

IMPRESA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

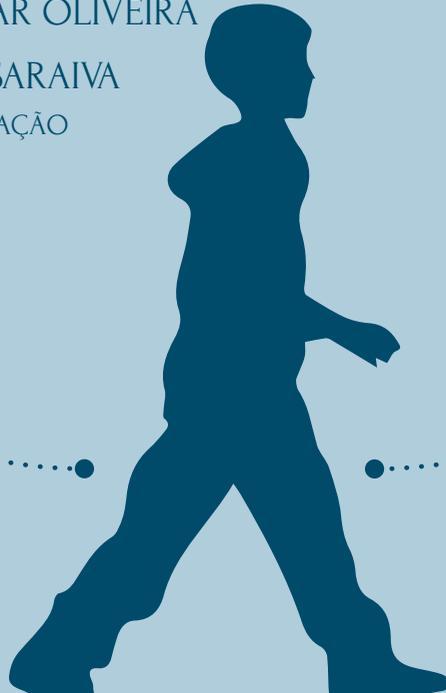
VOL. I

LIÇÕES DE PEDIATRIA

GUIOMAR OLIVEIRA

JORGE SARAIVA

COORDENAÇÃO



Página deixada propositamente em branco

LIÇÕES

DE

PEDIATRIA

VOLUME I

GUIOMAR OLIVEIRA

JORGE SARAIVA

COORDENAÇÃO

HENRIQUE CARMONA DA MOTA

JENI CANHA

PREFÁCIO

IMPrensa DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

COLEÇÃO SAÚDE

TÍTULO TITLE

Lições de Pediatria
Pediatrics Lessons

COORDENADORES COORDINATORS

Guiomar Oliveira
Jorge Saraiva

PREFÁCIO PREFACE

Henrique Carmona da Mota
Jeni Canha

EDITOR PUBLISHER

Imprensa da Universidade de Coimbra
Coimbra University Press

CONTACTO CONTACT

www.uc.pt/imprensa_uc
imprensa@uc.pt

VENDAS ONLINE ONLINE SALES

<http://livrariadaimprensa.uc.pt>

COORDENAÇÃO EDITORIAL EDITORIAL COORDINATION

Imprensa da Universidade de Coimbra

INFOGRAFIA INFOGRAPHICS

Carlos Costa

EXECUÇÃO GRÁFICA GRAPHIC EXECUTION

CreateSpace

ISBN [Vol I]

978-989-26-1299-7

ISBN [Digital Vol I e II]

978-989-26-1300-0

DOI [Vol I e II]

<https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0>

DEPÓSITO LEGAL LEGAL DEPOSIT

432628/17

APOIO TÉCNICO TECHNICAL SUPPORT

Maria José Alves

AUTORES AUTHORS

Ana Brett
Andrea Dias
Alexandra Oliveira
Alexandra Paul
António Jorge Correia
António Pires
Cândida Cancelinha
Carla Chaves Loureiro
Carla Pinto
Clara Gomes
Conceição Robalo
Cristina Alves
Cristina Pereira
Fernanda Rodrigues
Guiomar Oliveira
Gustavo Januário
Isabel Gonçalves
Jeni Canha
José António Pinheiro
José Boavida
José Carlos Peixoto
Jorge Saraiva
Leticia Ribeiro
Lia Gata
Luisa Diogo
Maria Francelina Lopes
Maria Helena Estevão
Manuel Brito
Mónica Oliva
Mónica Vasconcelos
Núria Madureira
Patricia Mação
Paula Estanqueiro
Paulo Fonseca
Raquel Soares
Ricardo Ferreira
Rita Cardoso
Sónia Lemos
Susana Almeida
Tabita Magalhães Maia

© OUTUBRO 2017

IMPRENSA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

LIÇÕES

DE

PEDIATRIA

VOLUME I

GUIOMAR OLIVEIRA

JORGE SARAIVA

COORDENAÇÃO

HENRIQUE CARMONA DA MOTA

JENI CANHA

PREFÁCIO

IMPrensa DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

SUMÁRIO

Prefácio	9
Jeni Canha e H. Carmona da Mota	
VOLUME I	
1. Introdução à Pediatria no contexto do ensino médico	11
Jorge Saraiva	
2. A organização da rede de cuidados de Saúde Infantil e Juvenil em Portugal	21
José Carlos Peixoto	
3. Programa nacional de intervenção precoce	33
José Boavida	
4. História Clínica	41
Guiomar Oliveira	
5. Medicamentos mais utilizados em pediatria e iatrogenia	53
Carla Chaves Loureiro	
6. A genética em Pediatria	63
Jorge Saraiva	
7. Meios complementares de diagnóstico em Pediatria	71
Cândida Cancelinha	
8. Suporte básico e noções de suporte avançado de vida pediátrico	87
Carla Pinto	
9. Neonatologia	115
José Carlos Peixoto e Carla Pinto	
10. Alimentação e suplementos	157
Mónica Oliva	
11. Crescimento e os seus problemas	171
Raquel Soares	
12. Neurodesenvolvimento e comportamento	211
Guiomar Oliveira	
13. Sono normal e problemas de sono	233
Núria Madureira e Maria Helena Estevão	
14. Adolescência	245
Paulo Fonseca	
15. O Programa Nacional de Vacinação e outras Vacinas	259
Fernanda Rodrigues	

16. Febre	273
Alexandra Oliveira	
17. Exantemas	279
Alexandra Oliveira	
18. Infecções das vias respiratórias superiores	295
Gustavo Januário	
19. Infecções das vias respiratórias inferiores	315
Patrícia Mação	
20. Doença alérgica	327
José António Pinheiro	
Afiliação de Autores	339

VOLUME II

21. Infecção urinária	11
Clara Gomes	
22. Vômitos	25
Susana Almeida	
23. Diarreia aguda e crónica	35
Susana Almeida	
24. Dor abdominal aguda e crónica	49
Ricardo Ferreira	
25. Causas cirúrgicas de dor abdominal	55
Maria Francelina Lopes	
26. Patologia frequente em cirurgia de ambulatório	61
Maria Francelina Lopes	
27. Ortopedia, variantes da normalidade e problemas frequentes	67
Cristina Alves	
28. Obstipação, encoprese e enurese	87
Mónica Oliva	
29. Problemas dermatológicos mais comuns em Pediatria	103
Gustavo Januário	
30. Infecções da pele e dos tecidos moles	127
Fernanda Rodrigues	
31. Púrpuras/Vasculites	139
Paula Estanqueiro	
32. Bacteriémia e sépsis	149
Andrea Dias	

33. Meningite e meningoencefalite	161
Ana Brett	
34. Hematúria e proteinúria.....	175
António Jorge Correia	
35. Cefaleias.....	199
Mónica Vasconcelos	
36. Poliúria e polidipsia.....	211
Rita Cardoso	
37. Anemias	219
Leticia Ribeiro e Tabita Magalhães Maia	
38. Acidentes e Intoxicações	245
Lia Gata	
39. Criança maltratada	255
Jeni Canha	
40. Fenómenos paroxísticos, crises epiléticas e epilepsias	267
Cristina Pereira e Conceição Robalo	
41. Doenças cardíacas mais comuns.....	283
António Pires	
42. Introdução às Doenças hereditárias do metabolismo.....	297
Luísa Diogo	
43. A criança submetida a transplante de órgãos sólidos.....	311
Isabel Gonçalves	
44. Imunodeficiências Primárias – Quando Suspeitar?.....	321
Sónia Lemos	
45. Doença oncológica	329
Manuel Brito e Alexandra Paul	
Afiliação de Autores	353

PREFÁCIO

A Pediatria, ramo da medicina que se ocupa da saúde da criança e do adolescente, integra o programa de formação obrigatória do ensino pré-graduado da Faculdade de Medicina, dada a relevância dos seus conteúdos para os futuros médicos.

Trata-se de uma área fascinante da ciência, naturalmente orientada para o futuro. Assistir uma criança desde o nascimento até ao final da adolescência, acompanhando as diferentes etapas do seu crescimento e desenvolvimento, características específicas que a diferenciam do adulto, é notável e gratificante e, simultaneamente, de grande responsabilidade.

A Pediatria é uma especialidade clínica por excelência, cujo objetivo consiste na promoção da saúde e do bem-estar da criança, criando as condições para que esta possa atingir a idade adulta nas melhores condições físicas, psíquicas e emocionais. Cabe ao pediatra e médico de medicina geral e familiar, a vigilância do estado de saúde da criança e do adolescente, a prevenção e tratamento das suas doenças, a identificação e resolução dos seus problemas. Para cumprir estes desideratos é indispensável uma abordagem clínica global da criança/adolescente, compreendê-la como ser interativo e integrante de uma família e de uma comunidade, privilegiando o diálogo, aliado a uma observação clínica cuidadosa.

Com a frequência da disciplina não se pretende formar especialistas, mas fornecer os elementos necessários que permitam, ao recém-licenciado e médico geral, cumprir a vigilância da saúde infanto-juvenil, a resolução dos problemas mais comuns da prática clínica e a identificação/

triagem das situações a ser orientadas para consultas ou serviços mais diferenciados.

Tem sido tradição da escola de Pediatria de Coimbra a adequação dos conteúdos das aulas à realidade das crianças do nosso país, fornecendo apoio de estudo da disciplina através da publicação de textos e indicação das referências bibliográficas para cada tema.

As “Lições de Pediatria”, que ajudaram a formar várias gerações de médicos, há muito necessitavam de revisão e atualização. Esta tarefa foi agora levada a cabo com grande empenho e rigor pelo corpo docente da disciplina e por elementos do corpo clínico do Hospital Pediátrico, abrangendo grande diversidade de temas.

Aqui está a nova versão dos apontamentos, “Lições de Pediatria”, mantendo a maioria dos temas, revistos e atualizados, e ampliada com os que decorrem da evolução da medicina, em geral, e da pediatria, em particular, ao longo dos últimos anos.

Estou certa de que estes apontamentos serão muito úteis aos alunos e a todos os clínicos que se interessam pela saúde da criança e do adolescente.

Jeni Canha

Saúdo todos os que contribuíram para a nova edição das Lições de Pediatria. Das primeiras edições muito se disse; retenho a de uma pediatra, minha amiga: *Vocês conseguiram tornar simples a Pediatria.*

Passe o exagero foi este o elogio que mais bem sublinhou a nossa tentativa; estou certo que “Lições de Pediatria” manterá esse espírito – Pediatria para todos os médicos.

Em meu nome e no dos antigos, dou os parabéns aos coordenadores, Guiomar Oliveira e Jorge Saraiva, professores de Pediatria da Universidade de Coimbra.

H. Carmona da Mota

Capítulo 1.
Introdução à Pediatria no
contexto do ensino médico

1

Jorge Saraiva

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_1

1.1 CONTEXTO

O ensino da Pediatria tem como objetivo último garantir a formação médica pré-graduada necessária e suficiente para que os futuros médicos estejam preparados para contribuir para que todas as crianças tenham a melhor saúde possível. A definição do grupo etário é clara e foi legalmente confirmada em Portugal em 2010: até aos 18 anos. Mas a saúde das crianças insere-se não apenas nos sistemas de saúde respetivos, que abordaremos a seguir, como na sociedade, a que nos referiremos depois, concluindo com o enquadramento do ensino pré-graduado da Pediatria no mundo e para o futuro.

1.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

1.2.1 Os sistemas de saúde

Os sistemas de saúde são um conjunto de elementos interdependentes que cooperam para tentar concretizar o objetivo de manter um estado de completo bem estar físico, mental e social e não apenas a ausência de doença ou enfermidade.

Um sistema de saúde requer sempre a existência de financiamento adequado, prestadores de cuidados de saúde com excelente formação e justamente remunerados, sistemas de informação fiáveis que sustentem a tomada de decisões e estruturas e logística que forneçam consumíveis e tecnologias.

Se recordarmos que a quantificação dos fatores determinantes da saúde avalia o comportamento das pessoas (estilos de vida saudável) em 40% e a genética em 30%, restam 30%

suscetíveis de serem modificados pela existência e funcionamento dos sistemas de saúde. Destes 30% dois terços (20%) são o ambiente e as medidas de saúde pública e apenas um terço (10%) resultam dos cuidados de saúde, setor que consome mais de 50% dos orçamentos da saúde.

Neste contexto é adequado identificar os determinantes não médicos da saúde de uma população: não apenas o desrespeito por estilos de vida saudável mas também outros como o desemprego e a perda de rendimentos que se traduzem em maior dificuldade de acesso a cuidados de saúde.

Como é consensual no mundo e em particular em Portugal os cuidados de saúde em idade pediátrica foram pioneiros ao aplicar e obter excelentes resultados com medidas de saúde pública do âmbito da prevenção primária (*i.e.* Plano Nacional de Vacinação), secundária (Programa Nacional de Diagnóstico Precoce – atualmente rastreio de hipotiroidismo, 24 doenças hereditárias do metabolismo e fibrose quística – e Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância) e terciária (núcleos de apoio a crianças e jovens em risco e núcleos hospitalares de apoio a crianças e jovens em risco).

Quanto aos cuidados de saúde a Pediatria foi mais uma vez pioneira em Portugal com a consolidação do trabalho em equipa transprofissional com formação permanente e articulação formal (Comissão Nacional da Saúde Materna, da Criança e do Adolescente; Comissões Regionais da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente e Unidades Coordenadoras Funcionais da saúde materna e neonatal e da saúde da criança e do adolescente).

A Pediatria é um exemplo neste contexto: os índices portugueses melhoraram estrondosamente

desde o último quartel do século vinte e até ao presente. E porquê? Em primeiro lugar pela melhoria das condições socio-económicas das populações (os 40%), potenciada por medidas de medicina preventiva como os anteriormente mencionados Plano Nacional de Vacinação e Programa Nacional de Diagnóstico Precoce (que representam os 20% e que serão explicitados em capítulos independentes); mas também e de forma indispensável pela “existência de financiamento adequado, prestadores de cuidados de saúde com excelente formação e justamente remunerados, sistemas de informação fiáveis que sustentem a tomada de decisões e estruturas e logística que forneçam consumíveis e tecnologias” que permitiram obter excelentes resultados com os recursos existentes sob a liderança do Dr. Albino Aroso e do Professor Doutor Torrado da Silva que me abstenho de aqui explicitar por serem abordados em outros capítulos, em particular o intitulado “A organização da rede de cuidados de Saúde Infantil e Juvenil em Portugal”.

1.2.2 Quais foram os recursos existentes?

Portugal obteve muito melhores resultados em saúde com menos despesa do que a grande maioria dos países desenvolvidos. Cumpre esclarecer que a comparação deve ser preferencialmente realizada em termos de despesa real e não em percentagem do Produto Interno Bruto (PIB). Vejamos porquê: se num país o rendimento médio mensal for de 500€ e a despesa em saúde de 50€ o consumo é aqui 10% do seu rendimento; se noutro país o rendimento médio mensal for de 1.000€ e a despesa em saúde de 90€ o consumo é aqui nove por cento do seu rendimento.

O segundo país gasta mais (90€ *versus* 50€) ou menos (nove *versus* 10%) em saúde? Se uma utilização adequada do orçamento em saúde do primeiro lhe permitir ter melhores resultados do que o segundo, poderá este dizer que “isso é porque outro está a gastar 10% em saúde enquanto eu apenas gasto nove; pelo que lhe recomendo que diminua a despesa em saúde”?

Se considerarmos a despesa em saúde em percentagem do PIB no início da segunda década do século XXI Portugal tinha a décima primeira maior despesa em saúde, 11% *versus* a média da dos países da Organização para a Cooperação e o Desenvolvimento Económico (OCDE) de 9,3%. Mas em valor absoluto Portugal estava em vigésimo segundo lugar com 2619 USD PPPs e a média da OCDE era de 3322...

1.2.3 Quais os resultados?

Em Portugal em 2010 só sete por cento dos prematuros com menos de 32 semanas nasceram em locais sem unidades de cuidados intensivos neo-natais (o segundo melhor resultado da União Europeia-UE), a mortalidade fetal em Portugal foi de 3,2 por 1.000 (segundo lugar na UE), a mortalidade neonatal foi de 1,6 por 1.000 (quarto lugar depois de Islândia, Finlândia e Suécia), a mortalidade infantil foi de 2,5 por 1.000 (quarto lugar depois de Islândia, Finlândia e Suécia).

1.2.4 Quais os problemas que permanecem?

O baixo peso ao nascimento é pior do que a média europeia (em 2010 8,3 para 6,5 UE) e

está a piorar acompanhando a prematuridade, o excesso de peso, os erros alimentares, o diminuto exercício físico regular e a precocidade e excesso de consumo de álcool e tabaco.

Apenas 30% dos adolescentes realizam as consultas preconizadas no Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil.

A transição dos doentes crónicos da Pediatria para as especialidades de adultos tem modelos bem definidos mas não está implementada, a par dos cuidados paliativos pediátricos.

Haverá ainda que procurar prever a evolução na organização dos sistemas de saúde em resultado do desenvolvimento tecnológico (biomedicina e sistemas de informação e comunicação), cuidados à distância (telemedicina nomeadamente com a teleconsulta e a telemetria) e a distribuição das responsabilidades pelos vários grupos profissionais como na decisão médica partilhada e autorresponsabilização das pessoas, já designada “coprodução da saúde” ou a transferência de tarefas para grupos profissionais de maior acessibilidade / menor diferenciação / menor custo ou menor acessibilidade / maior diferenciação / maior custo.

1.2.5 A sociedade

A evolução demográfica tem um impacto em toda a sociedade mas muito rapidamente na Pediatria por requerer de imediato uma reorganização dos recursos existentes e uma rápida reformulação da formação dos técnicos de saúde para as necessidades previsíveis a curto prazo.

A realidade é a de um país com um número anual de nascimentos de cerca de 80.000, com

um número crescente de filhos únicos, mães menos jovens, famílias monoparentais, emigração e desemprego. Mas para além da evolução demográfica temos que estar conscientes da urbanização e mobilidade crescentes, das mudanças epidemiológicas (pandemias, reflexos das alterações climáticas, doenças não transmissíveis) e da redistribuição das morbidades (doenças mentais, músculo-esqueléticas, crónicas).

1.2.6 O ensino da Pediatria para o mundo e o futuro

A formação dos médicos é uma componente de um dos quatro pilares para o funcionamento adequado de um sistema de saúde já anteriormente referido: uma formação de excelência.

A formação dos médicos continua historicamente sustentada no Relatório Flexner de 1910 que estabeleceu as bases científicas da atividade profissional e recentemente no modelo de ensino centrado no aluno e no método de resolução de problemas.

Para o futuro cumpre integrar duas revoluções. Em primeiro lugar o modelo transprofissional. É uma evidência que a prestação de cuidados de saúde exige uma equipa constituída por médicos, enfermeiros, outros técnicos de saúde, técnicos de diagnóstico e terapêutica, engenheiros, administrativos, assistentes operacionais, de entre outros. Mas cada um destes grupos é formado na sua escola, tem como professores e colegas quase exclusivamente pessoas da área profissional (no caso dos alunos de medicina aulas exclusivamente para alunos de medicina e professores maioritariamente médicos e que mesmo

quando o não são têm como profissão dar aulas apenas a médicos). E pretendem os formadores que no dia a seguir à graduação todos estejam a trabalhar harmoniosamente na equipa onde foram integrados, por certo em resultado de qualidades inatas...O desenvolvimento das aptidões e atitudes para o exercício transprofissional deve pois ser integrado na formação de todos os técnicos de saúde, incluindo os médicos, baseado em competências em sistemas de saúde com sincronização e melhoria da integração horizontal e vertical. O modelo transprofissional ultrapassa a formação estritamente monoprofissional por forma a promover o conhecimento, compreensão e respeito dos outros grupos profissionais no obrigatório trabalho em equipa.

Em segundo lugar um médico formado em Portugal tem uma probabilidade relevante de ser chamado a cuidar aqui de doentes de outras origens ou até de exercer a sua profissão noutra país ou continente. Cada vez mais a adequação local/regional ou nacional pode não estar alinhada com outros contextos de exercício profissional quando as oportunidades de trabalho ocorrem cada vez com maior frequência num contexto diferente do da formação.

As pessoas procuram cada vez mais cuidados médicos num meio diferente do da sua residência e o turismo médico tem um aumento anual de 20%. Um terço das crianças intervencionadas no Programa Nacional de Transplantação Hepática Pediátrica não é de nacionalidade portuguesa.

Existe globalmente uma enorme carência de técnicos de saúde adequadamente treinados: segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS) existem atualmente nove milhões de médicos e 18 milhões de enfermeiros mas são necessários mais

15% ou 4,3 milhões. Esta carência é acentuada por uma distribuição assimétrica com uma variabilidade nacional com uma ordem de grandeza de 10 (num planeta em que o PIB tem valores divergentes em 300 vezes, do Burundi para a Noruega, e a despesa em saúde de 600 vezes, da Eritreia para os EUA), acentuada pela correlação inversa entre as necessidades e a disponibilidade. O número de médicos e enfermeiros por 1.000 habitantes é de 4.0 mas varia desde 1.1 (África subsariana) até 12.7 (Reino Unido) (na Europa 9,6) e a proporção de enfermeiros por médico é de 2:1 mas varia de 1:1 (China) até 4:1 (EUA) (na Europa 2:1).

A variabilidade nacional e regional é crescente pela perversidade da menor atratividade das regiões com menos recursos com a tendência para uma existência de mais técnicos de saúde nos locais em que eles são menos necessários. Os EUA têm quatro por cento da população mundial, oito por cento dos médicos e 17% dos enfermeiros mas ainda assim identificam necessidades adicionais de 85.000 médicos até 2020 (para além dos atuais 756.000, dos quais 25% não têm nacionalidade norte-americana) e 260.000 enfermeiros até 2025 (para além dos atuais 3.064.000). As medidas consideradas eficazes para minorar este efeito como incentivos no local de formação, política de recrutamento para a formação, bolsas, "bonding", políticas remuneratórias, desenvolvimento profissional contínuo e integração familiar têm tido até ao momento efeito limitados.

O papel da Pediatria no Mestrado Integrado em Medicina é substancialmente diferente da especialidade de Pediatria nos cuidados de saúde em Portugal. Esta última tem como objetivo preparar médicos especialistas com conhecimentos,

aptidões e atitudes para garantir cuidados de saúde de qualidade às crianças que requeiram cuidados hospitalares, seja por suspeita ou confirmação de doença aguda grave, de complicação preocupante de doença aguda ou crónica, ou de doença crónica que pela sua gravidade ou natureza requer referência hospitalar. Inicia a sua intervenção com a sub-especialidade de neonatologia em colaboração com a subespecialidade de medicina materno-fetal da especialidade de ginecologia-obstetrícia, no diagnóstico e terapêutica fetal, e prolonga-se até aos 18 anos com o culminar do processo anteriormente iniciado de transição de adolescentes com doença crónica para uma especialidade de adultos.

A formação pré-graduada em Pediatria tem assim que tomar em consideração a preparação de todos os médicos, não apenas os futuros pediatras e outros especialistas exclusivamente dedicados às crianças, como os cardiologistas pediátricos, os cirurgiões pediátricos e os pedopsiquiatras mas, no contexto nacional, os futuros médicos assistentes das crianças portuguesas – médicos especialistas em medicina geral e familiar -, os especialistas em órgãos e sistemas que participarão com frequência na prestação de cuidados de saúde hospitalares a crianças, como a cirurgia cardiotorácica, a dermatologia, a oftalmologia ou a otorrinolaringologia, e até especialidades exclusivamente de adultos nomeadamente pelo papel que são chamadas a desempenhar no processo de transição de adolescentes com doenças crónicas das especialidades pediátricas para a medicina de adultos.

A preparação de uma gravidez deve iniciar-se na consulta pré-concepcional, da responsabilidade do médico especialista em medicina geral e familiar do casal (recordando aqui que um dos

objetivos é a referência para cuidados hospitalares de casais em que sejam identificados fatores de risco). Da mesma forma a preparação da promoção e vigilância de saúde infantil deve começar na consulta pré-natal realizada pelo médico que será o futuro médico assistente da criança, em geral o médico especialista em medicina geral e familiar dos pais. No entanto esta última não se encontra ainda prevista no atual Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil.

O ensino da Pediatria no Mestrado Integrado em Medicina em Coimbra na segunda década do século XXI tem ainda que garantir os conhecimentos, aptidões e atitudes necessários para o exercício da profissão noutros locais e num futuro a médio e longo prazo. Há países, nomeadamente europeus, em que o modelo de vigilância médica das crianças pressupõe que seja sempre da responsabilidade de um especialista em Pediatria. E o papel de outros técnicos de saúde, nomeadamente enfermeiros e psicólogos, pode vir a redistribuir responsabilidades sobre qual o responsável pela vigilância e promoção de saúde em áreas como as vacinações, a alimentação ou a monitorização e rastreio dos problemas do neurodesenvolvimento.

Evidentemente que o resultado final utilizará não apenas os programas de formação específica, habitualmente designados de internato médico, como o plano de desenvolvimento profissional que cada um irá construir – mas também aqui, quer para maximizar o aproveitamento da formação pós-graduada quer para cada um saber escolher o que deve priorizar para a sua formação individual é imprescindível acautelar que é agora, enquanto alunos universitários, que são reunidas as condições adequadas para garantir o sucesso nesse futuro próximo.

No final das unidades curriculares de Pediatria I e II (primeiro e segundo semestre do 5º ano do Mestrado Integrado em Medicina) e do estágio de Saúde Infantil (6º ano do Mestrado Integrado em Medicina) o futuro médico:

Deve ser capaz de participar ativamente na prestação em equipa de cuidados de saúde primários e secundários a crianças e adolescentes no seu ambiente familiar e social e na programação do seu desenvolvimento profissional contínuo em qualquer área médica com especial atenção às necessidades especiais deste grupo etário.

Deve analisar os indicadores de saúde de cada grupo etário, descrever o desenvolvimento embrionário e fetal e avaliar as anomalias congénitas, descrever as amplas variações do comportamento das crianças normais, os seus limites e os factores determinantes do crescimento, desenvolvimento e maturação afetiva, as necessidades nutricionais, afetivas e educacionais para cada grupo etário, avaliar o cumprimento do plano nacional de vacinação e a utilização de outras vacinas comercializadas no país, aplicar os planos de prevenção de outras doenças, intoxicações e acidentes, descrever a epidemiologia das doenças com maior prevalência, analisar a utilização de meios complementares de diagnóstico laboratoriais e imagiológicos, aplicar as bases da terapêutica farmacológica e utilizar a rede de cuidados de saúde à disposição da criança e da família.

Deve realizar a avaliação adequada do crescimento, desenvolvimento e maturação emocional de crianças e adolescentes e das suas relações com o meio e executar os objetivos das consultas de saúde infantil e juvenil; o aconselhamento da família na prevenção das doenças evitáveis nomeadamente no âmbito da nutrição, infeções,

acidentes e comportamento na família, na escola e na comunidade e aconselhar a família e a comunidade na promoção da saúde, do crescimento e desenvolvimento da criança de modo a permitir a máxima expansão das suas potencialidades para se tornar num adulto saudável, emocionalmente estável, socialmente integrado e economicamente autónomo; o diagnóstico e tratamento das doenças frequentes; a identificação das situações emergentes e urgentes e prestar cuidados adequados a cada uma e aos meios disponíveis localmente; a identificação adequada e a orientação oportuna das situações que ultrapassam a sua competência; a aplicação de decisões sustentadas na medicina baseada na evidência e a comunicação das conclusões e juízos sobre um artigo científico recente com um tema frequente em saúde infantil de forma clara e fundamentada.

Deve valorizar a prática clínica dedicada, profissional e eticamente correta; advogar a equidade para diferentes situações culturais, económicas e educacionais das crianças, adolescentes e respetivas famílias; defender os direitos das crianças e adolescentes; reconhecer as suas limitações e estar motivado para uma aprendizagem futura com elevado grau de autonomia.

1.3 FACTOS A RETER

O direito das crianças a cuidados de saúde só se pode concretizar numa sociedade em que os profissionais de saúde participem na defesa de todos os direitos das crianças;

As condições socio-económicas das famílias e das sociedades são condicionantes relevantes do estado de saúde das crianças;

Portugal é um caso de estudo na aplicação de recursos e obtenção de resultados em saúde infantil em que o modelo de organização constituiu um fator crítico;

O baixo peso ao nascimento, a ausência de estilos de vida saudável, o excesso de peso e o abandono das consultas médicas de vigilância e promoção de saúde pelos adolescentes constituem problemas a aguardar solução;

Está em curso a consolidação da transição de doentes crónicos com necessidade de cuidados hospitalares das especialidades pediátricas para as especialidades de adultos e a implementação dos cuidados paliativos pediátricos e da rede de cuidados continuados integrados pediátricos.

NOTA HISTÓRICA

(o ensino de Pediatria no mundo, em Portugal e em Coimbra)

O reconhecimento das especificidades da saúde das crianças é relativamente recente. A definição do grupo etário, a organização dos cuidados hospitalares e o ensino médico pré-graduado tal como o conhecemos são aquisições do século XX. Hoje em dia em Portugal está estabelecida a obrigatoriedade de prestação de cuidados hospitalares em ambiente pediátrico até aos 17 anos e 364 dias com a exceção da especialidade de obstetrícia, orientação também em vigor no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

A identificação do primeiro local especificamente destinado a prestação de cuidados de saúde a crianças não é consensual uma vez que é difícil classificar algumas instituições como meramente responsáveis por cuidados gerais a crianças

abandonadas ou como assegurando cuidados de saúde a crianças doentes.

As primeiras instituições comprovadamente destinadas a prestação de cuidados de saúde a crianças doentes foram o *"Dispensary for the Infant Poor, Red Lion Square"* (Londres, 1769) e o *"Hôpital des Enfants Malades"* (Paris, 1802).

Em Portugal a primeira decisão de criação de um hospital pediátrico foi assinada pelo Rei D. Pedro V, a pedido da Rainha D^a Estefânia, em quatro de agosto de 1860 e foi inaugurado em 14 de julho de 1877 – o ainda atual Hospital de Dona Estefânia.

No Porto o Hospital Pediátrico Maria Pia foi fundado em 1882 tendo depois sido transferido para o atual Centro Materno-Infantil Dr. Albino Aroso do Centro Hospitalar do Porto.

Em Coimbra o que existia no início do século XX era uma enfermaria de Pediatria nos antigos edifícios dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Em quatro de janeiro de 1956 iniciou-se a adaptação para sanatório de crianças de um dos edifícios do Convento de Celas. Por iniciativa do Prof. Bissaya Barreto, coadjuvado pelo Dr. Santos Bessa (cujo busto se encontra à entrada do atual auditório do Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra) foi aprovada em 1971 a adaptação dos sanatórios feminino e infantil de Celas, originalmente o dormitório do antigo Convento de Santa Maria de Celas, para o futuro Hospital Pediátrico de Coimbra que viria a ser inaugurado em um de junho de 1977, integrado no Centro Hospitalar de Coimbra (criado em 10 de março de 1971). De março de 1975 até esta data o Serviço de Pediatria dos Hospitais da Universidade de Coimbra foi transferido para a atual Maternidade Dr. Daniel de Matos.

A 29 de janeiro de 2011 foi realizada a transferência para as atuais instalações, tendo passado a integrar o Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra em um de abril de 2011. Foi o primeiro edifício construído de raiz para hospital pediátrico em mais de um século em Portugal e permitiu o alargamento do atendimento (que anteriormente tinha sido até aos 10 anos e depois até aos 12) ao grupo etário dos 13 aos 17 anos inclusive.

O primeiro registo documental de autonomia da Pediatria no ensino médico universitário é de julho de 1841 quando Frederik Theodor Berg foi nomeado diretor médico de um orfanato em Estocolmo (e que transformaria num verdadeiro hospital pediátrico em 1849) a par de responsável pelo ensino da Pediatria tendo orientado como Professor de Pediatria do Real Instituto Médico-Cirúrgico de Carolinska desde abril de 1845 a Clínica Pediátrica formalmente instituída em maio do mesmo ano.

A realização em Lisboa de 19 a 26 de abril de 1906 do XV Congresso Internacional de Medicina permitiu a aprovação de uma proposta do Prof. Jaime Salazar de Sousa para “que o ensino cirúrgico e médico da Pediatria seja oficial em todas as Faculdades e Escolas de Medicina” o que veio a acontecer com a reforma do ensino de 1911 sendo que a nomeação do Prof. Jaime Salazar de Sousa para professor de Pediatria da Faculdade de Medicina de Lisboa ocorreu no ano letivo 1916/1917. O ensino médico da Pediatria em Lisboa transitou depois sucessivamente para o Hospital Escolar de Santa Marta, com o Prof. Castro Freire, e para o Hospital de Santa Maria, tendo-se reiniciado no Hospital de D^a Estefânia o ensino da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa.

O ensino médico da Pediatria no Porto iniciou-se no ano letivo 1917/1918 com o Prof. Dias de Almeida e depois, em 1919, o Prof. António de Almeida Garrett, inicialmente no Hospital de Santo António (onde mais tarde se reiniciou, no âmbito do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar) e depois no Hospital de São João.

Em Coimbra o primeiro professor de Pediatria foi o Prof. Morais Sarmento, no ano letivo 1917/1918, a que se sucederam os Professores Elísio de Moura, João Porto, Lúcio de Almeida, José dos Santos Bessa e, a partir do ano letivo 1974/1975, o Prof. Henrique Carmona da Mota bem assim como pouco depois o Prof. Torrado da Silva e posteriormente a Professora Jeni Canha.

Nos cursos de medicina criados posteriormente o ensino da Pediatria está presente desde o seu início.

Leitura complementar

- Crisp N, Chen L. Global Supply of Health Professionals. *N Engl J Med* 2014;370:950-957.
- Bessa JS. “Breve História do Hospital Pediátrico de Coimbra.” *Revista da Fundação Bissaya-Barreto*, 1987;2(4):5-13.
- Norvenius SG, Randers B. “150th Anniversary of the creation of the first Chair of Paediatrics in the world.” *Acta Paediatr* 1997;86: 443-447
- OECD (2013), *Health at a Glance 2013: OECD Indicators*, OECD Publishing.http://dx.doi.org/10.1787/health_glance-2013-en.

**Capítulo 2.
A organização da rede
de cuidados de Saúde Infantil
e Juvenil em Portugal**

2

José Carlos Peixoto

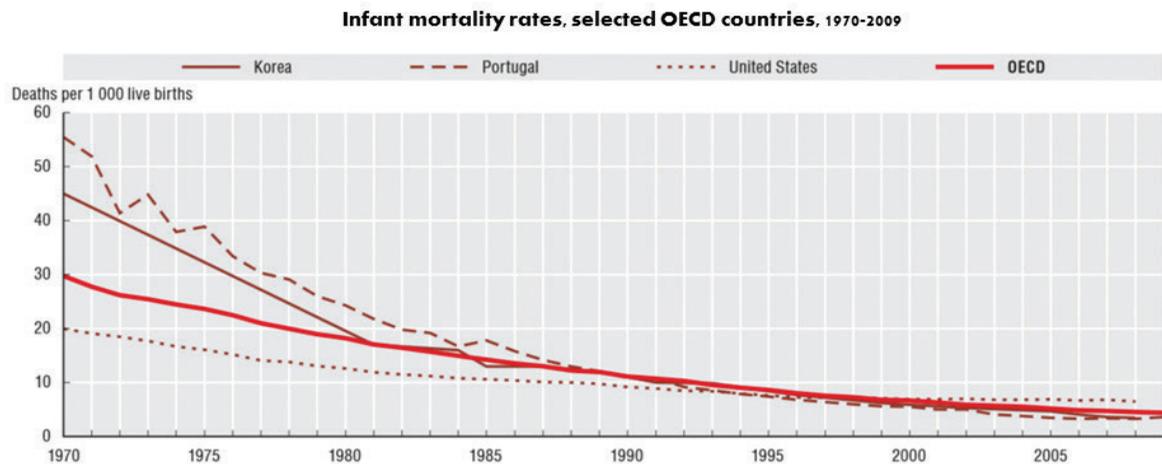
DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_2

2.1 CONTEXTO

A maioria dos países com padrões de desenvolvimento humano semelhantes ao nosso, melhorou consideravelmente as taxas de mortalidade infantil (TMI) a partir dos anos 70, figura 1. A melhoria das condições de vida contribuiu para esta evolução favorável generalizada. Contudo, em Portugal, outros fatores justificaram a queda significativa da TMI verificada a partir dos anos 90. Na verdade, Portugal foi o país que mais reduziu a TMI evoluindo da pior taxa da Europa para passar a integrar, de forma sustentada, o grupo dos países com as TMI mais baixas do mundo, figura 2. Esta queda deve-se à diminuição progressiva das taxas de mortalidade neonatal e neonatal precoce, exatamente as que dependem menos das condições socioeconómicas e muito mais da organização e desempenho dos cuidados de saúde.

2.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

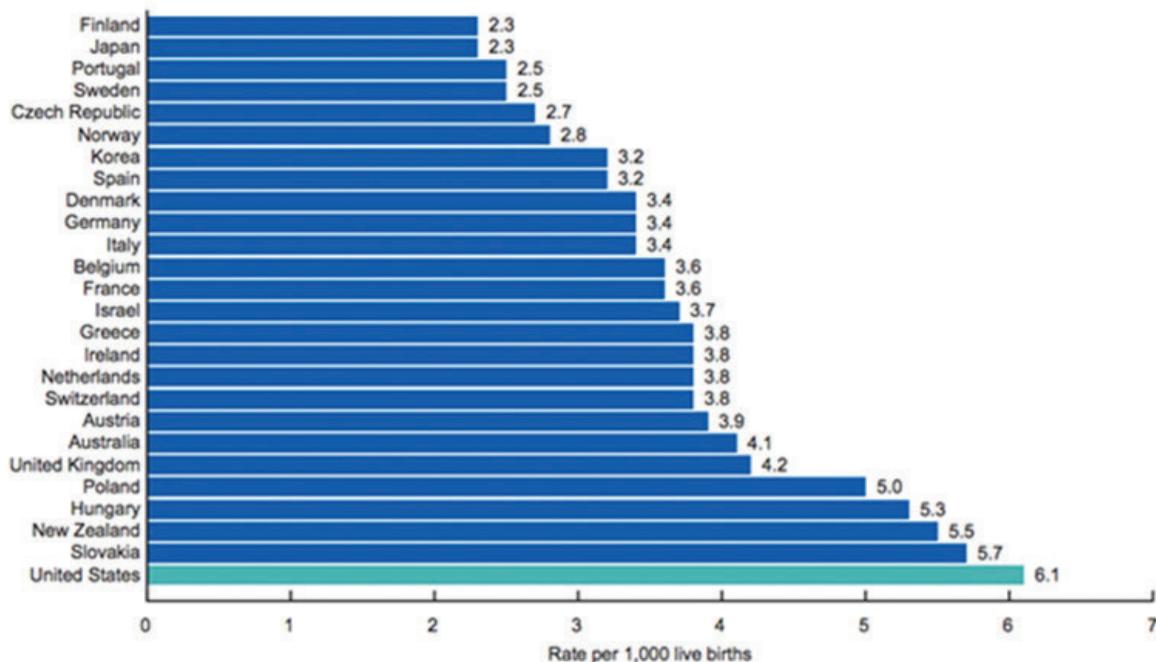
Há 25 anos, em Portugal, uma conjugação feliz de **vários fatores**, que passamos a descrever para memória futura, esteve na base deste sucesso, nomeadamente: i) a vontade política em investir na estruturação da Saúde Materna e Infantil (SMI) face à situação precária de Portugal no ranking dos indicadores da SMI, relativamente aos parceiros da União Europeia (UE); ii) o envolvimento na solução de um conjunto de líderes visionários que já conheciam a realidade do país, sentiam o problema e sabiam as soluções; iii) a nomeação em 1989 da primeira Comissão Nacional da Saúde Materna e Infantil (CNSMI); iv) a visão estratégica correta e a conceção competente do Programa Nacional da Saúde Materna e Infantil (PNSMI); e v) a comunicação e o envolvimento dos profissionais como executores deste projeto.



Source: OECD Health Data 2011.

HEALTH AT A GLANCE 2011: OECD INDICATORS © OECD 2011

Figura 1. Evolução da taxa da mortalidade infantil em Portugal e países da OCDE (1988 -2009).



NOTES: Canada's 2010 data were not available from the Organisation for Economic Co-operation and Development (OECD) at the time of manuscript preparation. The 2009 infant mortality rate for Canada was 4.9. If the 2010 data for Canada had been available, the U.S. ranking may have changed. Deaths at all gestational ages are included, but countries may vary in completeness of reporting events at younger gestational ages.
 SOURCES: CDC/NCHS, linked birth/infant death data set (U.S. data); and OECD 2014 (all other data). Data are available from: <http://www.oecd.org>.

Figura 2. Comparação internacional das taxas de mortalidade infantil.

A autonomia concedida à CNSMI para implementar o PNSMI e a capacidade de assumir compromissos com uma estratégia de curto médio e longo prazo, garantiram a continuidade das bases do sucesso e a história demonstrou que os investimentos nesta área foram imprescindíveis e altamente recompensados. Portugal transformou-se num caso modelo de assistência na área da SMI e os profissionais e utentes passaram a aceitar e a defender o PNSMI como um Património Nacional.

Transcreve-se o testemunho do Professor Henrique Carmona da Mota sobre esse momento histórico (figura 3).

2.2.1 Visão estratégica do PNSMI

Os circuitos de vigilância da grávida, do recém-nascido (RN), da criança e adolescente devem ser assegurados com universalidade e equidade no acesso e na assistência como esquematizado nas figuras 4 e 5.

A segurança no parto e a qualidade do nascimento têm que ser asseguradas e garantidas a todos os portugueses.

Os bons cuidados exigidos ao nascer obrigam a antecipação de uma boa vigilância da grávida e definição prévia do local de nascimento.



“ Com base em trabalhos pioneiros (Grupo de trabalho para a melhoria dos cuidados em perinatologia (DGS 1980), Comissão Nacional de Avaliação da situação da grávida e do recém-nascido - Albino Aroso, Octávio Cunha, Pereira Leite... et al.1985) constituiu-se um grupo nacional de peritos de Obstetrícia e Pediatria neonatal (Torrado da Silva, Albino Aroso, Octávio Cunha, Pereira Leite, Martins Palminha, Luís Carvalho, Dória Nóbrega, Purificação Araújo, Vicente Souto) coordenado pelo secretário de Estado Baptista Pereira (do ministério de Leonor Beza), redigiu o Relatório sobre Cuidados de saúde materna e neo-natal em 1989 (anexo) que deu origem ao Programa Nacional de Saúde Materna e Infantil.”

In : Mota HC – Efemérides da Pediatria portuguesa 2. Acta Pediatr Port 2009;40(6):288-94

Figura 3. Testemunho da origem do Programa Nacional de Saúde Materna e Infantil.

A segurança no parto exige equipas perinatais competentes com disponibilidade permanente e equipamento adequado, em todos os locais onde se nasce.

A comunicação e cooperação entre os vários profissionais envolvidos e a complementaridade entre as instituições são imprescindíveis para garantir a assistência universal e continuidade de cuidados, figura 4.

A articulação dos cuidados hospitalares entre si, entre estes e os cuidados primários e a integração/inclusão do setor privado, superiormente regulamentada é obrigatória para garantir uma assistência eficiente, figura 5.

Os recursos devem ser rentabilizados, adequados e adaptados às necessidades assistenciais.

Os cuidados de vigilância exigidos, devem ser garantidos na **proximidade**, para facilitar o acesso às populações e os cuidados que exigem experiência, segurança, estrutura e equipamentos diferenciados devem ser **concentrados**.

A monitorização de indicadores, a avaliação e a formação contínuas e a circulação da informação são fundamentais para garantir a atualização das normas de orientação clínica, o cumprimento das boas práticas e uma melhoria contínua da qualidade.

O envolvimento e participação dos profissionais e das sociedades científicas são imprescindíveis. A coordenação deve ser competente, técnica, cooperante, motivada e contínua.

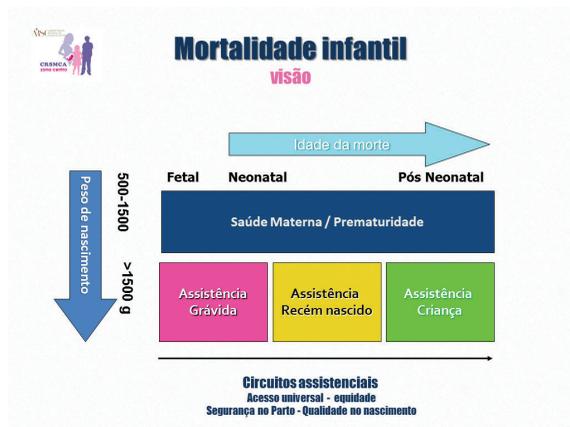


Figura 4. Intervenções necessárias para consolidar a baixa sustentada da Mortalidade Infantil.

2.2.2 Implementação do PNSMI

Os Circuitos Assistenciais para a vigilância da Grávida, RN e Criança, figura 5 foram implementados garantindo equidade e facilidade no acesso e na assistência a nível nacional. Foi possível, graças ao sistema de vigilância partilhada, à cooperação multidisciplinar e complementaridade interinstitucional. A vigilância de primeira linha ficou assegurada nos Cuidados de Saúde Primários pelos Médicos de medicina geral e familiar e a referenciação quando necessária passou a ser garantida nas consultas de referência dos hospitais cumprindo os protocolos de referência interinstitucionais entretanto desenvolvidos e implementados pelas Unidades Coordenadoras Funcionais (UCF).

A **Notícia de Nascimento** implementada a nível nacional, foi um instrumento importante para promover a identificação, o registo e a

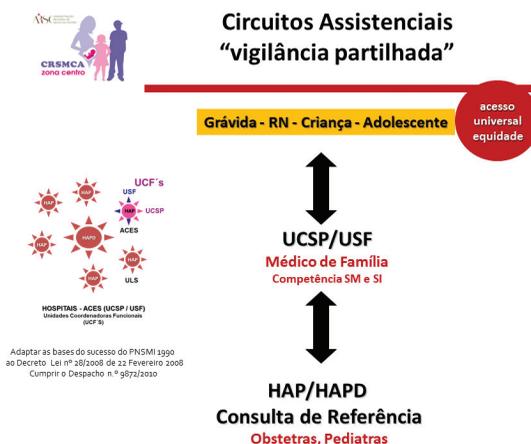


Figura 5. Organização dos Circuitos Assistenciais.

sinalização das situações de risco social para os cuidados primários e os registos aproveitados para avaliar as necessidades ainda não satisfeitas, o resultado da vigilância da gravidez, da qualidade do parto e do nascimento.

Após a alta do RN a continuidade de cuidados é garantida nos cuidados primários, nas respetivas Unidades de Saúde, para cumprir o Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil (PNSIJ) recentemente atualizado (2013). As consultas de referência nos Serviços de Pediatria, as Equipas de Intervenção Precoce (ELI) integradas no Sistema Nacional de Intervenção Precoce (SNIPI), os Núcleos de Apoio às Crianças e Jovens em Risco (NACJR), o rastreio de doenças hereditárias do metabolismo, o cumprimento do Programa Nacional de Vacinação e a articulação com os estabelecimentos de ensino cumprindo os programas de Saúde escolar complementam esta intervenção.

A segurança no parto e a qualidade no nascimento a nível nacional foram garantidos com o encerramento de mais de 150 locais onde se nascia sem as condições mínimas necessárias e com a reorganização e requalificação dos Serviços de Obstetrícia e Maternidades. Implementou-se: a formação a adequação e a distribuição de recursos humanos, (enfermeiras, obstetras, pediatras com subespecialidade em neonatologia - neonatologistas e anestesistas); a melhoria das instalações e a distribuição racional adequada dos equipamentos, com definição de “equipas perinatais tipo” para os serviços de urgência, que passaram a contar com a presença física permanente de um obstetra, de um pediatra e de um anestesista, de forma a garantir a assistência clínica adequada a todos os partos 365 dias por ano e 24 horas por dia; a viabilização de polos de reanimação e unidades de cuidados intermédios em todos os hospitais; e a organização de unidades de cuidados intensivos neonatais nos Hospitais de Apoio Perinatal Diferenciado (HAPD).

Os casos de grande risco obstétrico e neonatal passaram a ser concentrados nos HAPD graças ao transporte neonatal medicalizado interinstitucional e à promoção do transporte *in utero*, com antecipação do melhor local para o nascimento. A adesão e o envolvimento dos profissionais e sociedades científicas na execução do PNSMI foram imprescindíveis para a concretização destes objetivos. Graças a estas orientações, é possível concentrar actualmente o nascimento nos HAPD de mais de 90% dos RN com idade de gestação inferior a 32 semanas e aumentar para mais de 90% a sobrevivência deste grupo. Estas intervenções foram decisivas para reduzir ainda mais a TMI

já que este pequeno grupo que corresponde a menos de 1% dos RN representa mais de 60% da mortalidade neonatal.

As Redes de Referência foram estruturadas para satisfazer simultaneamente as necessidades de vigilância na proximidade e concentrar as situações de risco para obter melhores resultados com menores custos. Estabeleceram-se as articulações entre os Cuidados de Saúde Primários e os Hospitais e estes entre si para a referência a áreas diferenciadas, figura 6; foram definidas as competências dos cuidados de saúde primários e dos cuidados de saúde hospitalares; foram definidos critérios para classificar os hospitais em Hospitais de Apoio Perinatal (HAP) e Hospitais de Apoio Perinatal Diferenciado (HAPD), articulados em redes com distribuição geográfica homogénea a nível nacional. O **Sistema de Transporte Neonatal medicalizado interinstitucional**, iniciado em 1986, foi alargado a todo o País a partir de 1989 e em 1994 passou a ser rentabilizado para o transporte pediátrico, atualmente efetuado até aos 18 anos.

As Unidades Coordenadoras Funcionais (UCF) foram criadas um ano depois do início do PNSMI, para consolidar as redes assistenciais, e manter a articulação funcional entre os diferentes níveis de cuidados de saúde. São estruturas originais, constituídas por equipas multidisciplinares, integrando profissionais dos hospitais (serviços de obstetrícia e pediatria) e das respectivas Administrações Regionais de Saúde (ARS) com responsabilidades na saúde materna e infantil. Passaram a garantir: a coordenação; a comunicação e cooperação entre os especialistas hospitalares e os médicos de medicina geral e familiar; a elaboração dos protocolos de referência

interinstitucionais em cada rede de referência; a circulação da informação; a divulgação e correta utilização do Boletim de Saúde da Grávida e do BSIJ; a divulgação, atualização e cumprimento das Normas de Orientação Clínica (NOC). São ainda responsáveis por monitorizar alguns indicadores recomendados pela CNSMI para avaliar as necessidades assistenciais locais, programar ações de formação, implementar programas de intervenção tais como, a auditoria multidisciplinar dos óbitos, das asfixias perinatais, das malformações, identificação e orientação das famílias com risco social, análise das vigilâncias inadequadas da gravidez, das referências e da grande prematuridade.

O reconhecimento da importância das UCF para dar coesão e continuidade à assistência na área da saúde materna e neonatal justificou o alargamento deste modelo organizativo aos circuitos assistenciais da criança e do adolescente.

Constrangimentos e soluções

A crise económica e a desejável necessidade de luta contra o desperdício precipitaram a necessidade de reformas na Saúde. A partir do ano 2000 o aparecimento de novos hospitais com novos modelos de gestão (SA, EPE, PPP), desinseridos das redes de referência, com autonomia administrativa e de gestão, nem sempre com supervisão central, não preveniram e em alguns casos até precipitaram a dispersão da assistência pediátrica e perinatal diferenciada.

A aposta na liberdade de concorrência, comprometeu os princípios da rentabilização de recursos, dificultou os processos de referência, começaram a ser postos em causa a equidade e a universalidade dos circuitos assistenciais e agravou substancialmente a relação custo-efetividade.

A última requalificação dos Serviços de Urgência perinatal operada em 2006, com o encerramento de blocos de parto que tinham na proximidade alternativas com melhor qualidade, atenuou esta tendência, permitiu rentabilizar os recursos existentes e garantir as “equipas perinatais tipo”, uniformes em todo o País.

Numa altura de envolvimento coletivo no combate legítimo ao desperdício e obrigados a poupar, devemos **afirmar** que a assistência materna e infantil preconizada no PNSMI sempre foi das áreas com melhor relação custo-efetividade.

Este facto, creio que involuntariamente, não foi contemplado na recente e promissora reforma dos cuidados de saúde primários. Não se aproveitou este modelo para as soluções. Comprometeram-se as relações profissionais e interinstitucionais e o suporte legal das UCF.

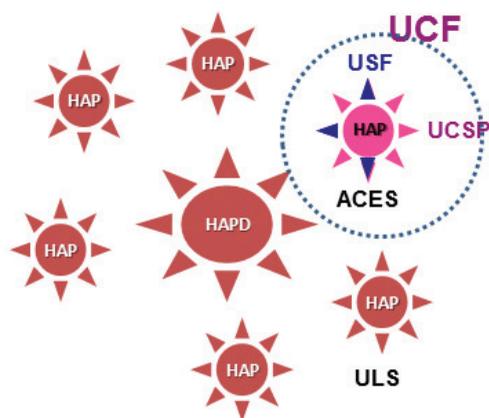
O desaproveitamento do papel coordenador, mobilizador e consultor ao mais alto nível da CNSMCA, estrutura competente aceite e reconhecida pelos profissionais, não permitiu integrar as ações necessárias para acautelar o PNSMI na nova reforma, nem interferir nos indicadores e processos de contratualização em curso, nomeadamente para o cumprimento das funções das UCF.

As Comissões Regionais da Saúde da Mulher Criança e Adolescente (CRSMCA) representantes locais da CNSMCA, nos locais onde continuaram a ser reconhecidas pelos profissionais e pelas Administrações Regionais de Saúde (ARS), de quem dependem, mantiveram as relações profissionais e interinstitucionais, práticas históricas instituídas geradoras de muitos ganhos em saúde, garantindo a continuidade do trabalho das UCF.

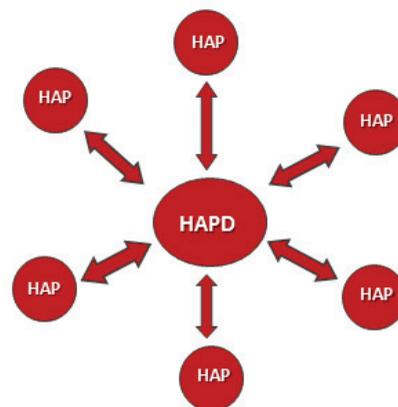
A continuidade da CRSMCA da ARS do Centro beneficiando do reconhecimento e



MANTER AS REDES DE REFERÊNCIA e UNIDADES COORDENADORAS FUNCIONAIS Materno-Infantil



HOSPITAIS - ACES (UCSP / USF)
Unidades Coordenadoras Funcionais
(UCF'S)



UCF INTER-HOSPITALARES
"HAPD" Hospital de Apoio Perinatal Diferenciado
"HAP" Hospital de Apoio Perinatal
Rentabilizar as Áreas Diferenciadas

Adaptar as bases do sucesso do PNSMI 1990
ao Decreto Lei nº 28/2008 de 22 Fevereiro 2008
Cumprir o Despacho n.º 9872/2010

Figura 6. Redes de Referência e UCF.

autonomia concedidas pelos sucessivos conselhos de administração da ARS, permitiu consolidar a Regionalização de Cuidados Perinatais e Pediátricos na Região Centro, figuras 6, 7, modelo invejável, difícil de implementar e consolidar, recomendado pelas sociedades científicas por ser o mais eficiente, evitando a dispersão dos serviços mais diferenciados.

A ação continuada das Comissões Regionais permitiu a elaboração do Despacho 9872/2010 que defende e permite dar continuidade ao

PNSMI, potenciando-o sem colidir com as virtudes da nova reforma. Com base neste Despacho foi possível "reativar" as UCF, repor-lhes o suporte legal, adaptá-las aos novos modelos de gestão, manter a interface entre os cuidados de saúde primários e os hospitalares, consolidar as relações inter-hospitalares e a referência para as áreas diferenciadas. Pela primeira vez foram constituídas as UCF inter-hospitalares tanto na vertente materna e neonatal como na vertente pediátrica e adolescente figuras 7 e 8.



Figura 7. Regionalização dos Cuidados Perinatais da Região Centro.

As “novas” UCF estão adaptadas à atual organização dos Cuidados de saúde primários sendo a estrutura de eleição para atenuar e corrigir as iniquidades em saúde detetadas em Portugal e referidas no relatório da OCDE em 2015.

A revisão do PNSIJ e a informatização do BSIJ e da Notícia de Nascimento e a prometida informatização do Boletim de Saúde da Grávida são instrumentos fundamentais para avaliar e dar coesão a esta assistência.

Os indicadores de contratualização para os cuidados da saúde primários e hospitalares atualmente em curso, orientados preferencialmente para a avaliação da produção, devem ser adaptados ao acesso e qualidade assistencial dos circuitos assistenciais e deverão incluir a avaliação dos resultados da qualidade dos cuidados de saúde prestados e garantir as funções das UCF.

Reconhecer o PNSMI como um património nacional, é uma obrigação de todos os profissionais de saúde que devem continuar a ser os seus advogados, e os seus executores e promover a sua integração nos Planos de ação dos Diretores de Serviço, dos Presidentes dos Conselhos Clínicos, dos responsáveis das Sociedades Científicas e das Ordens profissionais.

PS: Se não assumirmos este Dever de Cidadania, se abdicarmos da gestão clínica, se nos deixarmos conduzir por uma gestão exclusivamente economicista, inconscientemente seremos induzidos a praticar uma medicina baseada em indicadores de produção, desviando-nos da essência da nossa profissão e talvez sejamos obrigados a reescrever esta história começando por “era uma vez”. José Carlos Cabral Peixoto.

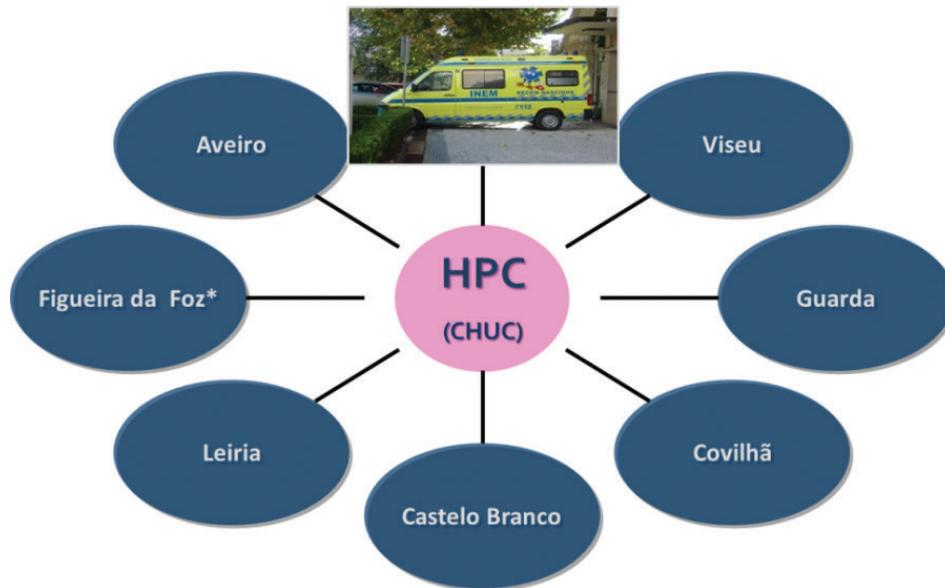


Figura 8. Regionalização dos Cuidados Pediátricos e Adolescentes da Região Centro.

Leitura complementar

Xavier Barreto e José Pedro Correia (coordenadores) Octávio Cunha, Alice Matos, José Peixoto, José Cunha Machado, Odete Alves Nina Sousa Santos. Fundação Francisco Manuel dos Santos, Julho de 2014. *A mortalidade infantil em Portugal: evolução dos indicadores e factores associados entre 1988 e 2008*. Disponível em: <http://www.ffms.pt/estudo/14/evolucao-da-mortalidade-infantil>

Despacho n.º 9872/2010, 11 junho, Reorganização das Unidades Coordenadoras Funcionais e da Assistência Materna e Infantil. Ministra da Saúde Dra. Ana Jorge.

Portugal. Ministério da Saúde. Missão para os Cuidados de Saúde Primários. Linhas de Acção prioritárias para o desenvolvimento dos cuidados de saúde primários. Lisboa: Missão para os Cuidados de Saúde Primários. Ministério da Saúde, 2006.

PORTUGAL. Direcção-Geral da Saúde. Divisão de Saúde Materna, Infantil e dos Adolescentes Saúde Materno-Infantil: Rede de Referência Materno-Infantil. – Lisboa: Direcção-Geral da Saúde, 2001.

Grupo do Registo Nacional do Muito Baixo Peso. Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Registo Nacional dos Recém-Nascidos de Muito Baixo Peso. Rede de Investigação Neonatal Nacional. *Acta Pediatr Port* 1999;30:485-91.

Peixoto, J. C., Guimarães, H., Machado, M.C., Martins, V., Mimoso, G., Neto, M.T., et al. (Ed.). (2002). *Nascer prematuro em Portugal – estudo multicêntrico nacional 1996-2000*. PRÉMIO BIAL DE MEDICINA CLÍNICA 2002 Porto: Fundação Bial. 2010, disponível em: www.lusoneonatalogia.net/usr/files/download/d5be427979a647e615755a1d04f4fa13.pdf

**Capítulo 3.
Programa nacional
de intervenção precoce**

3

José Boavida

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_3

3.1 CONTEXTO

A Intervenção Precoce na Infância (IPI) tem sido alvo de extensa investigação e constitui um tema contemporâneo, no âmbito do apoio a crianças com necessidades educativas especiais.

A evidência científica estabelece uma base empírica sólida que demonstra a importância dos primeiros anos, no estabelecimento da aprendizagem ao longo da vida.

Particularmente, a investigação em neurociências, tem posto em evidência a forma como a interação entre genética e experiências precoces, cria uma base para o desenvolvimento e comportamento subsequentes.

É hoje cada vez mais claro, que o sucesso de estratégias de intervenção precoce na criança se deve em grande parte à plasticidade neuronal. Contudo, independentemente de toda a evidência neurobiológica sobre o efeito do ambiente no desenvolvimento do sistema nervoso central, a IPI assume também grande importância na prestação de apoio às famílias, nomeadamente na identificação e coordenação de recursos da comunidade, que deêm resposta às necessidades da criança, no alívio do stresse, na melhoria do bem-estar e consequentemente dos padrões de interação pais-filhos.

3.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

3.2.1 Intervir precocemente porquê?

1. Sabe-se que o desenvolvimento e comportamento humanos, não são fixos ou pré-determinados ao nascer, apenas por

fatores genéticos, mas modificados também por influências ambientais, positivas e negativas.

2. A investigação sugere uma base neurobiológica para a IP, relacionada com aquilo que se designa por plasticidade neuronal, embora o potencial de desenvolvimento não esteja irremediavelmente limitado a um período crítico estrito, para além do qual a mudança é impossível.
3. Fatores de risco e deficiências têm o potencial para agravar ou levar ao aparecimento de deficiências secundárias. Uma criança com problemas motores graves, vai ficar limitada na sua capacidade exploratória normal do ambiente, com repercussões noutras áreas do desenvolvimento.
4. Os pais de crianças com um desenvolvimento atípico podem necessitar de apoio profissional para estabelecer capacidades parentais adequadas.
5. A heterogeneidade da população alvo é enorme pelo que a gama de serviços e apoios de que as crianças e famílias carecem, pode ser tão vasta, que a IPI só faz sentido numa perspetiva pluridisciplinar. Uma criança de risco biológico a viver numa família urbana de classe média alta, apresenta necessidades totalmente diferentes duma criança com problemas graves do desenvolvimento e saúde, proveniente duma família disfuncional.

SENTIDO DA EVOLUÇÃO		
População-alvo	Crianças dos 0-3 anos com "deficiência"	Crianças dos 0-5 anos Com perturbação do desenvolvimento e/ou risco e famílias
Contexto	Centros de estimulação Centros terapêuticos Instituições	Contextos naturais (casa, jardim de infância, etc.) Base comunitária
Práticas	"Pronto-a-vestir"	"Feitas por medida" Individualizadas
Papel dos profissionais e famílias	Peritos / decisores = Recetores passivos de serviços	Facilitadores = Participantes ativos / decisores
Objectivos / resultados	Desenvolvimento da criança Remediação da deficiência	Prevenção Compensação / adaptação (deficiência) "Empowerment" / capacitação das famílias
Trabalho de equipa	Multi / interdisciplinar	Trandisciplinar (com inclusão da família)
Enquadramento filosófico da IP	Centrada na criança Baseada nos "défices"	Centrada na família Baseada nas "forças"

Quadro 1. Evolução da IPI.

3.2.2 O que é intervenção precoce na Infância?

IPI não é uma técnica específica, é um processo que se inicia no rastreio universal e identificação dos problemas de desenvolvimento, passa pela seleção dos casos a apoiar, pela avaliação da criança, pela identificação de preocupações, prioridades, recursos e dificuldades da família e pela elaboração e implementação dum **plano individualizado de intervenção precoce** (PIIP). Este processo inclui avaliações periódicas e reajustes, com base nas alterações verificadas ao longo do tempo.

Inclui ações dirigidas a crianças de alto risco ou com problemas no seu neurodesenvolvimento, nomeadamente de diagnóstico, quer funcional

quer etiológico, de terapêutica e de estimulação. Inclui ainda ações que têm por alvo a família, com o objetivo de melhorar a autonomia, os conhecimentos, as capacidades de adaptação, as competências parentais e a melhor utilização dos recursos disponíveis.

3.2.3 Enquadramento conceptual da IPI – boas práticas

O conceito e essencialmente as práticas de IPI têm evoluído de um modo positivo de forma significativa nas últimas décadas. De serviços centrados na criança, utilizando métodos semelhantes aos da educação especial de crianças mais velhas, em que um profissional de educação trabalhava

isoladamente com uma criança pequena com problemas de desenvolvimento, a IPI evoluiu para uma gama de serviços individualizados, “centrados na família”, prestados por equipas transdisciplinares numa base comunitária. O quadro 1 mostra o sentido da evolução da IPI nos últimos anos.

O alvo dos serviços passou a incluir para além das crianças com problemas estabelecidos do seu desenvolvimento, crianças de alto risco, biológico ou ambiental.

Não se preconiza hoje um contexto tipo para a IPI. Há que considerar uma variedade de fatores na escolha do ambiente ótimo para intervir numa criança particular: tipo de problemas, recursos existentes, disponibilidade da família, entre outros. O domicílio, o infantário, o centro de saúde ou qualquer outro local na comunidade podem ser perfeitamente adequados, desde que sejam contextos naturais.

Cada criança apresenta necessidades únicas e vive numa família também única, com recursos e prioridades diferentes de todas as outras. Só práticas individualizadas podem dar resposta a cada caso.

Uma das principais mudanças conceituais da IPI nos últimos anos tem a ver com o crescente reconhecimento da necessidade duma relação entre pais e profissionais, menos hierárquica e mais colaborativa. Tradicionalmente os profissionais assumiam um papel de peritos e decisores enquanto as famílias eram vistas como recetores passivos de serviços.

Relativamente aos objetivos e aos resultados esperados com a IPI também houve igualmente uma clara evolução. Os primeiros programas de IPI focavam-se quase exclusivamente no desenvolvimento da criança, sabendo-se que nas

situações mais graves, contrariamente aos problemas ligeiros do desenvolvimento, os ganhos mensuráveis a este nível são infelizmente pequenos. Atualmente, os resultados são medidos não só pela evolução do desenvolvimento da criança mas também pelos ganhos da família em termos de autonomia, independência e competências.

A grande mudança conceitual da IPI nos últimos anos e a mais difícil de implementar, tem sido a evolução a partir de serviços centrados na criança, de acordo com um modelo médico-terapêutico, para serviços centrados na família, com base em modelos de desenvolvimento ecológico e transaccional. A IPI tem que ter em conta as importantes contribuições da unidade familiar, assim como os fatores de stresse que a afetam (sejam sociais, financeiros ou psicológicos) e a capacidade de adaptação a novos desafios. É importante reconhecer que as capacidades parentais são um fenómeno do desenvolvimento e um processo evolutivo que coincide com as aquisições de desenvolvimento da criança e que os pais podem desenvolver e melhorar. De facto, o conceito de IPI “centrada na família” tem na sua base três pressupostos:

1. Todos os pais têm competências ou são capazes de as desenvolver.
2. A IPI deve ser prestada de forma a que os pais possam evidenciar as suas competências.
3. A intervenção deve ir de encontro às necessidades identificadas pela família, de forma a promover um sentimento de controlo sobre as suas vidas e as dos seus filhos.

Preconizam-se hoje práticas baseadas nas forças, contrariamente às práticas baseadas nos défices, para as quais todos estamos profissionalmente mais preparados. A família deve ser encarada pelos profissionais como parte da solução e não parte do problema.

3.2.4 Legislação

3.2.4.1 Projeto Integrado de Intervenção Precoce do Distrito de Coimbra (PIIP) – Um precursor do modelo nacional

Os anos 90 foram dos mais produtivos no campo da intervenção precoce em Portugal. Em pouco mais de uma década, a IPI evoluiu de um serviço emergente, prestado numa lógica de intervenção centrada na criança, para uma área de rápido crescimento, com um enquadramento conceitual completamente diferente.

Parte desta evolução foi desencadeada pela implementação em 1989 do Projeto Integrado de Intervenção Precoce do Distrito de Coimbra (PIIP), um programa de IPI de base comunitária, que tinha por objetivo prestar serviços individualizados e abrangentes, a crianças pré-escolares com necessidades especiais e famílias, envolvendo Saúde, Educação e Segurança Social. O Centro de Desenvolvimento da Criança do Hospital Pediátrico de Coimbra esteve envolvido em todos os momentos do processo, da conceção à implementação, ficando por isso inequivocamente ligado à história da IPI em Portugal.

A Agência Europeia para o Desenvolvimento da Educação em Necessidades Especiais publicou em 2005 uma avaliação detalhada da situação da IPI na União Europeia e no seu relatório destacou

três exemplos específicos, pela qualidade das suas práticas: Munich (Alemanha), Vasterås (Suécia) e Coimbra (Portugal).

O modelo conceitual baseado numa intervenção ecológica e centrada na família e a estrutura do PIIP que incluía equipas concelhias de IPI, coordenadas por uma equipa distrital envolvendo em ambos os níveis elementos dos três ministérios, iniciou uma mudança paradigmática na IPI em Portugal, que culminou na publicação em 1999 do Despacho Conjunto 891/99, dos Ministérios da Saúde, Educação e Segurança Social, primeira legislação a regulamentar a prática da IPI no país. A aprovação em 6 de Outubro de 2009 do Decreto-Lei 281/2009, na sequência dum processo de avaliação do anterior despacho, criou o Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância.

3.2.4.2 Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI)

3.2.4.2.1 Linhas Gerais

O Decreto-lei 281/09 de 6 de Outubro, criou formalmente o SNIPI, que tem por objetivo “garantir condições de desenvolvimento das crianças dos 0 aos 6 anos, com funções ou estruturas do corpo que limitam o crescimento pessoal, social, e a participação nas atividades típicas para a idade, bem como das crianças com risco grave de atraso no desenvolvimento”.

O SNIPI é desenvolvido através da atuação coordenada dos Ministérios do Trabalho e da Solidariedade Social (MTSS), da Saúde (MS) e da Educação (ME), com envolvimento das famílias e da comunidade.

Considera-se Intervenção Precoce na Infância (IPI), de acordo com este Decreto-lei, o conjunto de medidas de apoio integrado, centrado na criança (0 aos 6 anos) e na família, incluindo ações de natureza preventiva e reabilitativa, designadamente no âmbito da educação, da saúde e da ação social.

Os setores envolvidos têm competências próprias e intersectoriais nomeadamente no âmbito das diferentes equipas, a nível nacional, regional e local.

Ao **MTSS** compete essencialmente a cooperação ativa com as Instituições Particulares de Solidariedade Social (IPSS), de modo a celebrar acordos para a contratação de profissionais de serviço social, terapeutas e psicólogos para as equipas locais de IPI.

Ao **ME** compete organizar uma rede de escolas de referência para a IPI e assegurar as medidas educativas previstas para cada criança, através da afetação de docentes para integrarem as equipas locais do SNIPI.

O **MS** tem competências específicas relevantes no âmbito do SNIPI. Aos Cuidados de Saúde Primários compete numa maneira geral o rastreio, deteção e referenciação de crianças elegíveis. De acordo com a legislação, a Saúde é a “porta de entrada” no sistema e são os profissionais de saúde que têm a responsabilidade de orientar as crianças para o SNIPI, de acordo com os critérios de elegibilidade definidos e que se apresentam de seguida. A identificação de problemas de desenvolvimento e/ou fatores de risco biológico ou ambiental, deve levar à referenciação para a equipa local de intervenção (ELI) da área e se justificar, à orientação simultânea para a consulta de referência. Recorde-se que são

dois processos independentes e sendo geralmente o tempo de espera para primeira consulta de neurodesenvolvimento elevado, não se justifica o atraso no acompanhamento da criança e família pela equipa local.

Os elementos da saúde devem, como os de outros setores, participar na ELI numa perspetiva transdisciplinar, envolvendo-se o mais possível na elaboração dos planos individuais de intervenção precoce, apresentando e clarificando a informação médica relevante.

Às Consultas / Centros de Desenvolvimento, cabe numa forma geral o diagnóstico, orientação e acompanhamento especializados. Diagnóstico etiológico, exames complementares, encaminhamento para outras consultas de especialidade que se julguem necessárias ou avaliações por profissionais não médicos (terapeutas, psicólogos, outros).

A articulação e coordenação de ações entre os três ministérios é assegurada pela comissão de coordenação do SNIPI, que para além de dois representantes de cada um dos três ministérios, integra cinco subcomissões regionais, com um representante de cada setor. A comissão de coordenação é presidida por um representante do MTSS.

As ELIs são a base do sistema. Encontram-se localizadas preferencialmente em Centros de Saúde. Esta localização tem por objetivo melhorar a participação dos cuidados de saúde primários no SNIPI para além de contribuir para uma prestação de serviços em contextos naturais.

As ELIs integram técnicos das várias áreas, tais como médicos, enfermeiros, educadores de infância, fisioterapeutas, terapeutas da fala, técnicos de serviço social, psicólogos, entre outros, competindo-lhes, dentro do modelo transdisciplinar de

intervenção, potenciar as sinergias das famílias, em equipa, nomeadamente:

- i) mediação dos primeiros contactos entre a família e o serviço de IP;
- ii) planificação da avaliação;
- iii) avaliação da criança;
- iv) Identificação das preocupações, prioridades e recursos da família;
- v) desenvolvimento dos objetivos para alcançar as necessidades da criança e da família;
- vi) implementação do Programa Individual de Intervenção Precoce;
- vii) articulação com outras entidades (*i.e.* Comissões de Proteção de Crianças e Jovens);
- viii) avaliação formal e informal do PIIP;
- ix) preparação da transição para o primeiro ciclo.

3.2.4.2.2 Critérios de elegibilidade

São elegíveis para apoio no âmbito do SNIPI crianças entre os zero e os seis anos e respetivas famílias, que apresentem condições incluídas nos seguintes grupos:

- 1º - «Alterações nas funções ou estruturas do corpo»** que limitam o normal desenvolvimento e a participação nas atividades típicas, tendo em conta os referenciais de desenvolvimento próprios, para a respetiva idade e contexto social;
- 2º - «Alto risco de atraso de desenvolvimento»** pela existência de condições biológicas, psicoafectivas ou ambientais, que implicam uma alta probabilidade de

atraso relevante no desenvolvimento da criança.

São elegíveis para acesso ao SNIPI, todas as crianças do 1º grupo e as crianças do 2º que acumulem quatro ou mais fatores de risco biológico e/ou ambiental. Tal como foi empiricamente demonstrado, este número constitui o ponto de charneira para um aumento substancial do efeito do risco (efeito cumulativo do risco).

3.3 FACTOS A RETER

IPI deve dar resposta às necessidades de crianças pré-escolares, com problemas no seu desenvolvimento físico, cognitivo, da comunicação e linguagem, social, emocional ou adaptativo, ou que, por exposição a situações de risco, tenham alta probabilidade de os vir a ter.

Com a publicação do Decreto – Lei 281/09, intervir precocemente nos problemas de desenvolvimento deixou de ser apenas um imperativo moral e ético e passou a ser uma imposição legal.

Intervenção Precoce na infância é um conceito e uma prática que continua a evoluir e a refletir a vontade e determinação de investir muito precocemente em crianças com problemas de neurodesenvolvimento e suas famílias. Cabe aos profissionais de saúde em geral e aos médicos em particular, um importante papel nesta área.

**Capítulo 4.
História Clínica**

4

Guiomar Oliveira

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_4

4.1 CONTEXTO

Esta descrição da história clínica (HC) em Pediatria não é exaustiva, nem esgota o tema, são apenas linhas orientadoras. Por se tratar de uma aprendizagem pilar e estruturante de toda a clínica e arte pediátrica, no final, identifica-se a leitura que complementa esta lição.

A boa prática da medicina deve centrar-se no seu instrumento mais específico que é a história clínica. Nesta lição vamos adaptá-la à idade pediátrica.

Já sabemos que a Pediatria é a especialidade médica que engloba os cuidados integrais de saúde à criança e ao adolescente (dos 0 aos 18 anos) desde a sua conceção, numa perspectiva holística de promoção da saúde, prevenção e tratamento das doenças. Contempla ainda a defesa do seu bem-estar físico, mental e social. Esta visão global da Pediatria, centrada na promoção da melhor qualidade de vida para a criança e jovem, integrados no seu meio ambiente, não deve ser esquecida em nenhuma observação médica.

De salientar que cerca de 90% das consultas de saúde infantil e juvenil se processa ao nível dos cuidados de saúde primários (em 2009 no total de 3. 733. 226 consultas de idade pediátrica, 3. 256. 842 foram de saúde infantil e juvenil a cargo dos cuidados de saúde primários), só uma minoria se faz no Hospital. Na verdade, a maioria das crianças é saudável, e quando adocece, as situações clínicas são habitualmente benignas e autolimitadas. Não complicar é uma virtude, o que não significa banalizar. Toda a queixa tem que ser valorizada.

Apesar de ser útil seguir um guião na realização duma HC em Pediatria, à semelhança do adulto, aqui a sua flexibilização e redirecionamento tornam-se mais vezes necessários tendo em conta algumas especificidades, tais como: a idade (recém-nascido, lactente, pré-escolar, escolar e adolescente) e o contexto em que o médico observa a criança (rotina – a maioria; doença – aguda, preocupações específicas e seguimento de vigilância; ou doença crónica).

A idade determina não só a anamnese; cada período etário tem características, problemas e doenças específicas, mas também o modo de abordagem condicionado por um estádio de neurodesenvolvimento e físico exclusivo, em constante evolução.

A perspectiva holística e biopsicossocial da colheita da história, da observação, da enumeração dos problemas e vantagens (fatores protetores) da criança e a respetiva intervenção, numa conceção salutogénica, devem ser seguidas.

Recordar que o que o médico diz, e como diz, pode influenciar de um modo positivo ou negativo a qualidade de vida das famílias.

As palavras são a mais poderosa droga utilizada pela humanidade ... Rudyard Kipling.

Os cenários clínicos expectáveis na realização da HC serão então a estes níveis:

1. Consulta de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil (CSIJ) (consultas de rotina).
2. Consulta por queixas/problema específico: situação aguda (cuidados de saúde primários de ambulatório ou hospitalares do

grupo I, II ou III – serviço de urgência ou consulta de agudos e internamento); seguimento hospitalar em colaboração com os cuidados de saúde primários (doença crónica, preocupação...).

Em Portugal a CSIJ tem por base uma estrutura organizativa bem sedimentada, com uma experiência de quase 25 anos, através da implementação do Programa Nacional de Vigilância em Saúde Infantil e Juvenil (PNSIJ) (primeiro em 1992) pela Direção Geral da Saúde do Ministério da Saúde. As revisões subsequentes deram-se em 2002, 2005 e a última em 2013.

No atual PNSIJ (<http://www.dgs.pt/?cr=24430>) o número e a periodicidade de consultas de vigilância recomendadas são: primeiro ano de vida – sete (primeira semana de vida, 1, 2, 4, 6, 9 e 12 meses de idade); entre o 1 e os 3 anos – quatro consultas (15 e 18 meses, 2 e 3 anos); dos 4 aos 5 – duas consultas (4 e 5 anos); entre os 6 e os 9 anos – duas consultas [6 ou 7 anos (final 1º ano do 1º ciclo) e 8 anos]; dos 10 aos 18 anos - três consultas [10 anos (início 2º ciclo), 12/13 anos e 15/18 anos]. Detalhes dos objetivos, estrutura, temas de conversa e cuidados antecipatórios destas consultas, constam na última edição do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ) **que deve ser de leitura obrigatória** (disponível nas maternidades ou centros de saúde).

Apesar desta calendarização prévia da cronologia das consultas, não deveremos perder o sentido do oportunismo e examinar a criança quando for conveniente.

O diálogo entre o médico e a família/criança, para realização da HC, deve ser encarado como um

ato médico. Deve iniciar-se de um modo formal e amistoso, em espaço próprio e condigno. O médico, previamente, deve saber quem vai receber, e estar a par da informação disponível. Deve estar identificado e apresentar-se. É útil saber o nome da criança, idade, de onde vem, uma ou outra característica “positiva” que possa ser utilizada como frase inicial “quebra gelo”. Deve falar calmamente e com linguagem adaptada à circunstância (cuidado com a utilização de termos médicos não compreensíveis, mas deve-se utilizar linguagem diferenciadora da população geral; é um médico...). Saber ouvir sem pressas (ou pelo menos não dar a perceber...). Registrar (pode ser mentalmente) o importante da história e também as preocupações dos pais ou da criança, que deveremos reter, para esclarecimento posterior. Mostrar conhecimento e profissionalismo, dirigir o “diálogo” sem ser fundamentalista. Deve seguir-se uma ordem, mas poderemos usar o oportunismo “se vier à conversa”. A experiência mostra que devemos ser cautelosos nas conclusões, o que parece à primeira informação, pode não ser; aguardar a emissão de “opinião” para o fim, depois da história completa. Até lá, vamos formulando hipóteses que vamos rejeitando ou apurando, mas só para nós. A família espera que no final se comprometa com um parecer clínico, mas fundamentado (pela história natural, pela fisiologia ou fisiopatologia). Se explicarmos de um modo compreensível a fundamentação para a nossa hipótese, a consulta torna-se psicoterapêutica. Este nível exige muito conhecimento e experiência.

A mensagem a reter para os alunos é que PRATIQUEM a HC, sempre que possível, quanto mais vezes, melhor. Não há histórias iguais.

O interrogatório (anamnese) e a inspeção (sem tocar na criança) ocupam a maior parte do tempo dispensado à realização duma HC. A restante parte do exame físico é breve (cerca de um quarto do total). A observação deve ser completa e minuciosa, o que não significa invasiva (pode-se examinar a criança por “partes” sem a exigência de “despir e deitar” à semelhança do que se faz no adulto). A criança “pode não colaborar”; a arte do médico é observar sem ser necessária “negociação”.

Faz sempre parte da HC a análise do BSIJ, bem como a avaliação do boletim de vacinas também conhecido por boletim individual de saúde. Ou seja, uma “consulta” sem recorrer a estes dois elementos pecará por ser incompleta. Recomenda-se um registo breve no BSIJ “do problema ou doença”.

A descrição de HC que se segue para colheita e redação é uma proposta; pode e deve ser adaptada e flexibilizada de acordo com a circunstância clínica.

4.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

1. Identificação

Nome completo; sexo; raça;
data de nascimento;
data atual/de observação;
idade atual (meses ou anos);
nome dos pais; residência.

2. Local e data da colheita;

informante/acompanhante
(grau de confiança).

3. Motivo de consulta

(preferível - palavras do acompanhante ou adolescente)/motivo internamento, se for o caso (atenção: o motivo de internamento pode ser diferente do da consulta, já é uma decisão médica). Usar palavras chave (vómitos; tosse; dor abdominal ...se for internamento, tem que se especificar: vómitos incoercíveis, crise de asma com necessidade de oxigenoterapia...).

O motivo pode também ser: consulta de vigilância dos ...dois meses.

4. História da doença atual

(ou do/s problema/s/ queixa/s ou outras preocupações dos pais/ou rotina).

Se a conversa for enquadrada em consulta de rotina é importante começar por perguntas em que se obtenham respostas “positivas”, que dispõem bem a família: já anda, já fala, já conseguiu positiva a português...deixar para o fim as questões que abordam temas que frequentemente representam problemas difíceis de resolver: higiene do sono, tempo de contacto com ecrã, aprendizagem e comportamento escolar, de entre outros.

Se a consulta de rotina se transformar num espaço que é só para detetar problemas e emitir “correções” torna-se num momento desagradável. Realçar factos positivos, merecedores de elogio para a criança e para os pais, deve ser um objetivo a não descurar.

Quando o motivo da consulta é por “queixas” deve-se dar a devida atenção, ainda que pareçam banalidades. A criança/jovem, pais e eventualmente avós, estão preocupados. O estado

emocional do médico deve ser adequado à situação, não pode perder o domínio.

O curso do interrogatório é uma arte. O equilíbrio entre o dirigismo necessário do médico, naquela circunstância clínica, e a permissividade da catarse “daquele doente” deve ser conseguido. Mais uma vez as perguntas “oportunas - fora de guião” podem ajudar nesta relação. Um cuidado que recomendo é que não se deve repetir perguntas que obriguem a respostas já múltiplas vezes dadas, e que podem ser facilmente obtidas em documentos escritos fiáveis (por exemplo no BSIJ, os factos relativos ao período pré-natal...). Podemos esclarecer dúvidas, mas já neste enquadramento...*anteriormente referiu que, está registado que...pode-me esclarecer se...*

Nesta fase ir observando o estado emocional da criança e da família...(tranquilos, preocupados, a confiar?), de modo a adequar os passos seguintes.

Os dados semiológicos “chave” devem ser escalpelizados: o quê, quanto, quando começaram (primeiro dia de doença – nem sempre fácil de obter, cabe ao médico essa decisão), 2º, 3º... onde, como (súbito, progressivo) ...

A interação semiológica, evolução e sequência dos acontecimentos: primeiro a febre ou o exantema? Primeiro o vómito ou a dor? (ajudar a esclarecer, mas não se deve sugerir ou induzir a resposta...).

Questionar sobre a medicação prescrita (registar o fármaco por denominação comum internacional – DCI), a posologia (mg/Kg/dia), se conseguiu tomar (vomitou, cuspiu...) e outras medidas terapêuticas instituídas. Registar o efeito verificado.

Apesar da história se dirigir para uma situação clínica específica, não deveremos deixar de fazer brevemente uma revisão por sistemas orgânicos e perguntas genéricas sobre se está tudo

bem com a alimentação, o sono, o crescimento, o neurodesenvolvimento e o comportamento de entre outros temas pediátricos.

5. Antecedentes pessoais

5.1. Pré e perinatais

Pré e perinatais: Gravidez (gesta nº) - duração, incidentes e factores de risco, ecografias, diagnóstico pré-natal; parto (para nº), local, tipo, intercorrências, qualidade da adaptação imediata à vida extrauterina (índice de Virgínea Apgar), cuidados na sala de parto, necessidade de reanimação, somatometria (classificação de acordo com idade gestacional - assinalar tabelas usadas); primeiros dias de vida - permaneceu junto da mãe? (ou necessidade de internamento em unidade de cuidados intensivos neonatais? Motivo e evolução - ver resumo de alta - normalmente anexo no BSIJ), quantos dias permaneceu na maternidade, se mamava bem. Incidentes neonatais: icterícia (história, níveis máximos de bilirrubina, necessidade de fototerapia ou exsanguíneotransfusão). Resultado de otoemissões acústicas. Registar as vacinas administradas na maternidade a idade do “rastreo neonatal” e o resultado.

Muito importante: integrar aqui os conhecimentos de obstetrícia e neonatologia. Consultar lição de neonatologia.

5.2. História alimentar

História alimentar: aleitamento - tipo; diversificação alimentar - quando e como, reacções adversas. Alimentação atual (exemplo da véspera, se padrão normal). Especificar suplementos mineralo - vitamínicos e respectivas doses.

Pesquisar especificamente erros alimentares comuns: por exemplo no lactente, prolongamento de alimentos passados, carga láctea e de cereais excessiva, de entre outros.

Muito importante: integrar aqui os conhecimentos de alimentação.

5.3. Crescimento

Crescimento: desde o nascimento - peso, altura/estatura e perímetro cefálico (referir os percentis e velocidade de crescimento). Índice de massa corporal; relação peso/idade estatural. Proporção entre o segmento superior e inferior (se de acordo com a idade). Interpretação do perfil do crescimento. Estatura alvo familiar se adequado.

Muito importante: integrar aqui os conhecimentos de crescimento.

5.4. Desenvolvimento psicomotor e comportamento

Desenvolvimento psicomotor e comportamento (expressão clínica do neurodesenvolvimento): testar as aquisições das quatro áreas do neurodesenvolvimento em idades chave (postura e motricidade global; visão e motricidade fina; audição e linguagem; comportamento e adaptação social). Monitorizar e rastrear défices sensoriais (audição e visão). Pesquisar especificamente padrões de sono e de comportamento.

Muito importante: integrar aqui os conhecimentos de neurodesenvolvimento, sono e adolescência.

5.5. Analisar o boletim de vacinas

Registar as vacinas administradas e respetivas datas (idade cronológica), as reações adversas e as que estão em atraso.

Muito importante: integrar aqui os conhecimentos de vacinas.

5.6. Doenças anteriores

Doenças anteriores: agudas, crónicas, alérgicas, intoxicações/acidentes, internamentos - motivo, medicação crónica, reações adversas a fármacos, cirurgias, seguimento hospitalar ou privado. Identificar o médico assistente. Verificar se tem sido cumprido o estabelecido no PNSIJ.

(Consultar sempre o BSIJ).

6. Antecedentes familiares

Especificar data de nascimento (idade) dos pais e irmãos, assim como a literacia e profissão dos pais, e se são consanguíneos.

De um modo breve registar as doenças e outros problemas de relevo como dificuldades de aprendizagem, problemas de comportamento, história de atopia e doenças heredofamiliares, entre outras. Devem abordar-se três gerações (irmãos, pais - tios, primos, avós e tios avós). Importante registar história de abortos espontâneos, nado mortos e mortes precoces. Pode ser útil em circunstâncias específicas desenhar a árvore genealógica.

Ambiente social em que vive: tipo de habitação, condições sanitárias e de espaço, animais domésticos.

Avaliar dinâmica familiar e rede de suporte sócio familiar (família nuclear, alargada, ou monoparental), rede de estabelecimentos de ensino e apoios sociais.

7. Exame objetivo

O ambiente deve ser bem iluminado, agradável e climatizado. Pode ter brinquedos e livros, mas não muitos, senão é neles que se foca a atenção da criança. Um foco luminoso na mão do médico pode fazer milagres, e entreter uma criança enquanto se ausculta ou procede à palpação abdominal.

O médico deve adequar a atitude à idade funcional e emocional da criança. A observação deve ser delicada, o médico deve ter um ar amigável mas dirigente. As mãos acabadas de lavar, devem estar quentes, assim como o estetoscópio. Mostrar o que se vai fazer (*i.e.* "auscultar" a mão...). Conquistar a confiança e respeito da criança e acompanhante/s. Pode-se ir informando o que se está, ou vai fazer, e para quê.

Primeiro observa-se a criança onde estiver, fazendo-se uma inspeção cuidadosa. Depois fazemos uma abordagem por sistemas. Se estiver ao colo, é aí que a observamos. Os mais velhos podem deitar-se na marquesa, mas não é indispensável. Devemos observar todo o corpo, mas não é necessário que a criança esteja completamente despida. Podemos fazê-lo por áreas. Observar o tronco, depois o abdómen...este cuidado deve ser sobretudo aplicável às crianças entre os 12 meses e os dois a três anos, período em que têm um temperamento difícil, caracterizado por um comportamento de desafio e oposição. Antes e depois deste período podemos pedir para despir e deitar...

Só no final procedemos às manobras mais desagradáveis de observação da orofaringe, e otoscopia.

Especificando:

7.1 Observação preliminar: Estado da criança e da família (noção de gravidade do problema, família confiante, ansiosa, tranquila...).

7.2 Inspeção: Estado geral, disposição, olhar, características da pele e mucosas, estado de hidratação e nutrição, padrão respiratório.

7.3 Sinais vitais: Tempo de reperfusão capilar, frequência cardíaca, frequência respiratória, saturação periférica de oxigénio (se justificado), temperatura axilar, tensão arterial.

7.4 Somatometria: Peso/altura/estatura/perímetro cefálico (respetivos percentis), suas relações; índice de massa corporal.

7.5 Aquisições do neurodesenvolvimento. (ver lição de neurodesenvolvimento e comportamento).

Nota: o exame neurológico está integrado na avaliação geral (relação da criança com o meio) e do neurodesenvolvimento. O exame neurológico clássico com pesquisa da função dos pares cranianos; da força muscular; do tónus; da marcha; das provas de coordenação motora; dos reflexos osteotendinosos, cutaneoabdominais, cutaneoplantar; da sensibilidade (táctil, térmica, postural, vibratória e dolorosa) e da fundoscopia deverá ser realizado se justificado pelas queixas ou achados prévios.

7.6 Avaliação clínica da acuidade auditiva e visual (ver lição de neurodesenvolvimento e comportamento).

7.7 Pele, mucosas e fâneros (cabelos, pelos e unhas): morfologia, cor, hidratação, tumorações, angiomas, alterações da pigmentação.

7.8 Cabeça/face: morfologia geral (ver dismorfologia), fontanelas e suturas, olhos (distância interocular, pálpebras, estrabismo, epicanto, nistagmos, pupilas, córnea, conjuntiva e esclerótica), ouvidos (morfologia pavilhões auriculares, otoscopia), nariz (morfologia, permeabilidade aérea), boca (morfologia, mucosas, dentes, úvula, palato, orofaringe, amígdalas e pilares amigdalinos).

7.9 Pescoço: morfologia geral (ver dismorfologia), mobilidade, tumefações, adenopatias, tireoide.
A flexão da nuca é por sistema verificada, assim como a pesquisa dos restantes sinais meníngeos (de relevo em contextos febris).

7.10 Tórax: morfologia geral (ver dismorfologia), sinais de dificuldade respiratória, auscultação cardiopulmonar (ritmo cardíaco, sopros, murmúrio vesicular e ruídos adventícios) e percussão.

7.11 Abdómen: inspeção geral, palpação superficial e profunda (fígado, baço, massas, defesa, dor – características), percussão e auscultação. Verificar sinais de irritação peritoneal.

7.12 Períneo, genitais e ânus: inspeção e palpação (ver lição patologia frequente em cirurgia de ambulatório), avaliar estádio pubertário (ver lição de adolescência).

7.13 Membros, coluna e articulações: morfologia geral (dismorfologia), simetria, mobilidade, sinais inflamatórios, pesquisar sinais de anomalias do desenvolvimento da anca. Pulsos femorais. (ver lição de Ortopedia variantes da normalidade e problemas frequentes).

8. Resumo

Deve ser conciso e conclusivo. Deve relevar os factos que pela sua positividade, ou negatividade, sejam importantes relativamente à queixa que traz a criança ao médico e aos dados que foram detetados através da anamnese e da observação global.

9. Lista de problemas

Escrevê-los por ordem de relevância no contexto “desta” história.

10. Hipóteses de diagnóstico

Destacar apenas as plausíveis “desta” história.

Discuti-las “telegraficamente” tendo em conta os diagnósticos diferenciais. Ou seja em cada uma das hipóteses de diagnóstico do problema ou “doença”, listar os dados que estão a favor e os que estão contra.

Poderá ser necessário realizar exames complementares de diagnóstico (ECD) ou NÃO...

Ter em conta que a requisição de um ECD (decisão médica exclusiva) deve ser justificada.

Ou seja, o seu resultado deve interferir na decisão médica subsequente, senão for o caso, pedir para quê?

11. Exames complementares de diagnóstico

O pedido deve ser adequado à situação clínica (i.e. radiografia do tórax projeção pósterio-anterior ou antero-posterior? Sumária de urina - método de colheita?) e a sua justificação expressamente assinalada.

Atenção: os ECD devem ser solicitados sequencialmente. Decidir qual deve ser o primeiro e de acordo com o seu resultado, eventualmente requisitar outro/s.

12. Diagnóstico/s mais provável/eis ou somente os problemas

(integrando agora na HC os resultados do/s ECD e a sua interpretação)

Listar por ordem de probabilidade e de importância o/s diagnóstico/s da/s doença/s ou problema/s.

13. Diagnóstico definitivo (podemos não ter)

14. Plano de intervenção

Focar todos os diagnósticos e ou problemas previamente listados.

Informar sobre a evolução esperada (deve fazer parte do plano de intervenção médica).

Medicação: registos do fármaco por DCI, da posologia (dose por kg e por dia, dose total por toma), da via de administração, do número de administrações por dia e da duração. Medicamentos

prescritos em SOS devem seguir o mesmo rigor e registar uma informação clara de quando administrar.

Situações clínicas a vigiar: especificar.

Sinais ou sintomas de alarme que devem motivar nova observação médica, “neste” contexto: especificar.

15. Informação sobre prognóstico

História natural da doença ou problema (por exemplo: variante do normal).

4.3 FACTOS A RETER

A história clínica é o instrumento mais específico do médico e essencial em toda a abordagem clínica.

A história clínica é um ato médico. Deve ter o formalismo e a ética inerentes.

Não há duas histórias iguais...mesmo que seja outra vez “uma bronquiolite”. Se quiser ter um bom desempenho dê conta que é diferente e única, e convença os outros.

Uma boa HC exige um vasto conhecimento teórico e prático. Pratique-a...parece fácil.

Apesar do guião, deve ser oportunista e flexível, mas sempre completo, e não perca o fio à meada...

O grupo etário, para além do motivo de consulta é o que mais determina a diferenciação da HC em Pediatria.

Não faça perguntas cuja resposta já foi dada várias vezes, retire a informação dos documentos escritos. Confirme só se tiver dúvidas.

Dirija as perguntas, mas não induza as respostas.

A uma criança não se pede. Às mais pequenas leva-se a que façam, as mais velhas informam-se.

Nunca perca o domínio. Há situações difíceis.

Tudo que disser aos pais, fundamente-o de um modo compreensível. Reside aqui a parte psicoterapêutica da consulta e a confiança que a família depositará no médico.

Lembre-se que um médico é avaliado pelo conhecimento, pelo desempenho e pela atitude. A HC reflete isso tudo. Cuide-a.

Leitura complementar

Mota HC. Para uma história clínica (I). *Acta Pediatr Port* 2011;42(1):43-8.

Mota HC. Para uma história clínica II. *Acta Pediatr Port* 2011;42(2):84-9.

Carrilho EM. História clínica em pediatria. In: Palminha JM, Carrilho E. *Orientação diagnóstica em pediatria: dos sinais e sintomas ao diagnóstico referencial*. Lisboa: Lidel; 2002-2003.

Mota HC. Bases do raciocínio clínico. In: Palminha JM, Carrilho E. *Orientação diagnóstica em pediatria: dos sinais e sintomas ao diagnóstico referencial*. Lisboa: Lidel; 2002-2003. p 57-60.

History and examination. In: Lissauer T, Clayden G. *Illustrated Textbook of Paediatrics*. 4th ed. Elsevier Health Sciences. 2011. p 13-29.

**Capítulo 5.
Medicamentos mais utilizados
em pediatria e iatrogenia**

5

Carla Chaves Loureiro

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_5

5.1 CONTEXTO

As crianças pertencem ao grupo dos indivíduos mais vulneráveis da sociedade e a prescrição em idades pediátricas apresenta desafios únicos ao médico.

Os lactentes e as crianças são diferentes dos adultos, não só no tamanho mas também do ponto de vista fisiológico, incluindo a ontogenia da maturidade dos órgãos e a composição corporal, que vão influenciar a ação, eficácia e segurança dos fármacos utilizados.

Por motivos éticos, até 1970, os estudos farmacológicos em crianças, recém-nascidos (RN) e grávidas não estavam recomendados. Assim, a farmacologia pediátrica era extrapolada da prática e experiência em adultos com adaptação das doses – na maioria dos casos com sucesso. Mas, em fármacos com margem terapêutica estreita, como os aminoglicosídeos, por exemplo, os riscos são maiores pelo que requerem um conhecimento mais sofisticado e dosagens individualizadas. Estima-se que 50 a 75% dos fármacos utilizados em crianças não foram devidamente estudados em populações pediátricas. Em oncologia estes valores atingem 80% e em neonatologia 90%.

A utilização de fármacos não aprovados é vulgarmente apelidada de *off-label* ou *off-label drug use* (OLDU). A não aprovação pode estar relacionada com a indicação terapêutica, grupo etário, dosagem ou via de administração.

Os problemas resultantes da utilização de fármacos não testados têm sido vários, nalguns casos graves, relacionadas com o fármaco (*ker-nicterus* resultante da utilização de sulfizoxazole em RN) ou com o excipiente (o uso de dietileno glicol como solvente ou contaminante de glicerina

em várias preparações de xaropes de paracetamol causou mortes em massa na Nigéria, Bangladesh e Haiti).

A inexistência de estudos dirigidos à idade pediátrica deu origem ao aparecimento do termo “órfão terapêutico”. Um exemplo de utilização *off-label* de um fármaco para uma doença órfã é o da aspirina na doença de Kawasaki.

Na década de 70, a Academia Americana de Pediatria argumentou a favor da realização de estudos em crianças: a não realização desses estudos era desprovida de ética por levar os médicos a fazer “experiências” sempre que lhes prescreviam um fármaco e por impedir que as crianças beneficiassem dos seus efeitos farmacoterapêuticos. As primeiras *guidelines* foram publicadas em 1977 e dois anos depois a *Food and Drug Administration* (FDA) passou a exigir informação para a idade pediátrica na bula dos medicamentos.

Em 2006, a Europa adotou a Regulamentação Pediátrica da União Europeia (EU) com objetivos legislativos de forma a acelerar e aprofundar a investigação pediátrica. A Comissão Europeia criou o *Global Research in Pediatrics* (GRiP) de forma a ligar várias redes de trabalho à *European Medicines Agency* (EMA) permitindo otimizar o desenvolvimento de fármacos pediátricos.

Em 2007 a Assembleia Mundial de Saúde assinou a resolução “*Better Medicines for Children*” reconhecendo a necessidade de investigação e desenvolvimento de fármacos para as crianças incluindo melhor dosagem, evidência e informação sobre cada medicamento pediátrico. Assim, a Organização Mundial de Saúde (OMS/WHO) desenvolveu uma lista de medicamentos essenciais para crianças e, posteriormente, editou o *WHO Model Formulary for Children*.

5.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

5.2.1 Uso de fármacos em pediatria

Para melhor manipular os fármacos em idade pediátrica é fundamental ter alguns conhecimentos relativos a absorção, distribuição, metabolismo e eliminação dos mesmos neste grupo etário.

5.2.1.1 Absorção

Oral/digestiva

O aparelho gastrointestinal é imaturo no RN e comporta alterações significativas nos primeiros três anos de vida. Até esta idade os níveis de ácido são baixos e os fármacos sensíveis à acidez, como as penicilinas, têm uma absorção aumentada. Por outro lado, fenobarbital, fenitoína e rifampicina têm absorção reduzida – alguns anti-convulsivantes podem ter melhor absorção por via parentérica.

No RN e pequeno lactente, o atraso do esvaziamento gástrico pode ser ultrapassado pela administração endovenosa dos fármacos.

De um modo geral, todos os fármacos devem ser administrados às refeições para diminuir a irritação gástrica e aumentar a *compliance* – algumas exceções são a isoniazida, a rifampicina, o captopril e as tetraciclina.

Tópica

Nas crianças, sobretudo nos lactentes, a absorção tópica está aumentada pelo menor espessamento relativo do estrato córneo, pela maior perfusão cutânea e maior hidratação da epiderme e, ainda, pela relação superior entre a superfície e o peso corporal. Para além disso, a absorção pode ser potenciada numa pele lesada,

como no caso das escoriações e das queimaduras, bem como pela utilização de pensos oclusivos. Por exemplo, está totalmente contraindicada a analgesia tópica com lidocaína em crianças (e também em adultos) com queimaduras, pelo risco de morte por bradicardia/paragem cardíaca.

Retal

A administração de fármacos por via retal pode ser particularmente útil perante doentes com vômito, recusa na ingestão oral, ou quando é necessário jejum. No entanto, esta via não é ideal nem está disponível para muitos fármacos. Para além disso, a variação individual da drenagem venosa retal pode levar a absorção reduzida ou excessiva do medicamento originando concentrações séricas sub-terapêuticas ou tóxicas, respetivamente, pelo que não devem ser administrados, por esta via, fármacos com janela terapêutica estreita. Por outro lado, o risco de expulsão do fármaco, pelas contrações pulsáteis de maior amplitude do reto, não deve ser ignorado.

Em particular, é recomendada a administração retal do diazepam no tratamento de convulsões. O paracetamol também pode ser administrado por via retal mas a absorção pode ser irregular.

Intrapulmonar

Cada vez mais são utilizados fármacos com efeito no aparelho respiratório por via inalatória com vista a aumentar os efeitos locais e a diminuir a absorção sistémica, nomeadamente broncodilatadores, corticoides e antibióticos. A absorção pulmonar será condicionada pela arquitetura pulmonar e pela capacidade ventilatória mas a investigação, nesta área, está mais centrada na deposição dos fármacos na via aérea do que na absorção pulmonar.

5.2.1.2 Distribuição

Vários são os fatores que interferem com a distribuição dos medicamentos, entre eles a composição corporal, a afinidade por proteínas plasmáticas e a permeabilidade da barreira hemato-encefálica.

Composição corporal

A composição corporal das crianças difere da do adulto e varia com o crescimento.

Ao nascimento, 80% da composição do corpo do RN é água, reduzindo para 65% aos 12 meses de vida e para 60% no adulto jovem (homem). Por outro lado, a constituição adiposa varia entre 3% no prematuro, 12% no RN de termo, 30% aos 12 meses e cerca de 18% no adulto.

Desta forma, os RN e lactentes necessitam de doses superiores (mg/kg) de fármacos hidrossolúveis para atingir concentrações plasmáticas semelhantes às do adulto. No entanto, dada a imaturidade das funções hepática e renal, estes fatores têm de ser considerados para a dose recomendada.

Ligação a proteínas plasmáticas

No RN, a ligação às proteínas plasmáticas está diminuída pela sua menor concentração plasmática, particularmente a albumina, e há menor capacidade de ligação proteica dos fármacos à albumina fetal. Desta forma vai ocorrer um aumento da fração livre do medicamento farmacologicamente ativo no plasma, com os consequentes incrementos na sua atividade e competição com substâncias endógenas (ácidos gordos livres e bilirrubina), e com outros fármacos com maior afinidade de ligação à albumina.

Contudo, no RN, a maioria das drogas utilizadas tem fraca ligação a proteínas plasmáticas com exceção de fenitoína, sulfonamidas, salicilatos

e diazepam, que devem ser administrados com prudência na presença de hiperbilirrubinemia.

Em crianças mais velhas, a ligação a proteínas plasmáticas pode estar alterada, nomeadamente em situações de doença hepática, síndrome nefrótica, insuficiência renal crónica, insuficiência cardíaca e desnutrição.

Barreira hemato-encefálica

A barreira hemato-encefálica (BHE), que limita a circulação de moléculas para o cérebro, é funcionalmente incompleta no RN pelo que algumas substâncias têm maior penetração encefálica. Para além disso, um dos principais fatores determinantes do transporte de medicamentos através dela é a sua lipossolubilidade, como acontece no caso dos barbitúricos e morfina.

Sendo a meningite e a meningoencefalite doenças mais frequentes na idade pediátrica, a permeabilidade da BHE aos fármacos utilizados é de extrema relevância. É de salientar que, fármacos habitualmente com pouca penetração meníngea podem aumentá-la em situações de inflamação permitindo obter boas concentrações no líquido cefalo-raquídeo (LCR), como penicilinas, cefalosporinas, rifampicina e vancomicina. Medicamentos com boa penetração, mesmo na ausência de inflamação meníngea, incluem o cloranfenicol e o cotrimoxazol. No tratamento de meningites a bactérias Gram-negativas deve-se optar por cefalosporinas, como o cefotaxime, mais apropriadas que os aminoglicosídeos que apresentam uma penetração pouco eficaz e irregular no LCR.

5.2.1.3 Metabolismo

Para além do metabolismo hepático imaturo do RN, também a insuficiência cardíaca e o

esforço respiratório podem levar a menor atividade metabólica.

O RN, nos primeiros 15 dias de vida, tem um metabolismo baixo que é seguido de um aumento dramático relacionado com as maiores dimensões relativas do fígado na criança. Entre o primeiro e o décimo ano de vida a oxidação microssomal hepática é superior à do adulto determinando que vários fármacos tenham semividas mais curtas na criança (e.g. fenobarbital, fenitoina, teofilina).

5.2.1.4 Excreção

A função renal está imatura no RN de termo e pré-termo mas aumenta significativamente entre o terceiro e o sexto mês de vida atingindo os valores de filtração glomerular do adulto até aos 12 meses.

Avanços recentes na farmacologia clínica pediátrica têm permitido que os fármacos estejam mais bem estudados para cada grupo etário, a posologia seja adequada a cada fase de crescimento e os efeitos secundários melhor estabelecidos. No entanto, muito há ainda a fazer.

Para além da questão da aprovação de um fármaco para crianças, não podemos esquecer outras: será que é mesmo necessário prescrever um fármaco? Que dose vamos utilizar? Com que periodicidade? Durante quanto tempo? Vai interferir com outros fármacos previamente prescritos? E a criança/família vão aderir à terapêutica?

Muitas vezes a resposta está relacionada não com o fármaco em si mas com a doença para que é utilizado (e.g. amoxicilina para amigdalite estreptocócica ou pneumonia pneumocócica, ibuprofeno como antipirético ou anti-inflamatório). A Norma de Orientação Clínica (NOC) – Duração de Terapêutica Antibiótica – demonstra a atenção que

está a ser dada à forma de utilização dos fármacos. Outras NOCs têm sido elaboradas especificamente para as crianças como as NOCs – Diagnóstico e Tratamento da Otite Média Aguda, da Amigdalite Aguda e Profilaxia da Endocardite Bacteriana em Idade Pediátrica.

Os esclarecimentos prestados à família são fundamentais na dispensabilidade de prescrição de um fármaco ou no cumprimento de um regime posológico pouco prático. Também algumas dificuldades inerentes à criança devem ser consideradas – se pode ser utilizado, com a mesma eficácia, um fármaco por via oral deve evitar-se uma administração parentérica dolorosa. Mas se a via oral está inviabilizada, por vômitos persistentes ou recusa na sua deglutição, por exemplo, uma via alternativa deve ser obrigatoriamente considerada.

Os fármacos mais utilizados em Pediatria e reanimação neonatal, respetivas vias de administração e doses recomendadas, estão disponíveis para consulta nos quadros 1 e 2.

5.2.2 Iatrogenia

A iatrogenia é uma das causas de reações adversas a fármacos.

Para além dos vários fatores de risco associados a erros de prescrição e administração de fármacos em geral (erros de prescrição eletrónica ou manual, erros de leitura de rótulo, erros de troca de fármacos...), outros há que aumentam o risco de reações adversas em crianças, especificamente: as diferenças farmacocinéticas e carência de informação específica já abordadas; a necessidade de calcular doses individualizadas de acordo com a idade/peso/superfície corporal/doença específica; a necessidade de preparar

Fármaco	Via	Dose	
Analgésicos, antipiréticos, anti-inflamatórios			
Paracetamol	oral, retal	15mg/kg/dose, 4 <i>id</i>	10-20mg/kg/dose ev: 15mg/kg/dose, 4 <i>id</i>
Ibuprofeno	oral, retal	5mg/kg/dose, 3 <i>id</i>	5-10mg/kg/dose
Antibióticos			
Amoxicilina	oral	50-100mg/kg/d, 2-3 <i>id</i>	Amigdalite 50mg/kg/d, 2 <i>id</i>
Amoxicilina/ácido clavulânico	oral	4:1 – 40-50mg/kg, 2 <i>id</i> 7:1 – 50-90 mg/kg, 2-3 <i>id</i>	Doses referentes a amoxicilina ev: 25-50mg/kg/dose, 3-4 <i>id</i>
Azitromicina	oral	10mg/kg, <i>id</i>	
Cefixime	oral	8mg/kg/d, 1-2 <i>id</i>	
Cefuroxime-axetil	oral	30-40mg/kg/d, 2 <i>id</i>	Máximo 500mg
Claritromicina	oral, ev	15mg/kg/d, 2 <i>id</i>	
Co-trimoxazol	oral	SMZ 40mg/kg/d, 2 <i>id</i>	ev: 75-100mg/kg/d, 4 <i>id</i>
Doxiciclina	oral	4mg/kg 1ª dose, 2mg/kg <i>id</i>	Brucelose 5mg/kg/d 1-2 <i>id</i>
Eritromicina	oral	40-60mg/kg/d, 2-4 <i>id</i>	
Flucloxacilina	oral, ev, im	50-200mg/kg/d, 3-4 <i>id</i>	Administrar 30-60 minutos antes das refeições
Nitrofurantoina	oral	5-7mg/kg/d, 4 <i>id</i>	Máximo 400mg/d, manipulado
Trimetropim	oral	1-2mg/kg/d, <i>id</i>	Manipulado
Antifúngicos			
Miconazol	oral	<1mês: 1-2ml/dose, 2 <i>id</i> 1M-2A:2,5ml/dose, 2 <i>id</i> >2A: 5ml/dose, 2 <i>id</i> >6A: 5ml/dose, 4 <i>id</i>	
Nistatina	oral	<3M: 1ml/dose 3-12M:2ml/dose >12M:4-6ml/dose	4 <i>id</i> , após refeições Manter na boca antes de deglutir
Anti-helmínticos			
Albendazol	oral	>2A: 400mg toma única	Oxíuros: repetir 2 semanas depois
Mebendazol	oral	100mg/dose, 2 <i>id</i>	Oxíuros: repetir 2 semanas depois
Metronidazol	oral, ev	22,5-45mg/kg/d, 3 <i>id</i>	Giardia: 40mg/kg, <i>id</i> , 3dias
Pamoato de pirantel	oral	10mg/kg/d, <i>id</i>	Oxíuros: repetir 2 semanas depois Ascaris: toma única Ancilostoma: 3 dias
Tinidazol	oral	50-60mg/kg/d, <i>id</i>	Giardia e tricomonas: toma única, repetir 2 semanas depois
Anti-parasitários cutâneos			
Benzoato de Benzilo	cutânea	>2A: aplicar no corpo exceto cara/cabeça, lavar 24h depois. Repetir 3 dias	2-6A: diluição se irritação cutânea
Clotrimazol	tópico	Aplicar <i>id</i>	
Permetrina 1%	tópico	Aplicar 10 min e lavar, repetir 1 semana depois	Escovar com pente metálico para remover lêndeas
Antivíricos			
Aciclovir	oral, ev tópico	Oral:20mg/kg/dose, 4 <i>id</i>	5 dias na varicela
Oseltamivir	oral	<15kg:30mg, <i>id</i> , 10d 15-23kg:45mg, <i>id</i> , 10 d 23-40kg:60mg, <i>id</i> , 10 d >40kg:75mg, <i>id</i> , 10d	Profilaxia pós exposição <1 ano: 2mg/kg, <i>id</i> , 10d 1-13A: até 6 semana

Anticonvulsivantes			
Carbamazepina	oral	10-30mg/kg/d, <i>id</i>	Iniciar com 5-10mg/kg Níveis séricos 4-12mcg/ml
Diazepam	oral, retal, ev	0,2-0,3mg/kg/dose, <i>id</i> 0,5mg/kg/dose, <i>id</i> 0,1-0,3mg/kg/dose	Retal : <1A: 2,5mg/dose 1-3A: 5mg/dose >4A: 5-10mg/dose
Midazolam	oral, retal, nasal, ev	0,1-0,5mg/kg/dose, 1-4 <i>id</i> 0,1-0,3mg/kg/dose, 1-4 <i>id</i> 0,2-0,4mg/kg/dose, 1-4 <i>id</i> 0,1-0,2mg/kg/dose, 1-4 <i>id</i>	
Valproato de sódio	oral	20-30mg/kg/d, 2 <i>id</i>	Iniciar com 10-15mg/kg
Antihistamínicos			
Clemastina	ev, im oral	0,025mg/kg/dose, 1-2 <i>id</i> <6A: 1mg, >6A: 3mg	
Desloratadina	oral	1-6A: 1,25mg, <i>id</i> 6-12A: 2,5mg, <i>id</i> >12A: 5mg, <i>id</i>	
Ebastina	oral	6-12A: 5mg, <i>id</i> >12A: 10mg, <i>id</i>	
Hidroxizina	oral	1-2mg/kg/d, 2-4 <i>id</i>	Tem efeito sedativo
Levocetirizina	oral	2-6A:2,5mg/d, 2 <i>id</i> >6A: 5mg/d, <i>id</i>	
Rupatadina	oral	>6A:5mg, >12A:10mg, <i>id</i>	
Antiácidos, antieméticos, antiulcerosos			
Omeprazole	oral	0,6-0,7 mg/kg, 1-2 <i>id</i>	
Ranitidina	oral	>6M: 2-4mg/kg/d, 2-3 <i>id</i>	
Sucralfato	oral	<2A:250mg, 2-12A:500mg, >12A:1g	3-4 <i>id</i> : antes das refeições
Broncodilatadores			
Brometo ipratrópio	neb	<3A:125, 3-5A:250, >5A:500 mcg/dose, 4-8 <i>id</i>	pMDI : 60-120mcg 3-12 <i>id</i>
Procaterol	neb	0.8mcg/kg/dose, 2-4 <i>id</i>	xarope(5mg/ml):0.25ml/kg/dose
Salbutamol	neb pMDI	75-150mcg/kg/dose 300-800mcg/dose	4-6 <i>id</i> , de acordo com necessidade
Terbutalina	inal	1-4mg, 4-6 <i>id</i>	de acordo com necessidade
Corticoides			
Budesonida	inal	100-200mcg, 1-2 <i>id</i>	
Dexametasona	oral ev, im	0.15-0.6mg/kg/dose 0.08-0.3mg/kg, 1-4 <i>id</i>	Laringite estridulosa Anti-inflamatório
Fluticasona	inal	50-200mcg/dose, 1-2 <i>id</i>	
Metilprednisolona	oral ev	1-2mg/kg/dose, 1-2 <i>id</i> 30mg/kg	Traumatismo medular
Prednisolona	oral, ev	1-2mg/kg, 1-3 <i>id</i>	
Diuréticos			
Furosemda	oral	1-4mg/kg, 1-4 <i>id</i>	ev: 0.5-1mg/kg/dose, 1-4 <i>id</i>
Laxantes			
Citrato de sódio	retal	1 <i>id</i> , máximo 3 dias	
Glicerina	retal	1 <i>id</i> , sos	
Lactulose	oral	<1A: 2.5ml, 1-5A: 5ml, 5-10A:10ml/dose, 1-2 <i>id</i>	
Macrogol	oral	>2A:1saquetas, <i>id</i> >7A: 1-2 saquetas, <i>id</i>	

Vitaminas			
Vitamina C	oral	<6 M: 25 mg, <i>id</i> 7-12M: 30 mg, <i>id</i> 1-8A: 35 mg, <i>id</i> > 9A: 40 mg, <i>id</i>	
Vitamina D	oral	Profilaxia: 1-12M: 400-600U, <i>id</i>	Doses terapêuticas superiores, de acordo com patologia
Polivitamínico	oral	Protovit N®: 8 gotas/d (6-10gotas, <i>id</i>) Dagravit®: Lactentes: 4-8 gotas, crianças: 8-11 gotas, <i>id</i> Centrum junior®: 4-12A: 1 comprimido mastigável, <i>id</i>	
Outros – Reanimação, intoxicações, anemia			
Adenosina	ev	50mcg/kg/dose	Bólus rápido – taquicardia supraventricular
Adrenalina	im ev neb	0.01ml/kg/dose (1:1 000) 0.1ml/kg/dose (1:10 000) 1-5ml/dose (diluído SF)	Auto injetor de adrenalina: Anapen®/Epipen® 0.15mg (<25kg); 0.3mg (>25kg)
Ácido acetilsalicílico	oral	10-15mg/kg/dose, 1-4 <i>id</i> 75-90mg/kg, 4 <i>id</i> 3-5mg/kg, <i>id</i>	Analgesia Anti-inflamatório Anti-agregante plaquetar
Atropina	ev, im	10-20mcg/kg/dose	
Acetilcisteína	oral ev	140mg/kg 150mg/kg (doses iniciais)	Antídoto do paracetamol
Carvão ativado	oral	<1A: 1g/kg/dose 1-12A:1-2g/kg/dose	
Fenilefrina 2.5mg/ml	nasal	1-6A: 1-2gotas, 3-4 <i>id</i> 6-12A: 2-3gotas, 3-4 <i>id</i>	Máximo 5 dias
Ferro	oral	3-6mg/kg/d, 2-3 <i>id</i>	Absorção potenciada por vit C
Flumazenil	ev	10mcg/kg/dose	Antagonista de benzodiazepinas
Naloxona	ev	5-10mcg/kg/dose	Antagonista de opiáceos
Soluto hidratação oral	oral	Bioral-suero® Dioralyte®:1sq/200cc água Miltina electrolit®	<i>Ad libitum</i> Conservar no frigorífico após preparação/abertura

d-dia, cc-cm cúbicos, ev-endovenoso, *id*-número tomas por dia, im-intramuscular, inal-inalação, neb-nebulização, pMDI-Pressurized Metered Dose Inhaler, sq-saqueta.

Quadro 1. Fármacos em Pediatria, via administração e doses recomendadas.

Fármaco	Concentração desejada	Preparação	Dose da preparação	Via	Velocidade administração
Adrenalina (1:1000)	1:10 000	1ml+9ml SF	0.5-1ml/kg	ET	Rápida
Adrenalina (1:1000)	1:10 000	1ml+9ml SF	0.1-0.3ml/kg	EV	Rápida
Expansor de volume	SF 0.9%, lactato Ringer, sangue ORh-	-	10ml/kg	EV	5-10 Minutos
Glicose 10%	-	-	5ml/kg/dose	EV	
Naloxona	0.4mg/ml	1ml	0.1mg/kg	IM/EV	Rápida
Oxigénio	qb para SpO2 ≥ 92%				

Quadro 2. Fármacos de reanimação neonatal (preparação e modo de administração).

manipulados ou diluições com consequentes alterações da estabilidade; compatibilidade e biodisponibilidade; e a necessidade, de instrumentos de medição precisos e de sistemas de administração específicos.

Com frequência, os efeitos iatrogénicos estão relacionados não com o princípio ativo mas com os excipientes.

Alguns destes riscos não se colocam apenas a nível hospitalar mas também no domicílio: facilmente se trocam as doses ou frequência de administração de gotas, xaropes, pomadas...

Vários são os exemplos de iatrogenia com consequências graves: i) o uso prolongado de vasoconstritores nasais pode resultar numa rinite iatrogénica, enquanto o seu uso em doses elevadas pode causar efeitos simpaticomiméticos iatrogénicos; ii) o nimesulide, inibidor seletivo da enzima ciclo-oxigenase-2 com atividade antipirética mais rápida e prolongada que o paracetamol e o ibuprofeno, foi associado a hepatotoxicidade rara mas grave, pelo que o seu uso não é recomendado; iii) o risco de efeitos adversos neurológicos da metoclopramida (sintomas extrapiramidais agudos e discinesia tardia irreversível) é superior nas crianças. Eventos cardiovasculares em crianças com intervalo QT longo determinam uma restrição do uso do fármaco a situações específicas; iv) o síndrome de *Reye*, caracterizado por encefalopatia aguda não inflamatória e insuficiência hepática gorda degenerativa, resulta da utilização de ácido acetilsalicílico em crianças com doença aguda vírica, respiratória ou digestiva.

5.3 FACTOS A RETER

Numa criança deve ser bem ponderada a necessidade de farmacoterapia. A utilização de fármacos com efeito placebo deve ser excepcional.

Nas patologias que necessitam de terapêutica farmacológica, a posologia deve ser adaptada à idade da criança e à doença. Deve, sempre, ser ponderado o risco/benefício da utilização, ou não, de cada tratamento. E às vezes (muitas vezes) esperar sem intervir também é tratar.

A prescrição deve ser acompanhada de explicação oral e escrita de forma a evitar erros.

Sempre que uma prescrição inclua um dispositivo terapêutico deve ser feito o ensino ou revisão da técnica de utilização do mesmo.

Atualmente, a investigação farmacológica em crianças tem aumentado mas ainda apresenta muitos desafios e, em muitas situações, permanecem órfãos terapêuticos.

Leitura complementar

- Wittich CM, Burkle CM, Lanier WL. Ten common questions (and their answers) about off-label drug use. *Mayo Clin Proc* 2012;87(10):982-90
- Walter DC. Off-label and unlicensed prescribing for children: have we made any progress? *Br J Clin Pharmacol* 2007; 64(1): 1–2
- WHO Model Formulary for Children 2010. www.who.int/selection_medicines/list/WMFc
- Anjos R, Bandeira T, Marques JG. *Formulário de Pediatria*. Lisboa 2004
- Levine SR et al. Guidelines for preventing medication errors in pediatrics. *J Pediatr Pharmacol Ther* 2001;6:426-42
- Turner MA, Catapana M, Hirschfeld S, Giaquinto C. Pediatric drug development: The impact of evolving regulations. *Adv Drug Delivery Rev* 2014;73:2-13

Capítulo 6.
A genética em Pediatria

6

Jorge Saraiva

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_6

6.1 CONTEXTO

A grande maioria das doenças tem uma hereditabilidade significativa. Neste contexto é adequado em primeiro lugar recordar as diferentes características químicas da informação genética e a metodologia laboratorial disponível para a sua avaliação, depois estabelecer um limite entre o determinismo genético das doenças frequentes (quase todas) e das doenças raras (da grande maioria), estas últimas geralmente com diagnóstico em idade pediátrica, para finalmente consolidar a importância para os doentes e famílias de um diagnóstico precoce, em particular no caso das doenças raras.

6.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

A transmissão intergeracional de informação molecular

Os gâmetas participam na constituição do zigoto com vários tipos de moléculas suscetíveis de transmitir informação, nomeadamente proteínas e ácidos nucleicos. O modelo que resume toda a informação transmitida aos cromossomas e aos genes é uma visão redutora. Quer as proteínas, nomeadamente as histonas, constituintes dos cromossomas, quer os RNAs ou a presença ou ausência de metilação da sequência de bases do DNA podem ter um papel determinante no futuro funcionamento celular. Acresce que estes componentes da química celular são muito mais suscetíveis de modulação pelo comportamento dos pais e avós, evidentemente anteriores à produção do gâmeta no caso da linha patrilinear e do nascimento no caso da linha matrilinear. Nesta

área foram identificadas diferenças em função não apenas do sexo do indivíduo (masculino ou feminino) mas também do sexo do progenitor (mãe ou pai, avó ou avô paterno ou materno).

Os testes genéticos disponíveis permitem avaliar variações quantitativas, do número ou das dimensões dos cromossomas, à escala microscópica ou submicroscópica, ou qualitativas, da sequência de bases ou da presença ou ausência de metilação de um gene.

A seleção do teste e a interpretação dos resultados exige um conhecimento geral da sua utilidade e limites:

O **cariótipo** permite identificar alterações cromossómicas numéricas e estruturais, tem um poder de resolução de referência de quatro Mb (a maior limitação) e é o único teste genético disponível em contexto assistencial que permite identificar alterações estruturais equilibradas (situação em que continua a ser insubstituível sendo por isso o meio complementar de diagnóstico genético de primeira linha para o estudo de casais com infertilidade; também é o melhor teste para confirmar a natureza da alteração identificada por outro método, por exemplo se uma trissomia 21 é livre ou tem origem numa translocação robertsoniana). Pode ser complementado com **estudos de hibridação com sondas específicas** situação em que a sua aplicação se alarga aos núcleos interfásicos cuja principal vantagem é o maior poder de resolução e o maior inconveniente fornecer apenas informações relativamente à região selecionada para avaliação.

A **sequenciação de Sanger de um gene específico** é realizada na prática por um número variável de reações de sequenciação, variável em função do número de exões e das suas dimensões. As regiões sequenciadas são os exões e as regiões intrónicas adjacentes. Continua a ser o método de referência para a determinação da ordenação das bases púricas e pirimídicas de qualquer região genómica e tem como principal inconveniente não fornecer qualquer informação sobre outros genes ou regiões reguladoras ou intrónicas afastadas dos exões.

Na transição entre os dois métodos convencionais anteriormente enumerados e as tecnologias inovadoras que a seguir descreveremos existem disponíveis para aplicabilidade em contexto clínico dois métodos utilizados atualmente com alguma frequência. Ambos utilizam metodologia molecular mas um avalia o **número de cópias de regiões do genoma (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification-MLPA)** identificando a presença de deleções ou duplicações das regiões cromossómicas selecionadas para avaliação **e o outro detecta simultaneamente a presença ou ausência de centenas de variações de sequência patogénicas diferentes em um ou vários genes potencialmente responsáveis por um fenótipo (CHIP)** – atualmente disponível comercialmente para surdez neurosensorial pré-lingual e miocardiopatias hipertróficas, por exemplo. Nos dois casos a vantagem é a determinação da presença ou ausência de alterações comprovadamente patogénicas e responsáveis pelos quadros clínicos referidos mas

com o inconveniente de não facultarem qualquer informação sobre outras regiões genómicas (MLPA) ou outras mutações nos mesmos ou em outros genes (CHIP).

As **plataformas de array** existentes utilizam metodologias distintas e têm um poder de resolução maior ou menor. Em qualquer dos casos permitem identificar deleções ou duplicações de muito pequenas dimensões (sendo que este parâmetro é variável com o teste utilizado). Adicionalmente há que tomar em consideração se têm maior poder de resolução para regiões comprovadamente patogénicas ou não e se a metodologia permite identificar adicionalmente **regiões de homozigotia** (sugerindo a presença de uma doença de hereditariedade autossómica recessiva por presença em homozigotia de uma mutação herdada de um ascendente comum num gene com *locus* nessa região), presumível **isodissomia uniparental** (presença de duas cópias de uma região genómica com origem num único cromossoma de apenas um dos pais) ou **avaliar a consanguinidade dos pais**.

As **técnicas de sequenciação de nova geração (NGS)** permitem obter a baixo custo e em curto espaço de tempo a informação relativa a todos os exões (sequenciação exómica) ou mesmo todo o genoma (sequenciação genómica). Atualmente a maior acessibilidade ocorre para testes genéticos que incluem a avaliação genómica de tendencialmente todos os genes possivelmente responsáveis por um fenótipo (painéis de genes). Independentemente das plataformas utilizadas e do grau de cobertura de todas as regiões do exoma ou do genoma a confirmação da presença

das variações de sequência requer ainda hoje o recurso à metodologia de Sanger. **No entanto existe um tipo de mutação (a expansão do número de tripletos) que não é identificado por estes métodos.**

Em ambos os casos (array e NGS) a informação obtida abrange todo o genoma, apenas com as limitações já anteriormente referidas. A maior delas em ambos os métodos reside na frequente dificuldade de interpretação, nomeadamente quando a alteração identificada não está classificada como uma variante do normal ou uma mutação confirmada. É necessário garantir que cada uma das variações identificadas nestas circunstâncias é adequadamente analisada utilizando toda a informação disponível em bases de dados específicas, na família (relacionando a sua presença ou ausência com o fenótipo de cada indivíduo) em modelos que prevêm *in silico* a proteína produzida pelo gene com a presença da alteração em avaliação ou, quando existem recursos para tal, em modelos celulares ou animais.

Adicionalmente é obrigatório acautelar desde o início a forma como a informação obtida é (ou não é) transmitida. Uma vez que se trata de metodologias que avaliam globalmente o genoma, independentemente do contexto clínico, é necessário estabelecer um consenso prévio sobre os procedimentos a adotar quanto a alterações patogénicas identificadas mas não relacionadas com a indicação médica para a realização do teste. Pode ser obtida informação com utilidade clínica presente ou futura, em contexto individual ou reprodutivo que podemos classificar da seguinte forma: identificação de alteração patogénica suscetível de melhoria do prognóstico se terapêutica específica for iniciada antes do início da

sintomatologia, em idade pediátrica ou apenas após a maioridade; identificação de alteração patogénica sem terapêutica específica estabelecida com início de sintomatologia em idade pediátrica ou apenas após a maioridade; identificação de alteração que apenas aumenta ou diminui a probabilidade de manifestação de determinada doença; identificação da probabilidade de uma determinada terapêutica farmacológica ser ou não eficaz e vir ou não a ter efeitos secundários graves, para uma doença presente ou ausente; identificação do risco de transmissão de uma doença hereditária a um filho. A necessidade de estabelecer previamente regras quanto à informação que será ou não transmitida, em que contexto e quando (nomeadamente quanto a informação obtida em testes realizados a menores mas apenas relevantes para a vida adulta) deve anteceder obrigatoriamente a realização deste tipo de testes genéticos.

Determinismo genético de doenças frequentes

A hipertensão arterial, a diabetes *mellitus*, as dislipidémias, a asma, o cancro, a perturbação do espectro do autismo e muitas outras situações são problemas de saúde frequentes e heterogéneos quanto à etiologia. A perturbação do espectro do autismo tem uma frequência estimada de até um por cento e uma hereditabilidade de 50%. Nalguns casos de autismo a hereditabilidade é de 100%: a presença de uma variação de sequência patogénica, uma microdeleção ou uma microduplicação é suficiente para a manifestação do fenótipo; em muitos outros casos é a coexistência de várias das alterações referidas que determina a probabilidade maior ou menor da doença existir

– e nalguns casos esta probabilidade é também modulada pelo sexo feminino ou masculino do indivíduo sendo regra geral a existência de um efeito protetor no sexo feminino. E na grande maioria a causa continua a ser desconhecida. Este modelo aplica-se com adaptações específicas a quase todas as doenças frequentes.

Alguns casos, uma minoria, são uma consequência quase obrigatória da presença de uma única variação de sequência génica patogénica, herdada de um dos progenitores ou *de novo* (5% no caso das doenças oncológicas mais frequentes).

Noutras situações a variação de sequência génica é indiferente para a saúde do indivíduo exceto se exposto a um fator ambiental. A fenilcetonúria é o resultado da exposição a um aminoácido de um indivíduo com ausência de produção de uma enzima funcionante. Para além deste exemplo em que a doença está presente apenas mas sempre que se verificam as duas condições (o fator ambiental e o genético) muitos outros casos existem em que ambos interferem na probabilidade de manifestação da patologia: a doença celíaca exige a exposição ao glúten e a presença de um alelo específico do sistema de histocompatibilidade mas a presença de ambos não origina obrigatoriamente a presença da doença. O tabagismo é um fator de risco para o cancro do pulmão mas existe cancro do pulmão na sua ausência; e uma variação de sequência génica, indiferente para os não fumadores, determina que nos fumadores a probabilidade de ter cancro do pulmão seja de seis ou 12%. Numa perspetiva populacional esta informação pode ser classificada como desnecessária, uma vez que a recomendação para a adoção de estilos de vida saudável, incluindo não fumar, tem um

impacto global positivo. A estratificação genética da população em grupos de risco mais elevado e mais baixo é geralmente apresentado como uma oportunidade de, no primeiro, aumentar a motivação para a prevenção e oferecer o rastreio e o diagnóstico precoce.

Neste grupo de doenças a confirmação ou exclusão da presença de uma etiologia genética faz-se habitualmente em casos selecionados pela maior probabilidade de um resultado positivo. São considerados os fatores individuais e familiares que determinam a realização de testes genéticos e a sua escolha.

Assim é no caso da seleção de doentes com diabetes *mellitus* para realização dos testes moleculares de diabetes tipo - *Maturity onset diabetes of the young* (MODY). Ou a seleção dos casos de cancro da mama para testes moleculares nos genes BRCA1 e BRCA2. Evidentemente que haverá que tomar em consideração por um lado que existem outros genes que determinam uma maior suscetibilidade; e que quando se estabelece como critério de inclusão uma mulher que tem uma probabilidade igual ou superior a 10% de ter uma mutação patogénica num dos dois genes referidos estamos a excluir a sua realização em mulheres com uma alteração desse tipo apenas porque a probabilidade de ter um resultado positivo é inferior a 10%. Nestes cenários a existência ou não de um limiar e o seu valor são o resultado da disponibilidade dos testes e, desejavelmente, da acessibilidade com equidade: enquanto não houver disponibilidade, por motivos tecnológicos, organizacionais ou económicos, para realizar o teste a todas as mulheres são selecionados os casos com maior probabilidade de ter um resultado positivo.

Noutras situações a avaliação das vantagens e inconvenientes da utilização de testes genéticos resulta na recomendação atual de realizar alguns em determinados diagnósticos: está indicado realizar um *Microarray-based comparative genomic hybridisation* (array CGH) e a determinação do número de tripletos do gene *FMR1* a todos os indivíduos com défice intelectual de etiologia desconhecida, com taxas de resultados positivos respetivamente de 15 a 25% e de dois a quatro por cento. A sequenciação exómic total estabeleceria o diagnóstico etiológico em outros 25% dos casos, o que deve ser analisado em duas perspetivas complementares: o conhecimento atual permite identificar uma causa genética do défice intelectual em 50% dos casos; mas metade destes não terá acesso à metodologia laboratorial enquanto não for confirmada a sua utilidade clínica, nomeadamente com a sensibilidade e a interpretação dos resultados, e, o que se antecipa mais problemático, disponibilizar os recursos organizacionais e económicos necessários.

Determinismo genético de doenças raras

As doenças raras são todas as que têm uma prevalência inferior a um em 2.000 (5/10.000). Apesar de cada uma delas, por definição, ser incommum são muito numerosas, mais de 8.000, e em 80% a etiologia é genética. Epidemiologicamente pode assim afirmar-se que **seis a oito por cento da população terá uma doença rara** durante a sua vida. Em Portugal cada médico da especialidade de medicina geral e familiar poderá ter na sua lista de utentes mais de uma centena de pessoas com uma doença rara. Este grupo de pessoas recorre com mais frequência a cuidados

de saúde, em particular dos diferenciados, pelo que está sobrerrepresentado nas consultas e internamentos hospitalares. As doenças raras podem afetar qualquer órgão ou sistema, algumas delas podem ser diagnosticadas *in utero* e são maioritariamente hereditárias pelo que suscitam a intervenção de todas as especialidades médicas e cirúrgicas no seu diagnóstico e terapêutica. Por estes motivos é uma falácia atribuir a responsabilidade do diagnóstico e terapêutica de todas as doenças raras a alguns centros de referência.

Em idade pediátrica, período da vida em que ocorrem as primeiras manifestações das doenças raras, um terço dos doentes internados tem uma doença rara e estes internamentos são mais prolongados e têm uma mortalidade quatro vezes superior.

Em Portugal a legislação e normas em vigor estabelecem que em todos os casos em que se efetue um teste genético o médico deve realizar aconselhamento genético antes e depois da sua realização; e que sempre que se confirme o diagnóstico de uma doença genética as famílias devem ser referenciadas à especialidade de genética médica.

Estes princípios aplicam-se aos testes genéticos de diagnóstico e de farmacogenética. No caso da sua realização em menores é exigido um consentimento escrito assinado por um dos pais ou tutores. Os testes genéticos de heterozigotia, pré-sintomáticos e de suscetibilidade e ainda em contexto de diagnóstico pré-natal e pré-implantação exigem ainda o cumprimento de determinações específicas quanto à especialidade habilitada a realizar o pedido e/ou a forma de arquivo da informação obtida. Existem ainda restrições específicas aplicáveis às pessoas sem autonomia.

A importância de um diagnóstico precoce

Abordamos aqui as repercussões para o doente e para a família de um diagnóstico com identificação precisa da doença, e da etiologia sempre que conhecida, o mínimo de tempo possível após o início das manifestações clínicas. Não se trata pois de rastreios, ocasionalmente referidos com esta designação, e que aqui serão discutidos em outros capítulos (rastreamento neo-natal de hipotireoidismo, doenças hereditárias do metabolismo e fibrose quística; rastreios neo-natais de surdez, de cardiopatias congénitas, de displasia congénita da anca, de hipertensão arterial e de dislipidémias).

Uma criança (ou adulto) beneficia de um diagnóstico etiológico precoce por passar a usufruir de um programa de promoção e vigilância da saúde específico que contempla acompanhamento apropriado, vigilância das complicações associadas, planeamento educativo mas também da abstenção de exames desnecessários. A família lucra com o acesso a informação adequada, acompanhamento, participação em grupos de apoio e aconselhamento genético.

Em concreto o crescimento deve ser acompanhado com curvas específicas para a doença (*i.e.* trissomia 21, acondroplasia ou síndrome de Marfan), os parâmetros do desenvolvimento psicomotor interpretados de acordo com o habitual para cada diagnóstico, a realização de meios complementares de diagnóstico (mantendo o exemplo da trissomia 21: o hipotireoidismo e a doença celíaca) e de avaliações específicas escalonadas (ainda para o mesmo exemplo a acuidade visual e auditiva) em função da frequência e idade da sua ocorrência bem assim como os cuidados antecipatórios, nomeadamente quanto a atividade física, perfis comportamentais e integração na vida adulta.

6.3 FACTOS A RETER

A avaliação do determinismo genético das doenças frequentes não tem atualmente utilidade clínica;

Os futuros médicos de todas as especialidades têm de conhecer a epidemiologia das doenças genéticas e intervir no diagnóstico, na terapêutica e no acompanhamento das pessoas com doenças raras.

Os futuros médicos devem executar a referenciação correta dos doentes e familiares.

Os futuros médicos devem conhecer os princípios gerais, vantagens e limitações dos rastreios e das diferentes metodologias de testes genéticos e interpretar os resultados.

Os futuros médicos devem aplicar os princípios gerais do aconselhamento genético ao abordar com os doentes e as famílias os resultados dos testes genéticos.

Os futuros médicos devem implementar os planos de promoção e vigilância da saúde de pessoas com doenças raras.

Os futuros médicos devem defender os direitos das pessoas com doenças raras e das suas famílias.

Leitura complementar

Decreto-Lei nº 131/2014 de 29 de agosto

Lei nº 12/2005 Informação genética pessoal e informação de saúde

Despacho nº 2129-B/2015 de 26 de fevereiro Estratégia Integrada para as Doenças Raras 2015-2020.

**Capítulo 7.
Meios complementares
de diagnóstico em Pediatria**

7

Cândida Cancelinha

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_7

7. 1 CONTEXTO

Um laboratório tem por objetivo apoiar os serviços clínicos de modo a possibilitar, mediante a realização de exames complementares, o apoio ao diagnóstico e ao tratamento dos doentes.

De forma a otimizar a abordagem do doente, torna-se fundamental o diálogo entre o laboratório e os clínicos na seleção do tipo de exames com base nas hipóteses de diagnóstico e, sempre que necessário, no apoio à interpretação dos resultados.

Nos estudos analíticos da população pediátrica é da maior importância a colheita correta das amostras e o seu processamento atempado, assim como a seleção de equipamentos e de métodos que requeiram pequenos volumes de amostra. Além disso, o clínico deve ter conhecimento dos valores de referência adotados por grupo etário e sexo.

Este capítulo visa descrever os principais exames laboratoriais de produtos biológicos solicitados num serviço de urgência ou de ambulatório.

7. 2 DESCRIÇÃO DO TEMA

7. 2.1 Hematologia

Hemograma

O hemograma é um dos exames complementares de diagnóstico mais frequentemente requisitados e permite uma quantificação dos elementos celulares do sangue assim como o estudo da sua morfologia.

A análise da amostra pode ser realizada através de métodos manuais ou automáticos.

Os manuais recorrem à observação microscópica da amostra, enquanto que os automáticos se baseiam no uso de técnicas que avaliam as variações de impedância do fluxo elétrico ou da dispersão de luz produzida pelas diferentes células.

Os glóbulos vermelhos (GV) definem-se por três parâmetros quantitativos: o hematócrito (Ht), a concentração de hemoglobina (Hb) e a contagem de GV. Três índices adicionais permitem descrever características qualitativas médias e incluem o Volume Globular Médio (VGM), a Hemoglobina Globular Média (HGM) e a Concentração Média da Hemoglobina Globular (CMHG). O Ht é a proporção do volume da amostra de sangue que é ocupado pelos GV. Expressa-se em % ou em litros por litro (L/L).

Policitemia (ou poliglobulia), é o aumento da percentagem de GV. Pode ser relativa (por perda de volume) ou absoluta (aumento da massa total de GV), primária (policitemia vera) ou secundária a hipoxémia crónica por altitude elevada e de outras causas, e hemoglobinopatias.

Volume Globular Médio (VGM), é o volume médio dos GV e é um índice útil na classificação das anemias. A anemia classifica-se como normocítica, macrocítica ou microcítica, de acordo com a variação do VGM. É geralmente determinado por métodos automáticos, mas pode ser calculado pelo quociente entre o hematócrito e o número de GV. Expressa-se em fentolitros (fl ou $\times 10^{-15}$).

Hemoglobina Globular Média (HGM), é a medida do conteúdo de hemoglobina por GV. Expressa-se em picogramas (pg ou $\times 10^{-12}$).

Concentração Média de Hemoglobina Globular (CMHG), é a concentração média de hemoglobina por GV. Normocromia diz respeito a uma CMHG dentro dos valores de referência;

hipocromia traduz-se pela diminuição da coloração normal dos GV. Note-se que, salvo raras exceções (e.g., esferocitose), não há hiperchromia, porque concentrações superiores a 36% reduzem a solubilidade da hemoglobina, podendo levar à sua cristalização. Expressa-se em g/dl ou %.

O número de reticulócitos é a contagem de GV imaturos no sangue periférico. O seu número encontra-se elevado quando a produção medular de GV aumenta. A sua contagem é útil para distinguir situações hipoproliferativas (e.g. anemia ferropénica) e hiperproliferativas (e.g. hemorragia e hemólise). (Ver lição de anemia)

Leucócitos

O estudo dos leucócitos baseia-se nos seguintes parâmetros: contagem, morfologia, proporções relativas, maturação e modificações na inflamação. A contagem normal de leucócitos varia consoante a faixa etária. A fórmula leucocitária determina a importância de uma infeção, tendo em conta as alterações dos diferentes tipos de glóbulos brancos, e avalia ainda a capacidade de resposta à infeção.

As principais causas de leucocitose são: infeção/inflamação, traumatismo/stresse e leucemia/linfoma. Há algumas situações que são acompanhadas pelo aumento de um tipo específico de leucócito. Frequentemente, as infeções bacterianas acompanham-se de neutrofilia, as víricas de linfocitose e as parasitárias e alérgicas de eosinofilia. Sobretudo em situações neoplásicas, além da contagem dos leucócitos, é fundamental o estudo morfológico e imunológico destas células.

A granulocitopoiese corresponde ao processo de formação dos leucócitos – neutrófilos,

eosinófilos e basófilos. O primeiro elemento diferenciado é o mieloblasto; seguem-se os estádios de promielócito, mielócito e bastonete. Somente os bastonetes e neutrófilos maduros têm capacidade funcional plena de fagocitose, quimiotaxia e destruição bacteriana. Quando se verifica um aumento no número de bastonetes diz-se que há um “desvio à esquerda”, mais comum na patologia infecciosa. Além disso, a relação do número absoluto de neutrófilos imaturos / número absoluto de neutrófilos totais $\geq 0,2$ é mais sugestiva de infeção bacteriana.

Terapêutica com corticóides, anti-inflamatórios não esteróides e anticonvulsivantes podem dar alterações destes valores.

Valores diminuídos podem indicar depressão medular por diferentes mecanismos, como infeções agudas graves, situações auto-imunes, oncológicas ou imunodeficiências.

Plaquetas

A variação normal da contagem das plaquetas é de 150 a 400 x 10⁹/L. A trombocitose pode ocorrer, por exemplo, em associação com doenças mieloproliferativas (linfomas e leucemias), processos inflamatórios crónicos, infeções crónicas e doença de Kawasaki. As situações de trombocitopenia são mais comumente de etiologia autoimune, infecciosa ou doença hemoproliferativa. Valores inferiores a 50.000/mm³ estão associados a maior risco de hemorragia espontânea.

Esfregaço do sangue periférico (ESP)

A avaliação do ESP é uma parte importante no estudo de doenças hematológicas, infecciosas e auto-imunes. Embora um diagnóstico específico possa ser sugerido com base em resultados

obtidos por métodos automáticos, muitas doenças têm uma contagem celular normal, mas a morfologia celular é anormal. Situações como anisocitose (variações do tamanho dos GV), poiquilocitose (variações da forma dos GV) ou anisocromia (variações da cor dos GV) só poderão ser avaliadas através da realização de um esfregaço. Outra patologia a destacar é o síndrome hemolítico urémico, cujo ESP revela alterações morfológicas dos GV características (fragmentação, forma de “capacete”) que facilitam o diagnóstico.

Velocidade de sedimentação eritrocitária (VS)

Este teste mede a velocidade de sedimentação dos GV/eritrócitos suspensos com o agregado anticoagulante, no período de uma hora. A VS não representa o doseamento de uma substância específica. O seu aumento resulta da alteração nas concentrações de várias proteínas de fase aguda, que atrasam a sedimentação dos GV e favorecem a formação de «rouleaux”.

A proteína mais importante neste processo é o fibrinogénio, cuja concentração aumenta até duas a quatro vezes do normal nos processos inflamatórios agudos. As imunoglobulinas são outras proteínas que interferem neste fenómeno, com relevância nos processos inflamatórios crónicos. A VS depende ainda de outros fatores, como o tamanho, o número e a forma dos GV. É, por isso, um indicador muito sensível de doença, embora seja pouco específico.

Outra condicionante são as características das próprias proteínas de fase aguda. O facto de terem uma semivida relativamente longa e poderem ser «consumidas» durante o processo patológico, torna o valor da VS pouco útil para

o acompanhamento de doenças agudas. No entanto, a VS é muito utilizada como indicador de doenças orgânicas e na monitorização de processos inflamatórios mais arrastados (e.g., doença inflamatória intestinal, febre reumática e vasculites). No caso específico do acompanhamento de doenças infecciosas crónicas ou subagudas, como na osteomielite e na tuberculose, é útil para avaliação da resposta à terapêutica.

Valores superiores a 20 mm/na primeira hora são considerados elevados.

Tempos de coagulação

O tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA) avalia defeitos da via intrínseca da coagulação, podendo identificar a deficiência dos fatores VIII, IX, XI e XII. É útil também no controle do uso terapêutico de heparina e na avaliação da presença de anticoagulantes circulantes. Pode também apresentar-se alterado quando ocorre comprometimento da via final comum (X, V, II e I).

A toma de anticoagulantes, antibióticos (tetraciclina) e corticóides pode influenciar os resultados da TTPA.

O tempo de protrombina (TP) é útil na avaliação da via extrínseca, podendo estar elevado na deficiência isolada do fator VII, na presença de anticorpos inibidores circulantes e em patologias que afetem o processo de absorção, síntese e metabolização da vitamina K. Pode apresentar-se alterado também, quando ocorre comprometimento da via final comum (X, V, II e I).

As drogas anticoagulantes orais atuam sobre os fatores da coagulação pertencentes ao sistema extrínseco da coagulação. Como teste de referência para o acompanhamento da anticoagulação oral, o TP não fornecia a uniformidade desejada

entre diferentes laboratórios. Por esse motivo, estabeleceu-se a recomendação para a utilização mundial do *International Sensibility Index* (ISI) e a conversão dos seus resultados em *International Normalized Ratio* (INR). O INR é obtido através de um cálculo que divide o TP do doente pelo TP de um conjunto de plasmas normais, elevado ao ISI, tornando-o um valor padronizado.

São alguns os fatores que podem alterar os resultados do INR tais como: medicação com corticóides, anti-inflamatórios, citostáticos, diuréticos, salicilatos e imunossupressores, de entre outros.

Um valor de TTPA prolongado na presença de TP normal indica possível deficiência dos fatores XII, XI, IX e VIII. Pelo contrário, TTPA normal na presença de TP prolongado indica compromisso do fator VII. Quando ambos estão alterados, indicam alteração da via final comum, ou seja, dos fatores X, V, II e I. Se ambos os tempos forem normais não sugerem qualquer alteração da coagulação com exceção da alteração do fator XIII.

Fibrinogénio

O fibrinogénio (fator I) é uma glicoproteína sintetizada no fígado envolvida na etapa final da cascata da coagulação, convertendo-se em fibrina, sob a ação da trombina. Além do seu papel na coagulação, é uma importante proteína na resposta de fase aguda, podendo estar elevada em diferentes patologias, como processos inflamatórios e infecciosos agudos, traumatismos, neoplasias e situações de pós-operatório.

Pode ocorrer diminuição do fibrinogénio por défice na produção hepática (hepatopatias graves) ou por aumento de consumo, com a sua

conversão excessiva em fibrina, como acontece nos quadros de coagulação intravascular disseminada. Pode também apresentar-se diminuído nos casos de fibrinólise primária e secundária ao uso de agentes fibrinolíticos.

7.2.2 Bioquímica

Proteína C-reactiva

A proteína C-reactiva (pCr) é uma proteína plasmática, sintetizada pelo fígado, sendo um reagente de fase aguda. A sua função fisiológica é a de se ligar à fosfocolina que se expressa na superfície de células mortas ou lesadas (e em alguns tipos de bactérias), para iniciar a sua eliminação ao ativar o sistema de complemento e células que procedem à fagocitose.

É um constituinte normal do soro humano, que em condições normais se mantém em concentrações inferiores a 1 mg/dL.

A elevação da pCr inicia-se entre as quatro e as seis horas após o contacto com o agente infeccioso ou numa situação de lesão tecidual, sendo o valor máximo atingido entre as 24 e as 48 horas. Após este período assiste-se à sua redução que é concomitante com a resolução do processo infeccioso/inflamatório, sendo que na ausência de factores estimulantes a semi-vida desta proteína é de aproximadamente 19 horas.

Pelo facto de apresentar elevações mais significativas nas infeções bacterianas comparativamente às víricas, este método auxiliar de diagnóstico é útil na prática clínica como complemento à decisão de introduzir ou não antibio-terapia. A literatura demonstra inúmeros estudos da utilidade do doseamento da pCr por métodos quantitativos na distinção etiológica dos quadros

de meningite, pneumonia e artrite, com resultados que confirmam a sua eficácia.

Procalcitonina (PCT)

Em condições normais, a PCT está presente em concentrações muito baixas na circulação (<0,1 ng/mL), permanecendo no interior das células da tireóide como principal precursor da calcitonina.

Nos processos inflamatórios, há um aumento significativo da sua produção e libertação por tecidos extra-tiroideus. Nestas situações, os níveis séricos aumentam no espaço de três a quatro horas, atingindo um pico em seis horas, e estabilizando às 24, podendo os níveis permanecer elevados até às 48 horas.

Nas infeções bacterianas limitadas a um órgão, em geral não se observa elevação significativa da sua concentração, mas nos processos bacterianos graves, como a sépsis, podem ser encontrados níveis muito elevados de PCT.

Em infeções víricas apresenta pequenas elevações, geralmente até 0,5 ng/ml. No entanto em infeções bacterianas invasivas pode atingir valores superiores a 100 ng/ml.

Vários estudos realizados principalmente em países europeus, têm evidenciado a utilidade deste biomarcador no diagnóstico precoce de sépsis. Além disso, a monitorização dos níveis de PCT tem revelado ser útil na avaliação do prognóstico destes casos. Vários estudos têm demonstrado que a resolução do quadro séptico se correlaciona com a diminuição dos níveis séricos de PCT, por outro lado a persistência de valores elevados está associada a uma evolução clínica desfavorável.

Comparativamente poder-se-á afirmar que a pCr e a PCT são marcadores biológicos com capacidade discriminativa muito semelhante no

diagnóstico de sépsis, e o seu doseamento deve ter em conta o tempo de evolução da doença. No entanto a PCT tem certas vantagens comparativamente à pCr, como seja o facto de alterar pouco nas infeções virais e nas doenças inflamatórias sistémicas, mas por outro lado a PCT pode não sofrer alterações em infeções limitadas a um órgão. A pCr por sua vez é um exame rápido e barato, de fácil interpretação que está disponível em quase todos os laboratórios.

A determinação simultânea destes dois biomarcadores, aumenta a especificidade, embora também incremente os custos associados.

Glicémia

O objetivo deste doseamento é proceder ao estudo do metabolismo dos hidratos de carbono, ao diagnóstico de diabetes *mellitus* (ver lição poliúria e polidipsia) e à avaliação de situações de hipoglicémia.

A hipoglicémia em idade pediátrica associa-se a uma grande variedade de etiologias relacionadas com problemas metabólicos e hormonais. Surge mais frequentemente no período neonatal, sobretudo nos primeiros dois a três dias após o parto. A incidência é mais elevada em filhos de mães diabéticas, prematuros e em situações de restrição do crescimento intra-uterino. A hipoglicémia é definida independentemente da existência ou não de sintomas: no lactente e na criança com um valor de glicose no sangue total inferior a 50 mg/dL. No RN os valores são diferentes (ver lição de neonatologia).

A hiperglicémia para além da diabetes, pode surgir também na pancreatite, síndrome de *Cushing*, feocromocitoma, stresse agudo e corticoterapia.

Uma forma rápida de avaliação é a determinação da glicemia capilar, sendo que os valores determinados no soro ou plasma são cerca de 10 a 15% mais elevados que no sangue total.

Caliémia

Tem como objetivo o estudo complementar de um quadro clínico que inclua sinais de hiper ou hipocaliémia. O potássio é o principal eletrólito intracelular. Qualquer alteração significativa na concentração extracelular de potássio pode ter sérios efeitos não só na função metabólica, mas também na condução nervosa, com repercussões na musculatura e, principalmente, no ritmo cardíaco.

É útil no estudo de quadros com alterações neurológicas, endócrinas, musculares e arritmias. Utiliza-se para monitorizar doentes sob medicação com potássio ou diuréticos.

Valores aumentados de potássio podem indicar redução da excreção de sódio, insuficiência supra-renal, acidose e hemólise.

Valores diminuídos podem estar presentes na insuficiência renal crónica, diarreia, vômitos, desidratação, hiperaldosteronismo, cetoacidose diabética, terapêutica com diuréticos expoliadores de potássio e antibióticos.

Natrémia

Tem como objetivo avaliar a presença de alterações no equilíbrio hidro-electrolítico e alterações suprarrenais.

Valores aumentados podem indicar desidratação, insuficiência renal, hiperaldosteronismo ou diabetes insípida.

Valores diminuídos podem estar associados a diarreia/vômitos, insuficiência renal crónica, insuficiência supra-renal, queimaduras, terapêutica com

diuréticos ou síndrome de secreção inapropriada de hormona anti-diurética (SIHAD).

Também pode existir uma falsa hiponatremia (pseudohiponatremia) se outras substâncias invadem o plasma e diluem o sódio (por exemplo, hipertrigliceridemia ou hiperglicemia).

Calcémia

A calcémia é a concentração de cálcio ionizado no sangue, no qual o seu teor depende da ação de duas hormonas: calcitonina, que é libertada pelas células C da tiróide em resposta à elevação da calcémia, induzindo a diminuição da absorção de cálcio no intestino; e a paratormona, que é sintetizada nas paratiróides, aumentando a absorção de cálcio pelo intestino.

A sua determinação é útil no estudo do equilíbrio ácido-base, no diagnóstico de alterações e doenças da coagulação, ósseas, endócrinas, arritmias e convulsões/tetania.

Valores aumentados podem indicar hiperparatiroidismo, insuficiência supra-renal, doença renal, fracturas múltiplas, doença de *Paget* e imobilização prolongada.

Valores diminuídos podem ocorrer na insuficiência renal crónica, no défice de vitamina D, no défice de absorção de cálcio e na pancreatite aguda.

Clorémia

O cloro é um eletrólito que circula na corrente sanguínea sob a forma de anião, sendo essencial para o equilíbrio ácido-base do organismo. A sua concentração é controlada pelo rim. A sua determinação é útil na avaliação de situações de acidose e alcalose.

Valores aumentados podem indicar desidratação, insuficiência renal aguda/crônica, hiper-natrêmia, hiperaldosteronismo primário, acidose tubular renal ou hiperparatiroidismo.

Valores diminuídos podem surgir em quadros gastrointestinais (vômitos incoercíveis e diarreia), insuficiência renal crônica, nefrite, insuficiência supra-renal e fibrose quística.

Fosfatémia

Os três principais mecanismos que interferem com os níveis de fosfato sérico são: redistribuição do fósforo do espaço extracelular para o intracelular, alteração na absorção de fosfato (intestino) e na excreção de fosfato (rim). O doseamento utiliza-se para avaliação em situações de desequilíbrio eletrolítico, doenças renais e identificação de alterações endócrinas, ósseas e de metabolismo do cálcio (como em situações de suspeita de raquitismo).

Valores aumentados podem indicar alteração do metabolismo do osso, hipoparatiroidismo e insuficiência renal. Frequentemente os níveis de cálcio estão diminuídos pela precipitação do fosfato com o cálcio nos tecidos.

Valores diminuídos ocorrem na acidose tubular renal, hiperparatiroidismo, desnutrição e síndromes de má absorção.

Magnesémia

O magnésio participa como co-fator em mais de 300 reações enzimáticas, contribuindo para a produção de energia e coadjuvando a regulação dos níveis de cálcio, cobre, zinco, potássio e vitamina D. Determina-se para avaliar o balanço eletrolítico e as funções do nervo e do músculo.

Valores aumentados podem indicar insuficiência renal ou supra-renal.

Valores diminuídos surgem na diarreia, má absorção, pancreatite, queimaduras graves, dieta pobre em magnésio ou na terapêutica com diuréticos.

Creatinina

A creatinina é um produto da degradação da fosfocreatina no músculo, e é geralmente produzida numa taxa praticamente constante pelo corpo que é diretamente proporcional à massa muscular do indivíduo. Através da medida da creatinina do sangue, do volume urinário das 24 horas e da creatinina urinária é possível calcular a taxa de filtração glomerular, que é um parâmetro utilizado para avaliar a função renal. Utiliza-se para detecção de disfunção renal, monitorizar o doente com insuficiência renal e para ajuste terapêutico de fármacos potencialmente nefrotóxicos.

O exercício físico ou ingestão excessiva de proteínas podem alterar os resultados, aumentando o nível sérico da creatinina.

Ureia

A ureia forma-se principalmente no fígado, sendo filtrada pelos rins e eliminada na urina ou pelo suor, onde é encontrada abundantemente; constitui o principal produto terminal do metabolismo proteico no ser humano. O seu doseamento é útil para avaliação da função renal e nos quadros de desidratação.

Valores aumentados podem indicar aumento da destruição de proteínas no organismo incluindo queimaduras extensas, doença renal, obstrução urinária ou desidratação.

Valores diminuídos podem indicar insuficiência hepática, desnutrição ou sobrehidratação.

Albumina

Constitui a principal proteína plasmática, sendo sintetizada pelos hepatócitos. A albumina é fundamental para a manutenção da pressão oncótica, necessária para a distribuição adequada dos líquidos corporais entre o compartimento intra e extravascular. A membrana basal do glomérulo renal permite a filtração de uma quantidade mínima de albumina, contudo a maior parte é reabsorvida pelos túbulos contornados proximais.

O seu doseamento pode ser feito no sangue, urina ou líquido cefalo raquídeo (LCR), e tem como objetivo a detecção de perdas excessivas renais (sendo a principal causa o síndrome nefrótico), défices nutricionais crónicos, défices de absorção e insuficiência hepática. A sua elevação no LCR pode ocorrer em doenças auto-imunes, particularmente no síndrome de *Guillain-Barré*, caracterizado pela dissociação entre a albumina e a contagem celular.

Transaminase glutâmico oxalacética / transaminase glutâmico pirúvica

A transaminase glutâmico oxalacética (TGO), também denominada de aspartato aminotransferase (AST), está presente no citoplasma e mitocôndrias de muitas células, sobretudo, do fígado, coração, músculo esquelético, rins, pâncreas e GV. A transaminase glutâmico pirúvica (TGP), ou alanina aminotransferase (ALT) é encontrada quase exclusivamente em células hepáticas, pelo que é mais específica que a TGO nas doenças deste órgão.

Estas enzimas são libertadas no sangue em grandes quantidades quando há lesão da membrana do hepatócito, não sendo contudo necessária a sua necrose. Deste modo a correlação dos níveis de aminotransferases com o grau de lesão hepatocelular é baixa. Assim, a elevação absoluta das aminotransferases tem grande significado diagnóstico, mas não prognóstico, nas hepatopatias agudas.

TGP e TGO são indicadores sensíveis de lesão hepática em diferentes tipos de doenças. Mas deve ser enfatizado que ter níveis mais altos que o normal dessas enzimas não indica, necessariamente uma doença hepática estabelecida. A interpretação dos níveis elevados destes biomarcadores requer a integração com a clínica e restante avaliação laboratorial.

Valores aumentados podem indicar hepatite aguda ou crónica, lesão hepática induzida por fármacos, esteatose hepática, lesão do músculo cardíaco, pancreatite, cirurgia recente, tromboembolismo pulmonar, miopatia e traumatismo muscular, de entre outras possibilidades.

Gama-glutamil transferase

A gama glutamil transferase (GGT) é uma enzima envolvida na síntese proteica, na regulação dos níveis teciduais de glutatião e transporte de aminoácidos entre membranas. A quase totalidade da GGT é encontrada no fígado mas também existe nos rins, cérebro, e pâncreas. No fígado, esta enzima está localizada nos canalículos dos hepatócitos e, particularmente, nas células epiteliais dos ductos biliares. Devido a esta localização característica, a enzima surge elevada em quase todas as alterações hepatobiliares, sendo um dos testes mais sensíveis no diagnóstico destas

condições. Nas células do parênquima hepático, a enzima localiza-se tipicamente no retículo endoplasmático liso, estando sujeita a indução microsomal hepática, o que faz dela um marcador sensível a agressões hepáticas induzidas por medicamentos e pelo álcool.

São de esperar valores aumentados nas doenças hepáticas em geral, nas pancreatites, no enfarte agudo do miocárdio, hipertiroidismo, estados pós-operatórios e no uso de medicamentos hepatotóxicos ou capazes de ativar a indução enzimática (barbitúricos, fenitoína, antidepressivos tricíclicos, paracetamol).

Fosfatase alcalina

É uma enzima produzida em diversos órgãos, incluindo o osso, fígado (canalículos biliares) e intestino, pelo que poderá estar elevada sempre que aumenta a atividade de células ósseas (como nos períodos de maior crescimento na infância, fracturas, neoplasias, raquitismo), nas alterações hepáticas colestáticas/obstrutivas (colangite, obstrução biliar, fibrose), sépsis e na doença inflamatória intestinal, entre outras.

As isoenzimas produzidas no fígado e no osso podem ser separadas por electroforese para distinguir a origem da sua elevação. Contudo um aumento simultâneo da GGT e das transaminases é mais a favor de doença hepática, enquanto alterações nos níveis do metabolismo do cálcio, fósforo e vitamina D apontam para distúrbios ósseos.

Bilirrubina

A bilirrubina forma-se a partir da destruição dos GV (bilirrubina indireta - lipossolúvel), ligando-se depois à albumina e sendo transportada para o fígado. Aqui é conjugada com o ácido glucorónico

(bilirrubina conjugada ou direta), para se tornar hidrossolúvel e ser eliminada pelos canais biliares através do aparelho digestivo.

O seu doseamento visa a avaliação da conjugação e eliminação hepática e do grau de destruição eritrocitária. É útil no diagnóstico e evolução dos quadros de icterícia, anemia e obstrução biliar e para determinação da indicação de fototerapia no recém-nascido (os limites variam com a idade gestacional e dias de vida) – ver lição de neonatologia. A presença de bilirrubinúria sugere a presença de situações clínicas que cursem com colestase.

Amilase e lipase

Valores séricos aumentados da amilase e da lipase são os biomarcadores mais característicos da pancreatite. A amilase eleva-se logo nas primeiras horas de doença e assim se mantém por quatro a cinco dias. A lipase, embora também aumente nas primeiras horas, mas como tem reabsorção glomerular, mantém-se elevada mais tempo, por oito a catorze dias. Após as primeiras 24 horas de doença a lipase tem maior acuidade diagnóstica que a amilase. No entanto, ambas são importantes - há registo de aumento isolado da amilase em cerca de 10% dos casos de pancreatite aguda.

No entanto, estas enzimas podem elevar-se noutras patologias intra e extra-abdominais. O aumento da amilase associa-se a patologia biliar, isquémia intestinal, úlcera péptica, apendicite aguda, neoplasia pancreática, insuficiência renal, enfarte agudo do miocárdio, pneumonia e cetoacidose diabética de entre outras e a lipase a neoplasia pancreática, hipertrigliceridémia, colecistite aguda, esofagite e insuficiência renal.

Creatinafosfoquinase (CPK)

É uma enzima presente em vários tecidos e tipos de células. Um aumento da atividade sérica é um índice de lesão celular. O seu estudo está particularmente indicado na avaliação de patologia muscular (miopatias, distrofias musculares, queimaduras, situações de rabdomiólise e lesão cardíaca).

7.2.3 Urina

Análise sumária de urina

É um teste laboratorial fácil e rápido, sendo muito útil na abordagem de patologia nefrológica, urológica e sistémica. O exame completo envolve o exame macroscópico, bioquímico e microscópico ou sedimento urinário.

A colheita de urina pode ser feita, por saco coletor, sonda vesical, punção vesical ou através de jato médio dependendo da idade da criança e da situação clínica. A urina deve ser processada no período máximo de duas horas após colheita; caso contrário, deve ser refrigerada.

No exame macroscópico, deve ser avaliada a cor, que pode depender da presença de sangue, hemoglobina, bilirrubina, corantes alimentares ou alguns medicamentos, e o aspeto (urina turva pode indicar leucocitúria, hematúria e precipitação de fosfatos). Estes parâmetros têm baixa sensibilidade e especificidade.

No exame químico semiquantitativo avalia-se:

i) densidade: que se correlaciona com a osmolalidade urinária, permitindo inferir o estado de hidratação do doente, e reflete a capacidade de concentração e diluição renal. Os valores normais variam entre 1010 e 1020;

ii) pH: as alterações do pH urinário geralmente refletem as variações do pH sérico. Por regra é ligeiramente ácido (pH de 5.5 a 6.5). A exceção são doentes com patologia tubular renal, nos quais ocorre incapacidade de acidificar a urina (por incapacidade em reabsorver bicarbonato ou secretar prótons). A determinação do pH é ainda útil no diagnóstico e abordagem da litíase renal e de infeções urinárias;

iii) hematúria: corresponde à observação de cinco ou mais GV por campo microscópico de grande ampliação. Trata-se de uma reação colorimétrica que avalia a presença do heme, permitindo inferir indiretamente a presença de eritrócitos, pelo que a presença de mioglobina é identificada pelo mesmo método. A hematúria deve ser confirmada pela análise do sedimento, requerendo depois a distinção entre as etiologias glomerulares e extra-glomerulares;

iv) proteinúria: o reagente, com sensibilidade muito elevada, mede apenas a excreção de albumina. A sua presença requer a análise da relação proteínas/creatinina urinária (valor superior a 200 é considerado uma perda nefrótica e entre 20 a 200 sub-nefrótica) ou uma quantificação da perda proteica em urina de 24 horas;

v) glicosúria: a glicose é livremente filtrada no glomérulo e reabsorvida no tubo contornado proximal em condições normais. A glicosúria ocorre se a quantidade

filtrada ultrapassa a capacidade de reabsorção tubular, situação que ocorre geralmente apenas com glicémias acima de 180 mg/dL (*i.e.* diabetes *mellitus*) ou se existe disfunção do tubo contornado proximal (*e.g.* síndrome de *Fanconi*);

- vi) cetonúria: deteta a presença de acetato e acetona excretados na urina em caso de: cetoacidose diabética, jejum prolongado, vômitos ou exercício extremo;
- vii) nitritos: a presença de nitritos na urina resulta da redução dos nitratos (origem alimentar) a nitritos por ação de enzimas bacterianas. A sua presença numa urina acabada de colher (fresca) é fortemente sugestiva de infeção urinária (elevada especificidade mas baixa sensibilidade);
- viii) esterase leucocitária: é produzida pelos neutrófilos e constitui um sinal de piúria, sendo um exame muito específico. A causa mais frequente de piúria é a infeção urinária;
- ix) bilirrubina e urobilinogénio: a urina em condições normais não contém quantidade mensurável de bilirrubina; a sua presença indica colestase uma vez que se trata de bilirrubina conjugada (hidrossolúvel). O urobilinogénio eleva-se em situações de hemólise e doença hepatocelular.

A avaliação microscópica da urina pode ser feita através de observação ao microscópio ou por citometria de fluxo, permitindo identificar células

(GV, leucócitos, células tubulares), cilindros, bactérias e cristais. A presença de leucocitúria (mais que oito leucócitos /campo) e bactérias em urina fresca colhida de modo assético são indicadores de infeção urinária.

Teste rápido de urina (Combur® teste)

O teste rápido à urina destina-se a identificar em poucos segundos componentes anormais na urina, através de um método semiquantitativo. A identificação é efetuada com recurso a uma tira teste que é imersa em urina.

A tira reage e identifica a presença, concentração ou quantidade de alguns componentes tais como: densidade, pH, presença de proteínas, GV, leucócitos, nitritos, glicose, corpos cetónicos, bilirrubina e urobilinogénio.

7.2.4 Líquido cefalorraquideo

A punção lombar (PL) destina-se a colher liquor cefalorraquideo (LCR) para o estudo de meningite, meningoencefalite, patologia auto-imune e/ou desmielinizante do sistema nervoso central, suspeita de *Guillan-Barré* e de pseudotumor *cerebri* (medição da pressão de saída do LCR, através da utilização de um manómetro).

No estudo do LCR procede-se a exame visual, análise química, exame citológico e cultural. Pode considerar-se a necessidade de realizar estudos de identificação de vírus e outros germens por técnicas de biologia molecular; de moléculas específicas de situações desmielinizantes ou autoimunes; e a pesquisa de bandas oligoclonais ou do perfil de imunoglobulinas.

O exame visual do LCR passa pela classificação do aspeto da amostra que deve ser

observada em local com boa iluminação e pode ser então definido como normal (límpido ou água de rocha), ou como levemente turvo, turvo ou turvo-leitoso, de acordo com a presença de células sanguíneas, microrganismos ou taxas elevadas de proteínas ou lípidos. A amostra é considerada xantocrômica quando, após centrifugação, tem tonalidade que varia entre rosa, amarelo ou laranja, o que ocorre pela presença de hemoglobina ou por concentrações elevadas de proteínas ou bilirrubina. No caso de punções traumáticas, o LCR torna-se hemático, o que pode interferir com a contagem de células e o doseamento de proteínas.

O exame citológico permite a contagem de leucócitos, de GV e de células teciduais. A contagem diferencial de leucócitos é uma etapa fundamental da análise laboratorial, auxiliando a estabelecer o diagnóstico etiológico, consoante o predomínio de polimorfonucleares (a favor de bactérias) ou mononucleares (a favor de vírus). Os valores de referência dependem da idade da criança (ver lição de meningite e meningoencefalite).

Na análise química o doseamento da glicose e das proteínas do LCR são indispensáveis para diagnóstico etiológico das infecções do SNC, devendo, no entanto, ser feita a sua correlação com os valores plasmáticos. No síndrome de *Guillan-Barré* a composição do LCR caracteriza-se pela dissociação albumino-citológica (hiperproteinoráquia com contagem celular normal).

Em fase inicial de doença, a análise citoquímica do LCR pode ser normal, devendo por isso os resultados ser interpretados em conjunto com a clínica e restantes exames complementares.

A análise microbiológica do LCR inclui o exame direto com coloração de Gram e a cultura para

bactérias piogénicas e, na suspeita de meningite tuberculosa, a coloração de *Ziehl-Nielsen* e cultura em meio específico.

7.2.5 Microbiologia

O setor da microbiologia está dirigido para o diagnóstico de infeções bacterianas, realizando não só a pesquisa do agente por exame cultural e por pesquisa de antígenos específicos, como também o teste de suscetibilidade aos antimicrobianos (quando aplicável). Para o diagnóstico por exame cultural, é essencial a manutenção da viabilidade da bactéria, pelo que é de particular importância que a colheita seja efetuada antes do início da antibioterapia e que as normas de colheita e transporte sejam cumpridas para que não haja morte ou inibição do crescimento bacteriano. Só a partir do exame cultural podemos realizar o teste de suscetibilidade aos antimicrobianos. A sensibilidade desta metodologia é elevada mas a sua desvantagem é o tempo de resposta que, geralmente, é de 48 horas ou superior.

Hemocultura

Tem como objetivo confirmar a presença de bactérias patogénicas na via sistémica e avaliar a sensibilidade de um microrganismo a um painel de antibióticos, através da realização do antibiograma.

Em Pediatria, o volume ideal de sangue a ser processado ainda não está bem definido, mas os dados da literatura demonstram que há uma relação direta positiva entre o volume de sangue obtido e a taxa de positividade das hemoculturas. Estudos anteriores já demonstraram que amostras

de sangue com volume superior ou igual a 1 mL identificaram mais frequentemente bactérias do que volumes inferiores.

Hemoculturas positivas podem confirmar o diagnóstico de bacteriemia, endocardite, choque tóxico, sépsis ou contaminações.

Urocultura

Tem como finalidade o diagnóstico de infecção urinária, devendo o resultado ser confirmado em amostra de urina colhida por processo estéril (ver lição de infecção urinária).

7.2.6 Estudos serológicos, pesquisa de antígenos e biologia molecular

Estudos serológicos

Referem-se ao processo técnico de identificação de anticorpos e antígenos no soro. A pesquisa de antígenos específicos, tem a vantagem de ser um teste rápido e poder ser efetuado mesmo quando o microrganismo já não esteja viável. Reveste-se de particular importância em diagnósticos retrospectivos, quando se verifica seroconversão, que geralmente ocorre em três a quatro semanas.

Uma das situações em que pode utilizar-se este estudo é no diagnóstico de infecções víricas como é o caso do vírus *Epstein-Barr* (EBV). O diagnóstico serológico compreende um número de testes inespecíficos, tais como a detecção de anticorpos heterofílicos, bem como testes específicos de EBV relacionados com a resposta dos anticorpos aos vários antígenos durante o ciclo de vida do vírus. Os testes serológicos mais utilizados no estudo de suspeita de infecção por EBV são anti-VCA IgG e IgM, e anti-EBNA IgG.

Testes rápidos de pesquisa de antígenos

O teste rápido para a detecção de *Streptococcus* β-hemolítico do grupo A (*Streptococcus pyogenes*) é muito utilizado na suspeita de amigdalite bacteriana. Tem a vantagem de ser um teste rápido, acessível, com baixo custo e com elevada sensibilidade e especificidade. Consiste na realização de uma zaragatoa no exsudato amigdalino e seu envio em tubo seco para o laboratório.

As secreções respiratórias também podem ser utilizadas para pesquisa de antígenos de vírus respiratórios, através de métodos de imunofluorescência, possibilitando o diagnóstico etiológico.

Nos casos de gastroenterite aguda, a pesquisa de vírus nas fezes também pode ser útil. No laboratório do Hospital Pediátrico de Coimbra está disponível a pesquisa de rotavírus e adenovírus nas fezes, que é feita por método imunoenzimático, após colheita para frasco seco.

De referir que a duração da excreção viral depende do tipo de vírus, dos órgãos envolvidos e do estado imunológico do doente. O diagnóstico laboratorial de infecção viral depende da qualidade dos produtos biológicos colhidos, do seu transporte rápido ao laboratório e do acondicionamento apropriado.

7.2.7 Biologia molecular

As técnicas de diagnóstico molecular são mais úteis na identificação de agentes para os quais os exames culturais ou serológicos são morosos ou não estão disponíveis. Nos últimos anos tem sido crescente a utilização destas técnicas, particularmente a amplificação do **ácido desoxirribonucleico** por *polymerase chain reaction* (PCR) na detecção de diversos germens.

Apresenta elevada sensibilidade, especificidade e rapidez de resposta, estando, contudo, disponível num pequeno número de laboratórios, e é uma técnica dispendiosa, que não deve ser utilizada de forma indiscriminada.

7.3 FACTOS A RETER

O pedido de exames complementares deve ter em conta a clínica, semiologia, hipóteses de diagnóstico mais prováveis e a validade dos resultados dos diferentes testes.

É fundamental a colheita e transporte corretos da amostra, de forma a não alterar os resultados, assim como a sua interpretação tendo em conta a idade e o sexo da criança, assim como os valores de referência utilizados pelo laboratório.

Capítulo 8.
Suporte básico e noções de suporte
avanzado de vida pediátrico

8

Carla Pinto

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_8

8.1 CONTEXTO

Nesta lição será abordado o suporte básico de vida pediátrico, incluindo a utilização do desfibrilhador automático externo na criança e a abordagem da obstrução da via aérea por corpo estranho ou sufocação e parte do suporte avançado de vida pediátrico, segundo as orientações do *European Resuscitation Council* (ERC) de 2015.

Será considerado lactente quando a idade for inferior a um ano, criança se idade entre um ano e o início da puberdade e adolescente após o início da puberdade. Nos adolescentes podem-se aplicar as *guidelines* dos adultos.

8.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

8.2.1 Causas de paragem cardio-respiratória

As causas de paragem cardio-respiratória na criança são diferentes das dos adultos devido a especificidades anatómicas, fisiológicas e patológicas que variam com a idade. A **paragem cardíaca secundária** é mais frequente na criança. O ritmo pré-terminal mais frequente é a bradicardia, seguido da assistolia ou atividade elétrica sem pulsos (**AESP**). Estes ritmos são habitualmente, consequência de uma hipoxia tecidual grave que leva a disfunção miocárdica, que pode resultar de uma insuficiência respiratória com oxigenação inadequada ou de uma hipotensão grave, por insuficiência circulatória. Inicialmente são ativadas respostas fisiológicas de adaptação ou compensação para proteger da hipóxia o coração e o cérebro. No entanto, com a progressão da

lesão ou doença subjacente, o organismo deixa de conseguir manter estas respostas. À medida que a situação da criança se agrava a insuficiência respiratória e circulatória associam-se, conduzindo a falência e posteriormente paragem cardio-respiratória.

A **paragem cardíaca primária**, por arritmia, como a fibrilação ventricular (**FV**) ou a taquicardia ventricular (**TV**) sem pulso, é mais frequente em adultos. O início é súbito e imprevisível, refletindo doença cardíaca intrínseca. É necessária desfibrilhação imediata. Por cada minuto que esta medida é atrasada, o número de casos com retorno da circulação espontânea diminui cerca de 10%. O prognóstico após reanimação de uma paragem cardio-respiratória é habitualmente grave, principalmente se a paragem for prolongada. É essencial reconhecer os eventos que precedem a paragem e atuar de forma precoce e eficaz. A identificação e reanimação de uma criança em paragem respiratória, mas ainda com circulação espontânea, resultam numa sobrevida a longo prazo sem sequelas neurológicas de 50 a 70%, sendo esta francamente reduzida (inferior a 15%) nas crianças em paragem cardio-respiratória com assistolia. É fundamental, o reconhecimento das situações de risco, de forma a atuar de um modo estruturado e enérgico para evitar a degradação clínica.

8.2.2 Características das crianças

As especificidades anatómicas e fisiológicas dos lactentes e crianças face aos adultos são responsáveis pelas diferenças na etiologia da paragem cardio-respiratória. Estas especificidades ocorrem a nível da **via aérea (A)**, **respiração/breathing**

(B), circulação (C), neurológico/disability (D) e na **exposição/ambiente (E)**. Na **via aérea (A)**: a cabeça dos lactentes é grande, proporcionalmente ao corpo, o que associado a um occipital mais proeminente tende a provocar flexão do pescoço em decúbito dorsal, causando obstrução; a face e a boca de um lactente são pequenas e a língua relativamente grande obstruindo facilmente a via aérea numa criança inconsciente; o lactente é um respirador nasal preferencial durante os primeiros seis meses de vida, pelo que qualquer obstrução nasal por infecção respiratória com secreções ou anatômica como a atresia das coanas pode aumentar o esforço respiratório e levar a insuficiência respiratória; em crianças com menos de oito anos, a laringe é afunilada, com a secção mais estreita a nível da cartilagem cricoide, pelo que, nas situações de obstrução da via aérea por corpo estranho (OVACE) não devem ser tentadas manobras de remoção do corpo estranho pois este pode encravar na zona mais estreita da laringe; de acordo com a lei de *Poiseuille*, a resistência é inversamente proporcional à quarta potência do raio, assim nos lactentes reflete-se ainda mais a redução do diâmetro da via aérea (*i.e.* secreções) com grande impacto na resistência ao fluxo de ar para os pulmões. A **respiração (B)** avaliada através da mecânica respiratória também se modifica com a idade. No lactente, as costelas são menos rígidas, mais flexíveis e os músculos intercostais são relativamente fracos e ineficazes comparativamente ao diafragma. Este é o principal músculo respiratório do lactente; obstáculos mecânicos à contração do diafragma, de origem abdominal (distensão gástrica, oclusão intestinal, pneumoperitoneu) ou torácica (hiperinsuflação por bronquiolite, asma ou corpo estranho) podem levar a

ventilação ineficaz. Na criança maior, os músculos intercostais estão mais desenvolvidos e contribuem mais para a mecânica ventilatória. As costelas estão mais ossificadas e agem como um suporte rígido, menos suscetível de colapsar em situações de esforço respiratório marcado. Na insuficiência respiratória em crianças mais pequenas pode haver retrações (tiragem) significativas a nível esternal e intercostal, pela maior colapsabilidade da grelha costal. Esta retração é menos evidente em crianças mais velhas mas se estiver presente, indica grave compromisso respiratório. A frequência respiratória é mais elevada em lactentes e crianças pequenas, como resposta a taxas metabólica e de consumo de oxigénio superiores. Relativamente à **circulação (C)** também há especificidades: a volémia do recém-nascido é de 80 mL/kg, diminuindo com a idade até 60 a 70 mL/kg no adulto. Num recém-nascido de três quilos, a volémia é de 240 mL e num lactente de seis meses, com seis quilos, será à volta de 480 mL. Estes valores provam como as crianças são suscetíveis à perda de fluidos, dada a sua reduzida volémia.

A frequência cardíaca pelos mesmos motivos também é mais elevada nas crianças. Já a pressão arterial é mais baixa nas crianças pequenas em relação às mais velhas e adolescentes. Uma das dificuldades em lidar com as crianças mais pequenas do ponto de vista **Neurológico (D)** é a comunicação. Deve-se lidar com as crianças doentes de forma empática e adequada à idade, pois é natural que se sintam assustadas, particularmente se estão em ambiente estranho. É importante explicar a situação à criança de forma clara e perceptível e deve permitir-se aos pais ficar junto aos seus filhos, mesmo durante a prestação de cuidados mais complexos ou avançados.

Na avaliação neurológica existe uma escala de coma de Glasgow modificada para uso em crianças abaixo dos 5 anos, dada a sua imaturidade em termos de comunicação. Uma avaliação rápida do estado neurológico e de consciência da criança pode ser efetuada na primeira abordagem usando o método **AVDS** (**A**lerta, **V**oz, **D**or e **S**em resposta) em conjunto com o diâmetro e reação pupilares e a postura da criança. Esta escala avalia a resposta da criança a estímulos. É importante garantir um exame completo da criança na avaliação do item **exposição - ambiente (E)**. As roupas devem ser removidas, tendo o cuidado de proteger do frio, e respeitar a intimidade. Devem procurar-se indícios que permitam entender a doença/problema. Os dados da história são colhidos recorrendo à mnemónica **AMPLE** (**A**lergia, **M**edicamentos, história médica **P**révia, **L**ast meal, **E**ventos e ambiente).

O peso é importante porque os fármacos para crianças são prescritos com base no seu peso corporal. Numa situação de emergência não há tempo ou condições para pesar a criança. A fórmula seguinte, aplicável entre um e os dez anos de idade, dá-nos um peso aproximado em função da idade da criança: **Peso (kg)=2x [idade em anos + 4]**.

8.2.3 Reconhecimento da criança gravemente doente

O reconhecimento e a abordagem precoce da criança gravemente doente evitam a progressão para uma situação de paragem cardio-respiratória, reduzindo a morbilidade e mortalidade. A identificação de uma criança gravemente doente e as intervenções subsequentes devem seguir os princípios **ABCDE**.

Uma **função respiratória normal** implica uma oxigenação e ventilação adequadas através da membrana alvéolo-capilar. A ventilação-minuto, dependente do volume corrente (volume de ar inspirado num ciclo respiratório) e da frequência respiratória (**FR**), é o principal determinante da remoção de dióxido de carbono. Uma respiração normal necessita de um esforço mínimo. A frequência respiratória varia com a idade, Quadro 1. O volume corrente espontâneo mantém-se em cerca de sete a nove mL/kg durante toda a vida. Pode ser avaliado qualitativamente através da auscultação pulmonar, procurando ouvir a entrada de ar em todas as zonas pulmonares e observando a expansão torácica com a respiração.

Do ponto de vista fisiológico, a **insuficiência respiratória** é habitualmente definida como: incapacidade do sistema respiratório manter uma pressão parcial de oxigénio – PaO₂ superior a 60 mmHg com uma fração de oxigénio inspirado – FiO₂ de 21% (ar ambiente); correspondendo aproximadamente a uma saturação periférica de oxigénio - SpO₂ de 90% ou uma pressão parcial de dióxido de carbono – PaCO₂ inferior a 60 mmHg. Esta definição implica a realização de uma gasometria arterial que pode ser difícil de obter e pouco fiável nas crianças. Para além disso, uma criança com dificuldade respiratória pode conseguir manter os gases do sangue dentro de limites relativamente normais, à custa de um aumento do esforço respiratório. Quando os mecanismos de compensação (aumento da frequência respiratória, cardíaca e utilização dos músculos acessórios) falham, a deterioração pode ser muito rápida e a paragem cardio-respiratória iminente tem que ser antecipada. Para haver um bom fluxo de ar e uma ventilação-minuto adequada, a **via aérea**

Idade	FR normal (limite superior)	FC normal (limite superior)	PA sist. normal (limite inferior)
1 mês	35 (55)	120 (175)	60 (50)
1 ano	30 (40)	110 (170)	80 (70)
2 anos	25 (30)	100 (160)	90 + 2 *idade (70 + 2 *idade)
6 anos	20 (25)	90 (130)	90 + 2 *idade (70 + 2 *idade)
12 anos	15 (20)	80 (100)	120 (90)

© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Quadro 1. Valores normais de Frequência Respiratória, Frequência Cardíaca e Pressão Arterial em lactentes e crianças (valores médios, com os superiores e inferiores entre parênteses).

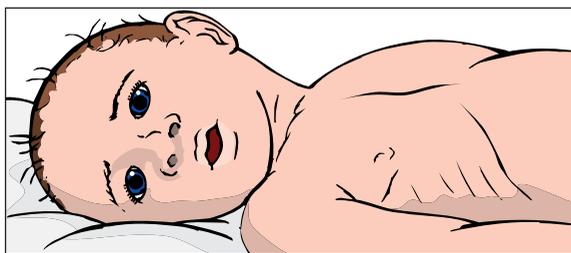
(A) tem que estar desobstruída e estável. Se a via aérea está em risco e instável, pode ficar obstruída (i.e. numa criança inconsciente em respiração espontânea, a queda da língua pode obstruir a via aérea). A entrada de ar deve ser avaliada observando os movimentos respiratórios e torácicos, ouvindo os sons respiratórios e ruídos junto ao nariz e boca (ou por auscultação) e sentindo o movimento de ar junto ao nariz e boca.

As crianças com dificuldade respiratória procuram posições que otimizem a capacidade respiratória. Na obstrução da via aérea superior adotam muitas vezes uma posição de extensão do pescoço, para melhorar a permeabilidade da via aérea. Noutras situações, muitas vezes sentam-se inclinadas para a frente e apoiadas nos braços. Esta posição melhora a utilização de músculos acessórios. Deve permitir-se à criança adotar a posição mais confortável e/ou melhor para a permeabilização da via aérea.

Na **respiração (B)** deve ser avaliada a frequência respiratória, o trabalho respiratório (tiragem, utilização dos músculos acessórios, adejo nasal, balanceio da cabeça e contração dos músculos da parede anterior do tórax), a eficácia da respiração através da estimativa do volume corrente pela expansão torácica, auscultação e deteção de ruídos adicionais, a oxigenação (cianose central ou palidez; SpO₂) e os efeitos da insuficiência respiratória noutros órgãos (coração: aumento da frequência cardíaca; cérebro: alteração do estado de consciência; pele: má perfusão periférica). Constituem sinais de alarme: a depressão do estado de consciência, a hipotonia, a redução do esforço respiratório, a cianose ou palidez extrema - apesar de oxigénio suplementar, e a sudorese.

Num lactente, a taquipneia pode ser o primeiro sinal de insuficiência respiratória. Uma queda súbita da frequência respiratória numa criança com doença aguda é um achado muito

significativo de gravidade e pode ser um evento pré-terminal. O esforço respiratório é geralmente proporcional à gravidade da insuficiência respiratória, exceto na depressão respiratória central, nas doenças neuromusculares e na exaustão. A tiragem é facilmente observada no lactente e criança pequena pela elevada *compliance* da caixa torácica, figura 1. Nas crianças com mais de cinco anos, a tiragem revela um compromisso importante da função respiratória.



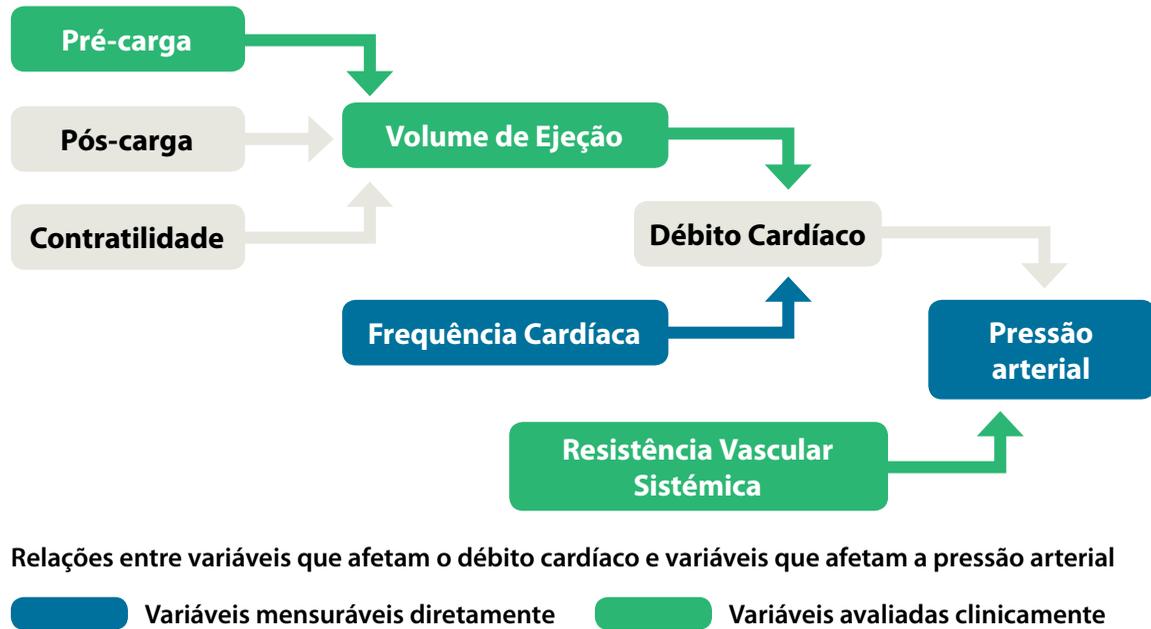
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 1. Insuficiência respiratória descompensada numa criança com dificuldade respiratória (tiragem sub e intercostal, xifoideia e adejo nasal) e diminuição da interação com o meio.

Quando o trabalho respiratório aumenta, o esternocleidomastoideu pode ser usado como músculo acessório. Esta adaptação no lactente pode originar um movimento de balanceio da cabeça para cima e para baixo, diminuindo a eficácia da ventilação, sendo portanto um sinal de gravidade. A respiração paradoxal consiste num movimento de expansão do abdómen e retração da parede anterior do tórax durante a inspiração provocada pela contração do diafragma. Este tipo de respiração também é ineficaz, porque há redução do volume corrente com aumento do esforço muscular. O adejo nasal é muitas vezes observado em crianças com esforço respiratório.

A deteção de ruídos respiratórios anómalos e o momento do ciclo em que surgem, indicam o local da obstrução. Um ruído inspiratório rude e mais ou menos agudo (estridor) é característico de uma obstrução alta da via aérea (extra-torácica). O estridor bifásico (inspiratório e expiratório) indica uma obstrução a nível superior da traqueia. Quando o local da obstrução é mais distal (nível inferior da traqueia) o ruído é expiratório. Os síbilos (ruídos expiratórios prolongados, audíveis na auscultação) indicam estreitamento das vias aéreas inferiores, normalmente a nível brônquico ou bronquiolar (intra-torácico). Uma diminuição do ruído pode indicar uma obstrução completa ou exaustão da criança. O gemido surge principalmente no recém-nascido, mas por vezes também no lactente e criança pequena. É um som que resulta do movimento do ar exalado contra uma glote que parcialmente fechou, numa tentativa de gerar uma pressão positiva no final da expiração, de modo a preservar a capacidade residual funcional, impedindo o colapso alveolar.

O **choque** ocorre quando o fluxo sanguíneo e a entrega de nutrientes aos tecidos não são suficientes para as necessidades metabólicas. A entrega inadequada dos substratos metabólicos (*i.e.* oxigénio, glicose) e a falha na remoção dos metabolitos celulares desencadeiam o metabolismo anaeróbio com acumulação de ácido láctico e lesão celular. O choque pode surgir com débito cardíaco ou pressão arterial aumentados, normais ou diminuídos, figura 2. Pode ser compensado ou descompensado. O choque compensado surge na fase inicial, sem hipotensão. Apesar da pressão arterial ser normal, observam-se sinais de falência circulatória, taquicardia, má perfusão cutânea,



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 2. Parâmetros cardio-vasculares e suas relações.

pulsos periféricos fracos, taquipneia e oligúria. O choque descompensado está presente quando surge hipotensão e compromisso da perfusão dos órgãos vitais (coração, cérebro).

No **reconhecimento da criança com insuficiência circulatória ou choque** é necessário avaliar a frequência cardíaca (FC), a pressão arterial, Quadro 1, o volume do pulso central e periférico, a perfusão periférica através do tempo de reperfusão capilar, a pré-carga (ingurgitamento das veias jugulares, fevres pulmonares e hepatomegália; estes traduzem aumento da pré-carga e permitem diferenciar o choque cardiogénico dos outros) e os efeitos noutros órgãos (respiratório: aumento da

frequência respiratória; cérebro: alteração do estado de consciência; rins: oligúria).

As crianças têm uma reserva cardíaca limitada; aumentam o débito cardíaco mais à custa de uma elevação da frequência cardíaca do que do volume sistólico. Os mecanismos compensatórios para restabelecer o débito cardíaco quando há diminuição do volume vascular são: taquicardia, vasoconstricção e aumento da contratilidade do miocárdio. O volume de ejeção diminui com a hipovolémia. Inicialmente, há um aumento da frequência cardíaca e da resistência vascular periférica para manter a pressão arterial dentro dos limites do normal. Quando os mecanismos de compensação falham, surge a descompensação com hipotensão.

A taquicardia é mantida até haver depleção das catecolaminas estimulantes do miocárdio.

A hipotensão aparece particularmente tarde no choque, sendo um sinal de descompensação fisiológica e deve ser tratada vigorosamente, porque a falência cardio-respiratória com paragem pode estar iminente. O volume de ejeção pode ser avaliado pela palpação da amplitude do pulso. À medida que o volume de ejeção diminui, a amplitude do pulso também reduz. A amplitude dos pulsos periféricos (*i.e.* radial) diminui mais rapidamente do que a dos pulsos arteriais centrais. A comparação entre os pulsos periféricos e os centrais pode ser útil.

A diminuição dos pulsos centrais é um sinal de alarme de paragem cardio-respiratória iminente.

O tempo de reperfusão capilar é utilizado para avaliar a perfusão; se estiver prolongado, indica vasoconstricção periférica, constituindo um sinal precoce de choque. Avalia-se fazendo pressão sobre uma área de pele durante cinco segundos (*i.e.* esterno). Depois de libertar a pressão, a cor deve voltar ao normal em menos de dois segundos. O local de avaliação deve estar ao nível do coração (ou ligeiramente acima) para evitar a estase venosa.

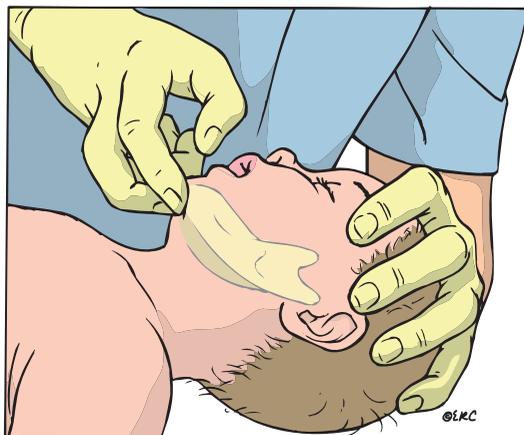
Os sinais de falência cardio-respiratória iminente, em que é necessário uma intervenção terapêutica imediata e eficaz são: comportamento pouco habitual, coma ou alteração da consciência, exaustão por dificuldade respiratória, cianose, taquipneia (FR >60 cpm), FC >180 bpm ou FC <80 bpm antes de um ano de idade, FC >160 bpm ou FC <60 bpm depois de um ano de idade, febre com exantema purpúrico, trauma grave ou queimaduras afetando cerca de 15% da superfície corporal e convulsões.

A abordagem da criança gravemente doente passa pela colocação imediata de uma máscara de oxigénio de alta concentração e acesso venoso, detalhados à frente.

8.2.4 Suporte básico de vida pediátrico

O suporte básico de vida pediátrico (**SBV**) consiste na aplicação de manobras e competências que, sem a utilização de adjuvantes técnicos, permitem o reconhecimento e intervenção numa criança em paragem cardíaca ou respiratória e possibilita “ganhar tempo” até a criança poder receber tratamento mais diferenciado. Deve ser iniciado o mais rapidamente possível. O principal objetivo é conseguir oxigenação suficiente para proteger o cérebro e os outros órgãos vitais. Apesar de pouco frequente, a paragem cardíaca primária, FV ou TV sem pulso, ocorre ocasionalmente em crianças. Se esta for uma situação provável, como no colapso súbito testemunhado de uma criança com uma doença cardíaca conhecida, o prognóstico dependerá de desfibrilhação precoce. Neste caso, é preferível, para um reanimador sozinho, ativar o serviço de emergência médica (**SEM**) antes de iniciar o SBV, e utilizar um desfibrilhador automático externo (**DAE**) se disponível. No entanto, para a maioria das crianças em paragem cardio-respiratória, a sequência de atitudes recomendada baseia-se em dois factos fundamentais:

1. A maioria das paragens em crianças resulta da hipóxia e a prioridade é a permeabilização da via aérea e o fornecimento imediato de oxigénio (insuflações com ar expirado).



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 3. Cabeça na posição neutra e elevação do queixo no lactente.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 4. Extensão da cabeça e elevação do queixo na criança pequena.

2. A arritmia mais frequente nas paragens em crianças é a bradicardia grave que evolui para assistolia. Assim, o SBV eficaz é mais importante que o acesso rápido a um desfibrilhador.

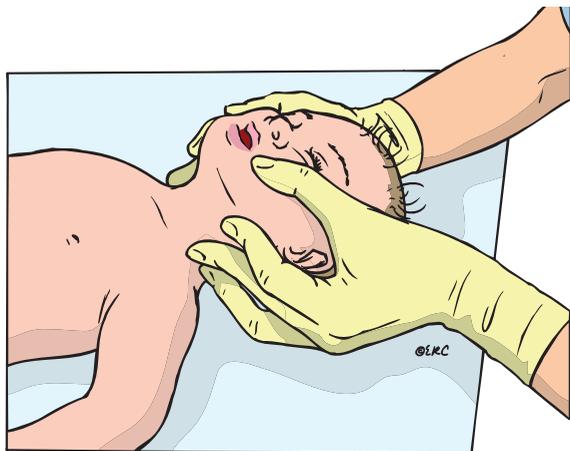
No caso de estar presente só um reanimador, é recomendado iniciar e manter o SBV durante um minuto antes de ponderar abandonar a criança para chamar ajuda. Se existe mais que um reanimador, um deles deve procurar ajuda imediatamente, ativando o SEM, enquanto o outro inicia SBV. O SBV deve ser executado segundo a ordem – **S**SS, **A**BC, **R**: **S**afety (segurança); **S**timulate (estimular); **S**hout for assistance (chamar ajuda); **A**irway (via aérea); **B**reathing (respiração); **C**irculation (circulação); **R**eassess (reavaliar).

A ordem das ações é muito importante porque se uma manobra não for bem executada, a eficácia da seguinte pode ficar comprometida. Em todas as emergências é essencial avaliar



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 5. Extensão da cabeça e elevação do queixo na criança maior.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 6. Manobra de subluxação da mandíbula.

rapidamente a situação e garantir primeiro a segurança dos reanimadores e depois a da criança. O modo adequado de o fazer é estabilizar a cabeça, colocando uma mão na frente e utilizar a outra mão para abanar o braço da criança ou puxar o cabelo. Ao mesmo tempo, deve chamar-se o nome da criança em voz alta e dizer-lhe “Acorda!” ou perguntar-lhe “Estás bem?”. Nunca se deve sacudir a criança. Se não houver resposta, deve-se iniciar SBV imediatamente. Se outra pessoa estiver disponível, deve ativar o SEM (número europeu universal - 112).

Permeabilizar a via aérea (A)

A permeabilização da via aérea pode ser efetuada de dois modos: posicionamento da cabeça e subluxação da mandíbula. Em lactentes, a cabeça deve ser colocada na posição neutra (eixo da orelha alinhado com o eixo do tronco - figura 3). Na criança é necessário efetuar mais extensão da cabeça, figuras 4 e 5. A manobra de subluxação



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 7. Insuflações iniciais no lactente, com a técnica boca a boca-nariz.

da mandíbula é utilizada para abertura da via aérea na criança quando é necessária imobilização da coluna cervical. O reanimador coloca as mãos nos dois lados da cabeça. As extremidades de dois ou três dedos de cada mão colocam-se debaixo dos ângulos da mandíbula, elevando-a, com os polegares cuidadosamente apoiados nos malaras, figura 6. Para maior estabilidade, os cotovelos do reanimador devem estar apoiados na superfície em que a criança está deitada.

Respiração (B)

Após permeabilizar a via aérea é necessário, avaliar a eficácia da respiração espontânea, que deve demorar menos de dez segundos, vendo os movimentos torácicos e abdominais, ouvindo sons e ruídos respiratórios junto à boca e nariz e sentindo o movimento de ar junto à boca e nariz. Se a criança não respira eficazmente ou tem apenas respiração agônica, o reanimador deve efetuar cinco insuflações iniciais com ar expirado, mantendo a via



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 8. Insuflações iniciais na criança com a técnica boca-a-boca.

aérea patente. Cada insuflação deve ser lenta (cerca de um segundo). O reanimador pode efetuar uma inspiração profunda entre cada duas insuflações, para otimizar o O_2 e minimizar o CO_2 que administra à criança. As insuflações são efetuadas através das técnicas boca a boca-nariz e boca-a-boca. A primeira é recomendada em lactentes, figura 7. O reanimador coloca a sua boca em volta da boca e do nariz do lactente, criando uma boa selagem, e insufla. Na criança a insuflação é feita procedendo a uma boa selagem na boca, ocluindo o nariz para evitar a fuga de ar como ilustrado na figura 8.

A eficácia das insuflações iniciais avalia-se observando a elevação e descida do tórax. O reanimador deve adaptar a pressão e volume das insuflações às características da criança para garantir expansão torácica com cada insuflação.

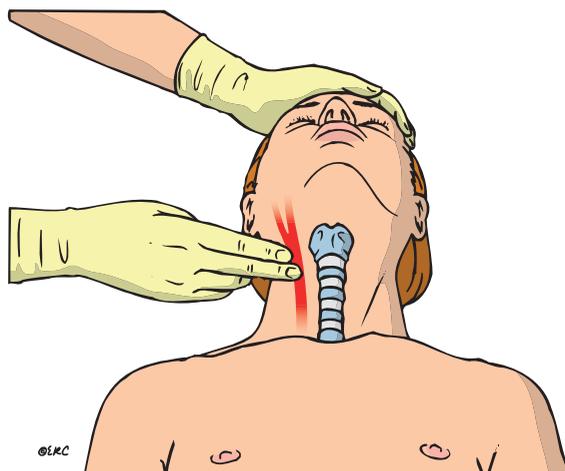
Circulação (C)

Após as insuflações iniciais o reanimador deve avaliar se a criança tem circulação espontânea ou se



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

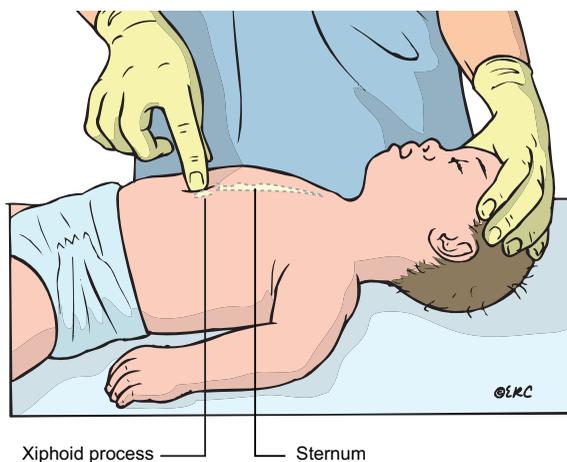
Figura 9. Palpação do pulso braquial e pesquisa de sinais de circulação no lactente.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

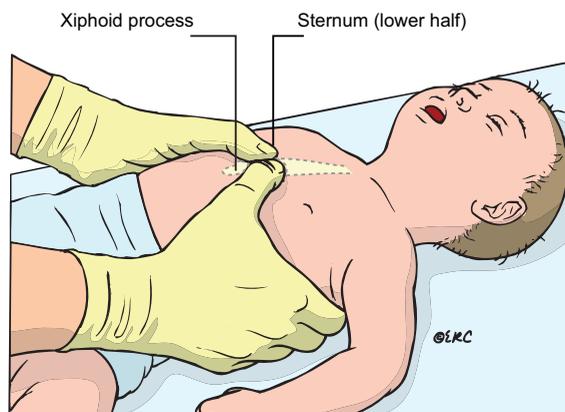
Figura 10. Palpação do pulso carotídeo na criança.

necessita de compressões torácicas. Deve-se observar se há sinais de circulação: movimento, tosse ou respiração normal ou palpar um pulso central. A palpação do pulso central, sobretudo para leigos, pode causar dúvidas por isso a decisão de continuar o SBV



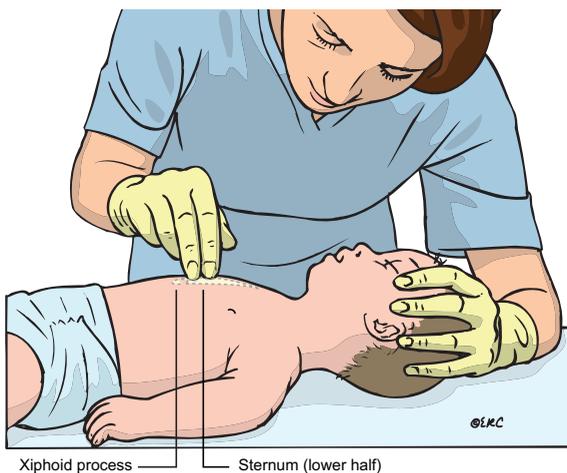
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 11. Localização do apêndice xifoide na junção das costelas inferiores. Adaptado de ERC



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 13. Compressões torácicas no lactente: técnica do abraço (dois polegares).



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 12. Compressões torácicas no lactente: técnica dos dois dedos.

é baseada nos sinais de circulação. Em lactentes, os locais recomendados para avaliação do pulso central são as artérias braquial ou femoral, figura 9. Nas crianças palpa-se a carótida, figura 10, ou a femoral. Se não há sinais de circulação, devem ser iniciadas

compressões torácicas, a menos que o reanimador tenha a **CERTEZA** de que consegue palpar um pulso central com frequência superior a 60 bpm.

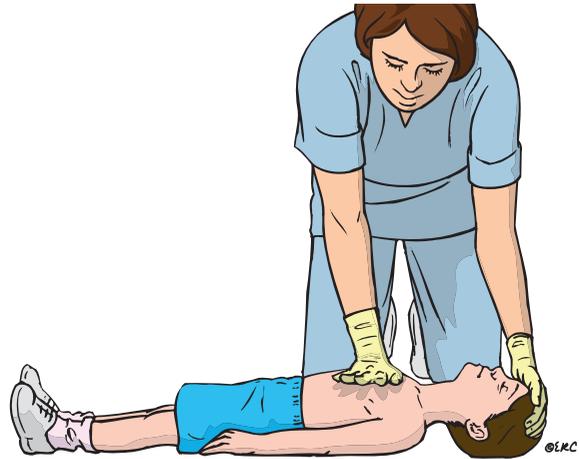
O tempo máximo para avaliação dos sinais de circulação é de dez segundos. Se não há sinais de circulação devem ser iniciadas compressões torácicas. Estas são seriadas, rítmicas, exercidas sobre a parede torácica anterior para conseguir um fluxo sanguíneo suficiente para os órgãos vitais, numa tentativa de os manter viáveis, até ao retorno da circulação espontânea. Para serem executadas eficazmente, a criança deve ser colocada em decúbito dorsal numa superfície plana e dura, mantendo a cabeça numa posição que permita a patência da via aérea. A relação entre as compressões e as ventilações deve ser de 15:2, atingir uma frequência de compressões de 100 a 120 bpm, deprimir o tórax pelo menos um terço do seu diâmetro antero-posterior (quatro cm no lactente e cinco cm nas outras crianças) e todas as interrupções devem ser minimizadas.

As compressões torácicas devem ser aplicadas sobre a metade inferior do esterno, cerca de um dedo acima do ângulo onde as costelas inferiores se encontram com o apêndice xifoide, figura 11.

As compressões torácicas no lactente podem-se efetuar de duas formas: técnica dos dois dedos, figura 12, ou a técnica do abraço com os dois polegares, figura 13. A primeira é recomendada quando há um reanimador único. Este coloca dois dedos de uma mão sobre a metade inferior do esterno. Quando há dois reanimadores é aconselhado utilizar a técnica do abraço pois permite um melhor débito cardíaco, mas é muito pouco provável que um reanimador único, consiga executá-la de modo eficaz, fazendo insuflações corretas sequencialmente.

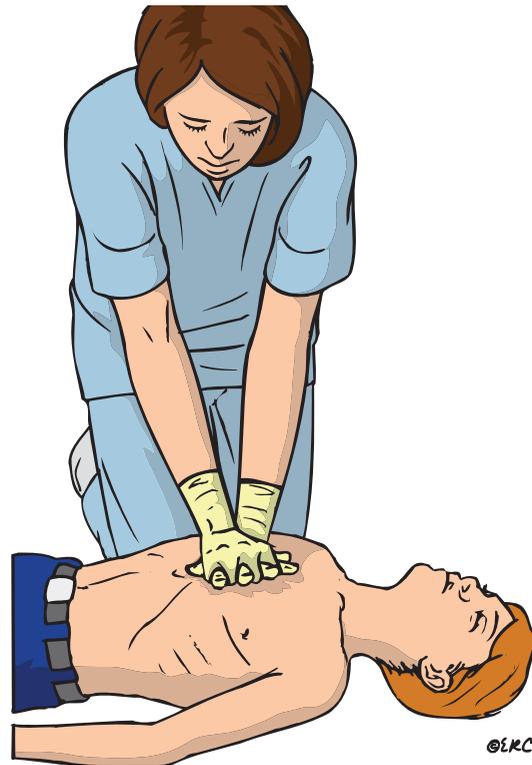
Na criança, o reanimador posiciona-se ao seu lado e coloca a base de uma mão diretamente no eixo longo da metade inferior do esterno. Os dedos devem ser afastados do tórax, de modo que só a base da mão exerça pressão. O reanimador posiciona-se com os ombros diretamente acima do tórax da criança, mantém os braços estendidos e usa o peso corporal para deprimir o tórax, figura 14. Na criança maior deve ser utilizada uma segunda mão, colocada sobre a primeira com os dedos entrelaçados e afastados da parede torácica, figura 15.

As compressões torácicas adequadas devem produzir um pulso palpável durante o SBV. Após um minuto, parar brevemente para reavaliar a criança, procurando rapidamente sinais de circulação e garantindo que o SEM foi ativado. O SBV apenas deve parar quando: a criança apresenta sinais de circulação, outras pessoas se encarregam da reanimação ou o reanimador fica demasiado exausto para continuar.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

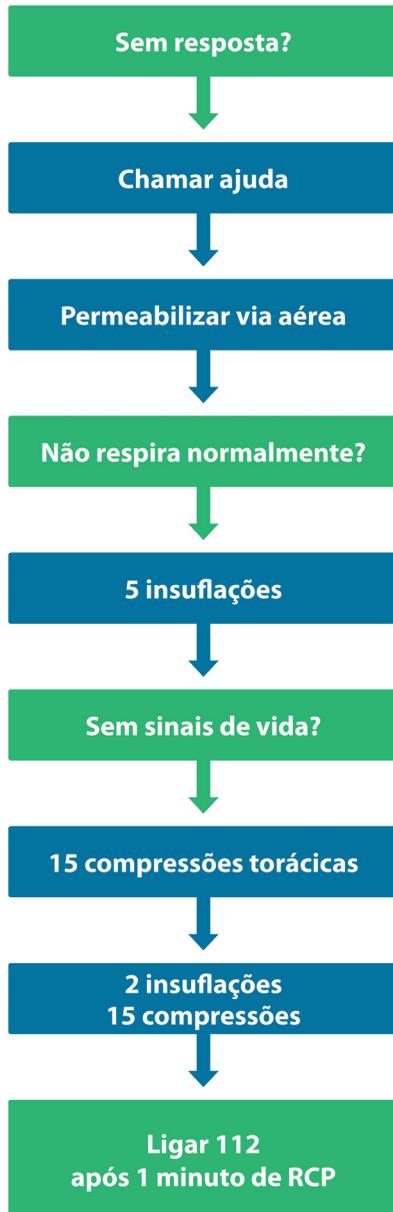
Figura 14. Compressões torácicas na criança pequena: técnica de uma mão.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 15. Compressões torácicas na criança maior: técnica de duas mãos.

Suporte Básico de Vida Pediátrico



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 16. Algoritmo do Suporte Básico de Vida Pediátrico, RCP - Reanimação cardio-pulmonar.

Na figura 16 pode-se observar o algoritmo do SBV pediátrico.

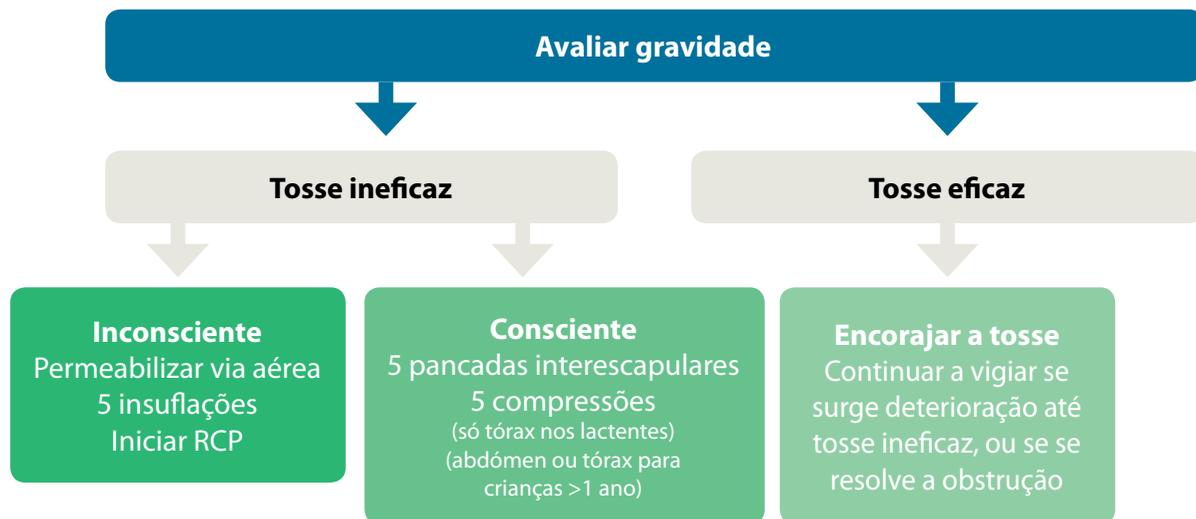
Utilização de um desfibrilhador automático externo na criança

Estão disponíveis DAE's semi-automáticos e, ocasionalmente, totalmente automáticos. São dispositivos computadorizados seguros e fiáveis, cada vez mais usados por leigos e profissionais de saúde. Um DAE analisa o eletrocardiograma (ECG) da vítima e determina se um choque para desfibrilhação está indicado, facilitando a sua administração. Nos modelos semi-automáticos, os mais frequentemente disponíveis, a administração do choque requer que o reanimador siga as instruções do aparelho e pressione o botão indicado. A principal vantagem do DAE é que reconhece ritmos desfibrilháveis específicos e, portanto, o choque pode ser administrado por um leigo. Se uma criança com mais de oito anos ou de 25 kg



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 17. Utilização de um DAE na criança, após um minuto de SBV.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 18. Algoritmo da abordagem da sufocação pediátrica, RCP - Reanimação cardio-pulmonar.

necessita de desfibrilhação, um DAE *standard* pode ser usado. Para crianças com menos de oito anos ou de 25 kg, deve ser idealmente usado um DAE com dispositivo atenuador. No entanto, se não estiver rapidamente disponível nem um desfibrilhador manual nem um com atenuador, um DAE *standard* pode ser usado em crianças com menos de oito anos. Os elétrodos dos DAE's são colocados: um à direita do esterno e outro na linha medio-axilar á esquerda. Na sequência de utilização de um DAE deve-se, figura 17:

1. garantir que o reanimador, a vítima e outros presentes estão em segurança;
2. iniciar SBV. Se há dois ou mais reanimadores, um continua com o SBV enquanto o outro chama ajuda e traz o DAE, se disponível. No caso de um reanimador único, deve chamar ajuda e trazer o DAE após um minuto de SBV (a menos que

seja muito provável uma causa cardíaca). Em qualquer circunstância, não conectar o DAE antes de ter efetuado um minuto de SBV;

3. ligar o DAE e conectar os elétrodos (pediátricos se adequado). Se houver mais que um reanimador, continuar SBV;
4. seguir as indicações verbais e visuais do DAE;
5. assegurar que ninguém toca na vítima enquanto o DAE analisa o ritmo;
6. se estiver indicado choque, garantir que ninguém toca na vítima, pressionar o botão quando indicado, continuar SBV até serem detetados sinais de circulação;
7. se não estiver indicado um choque, retomar de imediato o SBV. Continuar a seguir as indicações do DAE;
8. continuar SBV até chegar ajuda, a vítima iniciar respiração normal, ou o reanimador ficar exausto.

Sinais gerais
Episódio testemunhado
Tosse ou engasgamento
Início súbito, sem outros sinais de doença
História recente de comer ou brincar com objetos pequenos
Tosse eficaz
Choro ou resposta verbal a perguntas
Tosse bem audível
Capaz de inspirar bem antes de tossir
Completamente alerta
Tosse ineficaz
Incapaz de vocalizar
Tosse silenciosa, inaudível
Incapaz de respirar
Cianose
Nível de consciência diminuído

© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Quadro 2. Sinais de sufocação.

Obstrução da via aérea por corpo estranho ou sufocação

A maioria das situações de sufocação em lactentes e crianças ocorre enquanto brincam ou comem e, por isso, são muitas vezes observadas, o que permite que sejam tomadas rapidamente medidas se necessário. Deve suspeitar-se de sufocação se: o início é súbito, não há outros sinais de doença, há história recente de estar a comer ou a brincar com objetos pequenos imediatamente antes do início dos sintomas, quadro 2.

Na abordagem da sufocação, figura 18, é necessário avaliar a eficácia da tosse e o estado de consciência da criança.

Se a criança tosse eficazmente, não são necessárias quaisquer manobras. Deve-se encorajar a tosse e observar. Se a tosse é ineficaz, chamar ajuda e avaliar o nível de consciência. Se a criança está consciente, o reanimador

deve aplicar pancadas interescapulares. Se as pancadas interescapulares não resolvem a obstrução, devem iniciar-se compressões torácicas no lactente ou abdominais na criança. Estas manobras simulam a tosse e aumentam a pressão intra-torácica para desalojar o corpo estranho. Na técnica das pancadas interescapulares no lactente, o reanimador deve apoiá-lo em decúbito ventral com a cabeça mais baixa, para que a gravidade ajude na sua remoção. Se o reanimador está sentado ou ajoelhado deve conseguir apoiar o lactente de modo seguro ao seu colo. A cabeça deve ser apoiada colocando o polegar de uma mão num dos ângulos da mandíbula e um ou dois dedos da outra mão no mesmo ponto do outro lado da mandíbula. É importante ter-se cuidado para não exercer pressão nos tecidos moles debaixo da mandíbula, o que poderia aumentar a obstrução da via aérea. Devem dar-se até cinco pancadas secas com a base de uma mão, nas costas, entre as omoplatas do lactente, figura 19. Na criança, as pancadas interescapulares também são mais eficazes se esta estiver com a cabeça para baixo. Se a criança é pequena, deve ser colocada ao colo do reanimador, como um lactente. Se isso não for possível, deve apoiar-se a criança numa posição inclinada para a frente e dar as pancadas interescapulares. Se as pancadas não removerem o corpo estranho, e a criança continuar consciente, o reanimador pode usar compressões torácicas no lactente, ou abdominais na criança. As compressões abdominais (manobra de Heimlich) não devem ser usadas em lactentes. Na técnica das compressões torácicas no lactente, o reanimador deve deitá-lo em decúbito dorsal, com a cabeça mais baixa,



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 19. Pancadas interescapulares no lactente consciente.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 21. Compressões torácicas no lactente consciente.



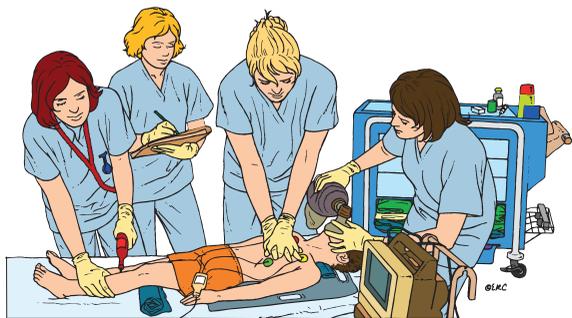
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 20. Manobra para voltar o lactente.



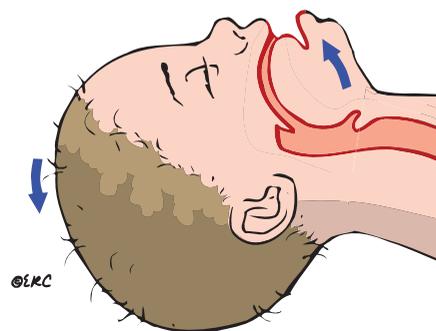
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 22. Compressão abdominal na criança.



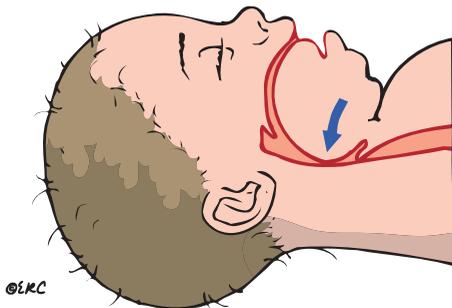
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 23. Trabalho de equipa.



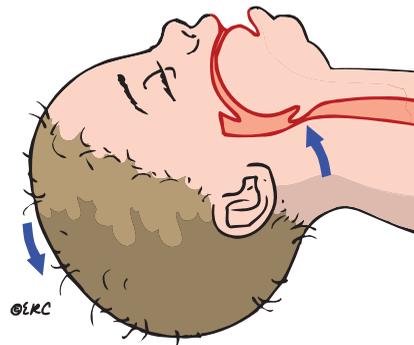
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 26. Extensão com elevação do queixo aumenta a patência da via aérea, elevando a porção anterior da língua.



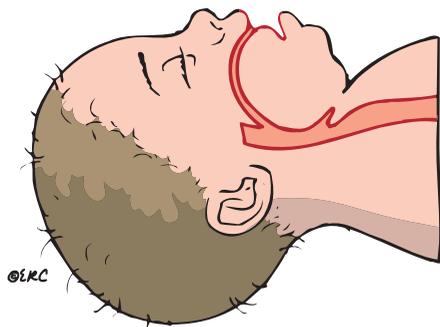
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 24. Criança inconsciente; a queda da língua produz obstrução da via aérea.



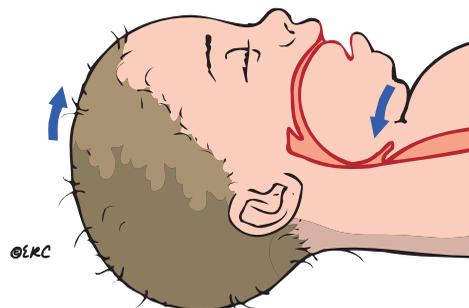
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 27. Hiperextensão causa obstrução da via aérea.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 25. Após um ano de idade, a extensão do pescoço melhora a patência da via aérea.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 28. Flexão do pescoço também causa obstrução da via aérea.

colocando o dorso ao longo do seu braço livre e apoiando o occipital sobre a mão, figuras 20 e 21. O lactente fica assim apoiado ao longo do braço do reanimador, por sua vez apoiado na coxa. Localiza-se a referência para a compressão torácica (metade inferior do esterno cerca de um dedo acima do apêndice xifoide). Devem ser efetuadas até cinco compressões. Estas são semelhantes às compressões torácicas do SBV, mas mais secas e a um ritmo mais lento.

Nas compressões abdominais na criança, o reanimador coloca-se de pé ou ajoelhado atrás desta e passa os seus braços por baixo dos braços da criança, envolvendo o tronco pela frente. O reanimador fecha um punho e coloca-o entre o umbigo e o apêndice xifoide. Apertando esse punho com a outra mão, o reanimador puxa de modo seco para trás e para cima aplicando até cinco compressões abdominais, figura 22. É preciso ter cuidado para não aplicar pressão sobre o esterno e a grelha torácica que provoque trauma. Se o corpo estranho não for expulso e a criança se mantiver consciente, continuar a sequência de pancadas interescapulares e compressões (torácicas em lactentes e abdominais nas outras crianças), chamar ajuda, ou mandar chamar. Se o corpo estranho tiver sido expulso, avaliar a situação clínica. Uma parte do objeto pode permanecer no trato respiratório e causar complicações. As compressões abdominais podem causar lesões internas, por isso todas as vítimas devem ser observadas em meio hospitalar. Se uma criança com OVACE está inconsciente, o reanimador deve deita-la numa superfície dura e plana, iniciar SVB e pedir ajuda. Pode-se abrir a boca, procurar o objeto e se facilmente visível, fazer

uma tentativa de o remover com uma única passagem de um dedo. Não tentar limpezas com o dedo de um modo cego ou repetido, já que podem causar lesões ou empurrar o objeto.

8.2.5 Suporte avançado de vida pediátrico

A abordagem do suporte avançado de vida pediátrico (SAV pediátrico) é estabelecida seguindo o **ABCDE**. No **A** e **B** deve-se permeabilizar a via aérea, otimizar a ventilação, assegurar uma correta oxigenação (iniciar com FiO_2 de 100%) e monitorizar a SpO_2 com oximetria de pulso. Para otimizar a ventilação pode ser necessário utilizar adjuvantes da via aérea e executar a técnica de ventilação com máscara e insuflador. A intubação traqueal não será descrita nesta lição pois em contexto de paragem cardio-respiratória deve ser apenas efetuada por profissionais treinados. A abordagem da **circulação (C)** na paragem cardio-respiratória inclui as compressões torácicas (técnica igual ao descrito no SBV), monitorização com ECG, SpO_2 e pressão arterial, obtenção de um acesso vascular e desfibrilhação. Na figura 23 pode ser observado o trabalho de equipa nesta situação.

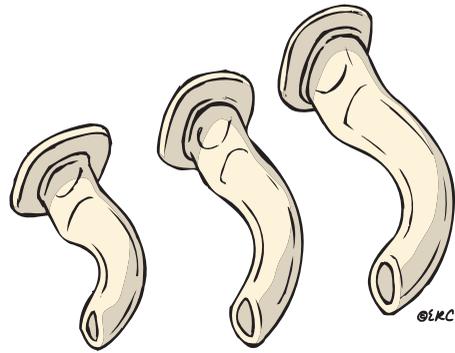
A permeabilidade da via aérea deve ser assegurada de acordo com a abordagem do SBV. Nas figuras 24 a 28 pode ser observada a importância do posicionamento da cabeça a que já se chamou a atenção previamente.

A faringe pode ser obstruída por secreções, vômito ou sangue. Pode ser necessário usar um **equipamento de aspiração** para permeabilizar a via aérea. Este inclui um aspirador fixo, geralmente com regulador da pressão negativa, um

reservatório, tubos de aspiração e sondas de aspiração adequadas. As sondas de aspiração rígidas e de grande calibre (*i.e.* sondas de Yankauer) são especialmente úteis para a remoção de vômito ou secreções espessas e abundantes. As sondas flexíveis são mais adequadas para lactentes ou crianças pequenas, porque são menos traumáticas; no entanto a sua capacidade de aspiração é mais limitada. Para se poder controlar a pressão de aspiração pode usar-se uma peça em Y ou um orifício lateral que se oclui intermitentemente. Nas crianças com reflexo de engasgamento presente a aspiração deve ser efetuada com precaução pelo risco de induzir o vômito. Uma aspiração mais prolongada ou enérgica pode causar estimulação vagal com bradicardia.

As **vias orofaríngeas** (cânulas de Guedel) ou adjuvantes da via aérea, podem ser úteis na criança inconsciente sem reflexo de engasgamento, figuras 29 a 31. Deve ser utilizado um tamanho correto, figura 30, avaliado pela distância entre os incisivos e o ângulo da mandíbula, para evitar o agravamento da obstrução, trauma ou desencadear laringoespasma. Na criança, a via orofaríngea deve ser introduzida com cuidado e sem forçar para não lesar o palato mole. Pode ser inserida diretamente com a concavidade para baixo, usando uma espátula ou uma lâmina de laringoscópio para baixar a língua. Após inserção de uma via orofaríngea, deve verificar-se a patência da via aérea e administrar oxigénio, ou ventilar, consoante necessário.

A **administração de oxigénio** deve ser tão precoce quanto possível. Inicialmente, deve ser fornecida a maior concentração disponível. Uma máscara de oxigénio com reservatório é a



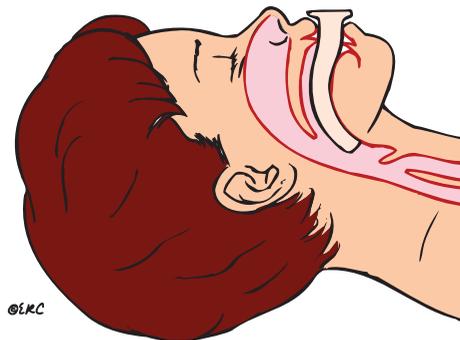
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 29. Vias orofaríngeas.



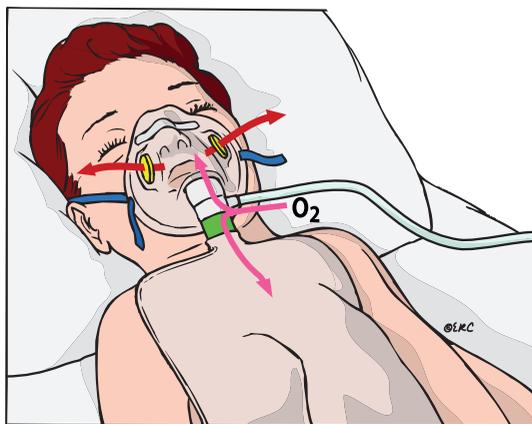
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 30. Estimativa da dimensão apropriada de via orofaríngea (dos incisivos ao ângulo da mandíbula).



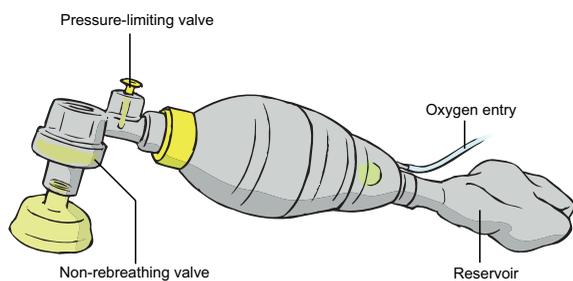
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 31. Via orofaríngea colocada.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 32. Máscara facial: com válvulas unidirecionais, durante a inspiração o oxigênio é fornecido apenas a partir do reservatório e da fonte de oxigênio. Durante a expiração, válvulas unidirecionais permitem exalação e evitam reinalação.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

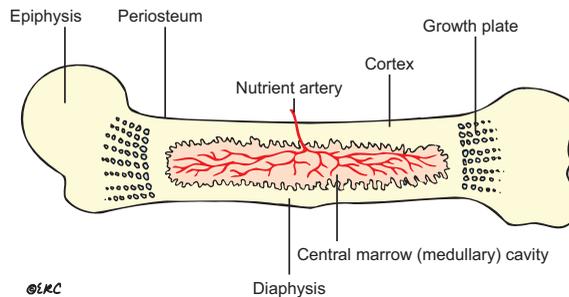
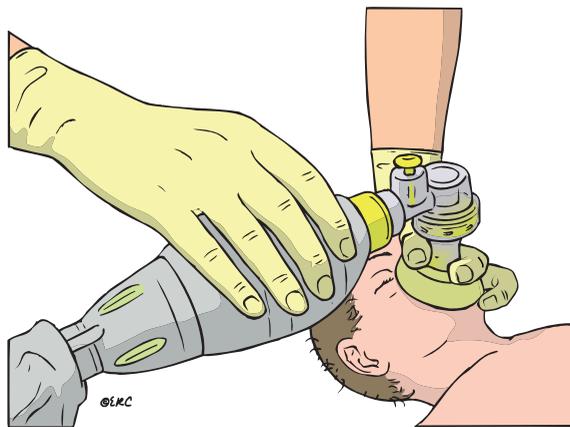
Figura 33. Insuflador auto-insuflável com acumulador, o que permite F_{iO_2} mais elevada.

primeira escolha na criança gravemente doente em respiração espontânea. O débito de oxigênio deve ser suficiente para evitar o colapso do reservatório durante a inspiração. Estas máscaras estão equipadas com válvulas unidirecionais entre o reservatório e a máscara e com válvulas que cobrem os orifícios expiratórios, para evitar a reinalação, figura 32. Desde que haja uma boa adaptação da máscara à face, permitem obter

concentrações de oxigênio no ar inspirado de 90% ou mais, com um débito de 12 a 15 litros de oxigênio por minuto.

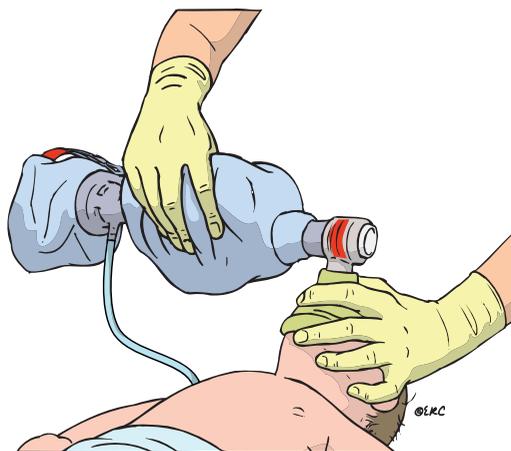
Quando uma criança respira de forma inadequada ou não respira, após manter a permeabilidade da via aérea é necessário iniciar **ventilação**. Numa fase inicial, o melhor método é usar um insuflador manual autoinsuflável, de tamanho adequado, conectado a uma máscara, figura 33. A entubação traqueal apenas deve ser tentada por quem tenha competência e experiência nessa manobra. O reanimador deve efetuar ventilação com pressão positiva com uma frequência de 12 a 20 cpm em lactentes e crianças. O volume corrente conseguido deve evidenciar uma expansão torácica adequada e sons audíveis na auscultação pulmonar. Deve evitar-se a hiperventilação.

Saber executar corretamente ventilação com máscara e insuflador é uma competência fundamental para todos os profissionais de saúde que trabalham com crianças. Mesmo que seja necessária entubação traqueal, a ventilação com máscara e insuflador (VMI) está sempre rapidamente disponível e pode garantir uma ventilação eficaz na maioria das crianças, até chegar ajuda especializada. A máscara deve ter tamanho adequado, ser transparente e permitir uma boa selagem em volta do nariz e boca, garantindo que não se aplica pressão sobre os olhos. São necessárias duas mãos para efetuar a VMI. Uma das mãos segura a máscara, ao mesmo tempo que efetua uma manobra modificada de subluxação da mandíbula; a outra mão comprime o balão, figuras 34 e 35. Para avaliar a eficácia da ventilação deve observar-se cuidadosamente a expansão torácica.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

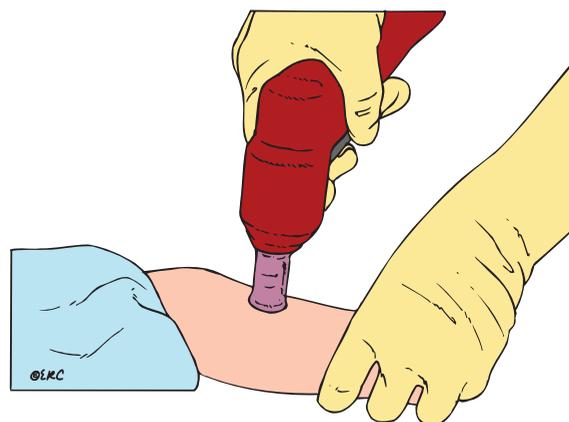
Figura 36. Anatomia de um osso longo.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figuras 34 e 35. A máscara é segura com uma mão com a técnica "E-C clamp", com abertura simultânea da via aérea. Forma-se um "E" com o terceiro, quarto e quinto dedos na mandíbula e um "C" com o polegar e indicador na máscara.

Após a abordagem da via aérea (A) e respiração (B), segue-se a **circulação (C)**. A obtenção de um **acesso venoso** é essencial nos primeiros minutos da reanimação, mas não deve interromper as compressões e a ventilação. Este acesso pode ser conseguido por via intravenosa periférica ou por **via intra-óssea (IO)**. Esta última é a via de escolha nos casos de paragem cardio-respiratória



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 37. Dispositivo tipo berbequim para inserção de agulha intra-óssea.

e choque descompensado. As localizações anatómicas para introdução de agulhas IO são:

1. abaixo dos seis anos: superfície antero-interna da tíbia, 2 a 3 cm abaixo e para dentro da tuberosidade;
2. seis anos ou mais: na face interna da tíbia 3 cm acima do maléolo interno ou na

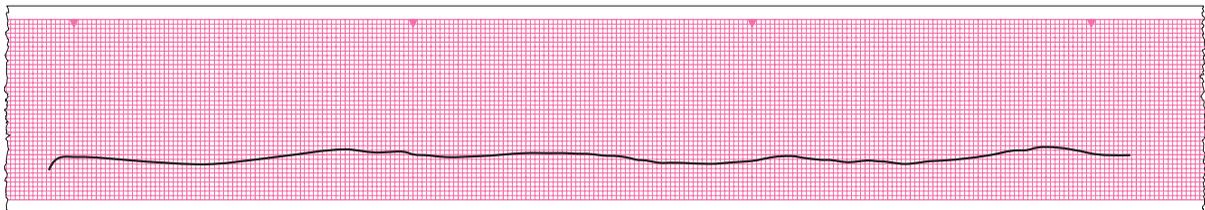
face lateral externa do fêmur, 3 cm acima do côndilo lateral ou na face anterior da cabeça do úmero (adolescentes).

Estes locais permitem evitar as placas de crescimento dos ossos longos (metáfises), figura 36. A agulha atravessa o perióstio e o córtex até à cavidade medular. A inserção da agulha IO e a primeira administração de fluidos podem ser dolorosas. Em crianças conscientes, a pele e o perióstio devem ser infiltrados com lidocaína a 1%.

A técnica de inserção de agulha intra-óssea consiste em:

1. Identificar o local de entrada.
2. Limpar a pele circundante com uma solução de base alcoólica.
3. Infiltrar a pele, até ao perióstio, com lidocaína a 1% (em crianças conscientes).

4. Imobilizar o membro com a mão não dominante (garantir que a mão não fica por baixo do membro).
5. Com a mão dominante, o reanimador segura firmemente a agulha num ângulo de 90° em relação à pele já preparada.
6. Avançar a agulha com movimentos firmes de rotação a 90°, até ter uma sensação de cedência, no momento em que o córtex é atravessado. A agulha deve entrar aproximadamente um a dois cm. Se for usado um dispositivo automático tipo berbequim, colocar a agulha firmemente na pele e começar a ativar o motor sem forçar, figura 37. Parar quando se sente ceder. O comprimento introduzido depende do tipo de dispositivo usado.
7. Após remover o mandril, conectar um curto prolongador com uma torneira de três



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 38. Assistolia.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 39. Fibrilhação ventricular fina.

vias ligada a uma seringa e ao reservatório de fluidos. Aspirar sangue ou injetar soro para confirmar o posicionamento correto. Não se deve notar infiltração dos tecidos subcutâneos. Se a colheita não atrasar a administração de fluidos e fármacos, deve ser obtida uma amostra de sangue para hemograma, classificação e outras análises consideradas pertinentes.

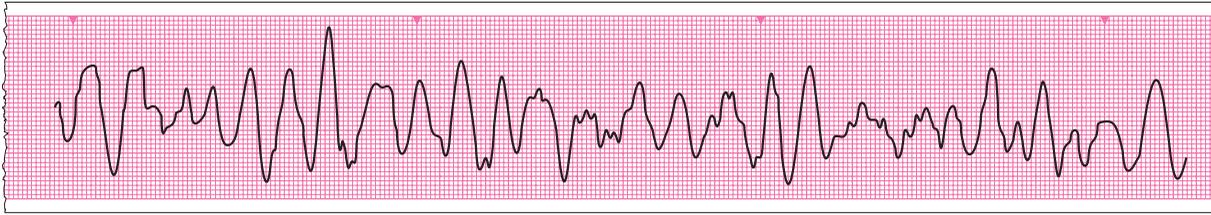
8. Administrar os fármacos de reanimação seguidos de bólus de dois a dez mL de soro fisiológico e/ou bólus de outros fluidos se indicados. Os bólus de fluidos de grande volume devem ser injetados com uma pressão cuidadosa.
9. Após ter penetrado na cavidade medular a agulha ficará estável e não necessita de fixação com adesivos. No entanto, deve ser assegurado que não se remova acidentalmente, principalmente durante o transporte.

O reconhecimento do **ritmo** através da **monitorização com ECG** é prioritário pois é necessário definir se o ritmo é ou não desfibrilhável. A abordagem da paragem cardio-respiratória (ritmos desfibrilháveis e não desfibrilháveis) está detalhada nos algoritmos de suporte avançado de vida pediátrico, figuras 42 a 44. Nos **ritmos não desfibrilháveis** (assistolia e AESP) é necessário fazer compressões torácicas e nos **desfibrilháveis** (FV e TV sem pulso), compressões e

desfibrilhação. A **assistolia** caracteriza-se pela ausência total de atividade elétrica e mecânica do coração, figura 38.

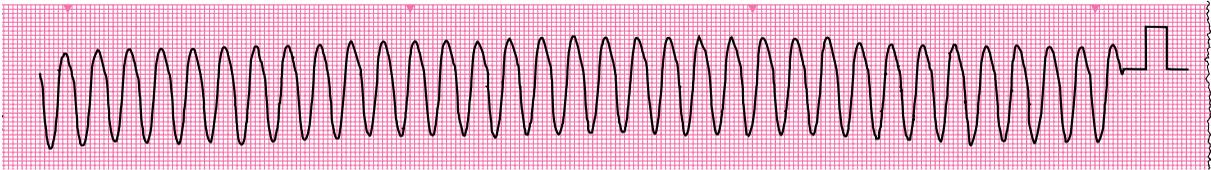
Na **AESP** ocorre atividade elétrica organizada na ausência de sinais de vida ou pulso central. O ECG observado pode apresentar diversas variantes de complexos QRS normais mas rapidamente evoluem para complexos largos e anómalos. Todos os ritmos de paragem cardíaca, mas particularmente a AESP, podem ser devidos a uma causa reversível subjacente. A **FV** consiste numa série caótica e desorganizada de despolarizações com ondas e complexos anormais. Como não ocorre sístole ventricular, não há pulso palpável. A FV pode ser descrita como fina ou grosseira dependendo da amplitude dos complexos, figuras 39 e 40. A **TV sem pulso** é rara em crianças. Caracteriza-se por uma frequência ventricular de 120 a 400 bpm, com complexos largos e regulares, mas sem pulso figura 41.

A obtenção de informação relevante acerca da situação clínica prévia da criança e de fatores predisponentes pode ser útil para determinar causas e otimizar a abordagem da paragem cardio-respiratória. Todas as causas com um **tratamento específico** possível devem ser sistematicamente consideradas e corrigidas. Para recordar as mais frequentes, usa-se a mnemónica **4Hs** (hipóxia, hipovolémia, hipo ou hipercaliémia e hipotermia) e **4Ts** (pneumotórax de tensão, tóxicos, tamponamento cardíaco e tromboembolia).



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 40. Fibrilhação ventricular grosseira.



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 41. Taquicardia ventricular.

Suporte Avançado de Vida Pediátrico

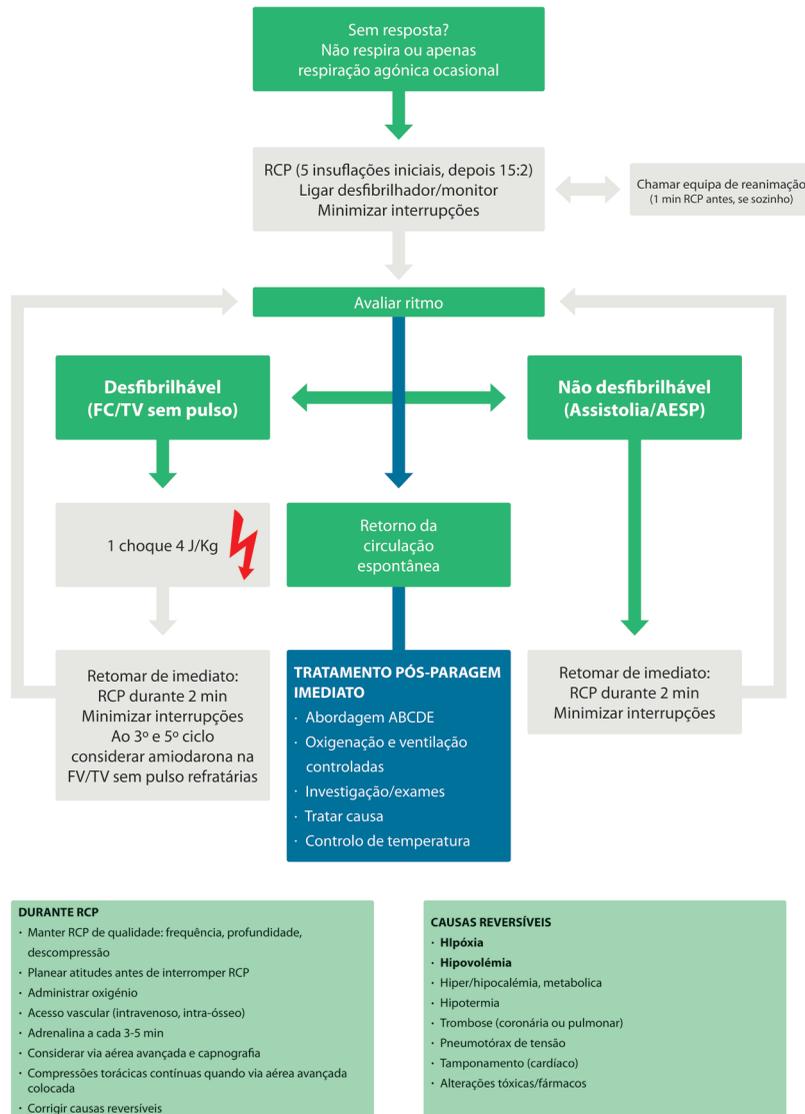
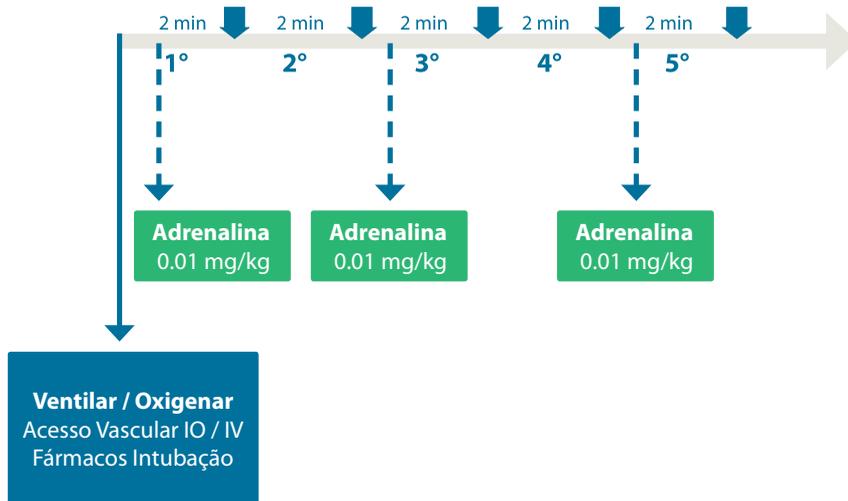
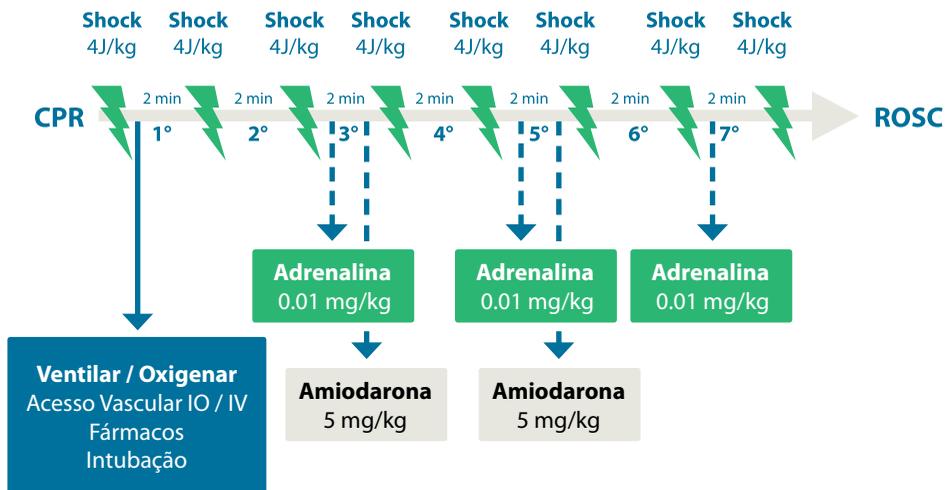


Figura 42. Algoritmo do SAV pediátrico. RCP - reanimação cardio-pulmonar; FV - fibrilhação ventricular; TV - taquicardia ventricular; AESP - atividade elétrica sem pulso



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 43 - Algoritmo pediátrico para ritmos não desfibrilháveis. IO - intra-ósseo; IV - intravenoso



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 44. Algoritmo pediátrico para ritmos desfibrilháveis. IO - intra-ósseo; IV - intravenoso; CPR - cardiopulmonary resuscitation; ROSC - return of spontaneous circulation.

**Capítulo 9.
Neonatologia**

9

**José Carlos Peixoto
e Carla Pinto**

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_9

9.1. DEFINIÇÕES, CONCEITOS E FISIOLOGIA FETAL

9.1.1 Contexto e descrição do tema

Neonatologia é a subespecialidade da Pediatria que se ocupa das crianças desde o nascimento até aos 28 dias de vida.

Perinatologia é o ramo da Medicina que trata dos fetos desde a concepção, especialmente desde que são potencialmente viáveis, até à alta do recém-nascido da Maternidade. O seu objetivo principal é promover a segurança no parto e a qualidade no nascimento; ambas dependentes do sucesso da vigilância da gravidez, da antecipação do melhor local, momento e condições para o parto assim como a qualidade da reanimação disponível. A perinatologia promove a partilha assistencial, a articulação indispensável entre a Neonatologia e a Medicina materno fetal, a cooperação multidisciplinar e a comunicação entre Obstetras e Neonatologistas.

Idade de gestação (IG) é a duração da gravidez medida desde o primeiro dia do último ciclo menstrual. Quando completa (40 semanas) dura cerca de 280 dias. A idade embrionária avalia-se desde a fertilização, dura cerca de 266 dias, menos duas semanas que a IG.

Período pré embrionário corresponde às primeiras duas semanas após fertilização. É um período de abundante divisão celular, diferenciação, formação das estruturas que vão garantir a implantação às paredes uterinas, a circulação e diferenciação fetal. Ao quarto dia após a fertilização a **mórula** aproxima-se da parte média superior do útero onde se vai iniciar a implantação. Ao quinto dia após a fertilização forma-se o

blastocisto constituído por uma parede externa (**trofoblasto**) responsável pelo desenvolvimento da placenta e membranas amnióticas e pela parte interna (**embrioblasto**) que originará o cordão umbilical e o feto. Ao sexto dia após a fertilização o trofoblasto invade o endométrio e subdivide-se em duas paredes: uma penetra o miométrio contactando as artérias uterinas e origina as artérias espirais uteroplacentares; a outra designada sinciotrofoblasto irá revestir todas as vilosidades provenientes do feto. Entre estas duas paredes ficará o espaço inter-vilositário, rede vascular de muito baixa resistência que irá ser responsável por todas as trocas entre a circulação embrio/feto-placentar/materna (figuras 1 e 2). Neste período o contacto com a circulação materna ainda não existe sendo relativamente resistente à ação dos teratogéneos.

Período embrionário é a fase crítica do desenvolvimento humano, inicia-se à segunda e termina na oitava semana após a fertilização. É muito vulnerável à acção de várias agressões, com risco acrescido de malformações. Nestas oito semanas desenvolvem-se todos os órgãos e principais sistemas do feto. Nesta fase o **saco vitelino** é a principal fonte de nutrientes, mas o cordão umbilical continua a desenvolver-se e a estabelecer a circulação fetal e o desenvolvimento embrionário dos órgãos e sistemas fetais. O desenvolvimento do **sistema nervoso central (SNC)** é o primeiro a ser iniciado, por volta dos 18 dias após a fertilização, mas é o último a completar a sua maturação terminando muito para além do nascimento. O coração começa a ter batimentos aos 22 dias após fertilização e é o primeiro a ficar completamente funcional. A circulação feto-placentar está completa à

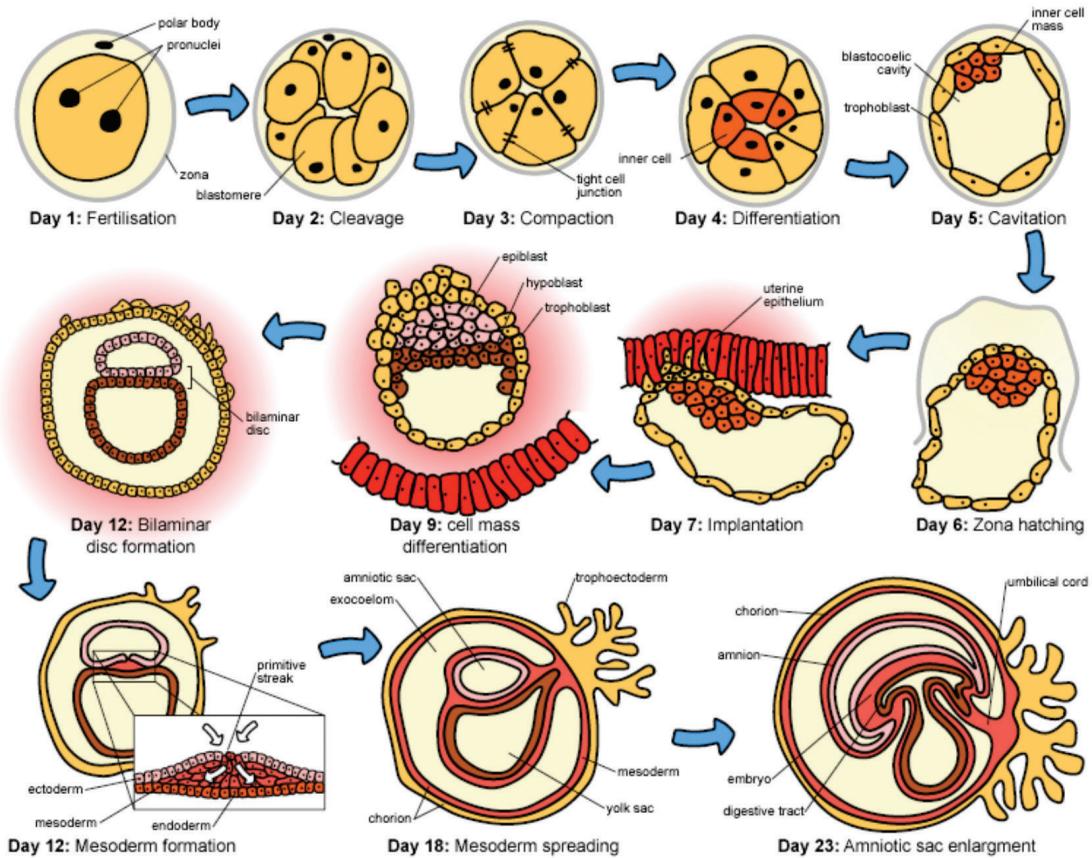


Figura 1. Desenvolvimento embrionário. Adaptado de: HumanEmbryogenesis.svg
<https://en.wikipedia.org/wiki/File:HumanEmbryogenesis.svg>

quinta semana após fertilização. Nesta altura as vilosidades estão constituídas, a grande maioria submersas no espaço inter-vilositário e algumas delas atingindo o trofoblasto extravilositário. Até aqui o saco vitelino substituiu a função da placenta no fornecimento dos principais nutrientes ao feto. As duas circulações nunca se misturam. O sinciotrofoblasto, parede fetal do trofoblasto, é um epitélio especializado que cobre toda a árvore das vilosidades, atingindo uma área de 12 a 14 m² no final da gestação. É responsável pelo transporte de gases, nutrientes e produtos

residuais, pela síntese de peptídeos, glicogénio, esteróides, e hormonas que regulam as funções da placenta e dos sistemas fetais e maternos (figura 2).

Período fetal inicia-se na oitava semana após a fertilização e termina no final da gestação. Depois de um período em que predominaram a hiperplasia e a organogénese, segue-se uma fase de crescimento linear na estatura, crescimento logarítmico no peso e maturação de todos os órgãos e sistemas. A formação de urina inicia-se entre a nona e a décima segunda semana

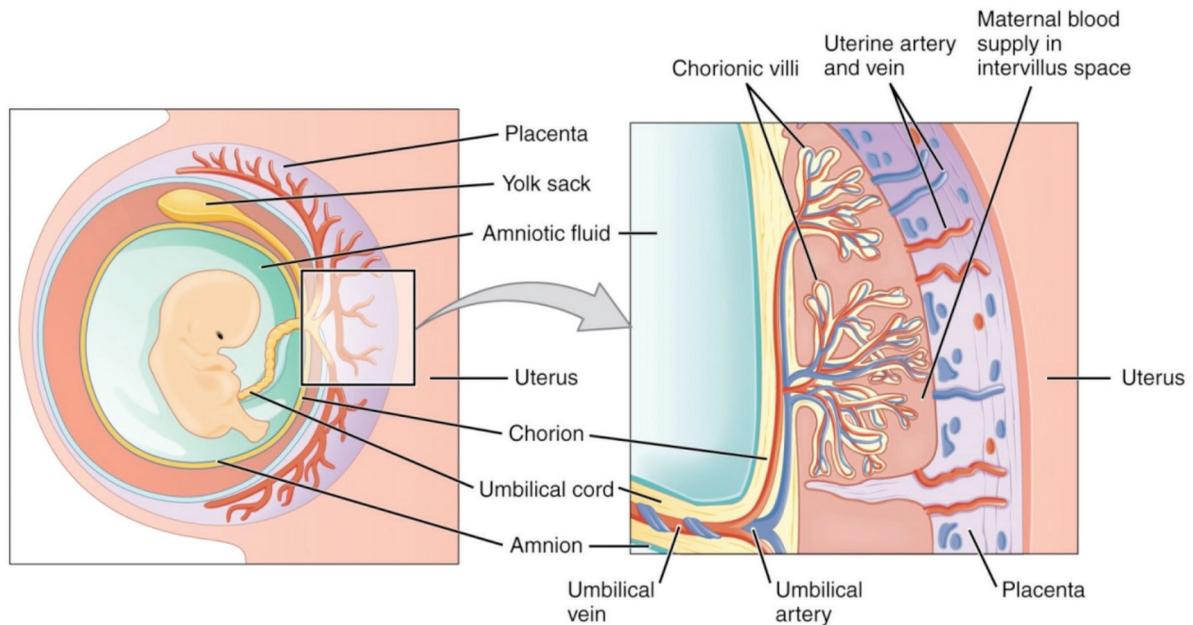


Figura 2. Placenta. Adaptado de: https://en.wikipedia.org/wiki/File:2910_The_Placenta-02.jpg

mas a nefrogênese só está completa cerca das 35 semanas de gestação. A urina fetal passa a ser o constituinte principal do líquido amniótico (LA). O débito urinário aumenta de 12 para 28 mL/hora entre as 32 e as 38 semanas de IG. O líquido pulmonar fetal (LPF) é também um constituinte do LA podendo corresponder a cerca de um terço do seu volume. O feto deglute cerca de um litro de LA por dia e cerca de 170 mL de LPF. A síntese do LPF é ativa, processa-se a nível alveolar, é dependente dos canais de cloro e tem uma composição diferente do LA. No primeiro trimestre a osmolaridade do LPF é semelhante à dos sangues materno e fetal quando o papel das membranas é predominante. Entretanto essa osmolaridade vai diminuindo à medida que a

reabsorção tubular de sódio aumenta. Metade do LPF é deglutida e a outra é eliminada para a cavidade amniótica. As funções protetoras do LA são bem conhecidas, evitam traumatismos e deformações do feto. Atualmente conhecem-se também algumas funções nutritivas, sendo responsável por 10 a 15% dos nutrientes para o feto. **Oligoâmnios** é a designação usada quando o volume de LA está reduzido, podendo ser provocado por insuficiência placentar habitualmente associado a restrição do crescimento, alteração da função renal do feto com oligúria ou rotura de membranas com perda de LA. As consequências poderão ser graves como hipoplasia pulmonar secundária, defeitos posturais e riscos de deformações. **Polidrâmnios** será o excesso de volume

de LA, secundário a oclusões gastrointestinais, diabetes (diurese osmótica - poliúria fetal) e alteração do SNC (deglutição débil).

A função respiratória é a última a desenvolver-se no período fetal. Só cerca das 22 semanas de gestação os capilares pulmonares se aproximam da parede alveolar. Só nessa altura se desenvolvem os pneumócitos do tipo 1, responsáveis pelo revestimento alveolar e futuramente pelas trocas gasosas e um pouco mais tarde os pneumócitos do tipo 2 responsáveis pela síntese do surfatante, fundamental para evitar o colapso alveolar após o nascimento. A viabilidade do feto só é possível quando estas estruturas estiverem desenvolvidas e permitirem as trocas gasosas entre os alvéolos e os capilares pulmonares.

Nesta fase as malformações existentes já terão sido identificadas na **ecografia morfológica que todas as grávidas deverão realizar entre as 21 e as 22 semanas de IG**. Preconiza-se a realização de outra **ecografia pelas 32 semanas de IG** para avaliar o crescimento intra-uterino fetal e proceder a vigilância global. Estas duas ecografias são fundamentais para se proceder a eventual interrupção voluntária da gravidez em casos de malformações graves ou incompatíveis com a vida ou poder antecipar o parto em casos de confirmação de restrição grave do crescimento intra-uterino habitualmente secundários a insuficiência placentar.

O **Período fetal** pode ser dividido em duas fases: precoce (10 a 28 semanas de gestação) e tardio desde as 28 semanas até ao nascimento. Há quem considere ainda no período fetal uma fase intermédia para investigar as situações próximas do limiar de viabilidade.

Embrião é a denominação que se dá ao ovo fertilizado até à oitava semana pós fertilização.

Feto é o embrião a partir da oitava semana até ao nascimento.

Recém-nascido (RN) é a designação para todo o nado vivo após clampagem do cordão umbilical até aos 28 dias de vida.

Período neonatal é o período que decorre entre o nascimento e os 28 dias de vida.

Período neonatal precoce é o período que decorre desde o nascimento até aos sete dias de vida (primeira semana de vida).

Período neonatal tardio é o período que decorre desde os sete até aos 28 dias de vida.

Período perinatal é o período que decorre entre as 28 semanas de gestação e o sétimo dia de vida.

Período pós neonatal é o período que decorre desde os 28 até aos 365 dias de vida.

Prematuro: RN cuja idade gestacional é inferior a 37 semanas.

Termo: RN com idade gestacional compreendida entre as 37 semanas e as 42.

Pós-termo: RN que nasce depois das 42 semanas de IG.

É importante determinar a IG do RN (contagem a partir do primeiro dia da última menstruação). Os prematuros incluindo os tardios (das 34 semanas às 36 semanas e 6 dias) têm maior risco de morbidade e mortalidade quando comparados com os de termo. Os fatores que tornam os prematuros mais suscetíveis são: maior risco de hipotermia, imaturidade pulmonar e déficit de surfatante (com consequente doença da membrana hialina e insuficiência respiratória), maior suscetibilidade à infeção, imaturidade dos tecidos e capilares nomeadamente da retina e da matriz germinativa cerebral (possibilitando a retinopatia da prematuridade e/ou hemorragia intracraniana respetivamente), redução da função anti-oxidante que pode contribuir para a morbidade particularmente na enterocolite necrosante e doença pulmonar crónica da prematuridade. De notar que mesmo os **RN de termo precoces** (37 semanas às 38 semanas e 6 dias) têm maior morbidade quando comparados com os de termo que nasceram entre as 39 e as 42 semanas de IG. Os RN de termo precoce têm maior risco de hipoglicemia, necessidade de suporte ventilatório incluindo ventilação mecânica invasiva, taxas superiores de administração de fluidos e antibióticos intravenosos e de icterícia que os mais maduros. Estes factos devem fazer ponderar a indução precoce do parto antes das 41 semanas sem justificação médica.

Em **função do peso de nascimento do RN** consideram-se as seguintes definições:

Incrível baixo peso:

RN com peso ao nascer ≤ 750 gramas (g).

Extremo baixo peso:

RN com peso ao nascer ≤ 1000 g.

Muito baixo peso:

RN com peso ao nascer ≤ 1500 g.

Baixo peso:

RN com peso ao nascer ≤ 2500 g.

Macrossómico:

RN com peso ao nascer ≥ 4000 g.

Em **função da relação entre o peso de nascimento e a idade gestacional**, considera-se:

Leve para a idade gestacional (LIG):

RN cujo peso se encontra abaixo do Percentil $(P)_{10}$ para a respetiva IG, numa curva representativa da população.

Adequado para a idade gestacional (AIG):

RN cujo peso se encontra entre o P_{10} e o P_{90} para a respetiva IG, numa curva representativa da população.

Grande para a idade gestacional (GIG):

RN cujo peso se situa acima do P_{90} para a respetiva IG, numa curva representativa da população.

Estas **definições não são consensuais**: por exemplo, relativamente aos RN LIG alguns autores consideram como valores de corte, o P_5 , o P_3 , ou dois desvios padrão abaixo da média. As curvas mais usadas na atualidade são as de Fenton, acessíveis em: <http://www.ucalgary.ca/fenton/2013chart>.

Restrição do crescimento fetal ou restrição do crescimento intrauterino (RCIU) é o

termo usado para designar os fetos que não atingem o seu potencial de crescimento, motivado por fatores genéticos, maternos, fetais ou ambientais.

Segundo a *American Congress of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG) define-se RCIU como o peso fetal estimado abaixo do P_{10} para a IG.

Uma distinção importante nos LIG é saber se a perturbação do crescimento engloba também o comprimento ($<P_{10}$ para a IG) e o perímetro craniano ($<P_{10}$ para a IG) e nesse caso classificam-se como **simétricos** ou se apenas o peso é inferior ao P_{10} (**assimétricos**). Os RN LIG assimétricos são consequência de problemas tardios na gravidez como por exemplo, insuficiência placentar ou hipertensão arterial. Os RN LIG simétricos têm por base um evento que ocorreu precocemente na gravidez tal como, anomalias cromossômicas, abuso de álcool ou outras substâncias teratogénicas, infeções congénitas nomeadamente as do grupo TORCH (Toxoplasmose, Outros, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes). De uma maneira geral o potencial de crescimento e neurodesenvolvimento pós-natal é previsivelmente melhor nos RN com crescimento assimétrico do que no simétrico. O conhecimento da relação entre o peso de nascimento e a IG permite a antecipação de alguns problemas neonatais. Os RN GIG têm maior risco de parto traumático e os filhos de mães diabéticas (habitualmente GIG) de hipoglicémia, policitémia, anomalias congénitas, cardiomiopatia, hiperbilirrubinémia e hipocalcémia. Os RN LIG simétricos têm maior risco de apresentar malformações associadas e nos assimétricos o risco de asfixia, hipoglicémia e policitémia é superior.

Taxas de mortalidade

Mortalidade infantil (dos 0 aos 365 dias de vida), é a mortalidade de um bebé nascido vivo que ainda não atingiu o seu primeiro aniversário.

Mortalidade neonatal (dos 0 aos 28 dias de vida) é a mortalidade de um RN, nado-vivo que ocorre em qualquer idade entre o nascimento e os 27 dias, 23 horas e 59 minutos de vida.

Mortalidade neonatal precoce (dos 0 aos 7 dias de vida), é a mortalidade que ocorre em nados-vivos desde o nascimento até aos 6 dias, 23 horas e 59 minutos.

Mortalidade neonatal tardia é a mortalidade que ocorre em nados vivos entre o sétimo e o 28º dia de vida.

Mortalidade pós neonatal (dos 28 aos 365 dias de vida) refere-se aos óbitos que ocorrem após o período neonatal até ao primeiro ano de vida.

Mortalidade fetal (MF) é a definição utilizada para os óbitos ocorridos antes da completa expulsão do produto da concepção do corpo da mãe, independentemente da duração da gestação. Os termos mortalidade intra-uterina ou mortalidade *in útero* também podem ser utilizados. Pode dividir-se em MF **precoce, intermediária** ou **tardia**. A MF **precoce** ocorre antes da 20ª semana de gestação. Os óbitos fetais precoces são também conhecidos como abortos espontâneos. **A MF intermediária** ocorre entre a 20ª e a 28ª semanas de gestação. Esta designação não é consensual e quando não é referida a Mortalidade fetal precoce é inferior às 28 semanas. **A MF tardia** é designada

quando o óbito ocorre após a 28ª semana de gestação. Os óbitos fetais tardios são frequentemente designados por nados mortos.

Mortalidade perinatal inclui a mortalidade fetal tardia após a 28ª semana de gestação e a mortalidade neonatal precoce (dos 0 aos 7 dias de vida).

Taxas de mortalidade: infantil, neonatal, neonatal precoce são as **razões entre os óbitos** de menores de um ano, 28 dias, e uma semana de vida, respetivamente, ocorridas num ano civil e o **número de nados-vivos** nesse mesmo ano.

Estas taxas são geralmente expressas por mil nados vivos.

Taxa de mortalidade fetal tardia é a razão entre os óbitos fetais tardios e os nascidos vivos.

Proporção de óbitos fetais tardios é a proporção de óbitos fetais tardios em relação a todos os nascimentos.

O uso desta terminologia (baseada nas definições prévias) é importante para haver uniformidade nos dados que permitem comparar a estatística de saúde de países e de instituições e permitir investigação para identificar lacunas assistenciais e orientar os programas de intervenção para melhoria contínua da qualidade - *benchmarking*.

9.2 RECÉM-NASCIDO NA SALA DE PARTOS

9.2.1 Transição fisiológica da vida intra para a extrauterina

O sucesso da transição da vida intra para a extrauterina está dependente de importantes alterações fisiológicas que ocorrem ao nascimento.

Antes do parto, o feto depende dos nutrientes e oxigênio da circulação materna entregues através da placenta. A baixa resistência vascular da placenta e a elevada resistência vascular dos pulmões fetais repletos de líquido - LPF, condiciona um *shunt* direito-esquerdo característico da circulação fetal, figura 3. No feto existem dois *shunts*: **foramen ovale** - FO (da aurícula direita para a esquerda) e **ductus arteriosus** (DA) ou canal arterial (da artéria pulmonar para a aorta). Através da placenta o sangue oxigenado circula pela veia umbilical e divide-se quando entra no abdómen. A maior parte vai pelo **ductus venosus** (DV) para a veia cava inferior e posteriormente para a aurícula direita sendo desviado pelo FO para o lado esquerdo e aorta; o restante perfunde o fígado. O sangue não oxigenado vindo da veia cava superior e inferior distal ao DV flui da aurícula direita para o ventrículo direito com uma mistura mínima de sangue oxigenado oriundo do DV. Quase todo o débito cardíaco direito (90%) faz um curto-circuito ao pulmão sendo desviado através do DA patente (canal arterial) para a aorta descendente distal à origem das artérias carótidas. Este sangue não oxigenado é transportado pela aorta e artérias umbilicais para a placenta onde liberta dióxido de carbono e outros produtos de degradação do metabolismo. A tensão de oxigênio na circulação intrauterina é baixa quando comparada com a

extrauterina. A pressão parcial de oxigénio mais alta é encontrada na veia umbilical e ronda os 55 ± 7 mmHg. Apesar da baixa tensão de oxigénio no feto, há uma adequada oxigenação tecidual que decorre de três fatores: a hemoglobina fetal tem maior afinidade para o oxigénio quando comparada com a do adulto; menor taxa metabólica e de consumo de oxigénio (o feto não necessita de manter a termorregulação pois esta é assegurada pela mãe, muitas funções fisiológicas estão reduzidas como o trabalho respiratório, digestão e absorção intestinais, reabsorção tubular renal); o fluxo sanguíneo está estruturado de modo a que os órgãos vitais (fígado, coração e cérebro) recebam sangue com um conteúdo relativamente alto de saturação de oxigénio.

A baixa tensão de oxigénio mantém a arquitetura da circulação fetal causando vasoconstrição pulmonar, o que mantém a resistência vascular pulmonar elevada, promovendo o *shunt* direito-esquerdo através do FO e do DA (canal arterial).

Para que a transição decorra com sucesso quando o cordão umbilical é clampado após o nascimento, devem verificar-se alterações rápidas na função cardiopulmonar, tais como:

i) **expansão pulmonar** - com os primeiros movimentos respiratórios efetivos, o ar começa a mobilizar-se com a descida da pressão intratorácica. O aumento da pressão inspiratória expande o alvéolo e estabelece a capacidade residual funcional. A expansão pulmonar também estimula a libertação de surfatante, que reduz a tensão alveolar, aumenta a *compliance* e estabiliza a capacidade residual funcional;

ii) **clearance do líquido pulmonar fetal (LPF)** - são vários os mecanismos que contribuem para a *clearance* do LPF como o parto, a respiração inicial e a compressão do tórax. O aumento da tensão de oxigénio após o parto aumenta a expressão do gene que regula os canais de sódio do epitélio pulmonar e a sua capacidade de transportar sódio promovendo a reabsorção do LPF. Os primeiros movimentos respiratórios efetivos do RN geram pressões hidrostáticas negativas, que promovem a deslocação do LPF para o espaço intersticial e posteriormente para a vasculatura pulmonar. A compressão do tórax, antigamente tida como o principal fator de *clearance* do LPF, é hoje considerada como desempenhando um contributo reduzido;

iii) **alterações circulatórias** - após o aumento da perfusão pulmonar e da pressão sistémica ocorre o encerramento do FO e do DA com redução e posterior desaparecimento dos *shunts* direito-esquerdo da circulação fetal. Após a clampagem do cordão umbilical, a placenta é removida da circulação, resultando na subida da pressão sistémica neonatal. Simultaneamente com a expansão pulmonar há diminuição da resistência vascular e da pressão pulmonar. Estas duas alterações promovem o *shunt* esquerdo-direito e condicionam um aumento do fluxo sanguíneo pulmonar e do volume de ejeção do ventrículo esquerdo, melhorando a saturação de oxigénio cerebral. Com o aumento da expansão e

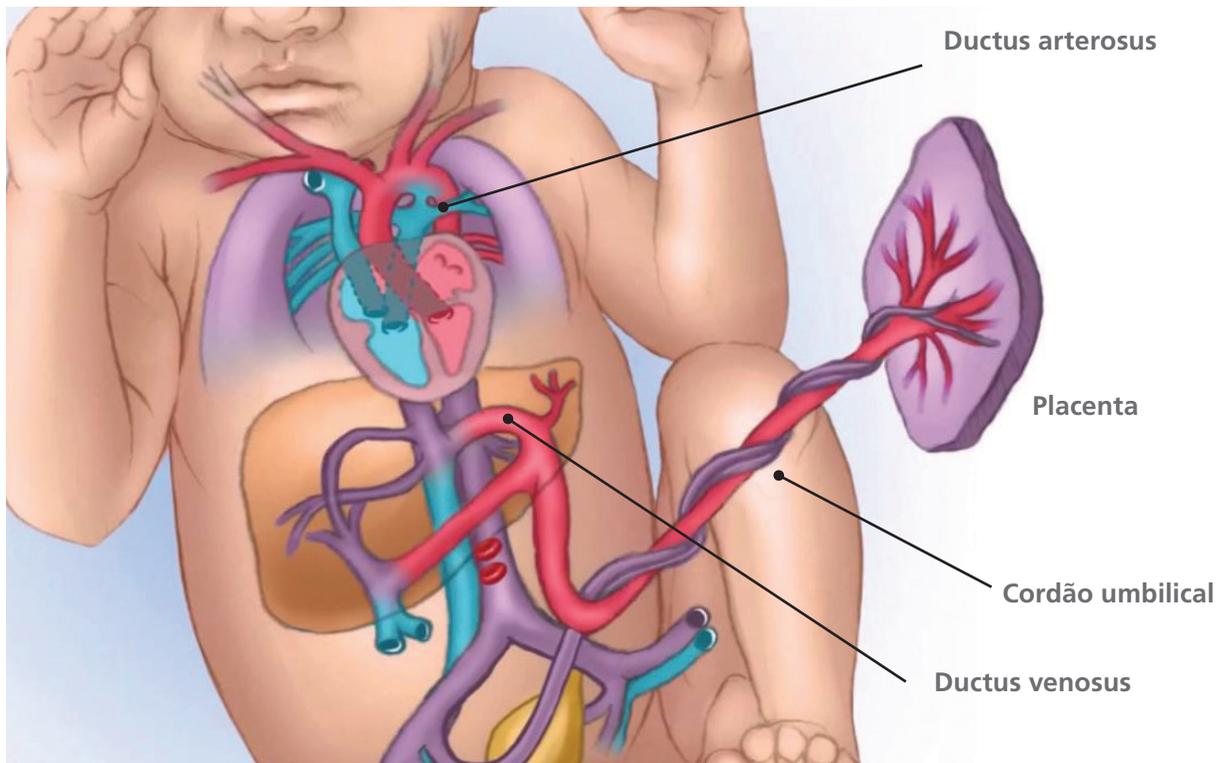


Figura 3. Circulação Fetal. Adaptado de <https://i.ytimg.com/vi/UhGnZ4NSoMw/maxresdefault.jpg>

perfunção pulmonar, a saturação de oxigênio neonatal aumenta o que estimula o encerramento do DA. Adicionalmente o aumento do fluxo sanguíneo arterial pulmonar aumenta o retorno venoso pulmonar para a aurícula esquerda e a sua pressão. À medida que a pressão na aurícula esquerda aumenta e na direita reduz, o shunt através do FO diminui. O encerramento deste ocorre quando a pressão na aurícula esquerda excede a da direita.

Nalguns casos pode haver dificuldades na transição da vida intra para a extrauterina. Cerca de 10% de RN necessita de algum tipo

de assistência neste período e 1% precisará de reanimação avançada. Alguns fatores de risco estão associados a estas dificuldades:

- i) condições maternas - idade avançada, diabetes *mellitus* ou hipertensão arterial, abuso de substâncias tóxicas, história prévia de abortos, mortes fetais ou neonatais precoces;
- ii) condições do feto - prematuridade, postmaturidade, anomalias congénitas, gestações múltiplas;
- iii) complicações antes do parto - placenta prévia, oligoâmnios ou polidrâmnios;
- iv) complicações do parto - malapresentações, corioamnionite, líquido amniótico

com mecónio, sofrimento fetal agudo, administração à mãe de opioides até quatro horas antes do parto, parto instrumentado (fórceps ou ventosa) ou cesariana.

9.2.2 Sala de Partos

Preparação da sala, colheita da história clínica e antecipação do risco

Na sala de partos a antecipação do risco é fundamental. Antes do parto deve ser elaborada uma história clínica detalhada para detetar fatores de risco, ser verificado todo o material de reanimação e as condições da sala de partos para a receção do RN incluindo a temperatura ambiente.

Pelo menos um profissional de saúde deve estar designado para assegurar cuidados ao RN e deve estar disponível um Pediatra com treino em reanimação neonatal. Nos casos de maior risco, acima referidos, deve estar presente desde o início um Pediatra de preferência com diferenciação em Neonatologia. O equipamento necessário para a reanimação deve ser previamente verificado: aquecedor radiante, fonte para administração de oxigénio, aspirador, laringoscópio, auto-insuflador manual e máscara, vários tamanhos de tubos endotraqueais e fármacos.

Os RN prematuros têm maior risco de asfíxia e de necessitar de reanimação, particularmente os que nascem com menos de 1000g. Se for possível quando se prevê o parto de um RN prematuro e o tempo o permitir deve-se dar preferência a transferência *in útero* para uma maternidade diferenciada.

A **história clínica** relativa ao recém-nascido, no momento do parto, tem três componentes

importantes: antecedentes maternos e familiares, história obstétrica anterior e atual e exame objetivo na sala de partos que será pormenorizado à frente. A história familiar nomeadamente a existência de anomalias congénitas e consanguinidade devem ser pesquisadas. Na história obstétrica anterior devem ser incluídos: gestações e partos anteriores e a sua evolução. A história obstétrica atual e materna inclui aspetos sociais. Deve-se conhecer o contexto social: o nível socioeconómico, se a mãe é adolescente, se consome tabaco ou drogas ilícitas. Estes poderão colocar o RN em risco. Existem patologias maternas e ingestão de fármacos que podem afetar o feto, ou ser responsáveis por complicações pós-natais: hipertensão arterial, diabetes, infeção urinária, trombocitopenia, hipertiroidismo, tuberculose, infeção por vírus da imunodeficiência humana, *miastenia gravis*, distrofia miotónica, lúpus eritematoso sistémico, e toma de fármacos anti-tiroideus, citostáticos, ansiolíticos, antidepressivos, entre outros. É importante avaliar se a **gravidez foi vigiada**. Idealmente devem ocorrer pelo menos **seis consultas**. Considera-se não vigiada quando houve três ou menos consultas. É imprescindível verificar o resultado dos seguintes exames laboratoriais: grupo de sangue e Rh, teste de *Coombs* indireto se Rh negativo, glicémia, serologias seriadas nos três trimestres de acordo com as recomendações da Direção-Geral da Saúde e em função do risco, rastreio do *Streptococcus* do grupo B (efetuado entre as 35 e as 37 semanas de idade gestacional). É ainda fundamental saber o resultado das ecografias efetuadas cujos objetivos são no primeiro trimestre a determinação da idade gestacional, da corionicidade e de marcadores de cromosomopatias (ossos do nariz e translucência da

nuca), no segundo a avaliação morfológica e no terceiro a avaliação da placenta, do crescimento fetal, do perfil biofísico e do volume do líquido amniótico. Se for detectado oligoâmnios suspeitar de malformações renais e hipoplasia pulmonar e em caso de polidrâmnios ponderar a verificação de malformações digestivas, incluindo atresia do esófago sendo por isso necessário confirmar a patência do esófago ao nascimento, através da introdução de sonda gástrica no RN. Saber se houve sinais de sofrimento fetal agudo na monitorização contínua durante o trabalho de parto através do registo cardiotocográfico. Registrar a ocorrência de fatores de risco infeccioso como seja a rotura prolongada de membranas (superior a 18 horas antes do parto) e febre materna intraparto (temperatura axilar superior a 38°C). As características e quantidade do líquido amniótico também devem ser registadas. Um líquido amniótico meconial pode ser um sinal de sofrimento fetal e causar no RN o síndrome de aspiração meconial. É fundamental registar o tipo de parto: eutócico ou distócico (ventosa, fórceps) ou cesariana e seus motivos, e o tipo de anestesia e analgesia usadas.

Cuidados de rotina na sala de partos

A maioria dos RN de termo respira e/ou chora nos primeiros 90 segundos após o parto, sendo necessário apenas cuidados de rotina. Destes fazem parte: evitar o arrefecimento, exame objetivo sumário e dirigido, profilaxia da hemorragia por carência de vitamina K e da conjuntivite neonatal, estabelecer vínculo e aleitamento maternos precoces.

É recomendado que o cordão umbilical só deva ser clampado um minuto após o nascimento nos RN que não necessitem de reanimação (*International Liaison Committe on Resuscitation*

- ILCOR). Para prevenir a perda de calor, o RN deve ser envolvido com panos quentes durante este tempo. A clampagem precoce do cordão umbilical pode causar hipovolémia.

Nos RN filhos de mães Rh negativas deve ser colhido sangue do cordão umbilical para estudo de grupo sanguíneo e teste de *Coombs* direto.

Manter o RN quente é essencial. Na verdade, pela grande superfície corporal relativamente ao peso, os RN podem perder calor muito rapidamente. A hipotermia aumenta as necessidades de oxigénio e outros metabolitos, dificultando a adaptação imediata à vida extrauterina assim como um processo de reanimação, especialmente nos RN com extremo baixo peso. A perda de calor ocorre por quatro mecanismos: evaporação (perda de calor quando a pele está molhada com líquido amniótico), convecção (correntes de ar que se movem em torno do RN levam a perda de calor), condução e radiação (colocar o RN numa superfície fria leva a perda de calor por condução e radiação). Os mecanismos que mais frequentemente levam a perda de calor são a evaporação e a convecção. Há medidas simples e efetivas para reduzir ao mínimo a perda de calor:

- i) secar e envolver o RN com toalhas ou panos previamente aquecidos;
- ii) manter a sala de partos sem correntes de ar, garantindo que as janelas e as portas estão fechadas sempre que possível;
- iii) colocar o RN num colchão quente debaixo de um aquecedor radiante.

O **exame objetivo** na sala de partos não deve ser extenso nem demorado, e tem como

principais objetivos avaliar a necessidade de reanimação e o modo de adaptação à vida extra-uterina, excluir malformações congênitas *major* e lesões de parto traumático. O RN deve ser pesado, mas na sala de partos não é necessário nem desejável avaliar o perímetro craniano nem o comprimento que ficam reservados para o dia seguinte, quando há maior estabilidade fisiológica.

As *guidelines* de 2015 da *American Heart Association* (AHA) e da *American Academy of Pediatrics* (AAP)/ ILCOR para a reanimação do RN incluem uma avaliação rápida, baseada nas seguintes questões: i) o RN é de termo?, ii) o RN está a respirar ou a chorar?, iii) o RN tem bom tônus muscular?. Se a resposta a todas estas questões for sim, então o RN não precisa de reanimação.

O **Índice de Apgar** foi introduzido por Virginia Apgar, de forma a avaliar rapidamente o RN nos seus primeiros minutos de vida. Não é usado para guiar a necessidade de reanimação mas para avaliar a adaptação fisiológica imediata do RN à vida extra-uterina. A sua determinação é efetuada nos 1º, 5º e 10º minutos de vida, ou mais. Avaliam-se **cinco critérios clínicos**: frequência cardíaca (ausente - 0, inferior a 100 batimentos por minuto -1, superior a 100 batimentos por minuto -2); respiração (ausente-0, irregular-1, regular/choro -2); tônus muscular (hipotonia -0, flexão das extremidades-1, ativo/movimentos de braços e pernas-2); resposta a estímulos dolorosos (ausente-0, gemido-1, choro vigoroso-2) e cor da pele (palidez/cianose central -0, cianose periférica/acrocianose-1, rosado-2), quadro 1. É normal um valor igual ou superior a sete, numa escala de 0 a 10, em que quanto mais elevada a cotação,

melhor a adaptação. No bebé saudável, no primeiro minuto, a pontuação máxima é habitualmente de nove, uma vez que a coloração da pele se apresenta com cianose periférica (acrocianose) motivada por “frio”, cotando 1. Um valor aos cinco minutos inferior a sete, obriga à sua repetição de cinco em cinco minutos até aos 20 minutos de vida, assim como da implementação de medidas que o normalizem. A frequência cardíaca pode ser determinada pela auscultação ou pela palpação do cordão umbilical (menos sensível mas pode ser útil em caso de reanimação quando apenas estiver presente só um profissional de saúde na sala de partos).

	Pontuação		
	0	1	2
Frequência cardíaca	Ausente	<100 bpm	>100 bpm
Respiração	Ausente	Irregular	Regular, choro
Tônus muscular	Hipotonia	Flexão das extremidades	Ativo (movimentos de braços e pernas)
Resposta aos estímulos	Ausente	Gemido	Choro vigoroso
Cor da pele	Palidez/ Cianose central	Cianose periférica (acrocianose)	Rosado

bpm - batimentos por minuto

Quadro 1 - Índice de Apgar. Adaptado de Apgar V. A proposal for a new method of evaluation of the newborn infant. *Curr Res Anesth Analg.* 1953 (32): 260-7.

As anomalias congénitas ocorrem em 1,5% dos nados vivos e são responsáveis por 20 a 25% das mortes perinatais e neonatais. Estas devem ter diagnóstico pré-natal para que os RN

possam nascer numa maternidade diferenciada de forma a otimizar os cuidados. Será feita uma breve descrição daquelas que, na ausência de diagnóstico pré-natal devem ser obrigatoriamente detetadas na sala de partos pelas suas implicações terapêuticas específicas e urgentes.

As **fendas do palato e/ ou do lábio** são relativamente frequentes e podem ser observadas pela inspeção. Pode ser necessário palpar o palato para detetar uma fenda submucosa que não é visível. As fendas podem ser isoladas (não sindromáticas) ou associadas com outras anomalias fazendo parte de um síndrome genético (sindromáticas).

O **onfalocele** é uma herniação através do cordão umbilical do conteúdo abdominal coberta por uma membrana. Tem uma incidência de 2 para 10.000 nados-vivos. Em 50% dos casos associa-se a anomalias do cariótipo ou a síndromes genéticas. O seu prognóstico depende do tamanho da lesão, grau de hipoplasia pulmonar e insuficiência respiratória e de outras malformações associadas. Após o nascimento o onfalocele deve ser coberto com compressas estéreis embebidas em soro fisiológico morno para impedir a perda de fluidos. Deve ser colocada sonda nasogástrica para descompressão, e administrar fluidos intravenosos com glicose uma vez que estes RN não se podem alimentar por via digestiva. No *gastrosquisis* o intestino exterioriza-se através de um defeito na parede abdominal do lado direito do cordão umbilical, sem membrana. Pode associar-se a atresia intestinal e os RN são LIG em 10 a 20% dos casos. Deve-se colocar o intestino à vista ou a parte inferior do RN num

saco de silicone para evitar a perda de água, de eletrólitos e de calor. Também é necessária pausa alimentar e a colocação de sonda nasogástrica para descompressão. Em ambos os casos é necessário a transferência precoce para uma unidade diferenciada com Cirurgia Pediátrica. Idealmente deveriam ter sido transferidos *in útero*.

A **hérnia diafragmática congénita** consiste na herniação dos órgãos abdominais para a cavidade torácica através de um defeito postero-lateral do diafragma. É mais frequente à esquerda. A sua incidência é de 1 para 2.500 nascimentos. O diagnóstico pré-natal é frequente e desejável para que o parto possa ocorrer numa maternidade diferenciada. Se não for diagnosticada previamente, deve suspeitar-se ao nascimento quando ocorrem sinais de dificuldade respiratória grave, sons cardíacos audíveis à direita e abdómen escavado. **Está proscrita a ventilação com máscara.** A precocidade e a gravidade da apresentação dependem do grau de hipoplasia pulmonar e hipertensão pulmonar e das malformações associadas. O seu tratamento inclui entubação traqueal, descompressão gastro-intestinal com sonda naso-gástrica, medidas adequadas para a hipertensão pulmonar e ventilação suave. A cirurgia deve ser diferida até controlo da hipertensão pulmonar.

A **atrésia do esófago** pode ocorrer com ou sem fístula entre o topo proximal ou distal (ou ambos) do esófago e a traqueia. Em 85% dos casos a fístula ocorre entre o esófago distal e a traqueia. A sua incidência é de 1 para 3.000 nascimentos. O seu diagnóstico pré-natal é difícil mas deve suspeitar-se em caso de polidrâmnios.

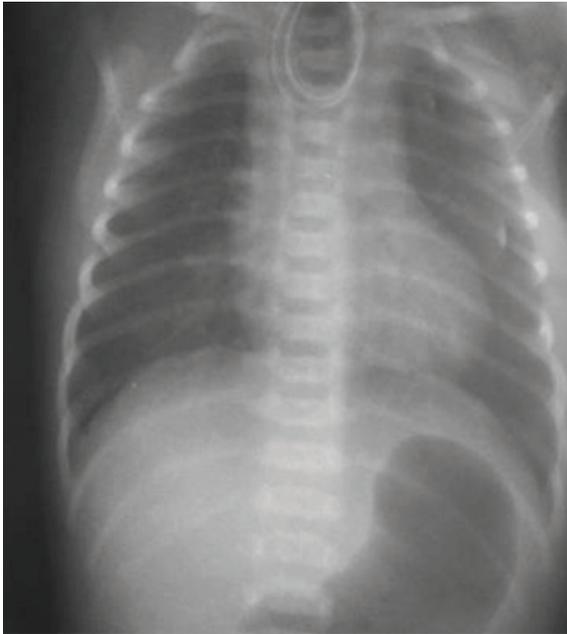


Figura 4. Radiografia torácica típica de atresia esôfago. Sonda enrolada no topo proximal do esôfago; provável fistula traqueo-esofágica uma vez que se visualiza a câmara de ar gástrica.

Os RN com atresia do esôfago apresentam-se nas primeiras horas de vida com abundantes secreções na boca e dificuldade respiratória, senão forem devidamente diagnosticados e tratados. O diagnóstico é confirmado através da colocação de uma sonda “nasogástrica” que não progride e se enrola no topo proximal do esôfago – visualização através de radiografia torácica, figura 4. O RN deve ficar em pausa e com uma sonda orogástrica de dupla via. O prognóstico é condicionado pela existência de outras malformações, pela presença de fístula para a árvore respiratória e pela dimensão da atresia. Anomalias vertebrais, anais, cardíacas, renais e dos membros são as mais frequentemente associadas (Associação de VACTERL). O tratamento é cirúrgico.

A **imperfuração anal** ocorre em 1 por cada 5.000 nascimentos, com um predomínio no sexo masculino. Quase 50% dos casos apresenta defeitos associados. São habitualmente classificados em baixos (malformações retoperineais) ou altos (fístula retoperineal, retovesicular, retouretral ou retovaginal; nádegas hipoplásicas, anomalias da cloaca e por vezes evidência de defeitos neurológicos distais).

Sempre que há polidrâmnios há indicação para colocação de sonda nasogástrica para avaliar a permeabilidade do esôfago ou avaliar o conteúdo gástrico - se este for superior a 20 mL deve-se suspeitar de obstrução intestinal (atrésia do duodeno, jejunal/ileal e *ileus* meconial).

Correm risco elevado de traumatismo de parto os RN GIG, com extração difícil e os submetidos a *forceps* e ventosa. O **céfalo-hematoma** é uma coleção hemática subperiosteia de origem traumática, uni ou bilateral, que não ultrapassa as suturas craneanas, ocorre em 1 a 2% dos RN, pode aumentar de dimensões depois do nascimento e demora semanas ou meses a regredir. **Caput succedaneum ou bossa serossanguínea**, é uma lesão craniana mole e mal delimitada, que ultrapassa as suturas e é resultante do edema traumático do couro cabeludo (tecidos moles). Tipicamente está presente ao nascimento e desaparece em poucos dias. **As hemorragias subgaleais** são raras mas potencialmente fatais. Resultam da rotura das veias emissárias, são coleções de sangue que se localizam entre a aponevrose epicraniana do couro cabeludo e o periosteio. Também ultrapassam as suturas mas são firmes e flutuantes, figura 5. A perda sanguínea relacionada pode ser extensa,

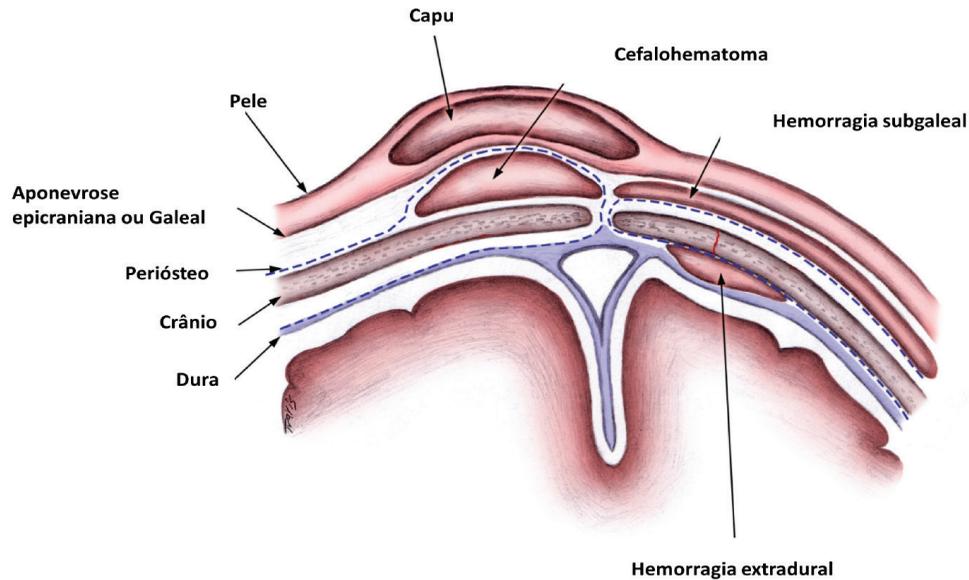


Figura 5. Hemorragia subgaleal.

desencadear um processo de coagulopatia de consumo e colocar em perigo a vida do RN. É uma emergência que requer a reposição rápida de concentrado de glóbulos vermelhos e fatores de coagulação.

A AAP e o *Centers for Disease Control and Prevention* recomendam a **profilaxia da conjuntivite gonocócica** para todos os RN. É usada a eritromicina em pomada oftálmica numa concentração de 0,5%. Causa menos conjuntivite química que a solução de nitrato de prata, mas a sua eficácia é duvidosa. O nitrato de prata é mais efetivo nas *Neisserias gonorrhoeae* produtoras de penicilinas e deve ser usado nas áreas em que este germen é frequente. A solução de iodopovidona a 2,5% parece ser eficaz, ter menor

toxicidade, prevenir também a conjuntivite por *Chlamydia trachomatis* e tem um custo mais baixo. No entanto a sua disponibilidade não é generalizada. Em países ou regiões em que a vigilância da gravidez é regular e a conjuntivite gonocócica é rara discute-se a indicação de profilaxia no RN. Por outro lado a colocação de pomada oftálmica precocemente pode prejudicar a interação e vinculação entre a mãe e o RN.

Por estes motivos alguns centros que incluem as maternidades de Coimbra optaram por não fazer profilaxia sistemática.

Deve-se administrar vitamina K₁ intramuscular a todos os RN para **profilaxia da hemorragia por carência de vitamina K** (0,5 mg se o

peso de nascimento for inferior a 1500g ou 1 mg se for superior). Esta hemorragia vitamina K dependente pode ser classificada de acordo com o momento de apresentação: precoce (0 a 24 horas de vida), clássica (um a sete dias) e tardia (duas a 12 semanas). A forma precoce é habitualmente grave e ocorre sobretudo quando as mães durante a gravidez ingerem fármacos que interferem com o metabolismo da vitamina K como alguns anti-epilépticos e a isoniazida. A clássica é caracterizada pelo aparecimento de hemorragia gastrointestinal ou do cordão umbilical. A forma tardia é a mais preocupante e pode manifestar-se com hemorragia intracraniana em 30 a 60% dos casos. Tende a ocorrer em RN que não fizeram profilaxia e sobretudo se são alimentados com leite materno. Os RN têm risco de carência fisiológica de vitamina K uma vez que a passagem desta vitamina por via transplacentar e a sua reserva hepática são limitadas, o seu trato intestinal é relativamente estéril e leva algum tempo a colonizar com bactérias que têm um papel importante na síntese de vitamina K₂ e o leite materno é uma pobre fonte desta vitamina.

Os RN saudáveis de termo ou prematuros tardios devem permanecer junto da mãe para promoção da vinculação entre a mãe e o RN através do contacto “pele com pele” e pelo início precoce do aleitamento materno. A primeira mamada do RN deve começar ainda na sala de partos, tão precoce quanto possível pois também previne as hipoglicémias. Outra vantagem da primeira mamada ocorrer ainda na sala de partos é a possibilidade da sua observação, sendo particularmente útil na deteção de casos

de atresia esofágica sem suspeita pré-natal. **Mas cuidado** que esta anomalia deve ser clinicamente excluída antes de colocar o bebé à mama (pesquisar acumulação de secreções na boca e história de polidrâmnios), uma vez que não está indicada por rotina a colocação de sonda gástrica para testar a patência esofágica ao nascimento.

Logo na sala de partos deve-se ter o cuidado de promover o aleitamento materno implementando as medidas de sucesso bem conhecidas como sejam: o contacto precoce “pele com pele” entre o RN e a mãe após o nascimento; aleitamento frequente e precoce no período pós parto; bem como um suporte à amamentação por profissionais habilitados em caso de dificuldades.

São critérios para o RN ser colocado junto da mãe, dispensando vigilância em unidade de cuidados especiais: ser de termo ou prematuro tardio; ter peso de nascimento adequado (superior a 1.800g); terem sido excluídas malformações *major*; ter tido boa adaptação à vida extra-uterina; ter capacidade de mamar e ser capaz de manter estabilidade térmica.

O período de transição entre a vida intra e extra uterina ocorre nas primeiras quatro a seis horas após o nascimento. Nesta fase o RN deve ser avaliado a cada 30 a 60 minutos. Deve ser registada a temperatura axilar (alvo 36,5 a 37,5°C nos RN sem asfixia), a frequência cardíaca (normal 120 a 160 bpm; pode reduzir durante o sono), a frequência respiratória (normal 40 a 60 cpm), a cor da pele e mucosas, e o tônus muscular.

9.2.3 Problemas no nascimento

Asfixia Perinatal

A **asfixia perinatal** pode resultar de **diferentes incidentes** que levam a uma interrupção no fluxo sanguíneo normal do cordão umbilical tais como: prolapso com compressão do cordão umbilical, descolamento da placenta, hipóxia e hipotensão, insuficiência placentar ou reanimação ineficaz. Na **resposta inicial à hipóxia** há um aumento compensatório da frequência respiratória e cardíaca, assim como da pressão arterial. Os movimentos respiratórios podem cessar de seguida (apneia primária) e a frequência cardíaca e a pressão arterial diminuem. O **período inicial de apneia** tem a duração de 30 a 60 segundos. Se o insulto se mantém seguem-se respirações tipo *gasping* (cerca de 12 por minuto). Posteriormente, surge a **apneia secundária ou terminal** com descida mais abrupta da frequência cardíaca e da pressão arterial, figura 6. Quanto mais prolongada a duração da apneia secundária, maior será o risco de lesão de órgãos. Numa fase inicial e apesar da descida da frequência cardíaca, o débito cardíaco e a pressão arterial mantêm-se normais por vasoconstricção, sendo poupados da hipoperfusão os órgãos vitais nobres (coração e cérebro). Durante a fase de apneia primária é possível iniciar a respiração com estímulos físicos. O primeiro sinal de recuperação da apneia é o aumento da frequência cardíaca, seguido da elevação da pressão arterial. O tempo e as medidas de reanimação necessárias para que ocorram respirações rítmicas espontâneas estão dependentes da duração da apneia secundária.

Só conseguimos distinguir apneia primária da secundária pela resposta às medidas de

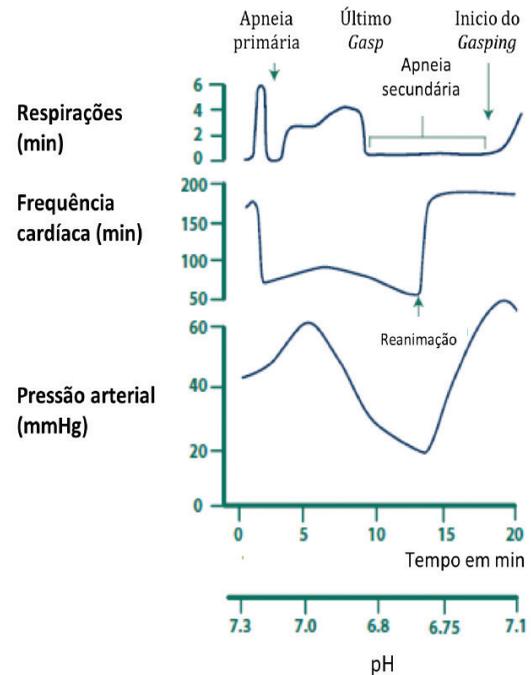


Figura 6. Sequência de eventos fisiológicos de asfixia no modelo animal. De notar a subida da frequência cardíaca como resposta à reanimação eficaz.

reanimação que necessitam de ser mais vigorosas e invasivas na segunda. Todos os esforços devem ser efetuados para que a reanimação seja o mais efetiva possível de forma a evitar o desenvolvimento de encefalopatia hipóxico-iscquémica e o risco de sequelas no neurodesenvolvimento daí decorrentes.

O diagnóstico de asfixia é definido segundo os critérios da ACOG pela acidose do sangue do cordão ($\text{pH} < 7,0$ ou déficit de base ≤ -12 nos 60 minutos após o nascimento), índice de Apgar inferior a 3 ou 5, respetivamente ao 5º e 10º minutos de vida, e necessidade de reanimação contínua

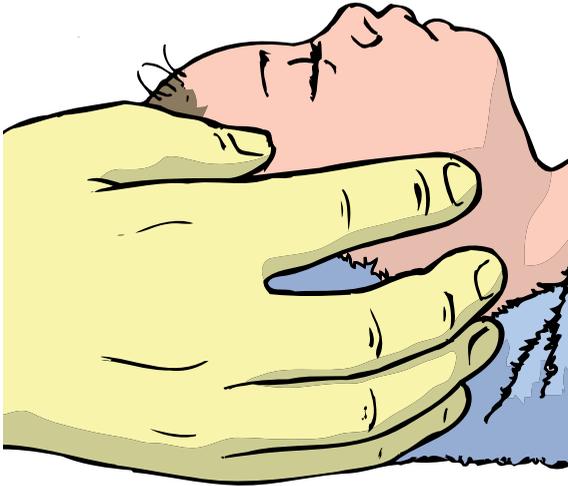
durante os primeiros 10 minutos de vida. Após a publicação de três ensaios clínicos multicêntricos randomizados e controlados em RN de termo há indicação para a implementação de hipotermia moderada (temperatura retal de 33,5°C) nas primeiras seis horas de vida e durante 72 horas nos bebês com encefalopatia hipóxico-isquêmica moderada a grave uma vez que reduz a probabilidade de morte e de sequelas no neurodesenvolvimento a longo prazo.

Reanimação neonatal

Os passos básicos **A, B, C, D** da reanimação também se aplicam no período neonatal. No entanto há aspetos particulares a salientar. As decisões são tomadas segundo um algoritmo do *European Resuscitation Council Guidelines 2015 - Newborn Life Support*, que se baseia no tempo de resposta a procedimentos de reanimação padronizados e na avaliação da respiração e da frequência cardíaca. É utilizado um período de 30 segundos para se instituir um determinado procedimento de reanimação e avaliar o seu resultado de forma a decidir se é necessária a intervenção subsequente. A monitorização da SpO₂ usando a oximetria de pulso deve ser efetuada nas seguintes circunstâncias: respiração ineficaz ou apneia, cianose central persistente ou frequência cardíaca inferior a 100 bpm. Não são necessárias medidas de reanimação adicionais se a respiração espontânea for eficaz e se a frequência cardíaca for superior a 100 bpm. É fundamental que cada passo seja otimizado, pois o sucesso das medidas posteriores está na dependência da anterior. Os passos da reanimação são: aquecer e secar o RN, estimular, desobstruir a via aérea (A) se necessário, assegurar respiração eficaz (B), assegurar a

circulação através de compressões torácicas (C) e administrar drogas (D) como a adrenalina e/ou expansores de volume. Inicialmente o RN é colocado de baixo de aquecedor radiante sobre o colchão de reanimação previamente aquecido, envolvido em panos quentes, que vão sendo substituídos enquanto se seca de forma a não estarem húmidos. Apesar de envolto nos panos o RN não deve estar totalmente coberto para que se possa observar. Pretende-se obter uma temperatura cutânea de 36,5°C (electrodo cutâneo). Para permeabilizar a via aérea o RN deve ser posicionado com a cabeça em posição neutra ou ligeiramente em extensão. O pescoço não deve estar hiperextendido nem fletido, figura 7. A aspiração imediatamente após o parto é reservada para as situações em que há obstrução óbvia da via aérea ou respiração ineficaz. Deve ser aspirada primeiro a boca e depois o nariz (sondas adequadas) com uma pressão não demasiado elevada (não exceder os -150 mmHg). A aspiração do esófago, estômago e até da orofaringe não deve ser efetuada por rotina por risco traumático e pela possibilidade de causar estimulação parassimpática (vagal) que pode desencadear apneia e/ou bradicardia atrasando a recuperação do RN. O processo de secar e aspirar gentilmente o RN, efetuado na fase inicial, habitualmente produz estimulação adequada para desencadear os movimentos respiratórios. Outras medidas de estimulação seguras adicionais podem incluir pequenos piparotes na planta dos pés e massajar o dorso. Se após duas ou mais tentativas de estimulação adicional o RN continua em apneia, deve ser iniciada ventilação com pressão positiva.

O tempo que deve decorrer para o RN ser colocado na mesa de reanimação, posicionar, aspirar



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 7. Posicionamento para manter a via aérea permeável.

e estimular não deve exceder os 30 segundos. A ventilação com pressão positiva é indicada se o RN apresentar uma respiração ineficaz ou ausente (apneia) ou se a frequência cardíaca for inferior a 100 bpm. A forma mais frequentemente usada é a ventilação com máscara e auto-insuflador manual. Para que a ventilação com pressão positiva seja efetuada com sucesso é necessário que a via aérea esteja desobstruída, que seja colocada a cabeça do RN na posição neutra, que haja uma boa selagem entre a máscara e a face do RN e que o tamanho de máscara seja apropriado (cobrir o queixo, boca e nariz mas não os olhos). O reanimador deve estar por trás da cabeça do RN para avaliar os movimentos da caixa torácica e a eficácia da técnica de ventilação. A máscara deve fixar-se na face, posicionando a mão do reanimador de forma a colocar o terceiro, quarto e quinto dedos na mandíbula fazendo uma configuração



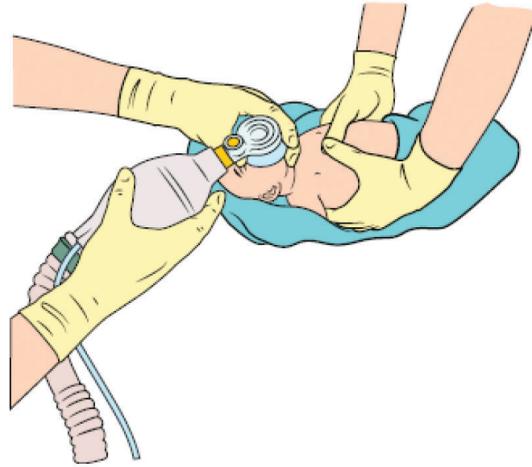
© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 8. Técnica de ventilação com pressão positiva com máscara e auto-insuflador.

de um E e o primeiro e segundo dedos em cima da máscara sob a forma de um C, figura 8.

As insuflações iniciais requerem uma pressão positiva mais elevada (cerca de 30 cm de H₂O) com tempos de insuflação sustidos de dois a três segundos de modo a eliminar o líquido pulmonar e recrutar os alvéolos. Cinco insuflações devem ser suficientes para arejar o pulmão. Nos RN prematuros com menos de 30 semanas pode ser suficiente uma pressão de 20 a 25 cm de H₂O. A reanimação deve ser iniciada com FiO₂ de 21% (ar ambiente) ou FiO₂ de 21 a 30% nos RN com menos de 35 semanas de IG; esta deve ser ajustada para atingir os níveis de SpO₂ alvo monitorizados pela oximetria de pulso. Após estas cinco insuflações, reavaliar a frequência cardíaca, se estiver a aumentar (superior a 100 bpm) é sinal que a

ventilação está a ser adequada e o RN pode começar a respirar espontaneamente. Se a FC persistir inferior a 100 bpm deve ser otimizada a permeabilidade da via aérea e repetidas as insuflações com pressão de cerca de 20 cm de H₂O e duração de aproximadamente um segundo. Nesta fase deve ser considerada a presença de duas pessoas para controlo da via aérea. A entubação traqueal pode estar indicada nas seguintes situações: necessidade de aspiração da traqueia por líquido meconial, a ventilação com máscara ser ineficaz ou prolongada, ou quando houver necessidade de efetuar compressões cardíacas. Pode ser a primeira opção nos casos de hérnia diafragmática congénita, nos prematuros com extremo baixo peso e para a administração de surfatante nos prematuros. Esta técnica deve ser efetuada por Pediatras e/ou Neonatologistas experientes e a sua descrição está fora do âmbito desta lição. Reavaliar os movimentos respiratórios, se forem eficazes mas os batimentos cardíacos não forem detetáveis ou inferiores a 60 bpm, devem-se iniciar compressões torácicas. Deve-se comprimir no terço inferior do esterno, numa linha imaginária logo abaixo dos mamilos, com os dois polegares; os restantes dedos circundam o tórax, apoiados na parte posterior. O objetivo é reduzir o diâmetro antero-posterior da caixa torácica em cerca de um terço em cada compressão, figura 9. As *guidelines* atuais recomendam uma relação de três compressões torácicas para uma ventilação de modo a atingir 90 compressões e 30 insuflações por minuto. Deve-se reavaliar a frequência cardíaca a cada 30 segundos podendo usar-se a monitorização com eletrocardiograma (avaliação mais rápida e precisa). Se a frequência



© European Resuscitation Council - www.erc.edu - 2017_NGL_008

Figura 9. Técnica das compressões torácicas.

cardíaca não for detetável ou se for inferior a 60 bpm considerar a obtenção de um acesso venoso (cateter na veia umbilical) e a administração de drogas (adrenalina e/ou expansores de volume). A adrenalina é administrada na dose inicial de 10 microgramas/kg (0,1 mL/kg na diluição de 1:10.000) por via intravenosa. A sua administração através do tubo endotraqueal é menos recomendada e requer doses mais elevadas (50 a 100 microgramas/kg). A adrenalina pode ser repetida (em doses 10 a 30 microgramas/kg) e considerada a utilização de bicarbonato de sódio se não houver melhoria. A expansão com volume é efetuada com soro fisiológico na quantidade de 10 mL/kg; esta conduta é muito importante na primeira fase de situações de hipovolémia como no descolamento da placenta até estar disponível concentrado de glóbulos vermelhos.

A **reanimação deve ser descontinuada** se o RN não mostrar sinais de vida (ausência de frequência cardíaca ou esforço respiratório) **após dez**

minutos de reanimação correta. Disponibiliza-se o algoritmo da reanimação neonatal na figura 10.

9.2.4 Situações especiais

RN prematuro

Quando se prevê um parto prematuro são necessários recursos adicionais. Nos bebês com IG inferior a 32 semanas, devem ser usados sacos de polietileno para os envolver de forma a manter a temperatura corporal, além disso, nos RN com IG inferior a 28 semanas, a temperatura da sala deve ser superior a 25°C. Os que têm menos de 30 semanas de IG são mais suscetíveis ao déficit de surfatante (desenvolvem doença da membrana hialina), pelo que deve haver equipamento para fornecer pressão positiva (*continuous positive airway pressure* - CPAP) e administrar surfatante se houver sinais de dificuldade respiratória. Devem existir também fontes de ar comprimido, misturadores de oxigênio e oxímetros de pulso para permitir uma adequada monitorização da concentração de oxigênio administrada, de forma a reduzir a lesão oxidativa resultante da exposição excessiva a este agente terapêutico. Deve estar disponível uma incubadora de transporte previamente aquecida particularmente se os RN estão ventilados e a unidade de cuidados intensivo é distante da sala de partos.

Líquido amniótico com mecônio

Na presença de líquido amniótico meconial (Líquido amniótico que em vez de ter uma cor clara normal é esverdeado, resultante de dejeção *in-útero* de mecônio – conteúdo intestinal normal do feto que é verde e viscoso) que pode traduzir sofrimento fetal (por aumento da peristalse intestinal

resultante de hipóxia intra-uterina; pode ser normal nos casos de fetos em posição pélvica), era prática comum aspirar a orofaringe dos RN para evitar o síndrome de aspiração meconial – pneumopatia química, no entanto os estudos vieram demonstrar que esta prática não era benéfica. Perante um RN vigoroso com líquido amniótico meconial não se deve aspirar a via aérea. Nos RN não vigorosos com líquido amniótico meconial espesso, que pode ser obstrutivo, considerar a aspiração e entubação traqueal. Deve ser destacada a necessidade de iniciar ventilação sem demora, nos primeiros minutos de vida nos RN que não respiram ou que o fazem de um modo ineficaz.

Depressão por opioides

Se foram administrados opioides na mãe durante o trabalho de parto, sobretudo em doses repetidas, por via intravenosa, e a última menos de quatro horas antes do nascimento, o RN pode apresentar depressão respiratória. Pode ser necessário para além da ventilação com pressão positiva administrar naloxona como antídoto (200 microgramas por via intramuscular) que tem uma resposta altamente eficaz e imediata. A naloxona está contraindicada nos RN filhos de mães toxicodependentes que consomem opioides pelo risco de despoletar síndrome de privação cuja clínica pode incluir irritabilidade, tremor, febre, manifestações gastrointestinais e convulsões.

9.2.5 Problemas precoces

Sinais de síndrome de dificuldade respiratória (SDR)

Os sinais de síndrome de dificuldade respiratória incluem **taquipneia** (frequência respiratória

Suporte de Vida Neonatal

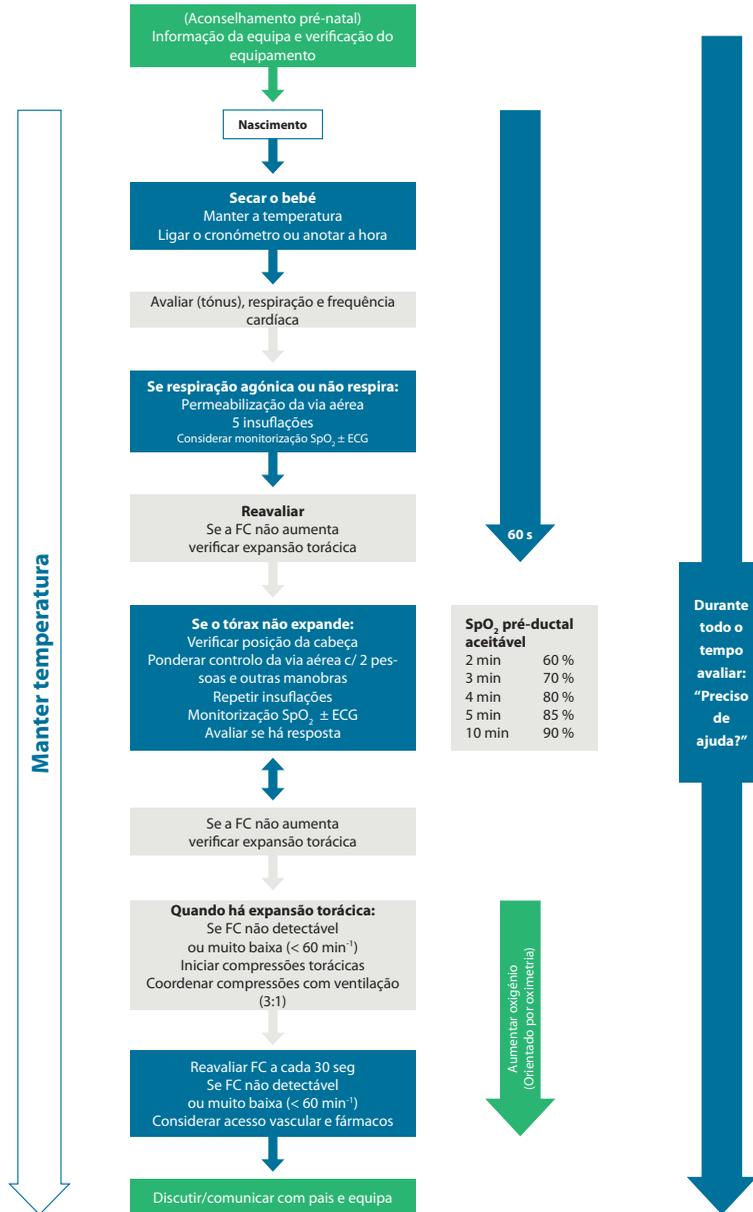


Figura 10. Algoritmo para reanimação neonatal. SpO₂ - Saturação periférica de oxigénio; ECG - Eletrocardiograma; FC - Frequência cardíaca.

superior a 60 cpm) - aumento da frequência respiratória que é acionada para melhorar o volume minuto e eliminar o excesso de dióxido de carbono - CO₂; **adejo nasal** (batimento, com abertura das asas do nariz, desencadeado para diminuir a resistência à entrada do ar e melhorar o fluxo nasal); **tiragem** supraesternal, intercostal ou subcostal (traduz-se em retrações supraesternais, intercostais ou subcostais como consequência do uso de músculos acessórios quando é necessário gerar maior pressão negativa intra-torácica para insuflar os alvéolos); **gemido**, pode ser normal se isolado na primeira hora de vida, mas o **gemido expiratório contínuo** traduz a necessidade de encerramento precoce da glote durante a expiração para evitar o colapso total dos alvéolos no final da expiração, melhorar o volume residual e facilitar a oxigenação; e **cianose central** que surge quando os mecanismos de compensação da função respiratória se esgotam. Ocorre quando a hemoglobina (Hb) reduzida ultrapassa os 5%.

Habitualmente o RN tem uma coloração rosada.

A acrocianose (mãos, pés e perioral) também é normal nos primeiros dias (frio). A cianose central, observada na língua e mucosa da boca sugere hipoxémia e pode ter origem respiratória ou cardíaca. Na cardíaca não há melhoria com a administração de oxigênio em alta concentração ao contrário da respiratória.

O SDR pode ocorrer por causas pulmonares, cardiovasculares (obstrução ao trato de saída do ventrículo esquerdo e cardiopatias congênitas cianóticas) ou outras (hipotermia, hipoglicémia, sépsis, asfixia). Estas múltiplas causas podem ser diferenciadas pela história clínica e pelo exame físico. As patologias pulmonares mais frequentes no RN de termo são:

taquipneia transitória do RN (atraso na *clearance* do LPF que regride habitualmente entre as 12 e as 24 horas (a utilização de CPAP nasal pode auxiliar na *clearance*); nos síndromes de aspiração (sangue ou mecônio - pneumonite; pode ser necessário entubação e ventilação); pneumonia congênita (*Streptococcus* do grupo B ou *Escherichia coli*); ou pneumotórax (o espontâneo ocorre em 1% de todos os partos, o risco aumenta nos casos submetidos a ventilação com pressão positiva), o murmúrio vesicular pode estar reduzido no hemitórax afetado e à inspeção deteta-se menor amplitude na expansão torácica (o tratamento passa pela administração suplementar de O₂ e raramente é necessário drenagem). Qualquer que seja a causa, o tratamento do SDR passa pela administração suplementar de O₂ idealmente aquecido e humidificado e através de misturador de forma a obter SpO₂ entre 92 a 96%. Na maioria dos casos a radiografia torácica, o hemograma, a proteína C reativa e a determinação da glicémia orientados pela história clínica e exame objetivo são suficientes para determinar o diagnóstico. Se houver suspeita de infeção deve-se realizar hemocultura e iniciar antibióticos empiricamente, de imediato (ampicilina e gentamicina).

Hipoglicémia

São considerados critérios de hipoglicemia: concentrações de glicose inferiores a 40 mg/dL do nascimento até às quatro horas de vida e inferior a 45 mg/dL das quatro até às 24 horas de vida. Os RN com maior risco são os filhos de mães diabéticas, os GIG, os LIG e os prematuros. A hipoglicémia pode ser assintomática ou manifestar-se de forma subtil ou inespecífica

com letargia, irritabilidade, tremor, dificuldades alimentares ou apneia e convulsões. A terapêutica passa pela administração de glicose enteral ou intravenosa de acordo com o nível de glicémia e os sintomas. Se o RN está assintomático, alerta e vigoroso a alimentação precoce deve ser suficiente para reverter a hipoglicémia. No entanto estes RN devem ter monitorização frequente da glicémia. Se estiverem sintomáticos ou com valores muito baixos, inferiores a 30 mg/dL deve-se administrar glicose intravenosa: bólus de glicose a 10% (2 mL/kg) seguida de perfusão a um ritmo de administração de glicose de cerca de 6 mg/kg/minuto - 3,6 mL/kg/h, continuando a monitorizar a glicemia regularmente e ajustando a perfusão.

Leitura complementar

Jonathan Wyllie et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 7. Resuscitation and support of transition of babies at birth. *Resuscitation* 2015 (95): 249-263.

William JR, Myron Levin, Robin Deterding, Mark Abzug. Current Diagnosis and Treatment. *Pediatrics*. 22nd Edition. United States of America: McGraw-Hill education; 2014. The Newborn infant - chapter 2.

<http://www.uptodate.com/pt/home/uptodate>

Overview of the routine management of the healthy newborn infant

<http://www.uptodate.com/pt/home/uptodate>

Physiologic transition from intrauterine to extrauterine life
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de São Francisco Xavier. *Neonatologia, Manual Prático*. 1^ª Edição. Lisboa: Saninter; 2012.

9.3 NEONATOLOGIA: CUIDADOS ANTES E DEPOIS DA ALTA DO RECÉM-NASCIDO

9.3.1 Estadia na maternidade

Mais de 90% dos RN após avaliação na sala de partos (lição anterior) tem condições para iniciar a primeira amamentação e permanecer junto da mãe. Inicia-se então um processo que visa promover a vinculação precoce mãe-filho.

A estadia na maternidade é um momento privilegiado para avaliar e confirmar a estabilidade fisiológica do RN, detetar eventuais malformações (exame objetivo), elucidar acerca das variantes do normal, identificar eventuais problemas (rastreios), informar e confirmar que a mãe está suficientemente competente, recuperada e capaz de cuidar de si e do seu bebé e que a família e o ambiente têm condições para assegurar a continuidade de cuidados sem eventuais fatores de risco.

9.3.2 Promover o aleitamento materno

O aleitamento materno é recomendado por causa dos benefícios tanto para o bebé como para a mãe, exceto quando medicamente contra-indicado, como em filhos de mães com infeção por vírus da imunodeficiência humana (HIV) ou em alguns casos de abuso de drogas.

Todos os hospitais devem cumprir as orientações principais sugeridas em 1990 pela UNICEF/OMS na Declaração de *Innocenti* para promover o sucesso do aleitamento materno, tais como: ter uma norma escrita sobre aleitamento materno transmitida regularmente a toda a equipa; treinar e motivar a equipa para

implementar esta norma, informar as mães sobre as vantagens da amamentação, ensinar a reconhecer os sinais de fome e de saciedade e treinar a técnica de amamentação; promover a vinculação mãe-filho, o contacto pele com pele na sala de parto e criar condições para o início da amamentação na primeira hora de vida; garantir a amamentação em horário livre, a pedido, tendo em atenção que em média mamam entre oito a 12 vezes por dia; devem mamar só quando pedem mas a duração entre as refeições não deve exceder as quatro horas; a duração total da mamada é variável (10 a 30 minutos); tentar esvaziar uma mama e oferecer sempre a segunda (o bebé pode aceitar ou não); iniciar a amamentação de um modo alternado entre a mama direita e a esquerda independentemente se o bebé mamou de uma mama ou das duas; evitar a introdução de mamilos artificiais e da chupeta até que o processo de lactação esteja bem estabelecido (ver lição de alimentação e suplementos).

9.3.3 Icterícia: evitar a hiperbilirrubinémia

Quase todos os RN atingem níveis de bilirrubina total (BT) >1 mg/dL (17 micromol/L) e mais de metade desenvolve **icterícia fisiológica**, coloração amarela da pele, visível com valores de BT superiores a 5 mg/dL (85 micromol/L).

A bilirrubina resulta do catabolismo das proteínas do heme. A **bilirrubina não conjugada**, circula na sua maioria ligada à albumina até ser captada pelo hepatócito para ser conjugada e depois excretada. A **icterícia neonatal fisiológica** é causada por alterações neonatais normais no metabolismo da bilirrubina incluindo: o

aumento da produção de bilirrubina (aumento do número e diminuição da semi-vida dos eritrócitos); diminuição da depuração da bilirrubina (imaturidade enzimática - ao sétimo dia de vida a atividade da glucuroniltransferase uridino difosfoglucoronato-UGT é 1% da do adulto); e pelo aumento da circulação entero-hepática.

A icterícia fisiológica só surge depois das 24 horas e deverá estar resolvida até às duas semanas de vida. A icterícia com início mais precoce (primeiro dia de vida) ou para além das duas semanas exige avaliação, e até que se prove o contrário não é fisiológica. Na icterícia fisiológica não há incompatibilidade de grupo sanguíneo ABO nem do fator Rh; está sob aleitamento materno exclusivo; as fezes são coradas; a urina tem coloração normal; não há sinais de doença; a progressão ponderal é normal e os níveis de BT sérica estão abaixo do P_{95} do normograma em horas de *Bhutani* (Figura 11).

Crianças com $BT \geq P_{95}$ ou suspeita de doença hemolítica exigem um doseamento posterior de BT e uma avaliação dirigida para determinar a etiologia da icterícia que já não é considerada fisiológica.

A icterícia do leite materno tem sido tradicionalmente definida como a persistência de «icterícia fisiológica» para além da primeira semana de idade. Inicia-se geralmente após os primeiros três a cinco dias de vida, sobrepondo-se com a fisiológica (nos casos em que esta co-exista); atinge um pico sérico de BT dentro de duas semanas após o nascimento e mantém-se até às três a 12 semanas de vida. A causa principal parece ser devida a um excesso de Beta-glucoronidase responsável pela desconjugação da bilirrubina direta o que facilita a reabsorção,

e a ausência de enzimas bacterianas no intestino que reduzem a bilirrubina conjugada para estercobilinogéneo o que facilita a excreção. A consequência é o aumento da circulação entero-hepática da bilirrubina intestinal com subsequente aumento da bilirrubina sérica, sobretudo da sua fração não conjugada. A **icterícia do leite materno** (pelos mecanismos fisiológicos já explicados associados à própria constituição do leite materno) deve ser distinguida da **icterícia da amamentação**, que é caracterizada pela exacerbação da icterícia fisiológica na primeira semana de vida, aumentando o risco de hiperbilirrubinemia. Aqui o principal fator explicativo é o processo de amamentação estar a ser mal sucedido, tornando-se a ingesta de leite insuficiente, em vez de um efeito direto do próprio leite materno. A ingestão insuficiente de leite que motiva perda de peso significativa, hipovolémia, hipernatrémia e diminuição do trânsito intestinal, consequentemente aumenta a circulação entero-hepática da bilirrubina intestinal, sendo estes os principais mecanismos invocados na base da icterícia da amamentação.

Icterícia prolongada é a que se mantém para além dos 14 dias de vida. A causa mais frequente é a icterícia do leite materno, mas exige-se a exclusão de causas patológicas (sempre muito graves) com particular destaque para a infeção, doenças hereditárias do metabolismo, doenças hemolíticas, hipotiroidismo e atresia das vias biliares extra-hepáticas. É fundamental confirmar a realização e resultado do “teste do pezinho”, a ausência de fezes acólicas, a cor normal de urina, o aleitamento materno exclusivo, a ausência de sinais de doença, a boa progressão ponderal e a inexistência de antecedentes familiares sugestivos

deste tipo de patologias. A confirmação da icterícia do leite materno, por ser fisiológica não requer a sua suspensão.

A hiperbilirrubinemia significativa é definida como bilirrubina total sérica superior ao P_{95} do normograma em horas de *Bhutani*. Estima-se que ocorra em 8 a 11% dos RN e 2 a 5% destes necessita de readmissão hospitalar. É causada pela acentuação dos mecanismos fisiológicos promotores de icterícia neonatal; ou por condições patológicas que aumentam a produção de bilirrubina (doença hemolítica por incompatibilidade ABO ou Rh, defeitos congénitos da membrana e enzimáticos dos eritrócitos, policitemia, cefalohe-matomas, sépsis, entre outras), ou que diminuem a sua depuração (defeitos hereditários em UGT, como os tipos de síndrome de *Crigler-Najjar* I e II, síndrome de *Gilbert*, a situação mais frequente de deficiente conjugação, distúrbios hereditários do metabolismo - tais como galactosemia, hipotiroidismo congénito, filhos de mães diabéticas e obstrução das vias biliares), ou que aumentam a circulação entero-hepática da bilirrubina (icterícia do leite materno, icterícia da amamentação e diminuição da motilidade intestinal causada por obstrução funcional ou anatómica).

A hiperbilirrubinemia grave definida por um nível de BT superior a 25 mg/dL (428 micromol/L), coloca o RN em risco de desenvolver disfunção neurológica induzida pela passagem da **bilirrubina não conjugada** através da barreira hemato-encefálica. Se não for tratada adequadamente pode levar a sequelas neurológicas a longo prazo tais como paralisia cerebral coreo-atetóide, surdez neurosensorial e anomalias dos movimentos oculares, situação clínica designada por *Kernicterus*.

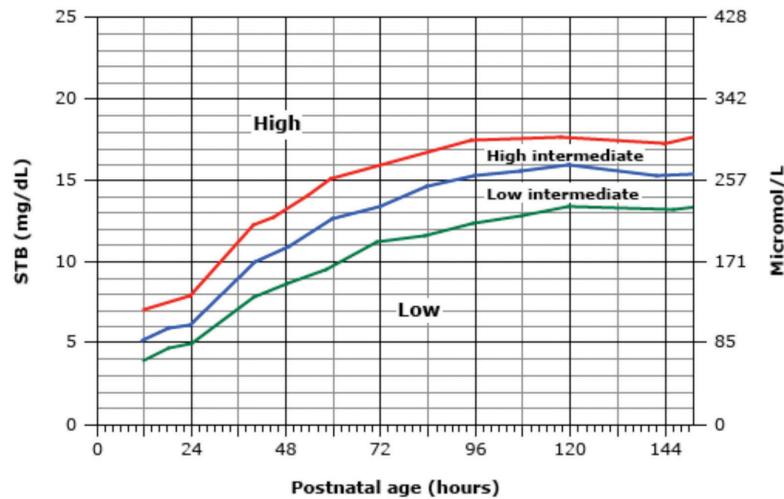


Figura 11: Nomograma de Bhutani dos valores da bilirrubina total sérica (Micromol/L) em horas em RN saudáveis de termo ou próximo do termo.

São fatores de risco para hiperbilirrubinemia grave, níveis de bilirrubina transcutânea (BTtc) ou BT na zona de alto risco no normograma em horas de *Buthani*; icterícia que surge nas primeiras 24 horas; incompatibilidade sanguínea com teste de *Coombs* direto positivo ou outra doença hemolítica conhecida; idade gestacional inferior a 37 semanas; história prévia de irmão com icterícia e necessidade de fototerapia; cefalohematoma ou equimoses significativas; aleitamento materno exclusivo sem sucesso, com perda de peso excessivo (>10% do peso de nascimento); filho de mãe diabética com macrossomia; idade materna >25 anos; sexo masculino.

O Risco é reduzido se a BTtc ou BT estiver na zona de baixo risco no normograma em horas de **Buthani**; se a IG ≥ 41 semanas; alimentação com leite de fórmula; raça negra; alta hospitalar após as 72 horas de vida.

Fatores de risco para neurotoxicidade da hiperbilirrubinemia: doença hemolítica (incompatibilidade Rh, déficit em glicose-6-fosfato desidrogenase - DG6PD); asfixia, SDR, hipoxia; sépsis; acidose; albuminemia inferior a 3 g/dL; instabilidade térmica e convulsões.

O pico médio de BT sérica no RN de termo ocorre entre as 48 às 96 horas de idade e é de 7 a 9 mg/dL (120 a 154 micromol/L), podendo ser diferido e ou mais elevado em asiáticos e prematuros de 35 a 37 semanas de IG. O P_{95} dos níveis de BT nestas idades e a necessidade de fototerapia varia entre 13 a 18 mg/dL (222 a 308 micromol/L). Com altas da maternidade cada vez mais precoces, o pico da icterícia fisiológica ocorre com frequência já no domicílio.

Para evitar as readmissões hospitalares, o rastreamento da hiperbilirrubinemia deve ser feito antes da alta a todos os RN, através da avaliação dos fatores de risco, do doseamento da bilirrubina ou

a combinação de ambos. O objetivo é identificar os RN em risco, prevenir e, ou tratar a hiperbilirrubinemia e evitar a hiperbilirrubinemia grave. A fototerapia, a exsanguíneo transfusão e administração de imunoglobulina à mãe (nos casos de incompatibilidade Rh) são os meios terapêuticos mais eficazes.

Para concretizar estes objetivos, durante o internamento, a icterícia deve ser monitorizada por rotina, em todos os RN, com intervalos de oito a 12 horas, os fatores de risco devem ser rastreados e quando necessário efetuar o doseamento da BT para avaliar a necessidade de fototerapia.

O RN deve ser observado despido sob luz natural e com atenção especial às escleróticas, gengivas e pele. A progressão da icterícia faz-se na direção céfalo-caudal. Surge inicialmente nas escleróticas, rosto, tronco e por fim estende-se aos membros. É possível fazer uma correlação aproximada entre a extensão da icterícia e o nível sérico da BT (figura 12). Se a coloração icterícia ultrapassar o umbigo ou atingir as extremidades é provável que o RN necessite de fototerapia. Na dúvida e para confirmação da gravidade da hiperbilirrubinemia é indispensável o doseamento da BT pelo método transcutâneo (figura 13) e/ou por doseamento sérico (figura 11).

Recomendação para o doseamento da bilirrubina, se disponível, deve ser usado um bilirrubinómetro transcutâneo em RN com IG superior a 35 semanas e com idade pós-natal superior a 24 horas. Deve ser efetuado o doseamento sérico se a BTtc for >15 mg/dL; se a icterícia surgir nas primeiras 24 horas de idade; se a IG for <35 semanas; se os níveis de BT forem iguais ou superiores aos aconselhados

para tratamento e para controlo dos RN em tratamento.

Avaliação laboratorial preconizada, para além da BT sérica e conjugada, consoante a clínica e para definir caso a caso pode ser efetuado hemograma e esfregaço de sangue periférico; grupo sanguíneo e teste de *Coombs* (atenção à imunoglobulina anti-D materna); hemocultura, cultura de urina e do liquor cefalorraquideo se suspeita de infeção; rastreio de doenças hereditárias do metabolismo; e níveis de G6PD.

No momento da alta é importante confirmar se há fatores de risco, assegurar o sucesso da amamentação, informar os pais sobre a progressão da icterícia, assegurar a vigilância e programar o seguimento 48 a 72 horas após a alta.

9.3.4 Exame físico do RN

Todos os RN deverão efetuar um exame físico completo cerca de 24 horas depois do nascimento e/ou antes da alta, para se confirmar a estabilidade fisiológica, identificar eventuais malformações *minor* ou variantes do normal, elucidar as dúvidas dos pais e agir sobre eventuais malformações ou problemas identificados (rastreios).

O consentimento dos pais é necessário e a presença de ambos durante a observação é desejável para uma revisão abrangente da história materna e perinatal, assegurar a saúde da mãe e fornecer-lhes a informação indispensável para compreenderem e satisfazerem as necessidades do filho/a.

O local deve ser confortável, com temperatura adequada, bem iluminado, silencioso, com garantia de higiene, segurança e privacidade se for necessária informação confidencial.

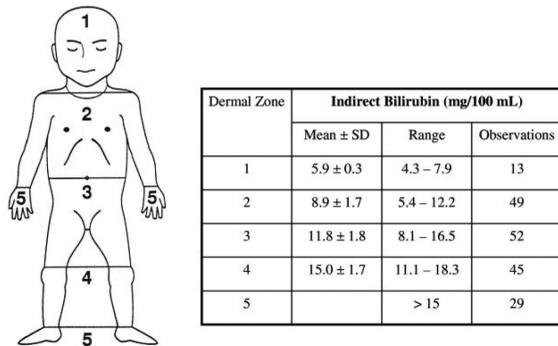


Figura 12. Método de *Kramer* para detecção da hiperbilirrubinemia neonatal. Adaptado de: MAISELS et al. The Natural History of Jaundice in Predominantly Breastfed Infants. *Pediatrics* 2014;134:e340–e345

A competência do profissional de saúde é exigida para executar este exame que requer método adequado, senso clínico, rigor, oportunismo, habilidade técnica e uma avaliação global sequencial.

O exame deve iniciar-se pela inspeção, potenciando-a ao máximo, antes de o manipular e começar a despír. Segue-se a auscultação com delicadeza, com a membrana do estetoscópio aquecida e enquanto está em silêncio. Só depois se executa a palpação e a percussão com as mãos bem lavadas e aquecidas. O exame acabará com o RN completamente despido e com as manobras mais agressivas, que podem ser efetuadas mesmo com a criança a chorar, e.g. manobra de *Ortolani*.

Na inspeção, a fase mais demorada e mais informativa do exame, observa-se o estado geral, a cor da pele, alterações cutâneas, a respiração, os sinais de dificuldade respiratória, o comportamento, a atividade motora e a postura (a postura do RN em repouso geralmente reflete a posição intra-uterina). Um RN de termo normal,

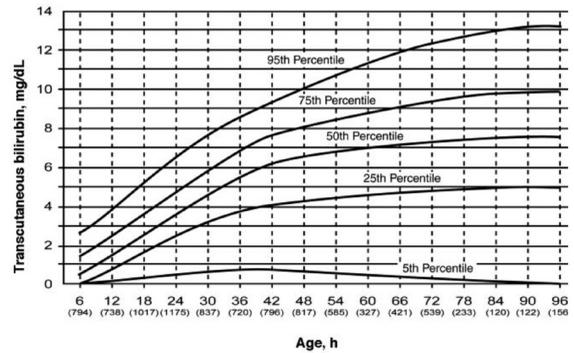


Figura 13. Bilirrubina cutânea-BT(tc) nas primeiras 96 horas. Adaptado de: Maisels MJ, Kring E. Transcutaneous bilirubin in the first 96 hours in a normal newborn population of > or = 35 weeks' gestation. *Pediatrics* 2006; 117: 1169-1173.

está com os membros predominantemente em flexão, com atividade motora espontânea, lateralizando a cabeça, mobilizando os membros em flexão e extensão alternadamente mas sempre de um modo simétrico. **Qualquer assimetria deve ser considerada patológica.** Em decúbito dorsal tem os braços e coxas semi fletidas, com a cabeça virada para um dos lados. Em decúbito ventral tem as pernas mais fletidas e coxas colocadas sob o abdômen. Em suspensão ventral apresenta postura em semiflexão, podendo a cabeça ficar intermitentemente alinhada com o tronco. A inspeção deve continuar com a observação das partes expostas do bebê: couro cabeludo; cabeça (incluindo fontanelas); simetria; orelhas; exclusão de plagiocéfalia postural, eventuais dismorfismos da face e sinais de traumatismo do parto; nariz; boca incluindo o palato; olhos (tamanho, posição, simetria), incluindo o teste para o «reflexo vermelho» com o oftalmoscópio.

Segue-se a auscultação com o RN ainda em silêncio, antes de despír e manipular, auscultam-se

os campos pulmonares e o esperado será ouvir murmúrio vesicular simétrico. Sons respiratórios anormais e assimetrias são raros na ausência de sinais de SDR. Em bebês com doença respiratória, o gemido às vezes é audível somente com o estetoscópio.

A auscultação cardíaca é efetuada em simultâneo, em todas as áreas do precórdio, bem como no dorso e nas axilas. Avalia-se a frequência, o ritmo, o primeiro e segundo tons cardíacos e a presença de eventual sopro. A frequência cardíaca é, normalmente entre 120 a 160 bpm, mas pode diminuir para 85 a 90 em alguns bebês nascidos de termo durante o sono. Os tons cardíacos são ouvidos melhor ao longo do bordo esternal esquerdo. O predomínio dos tons cardíacos à direita sugere dextrocardia e exige a exclusão de hérnia diafragmática à esquerda. O primeiro tom é causado pelo encerramento quase simultâneo das válvulas tricúspida e mitral e é melhor audível no ápice. O segundo tom é mais audível no bordo esternal superior esquerdo e é causada pelo encerramento das válvulas pulmonares e da aorta. É normalmente desdobrado.

Os **sopros cardíacos** podem ser sistólicos, diastólicos, sisto-diaastólicos, a intensidade é graduada numa escala de I a VI e podem auscultar-se apenas num dos quatro focos.

Nos primeiros dias após o nascimento, a maioria dos recém-nascidos tem sopros habitualmente transitórios e benignos. Nas primeiras 24 horas a persistência do canal arterial (PCA) é a causa mais frequente de sopros; se persiste para além de 24 horas a estenose do tronco pulmonar é mais provável, quando a maioria dos canais arteriais foi encerrada. O murmúrio de PCA é contínuo, geralmente mais audível sob a clavícula esquerda (segundo espaço intercostal), mas pode irradiar para baixo no bordo esternal esquerdo.

Os sopros associados com cardiopatias têm habitualmente uma intensidade superior ao grau III, segundo tom anormal, frequentemente são pansistólicos, audíveis no bordo esquerdo do esterno, com alteração dos pulsos femorais e com sinais clínicos associados (cianose central ou sinais de insuficiência cardíaca como taquipneia, taquicardia, cansaço na mamada e hepatomegália).

É importante reconhecer as características e funcionalidades dos sopros funcionais: são sopros com intensidade de grau II ou inferior, localizados no bordo esternal esquerdo, com segundo tom normal, sem cliques audíveis; os pulsos são normais e não há outras alterações clínicas.

Os pulsos femorais devem ser palpados ainda com o RN calmo. Quando estão diminuídos podem indicar coartação da aorta. Se os pulsos femorais forem anormais, devem ser igualmente avaliados os pulsos braquiais, radiais e pediosos.

Ao despir gradualmente, examina-se o pescoço, verifica-se a mobilidade e postura, exclui-se a existência de torcicolo, palpam-se as clavículas, observam-se os membros, mãos, pés e dedos, avaliando proporções e simetria; observa-se o abdómen, a cor, a forma, a distensão, percute-se para distinguir macicez de timpanismo e palpa-se para identificar eventual/ais organomegália/s, dor ou defesa e avalia-se o cordão umbilical.

Observam-se os genitais, o meato uretral, a presença dos testículos nas bolsas escrotais no rapaz e a permeabilidade do hímen na rapariga e confirma-se a permeabilidade do ânus.

Observa-se o dorso, as estruturas ósseas e pele da coluna e rastreia-se eventual disrafismo espinhal oculto.

Já totalmente despido observa-se a cor e a textura da pele, pesquisam-se as marcas de



Figura 14: Técnicas das manobras de Ortolani e Barlow.

nascença, erupções e as múltiplas variantes do normal (ver lição Problemas dermatológicos mais comuns em pediatria), quadro 2.

Eritema tóxico
Cefalohematoma
Bossa serossanguínea
Angiomas planos
Pérolas Epstein
Hemorragia genital
Hidrocele
Hérnia umbilical
Fibromas pré auriculares
Mamilos supranumerários

Quadro 2: Variantes do normal.

Para completar o exame neurológico mais detalhado, observa-se o choro, o comportamento, os movimentos, a postura, avalia-se o tônus axial e dos membros e os reflexos arcaicos ou primitivos exclusivos do RN: Moro, marcha automática, preensão palmo-plantar e tônico assimétrico cervical, para apenas assinalar os mais correntes. Um **reflexo de Moro assimétrico pode evocar fratura da clavícula, fratura do úmero ou lesão do plexo braquial.**

O RN deve ser pesado, medido o comprimento e avaliado o perímetro cefálico. A relação entre o peso e o comprimento deve ser analisada e avaliada em relação à IG e classificada em LIG (simétricos ou assimétricos), AIG ou GIG para antecipar eventuais riscos, abordados anteriormente.

De salientar que a perda de peso é normal (fisiológica - perda de excesso de água no espaço extracelular) após o parto. É tolerável que se perca até 7% do peso de nascimento (PN). Uma perda superior requer atenção médica e deve ser avaliada, tendo particular atenção ao regime alimentar. Pode ser necessário assistir a uma mamada, para averiguar o método, corrigir posicionamento, avaliar a interação mãe-bebê e ajudar a reduzir a ansiedade, se for o caso. Nos RN normais a perda de peso cessa pelo quinto dia, recuperando habitualmente o PN pelos 10 a 14 dias de vida.

De notar que no boletim de saúde infantil e juvenil (BSIJ) devem ser registados o PN, o peso mínimo e o da saída da maternidade.

A observação termina com o exame dos membros, confirmando que há simetria no tamanho e nas pregas cutâneas e com as manobras de Ortolani e Barlow para rastrear sinais de instabilidade e de displasia do desenvolvimento da anca (ver aula de Ortopedia, variantes da normalidade e problemas frequentes), figura 14.

Manobra de Ortolani

Bebé com posição em decúbito dorsal. Joelhos fletidos a 90 graus na altura da bacia. Segurar pelve com uma mão para estabilizá-la durante a manipulação.

Dedo médio sobre o grande trocânter do fêmur e o polegar no lado interno da coxa sobre o pequeno trocânter. Fazer abdução da coxa, puxar o fêmur para a frente e pressionar suavemente o grande trocânter na direção do acetábulo.

Um som “**clunk**” é sinal de um Ortolani positivo e isso acontece quando a cabeça femoral que estava luxada reentra no acetábulo (redução).

Manobra de Barlow

Com os dedos na mesma posição, fazer lentamente a adução da coxa em direção da linha média, pressionando-a para trás e para baixo. Normalmente, a articulação é estável. A sensação da cabeça femoral escorregar para fora é sinal de um *Barlow* positivo (promoveu-se a luxação da cabeça do fêmur em avaliação).

O exame objectivo antes da alta deve contemplar **Rastreios obrigatórios que permitem** identificar as situações clínicas referenciadas no quadro 3.

Face à expectativa de saber se o filho é normal, os pais devem ser informados e esclarecidos à medida que o exame vai progredindo. Temos que prevenir a ansiedade relativamente a múltiplas variantes do normal e situações transitórias, normais (quadro 2). Se qualquer anomalia é encontrada no exame deve ser comunicada aos pais com sensibilidade, delicadeza, rigor e sempre disponibilizando o tratamento e a orientação

Manobra	Situações a rastrear
Reflexo de Moro assimétrico	Fraturo clavícula, Paralisia do plexo Braquial
Reflexo vermelho pupilar	Catarata, Retinoblastoma
Otoemissões acústicas	Surdez
Auscultação cardíaca/ SpO ₂	Cardiopatias congénitas
Tons cardíacos à direita	Hérnia diafragmática congénita
Pulsos femorais ausentes	Coartação da aorta
Inspeção pés	Pé boto
Inspeção do dorso	Disrafismo espinhal
Testículos fora das bolsas	Criptorquidia
Manobra de Ortolani e Barlow	Displasia do desenvolvimento da anca
Inspeção do ânus	Atrésia anal

Quadro 3: Situações clínicas a rastrear antes da alta do RN e respetivas manobras.

recomendada. Em caso de situações raras desconhecidas não angustiar e evitar informação imprecisa. *Um Neonatologista ou médico de eleição é o que reconhece e resolve o frequente e o urgente, resolve o emergente e sabe pedir ajuda para o que não sabe.*

9.3.5 Informação aos pais

Não basta atestar a normalidade do RN e o sucesso da amamentação. É fundamental aproveitar a estadia na Maternidade para avaliar as capacidades e melhorar a competência dos pais/família. É necessário informar acerca das necessidades e competências do RN, das regras de segurança e identificar e afastar o RN de eventuais situações adversas graves.

Competências e necessidades do recém-nascido

Conhecer as competências e necessidades do RN é fundamental para potenciar a relação mãe/pais/família e o filho. Desde o nascimento o RN tem potencial para formar 1000 000 novas conexões neuronais por segundo. Esta sinaptogénese está dependente da relação entre a expressão dos genes e a qualidade das experiências relacionais e interação com os adultos mais próximos (meio ambiente). As vias sensoriais desempenham aqui um papel fundamental pela qualidade do *input* aferente. A linguagem desenvolve-se desde o nascimento. O RN vê a uma distância de 40 cm e ouve. Comunica através da mímica facial e do choro para expressar a satisfação ou insatisfação. Chora porque ciclicamente sente necessidade de dormir (20 horas por dia nos primeiros dias), de se alimentar (cerca de três em três horas nos primeiros dias), de ver e ouvir a mãe/família, feliz, calma, tranquila, serena, segura e informada (quando não tem fome nem sono). Depois da alta da maternidade, a mãe deve dar mama sempre que o bebé tiver fome. Não se deve interromper o sono para dar mama nem colocar a dormir o bebé que quer “conversar” ou mamar. Nos primeiros dias de vida até se provar o contrário o choro é provocado por falta de mama, cama ou mamã calma e segura. Confirmar o aumento de peso nesta fase é fundamental para garantir que a causa do choro não é fome, nem doença e que nestas condições um sono mais prolongado especialmente de noite é reparador para o bebé.

Nunca se deve assumir que a causa do choro “são cólicas” sem confirmar que o bebé é saudável.

9.3.6 Identificar fatores de risco para *stresse tóxico*

A investigação evidencia que as crianças expostas a situações adversas significativas e prolongadas (*stresse tóxico*) sem a proteção afetuosa dos progenitores prejudicam o neurodesenvolvimento, sobretudo nos primeiros três anos de vida, mas que se pode perpetuar. Tal «*stresse tóxico*» nos primeiros anos altera o desenvolvimento de arquitetura do cérebro, nomeadamente do cortex prefrontal e do hipocampo e outros sistemas biológicos de maturação, áreas responsáveis pela aprendizagem, ajuste comportamental, sucesso profissional e saúde emocional. O risco aumentado de também virem a desenvolver diabetes, doença cardíaca, depressão, abuso de substâncias e outras alterações, compromete o seu futuro acarretando enormes custos para os indivíduos e para a sociedade.

Na verdade, os factores de risco responsáveis por estas alterações estruturais são conhecidos, potencialmente identificáveis e passíveis de prevenção. De entre eles contam-se: a depressão pós parto, a pobreza extrema, o abuso de substâncias ilícitas e a doença mental do cuidador, os maus tratos e a negligência, as mães solteiras e a baixa escolaridade materna como tendo associação positiva mais significativa no *stresse tóxico*. De acrescentar ainda o efeito cumulativo adverso destes eventos.

Um plano de intervenção atempado pode evitar as consequências desta adversidade. Intervenções tardias tendem a ser ineficazes. Demonstrou-se que crianças submetidas a negligência extrema mas adotadas antes dos dois anos, aumentaram o seu potencial intelectual, a

atividade cerebral e normalizaram o relacionamento comparativamente às adotadas depois desta idade. Embora não exista uma «idade mágica» para intervir, é claro que, na maioria dos casos, atuar o mais cedo possível é significativamente mais eficaz do que esperar.

É pois um dever de cidadania identificar estes problemas na Maternidade, sinalizá-los para os cuidados de saúde primários e antecipar a assistência a estas crianças/famílias nomeadamente através de visitas domiciliárias e ações de promoção das competências parentais.

9.3.7 Recomendações sobre medidas de segurança

Transporte de automóvel

Os RN e as crianças têm de ser sempre transportados num dispositivo de retenção homologado, de acordo com o regulamento 44 ECE/UN, versão 03 ou 04, ou o regulamento 129 ECE/UN, versão 0, e adequado à idade, estatura e peso, de modo a proporcionar as condições necessárias a uma viagem de automóvel segura.

Transporte do recém-nascido

O RN deve viajar de carro numa cadeira adequada ao seu peso ou comprimento/estatura (homologada até aos 13 kg, se R44 ou até aos 75 cm, se R129), voltada para trás, colocada com o encosto num ângulo de 45 graus. Esta pode ser instalada com o cinto de segurança ou através do sistema Isofix (sistema de fixação ao carro através de encaixe), caso o automóvel e a cadeira o possuam.

O sistema de retenção para crianças deve possuir a etiqueta “E” e o número de homologação,

o que assegura o cumprimento dos requisitos de segurança de acordo com os regulamentos em vigor. O número de homologação começa por 03 ou 04 (se R44/03 ou R44/04) ou 00 (se R129). A etiqueta indica ainda o tipo de cadeira (Universal, Semiuniversal ou Específica) e o intervalo de pesos (se homologada pelo R44) ou estatura (se homologada pelo R129) a que se destina. As cadeiras homologadas pelo R129 possuem exclusivamente o sistema Isofix para fixação ao automóvel. A alcofa só está indicada em situações especiais (RN com hipotonia grave, problemas respiratórios quando se encontra em posição semi-sentada, cirurgia recente à coluna ou aparelhos que impeçam a colocação de cinto na cadeira), devendo optar-se sempre que possível pela cadeira homologada até aos 13 kg ou 75 cm, na qual o bebé viaja numa posição semi-sentada.

No caso de ser necessário, a alcofa deve ser rígida, ter arnês para reter o bebé e ser homologada para o transporte de crianças no automóvel de acordo com os regulamentos R44 ou R129. A criança deverá ser colocada na alcofa com a cabeça para o interior do veículo, em decúbito dorsal.

Transporte de recém-nascidos prematuros

A cadeira deve ser experimentada ainda na Maternidade e deverá ser encontrado o plano de inclinação ideal para cada criança (na maioria dos casos, de 45 graus); colocar alguns apoios na cabeça e laterais e uma ou duas fraldas de pano enroladas entre as pernas da criança. Não devem ser colocadas fraldas, almofadas ou cobertores por baixo da criança, entre o corpo e a cadeira, já que estas podem criar folgas, para além de, em alguns casos, não permitirem que a criança viaje na posição correta (semi-sentada com as costas

bem apoiadas). As viagens longas devem ser desencorajadas na criança prematura enquanto esta não tiver um bom controlo cefálico.

Transporte da criança a partir dos 12 meses

As crianças têm a cabeça grande e pesada relativamente à dimensão corporal, bem como uma fragilidade marcada da região cervical pelo que devem viajar em sistemas de retenção virados para trás até aos três ou quatro anos de idade de modo a evitar traumatismo craneo-encefálicos. É preferível instalarem-se nos lugares de trás do automóvel. Nesta idade, circular no lugar da frente **está proscrito** sempre que houver *airbag* frontal ativo. Depois dos quatro anos e quando pesam mais de 15 kg, as crianças podem viajar viradas para a frente, numa cadeira de apoio, ou num banco elevatório com costas. Nestas cadeiras, o cinto de segurança do automóvel, colocado como no adulto, prende a criança em simultâneo com a cadeira.

As crianças devem ser transportadas, de uma maneira geral, no banco de trás; os cintos internos (arnês) serem apertados e ajustados diariamente para não ficarem folgados nem torcidos; a cadeira deve ser fixa corretamente com o cinto de segurança do automóvel ou com o sistema *Isofix*.

9.3.8 Prevenção da síndrome da Morte Súbita do Lactente (SMSL)

As recomendações para a prevenção da SMSL são: i) dormir em decúbito dorsal; ii) não adormecer o bebé em superfícies moles (colchão mole, sofás, cama de adultos, alcofas). O berço deve ser seguro, sólido e estável, sem arestas ou outras saliências. As grades devem ter uma altura

mínima, pelo interior, de 60 cm e não devem ter aberturas superiores a seis cm. O colchão deve ser firme e estar bem ajustado ao tamanho da cama; iii) manter a cabeça do lactente sempre destapada, não usar almofadas, edredões, brinquedos ou peças de roupa que possam cobrir o lactente. A roupa da cama deve ficar ao nível do tronco e presa debaixo do colchão; iv) dormir com os pés a tocar o fundo da cama (dispor a roupa da cama de forma a não cobrir a cabeça); v) evitar o sobreaquecimento - manter a temperatura do quarto entre os 18 e os 21°C, a roupa da criança e da cama devem estar adequadas à estação do ano e ao local; vi) não dormir na cama dos pais; vii) evitar exposição tabágica. A exposição ao fumo do tabaco aumenta o risco de SMSL; viii) quando está acordado, o bebé pode ser colocado noutras posições; brincar em decúbito ventral é aconselhado, fortalece os músculos do pescoço.

9.3.9 Atuar em caso de engasgamento

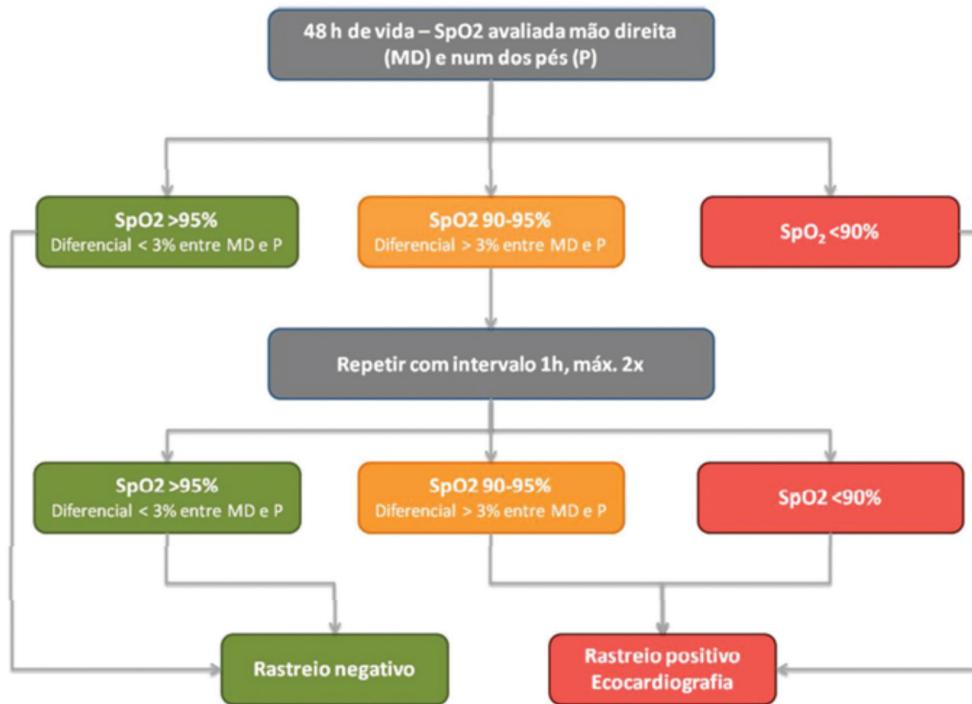
Segurar o lactente numa posição de cabeça para baixo, no colo ou apoiado na coxa. A cabeça do bebé é segura colocando o polegar da mão (do braço que segura a criança) no ângulo da mandíbula e um ou dois dedos da mesma mão no mesmo ponto do outro lado da mandíbula. Aplicar com a mão livre até cinco pancadas secas nas costas, entre as omoplatas, no sentido de aliviar a obstrução.

9.3.10 Higiene

Banho

Não é necessário dar banho diário. Se o fizer por prazer mútuo, utilizar de preferência um

RASTREIO DE CARDIOPATIA CONGÊNITA POR OXIMETRIA DE PULSO



Notas:

- . RN deverá estar acordado, sem chorar e com respiração regular
- . Avaliação durante 1-2 minutos, com boa onda de pulso
- . Primeiro adaptar oxímetro, depois ligar o aparelho
- . Colocar os díodos, topo a topo

Figura 15. Rastreio de Cardiopatia congénita por oximetria de pulso. Protocolo em uso na Maternidade Bissaya Barreto. SpO₂ - Saturação periférica de oxigénio.

gel suave com pH neutro e sem perfumes nem aditivos.

Cordão Umbilical

O risco de infeção (onfalites) depende da qualidade da assistência ao parto e pós-natal. Quando a

aspepsia é garantida no corte e na manipulação do cordão umbilical, podem ser dispensados os antisépticos. Deve ser mantido limpo e seco (não cobrir com a fralda, não colocar compressas, não aplicar emolientes). Quando estiver sujo deve lavar-se com água e sabão, secar com compressa e expor ao “ar”.

Vigiar sinais de infeção e perante a presença de secreções purulentas, cheiro fétido e rubor periumbilical, deve-se procurar observação médica.

Se existe um cenário de baixos recursos e um risco aumentado de onfalites, a utilização de agentes anti-sépticos como o álcool a 70° ou a solução de clorexidina são boas opções, uma vez que são baratos e reduzem a morbilidade neonatal e a mortalidade.

Pele

Os emolientes não são necessários na descamação fisiológica do RN. Devem ser usados em casos de pele atópica e/ou muito seca ou se houver soluções de continuidade, devem ser aplicados suavemente, de preferência após o banho e sempre com as mãos muito bem lavadas.

9.3.11 Rastreios universais na Maternidade

Todos os RN devem efetuar o rastreio da acuidade auditiva com otoemissões acústicas.

O rastreio de cardiopatia congénita canal dependente, através da avaliação da saturação periférica de oxigénio deverá ser efetuado sempre que possível (pessoal treinado e equipamento), na figura 15 disponibiliza-se o protocolo da Maternidade Bissaya Barreto – Coimbra.

O rastreio universal para doenças hereditárias do metabolismo e o hipotireoidismo (teste do pézinho – diagnóstico precoce) deve ser programado antes da alta mas só deve ser efetuar entre o terceiro e o sexto dias de vida no Centro de Saúde.

9.3.12 Vacinas

Antes da alta todos os RN com peso de nascimento igual ou superior a 2.000 g devem ser vacinados, com vacina anti hepatite B e com o BCG para os grupos de risco definidos pela Direção-Geral da Saúde (ver lição de vacinas); exceto se contraindicado, e.g. mãe com VIH ou tuberculose ativa.

9.3.13 Alta do recém-nascido

A alta dos RN é cada vez mais precoce. Este facto responsabiliza as maternidades e exige cada vez mais rigor na avaliação dos critérios de alta, que foram recentemente revistos pela AAP – *Committee on Fetus and Newborn* e que são os seguintes:

- i) ter efetuado exame objetivo completo, na presença da mãe, em que se demonstrou estabilidade fisiológica e ausência de malformações no bebé, assim como se procedeu à informação sobre as variantes do normal;
- ii) confirmar a estabilidade dos sinais vitais pelo menos 12 horas antes da alta;
- iii) constatar micções normais e pelo menos uma dejeção espontânea nas primeiras 24 horas;
- iv) observar o momento da amamentação e confirmar que pelo menos duas refeições foram bem sucedidas (com boa sucção, boa pega e corrigidos os posicionamentos);
- v) ter efetuado o rastreio da acuidade auditiva com orientação dos casos duvidosos e o rastreio de cardiopatias congénitas graves através da oximetria de pulso;

- vi) ter confirmada a existência de icterícia, garantindo que é fisiológica e que a mãe recebeu informação sobre a evolução natural e ou eventual agravamento;
- vii) ter excluído fatores de risco de sepsis e confirmação da normalidade das análises da mãe e ausência de infecções maternas tais como sífilis, hepatite B e HIV;
- viii) ter administrado a primeira dose da vacina contra a hepatite B e eventualmente a Imunoglobulina contra a hepatite B se a mãe tem o antígeno de superfície positivo da hepatite B e a vacina BCG para as populações definidas pela Direção-Geral da Saúde como de risco;
- ix) ter avaliado a competência da mãe para cuidar do filho e fornecida informação sobre: importância e os benefícios do aleitamento materno; micções e frequência adequada de dejectões; cuidados com o cordão umbilical, a pele e os genitais; determinação da temperatura com o termómetro; sinais de doença e problemas infantis comuns, particularmente a icterícia; segurança infantil, posição de dormir e higiene das mãos como forma de prevenir a infeção;
- x) ter avaliado e garantido o suporte familiar e económico necessário para cuidar do RN;
- xi) ter excluído fatores de risco familiar, ambientais e sociais tais como: doença mental num dos pais ou outra pessoa em casa; uso parental de substâncias ilícitas ou resultados positivos de toxicologia na urina da mãe ou do RN consistentes com abuso materno ou uso indevido de

drogas; história de abuso ou negligência por qualquer prestador dos cuidados; história de violência doméstica, em particular durante a gravidez; falta de apoio social, em especial para as mães; pobreza extrema; mãe adolescente, especialmente se tiver outras condições listadas anteriormente; sem residência fixa; sem garantia de seguimento adequado para o RN, como a falta de transporte para os serviços de cuidados médicos, falta de telefone; imigrantes.

Quando qualquer destes fatores de risco está presente, a alta deve ser adiada até que sejam resolvidos ou seja executado plano para salvaguardar o RN e garantir e assegurar o seu seguimento.

De saber ainda, que existe um documento oficial “A **Notícia de nascimento**” em que se inserem numa plataforma digital dados relativos à vigilância da gravidez, à qualidade do parto e fundamentalmente se procede à sinalização e programação das intervenções nas situações de risco. **O registo destas situações na Notícia de nascimento**, efetuado na Maternidade antes da alta é obrigatório e a sinalização para os cuidados de saúde primários é automática. Deste modo, antes da alta é possível identificar quem necessita de sinalização de vigilância especial e onde esta vai ocorrer. Permite assim orientar visitas domiciliárias atualmente contratualizadas com as Unidades de Saúde nos Cuidados de Saúde Primários. A mãe deve saber como aceder ao seu médico e equipa de família e sair já com a primeira visita programada.

A interface entre as Maternidades, os Cuidados de Saúde Primários, e os organismos de suporte e proteção à família são fundamentais

para evitar readmissões hospitalares e garantir uma assistência global adequada.

O BSIJ deve ser preenchido com os dados da filiação; data e hora de nascimento; dados obstétricos (pré-natais) relevantes e complicações perinatais; Índice de Apgar; peso de nascimento, comprimento e perímetro cefálico; vacinas realizadas; data do diagnóstico precoce, se efetuado na maternidade; resultado do rastreio auditivo e do rastreio de cardiopatias congénitas; os dados relevantes do exame objetivo; o registo de intercorrências; se tomou leite adaptado e o peso à saída da maternidade.

9.3.14 Primeira consulta após a alta da maternidade

A alta do RN cada vez é mais precoce, ocorrendo antes das 48 horas após o parto. A AAP recomenda que todo o RN alimentado exclusivamente com leite materno no momento da alta, deve ser visto por um Pediatra ou outro profissional experimentado entre o terceiro e o quinto dias de vida. Se tal não for possível é preferível adiar a alta.

Esta consulta é sugerida para evitar as readmissões hospitalares potencialmente evitáveis que ocorrem em média até ao quinto dia de vida e três dias após a alta. Os motivos mais frequentes de internamento são a icterícia, a desidratação, as alterações hidroeletrólíticas e os problemas com a alimentação. A primiparidade, a morbili-dade materna, a prematuridade e o baixo peso ao nascer são fatores de risco comuns de readmissões hospitalares justificadas. No entanto é fundamental reconhecer e reforçar a informação sobre as variantes do normal e queixas frequentes de situações normais, tais como: tremor do queixo

e do lábio inferior; abanar os braços e as pernas quando chora; apresentar respiração irregular e periódica desde que não se acompanhe de sinais de SDR; obstrução nasal sem compromisso funcional; soluções, espirros, eructações e bocejos; reflexo de Moro espontâneo – resposta a sons; esforço pletórico durante a defecação; pele seca com descamação especialmente nas mãos e nos pés; estrabismo intermitente.

De igual modo é indispensável ensinar os pais/família a identificar e como proceder mediante sinais de alarme, que são: icterícia a agravar; SDR; apneia; convulsão – fenómeno crítico; choro inconsolável; irritabilidade ou prostração persistente; dificuldade ou recusa mantida em mamar; febre ou hipotermia; vômitos repetidos ou biliares; má progressão ponderal – perda superior a 10% do peso de nascimento.

Deste modo a primeira consulta após a alta da maternidade deve ser orientada para:

1. Avaliar o estado geral de saúde do RN, rastrear sinais de alarme, avaliar a progressão da icterícia (ver método de *Kramer*) e do peso (comparar com o peso de alta e do nascimento), avaliar sinais de desidratação, confirmar se o bebé tem dejeções espontâneas e micções normais e corrigir as dificuldades na alimentação.
2. Estabelecer uma relação com o enfermeiro/médico/pediatra de família, orientar o plano de vigilância de acordo com o Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil (PNSIJ), esclarecer os pais acerca dos critérios para recorrer aos serviços de urgência/emergência e programar as imunizações.

3. Avaliar o comportamento do bebê, observar uma mamada e reforçar as vantagens do aleitamento materno, ensinar a manter a lactação e avaliar a eficácia da amamentação.
4. Avaliar a qualidade da interação mãe-bebê, para confirmar se a mãe é competente para avaliar a condição geral do seu bebê, se é capaz de recorrer ao seu médico ou a serviços de emergência, quando necessário e se tem a informação necessária sobre medidas de segurança, higiene e sono.
5. Detetar eventual doença mental nos prestadores de cuidados, verificar indícios de depressão pós parto, avaliar as dificuldades familiares, verificar se há sinalização via notícia de nascimento e programar eventuais visitas domiciliares.
6. Avaliar as condições sociais e eventuais riscos específicos conhecidos em casa, e referenciar para eventual suporte familiar ou integração precoce em infantários.

Estas intervenções podem ser efetuadas no dia em que se realiza o “teste do pezinho” sendo necessário formar e integrar todos os prestadores e responsáveis pela prestação de cuidados em saúde infantil.

Às Unidades Coordenadoras Funcionais (UCF) compete o papel de coordenar e integrar estas ações.

9.4 FACTOS A RETER

A transição da vida intra para a extra-uterina ocorre com sucesso na grande maioria dos RN.

A necessidade de reanimação ou suporte na transição é mais provável nas situações de risco, mas nem sempre se pode prever.

É fundamental a sua antecipação através da realização da história clínica, preparação e verificação de todo o material necessário e condições da sala e disponibilidade de pessoal treinado em reanimação neonatal.

A estadia na Maternidade, cada vez mais curta, deve ser bem aproveitada para informar, capacitar e avaliar a competência da mãe e as condições sociais e familiares necessárias para garantir os cuidados básicos ao RN.

A promoção do aleitamento materno exclusivo e a antecipação dos riscos de hiperbilirrubinemia são dois objetivos essenciais.

A alta do RN exige a garantia da normalidade do RN e da mãe.

A identificação de problemas do RN, da mãe e da família que comprometam o bem-estar e a saúde do RN é um dever, e a sinalização para os Cuidados de Saúde Primários uma obrigação.

A **Notícia de nascimento** é um instrumento essencial para atingir estes objetivos e a ação das UCF é fundamental para a integração multidisciplinar neste sistema de vigilância partilhada.

Leitura complementar

Benitz WE, Committee on Fetus and Newborn, American Academy of Pediatrics. Hospital stay for healthy term newborn infants. *Pediatrics* 2015; 135:948.

Bhutani VK, Stark AR, Lazzaroni LC, et al. Predischarge screening for severe neonatal hyperbilirubinemia identifies infants who need phototherapy. *J Pediatr* 2013; 162:477.

Capítulo 10.
Alimentação e suplementos

10

Mónica Oliva

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_10

10.1 CONTEXTO

A infância e principalmente o primeiro ano de vida, constituem uma oportunidade única para estabelecer hábitos nutricionais adequados, que garantam um crescimento apropriado mas também que estimulem a procura ao longo da vida de alimentos saudáveis, de modo a evitar mais tarde, o aparecimento de doenças relacionadas com a alimentação como a obesidade.

A designação lactente refere-se ao período desde o nascimento até aos 12 meses de vida, durante o qual a alimentação da criança é essencialmente baseada no leite.

10.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

10.2.1 Leite materno

O leite materno é um alimento vivo, completo e natural, barato e seguro uma vez que respeita as limitações fisiológicas do tubo digestivo, do metabolismo e da função renal, dos primeiros meses de vida. O aleitamento materno tem vantagens para a mãe (involução uterina mais precoce, menor probabilidade de cancro da mama), para o lactente (menor risco de infeções gastrointestinais e respiratórias, dermatite atópica e asma, entre outros) e promove uma vinculação precoce ente a mãe e o filho.

Fisiologia

Ao longo da gravidez a mama, sob influência hormonal, diferencia-se de modo a ficar apta a produzir leite. Este processo ocorre em todas as mulheres independentemente do tamanho da mama.

A produção e a eliminação ou ejeção do leite dependem de um reflexo neuroendócrino (figura 1). Durante a sucção há estimulação de mecanorreceptores do mamilo e da aréola sendo enviados impulsos nervosos, que por meio do hipotálamo, levam à libertação na hipófise de duas hormonas: a **prolactina** e a **ocitocina**.

Por ação da **prolactina**, é produzido o leite materno ficando armazenado no lúmen alveolar. Existem fatores locais que inibem a produção de leite sempre que este se acumula na mama.

A **ocitocina** estimula a contração das células mioepiteliais que envolvem os alvéolos e os canais galactóforos, sendo o leite conduzido dos alvéolos aos canais e seios galactóforos – reflexo de ejeção. Só então o leite poderá ser retirado pela língua do bebé. O stresse pode bloquear este reflexo ficando o leite retido na mama, comprometendo a lactação.



Figura 1. Reflexo neuroendócrino envolvido na produção de leite materno. Adaptado de Manual de aleitamento materno. Comité Português para a UNICEF/Comissão Nacional Iniciativa Hospitais Amigos dos Bebés 2012.

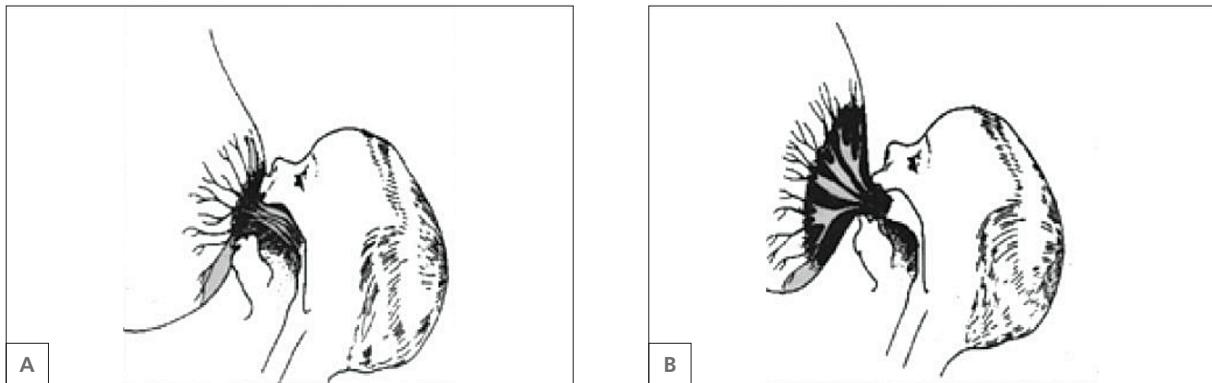


Figura 2. Técnica de amamentação.

A. Bebê bem posicionado, a boca apanha a maior parte da aréola e dos tecidos subjacentes, incluindo os seios galactóforos.

B. Bebê mal posicionado, a sucção é feita apenas no mamilo.

Adaptado de Manual de aleitamento materno.

Comité Português para a UNICEF/Comissão Nacional Iniciativa Hospitais Amigos dos Bebés 2012.

Tendo presente estas noções é fácil compreender que a introdução de qualquer suplemento, ao reduzir a estimulação e ao favorecer o não esvaziamento da mama, inibe a produção de leite. Este é um dos motivos pelos quais não está aconselhada a administração de outros líquidos como chá ou até água durante o aleitamento exclusivo. Quando um lactente mama o suficiente para satisfazer as suas necessidades calóricas, já está a receber água suficiente para responder também às suas necessidades hídricas, mesmo num ambiente quente e seco.

Composição do leite

A composição do leite materno vai sofrendo várias modificações ao longo de toda a lactação, adaptando-se às necessidades do bebé. Chama-se colostro à secreção mamária dos primeiros quatro dias; é rico em sódio, cloro e proteínas com funções protetoras como imunoglobulinas e lactoferrina. É importante informar a mãe desta função preventiva de infeções, dado que ainda

permanece entre muitas a noção de que este leite é fraco ou insuficiente para o recém-nascido. O leite maduro é rico em hidratos de carbono e lípidos, importantes para a saciedade do bebé.

Técnica de amamentação

O correto posicionamento a mamar é fundamental para o sucesso do aleitamento, garantindo uma extração eficaz de leite e evitando o aparecimento de problemas mamários como fissuras, ingurgitamento e mastite. A mãe deve dar de mamar num lugar calmo, confortavelmente sentada ou deitada. O bebé e a mãe devem ficar frente a frente e a boca alinhada com o mamilo. Tocando com o mamilo na parte média do lábio inferior o bebé abrirá bem a boca. Nessa altura a mãe deve introduzir dentro da boca o mamilo e grande parte da aréola (figura 2). A língua fará então movimentos ondulantes, espremendo a aréola e o mamilo contra o palato duro, removendo o leite acumulado nos seios galactóforos situados por baixo da aréola. Só assim a sucção será eficaz.

Alguns recém-nascidos quando expostos a tetinas artificiais (*i.e.* tetina de biberão, chupeta, mamilos de silicone) ficam confusos e passam a ter dificuldade em mamar eficazmente ao peito comprometendo o sucesso do aleitamento. É por este motivo que a OMS e a UNICEF recomendam não usar chupeta ou outras tetinas artificiais até que o aleitamento materno esteja bem estabelecido.

Duração e frequência

A duração da mamada não é importante, pois a maior parte dos bebês mama 90% do que precisa em quatro minutos. Alguns prolongam as mamadas, por vezes até 30 minutos ou mais; o importante é perceber se o bebê está a obter o leite e não está a fazer da mama da mãe uma chupeta, pois isto pode macerar os mamilos, criar fissuras e levar a que a mãe desista de amamentar.

Inicialmente o recém-nascido deve mamar nas duas mamas para estimular a produção máxima de leite. Depois aconselha-se esvaziar completamente uma mama antes de passar para a outra, de modo a obter o último leite, rico em lípidos, necessário para saciar o bebê e permitir um bom aumento ponderal. Muitos ficarão satisfeitos com o leite de uma só mama. Nas refeições sucessivas, alternar a mama com que se inicia.

Não devem fixar-se intervalos entre mamadas, o bebê deve mamar sempre que quiser, isto é sempre que tiver fome – *regime livre* das mamadas. Em geral, os bebês com leite materno fazem mamadas mais frequentes do que os alimentados com leite de fórmula. Horários rígidos não são fisiológicos e podem comprometer o sucesso do aleitamento. Uma boa progressão ponderal garante que o bebê está a ser bem alimentado.

Podem existir fases em que o apetite do lactente exceda a quantidade de leite produzida. Estes surtos de crescimento são marcados por um a dois dias de choro, agitação e aumento do desejo de mamar. Frequentemente ocorrem entre as três e as quatro semanas, terceiro e sexto mês de vida, embora possa variar. Se a mãe aumentar a frequência e o tempo das mamadas, a produção de leite aumentará dentro de um ou dois dias.

Extração e armazenamento

Sempre que necessário, o leite materno pode ser retirado manualmente ou com bomba. Cada extração poderá demorar entre 10 a 15 minutos, e deve ser feita cada duas ou três horas durante o dia e pelo menos uma vez à noite. O leite pode ser armazenado em recipientes esterilizados e conservado no frigorífico durante três dias, no congelador cerca de três meses ou na arca congeladora durante seis meses. Antes de utilizar deve ser descongelado, aquecido em água morna sem ferver e agitar antes de administrar.

Problemas maternos

É comum surgirem pequenos problemas maternos que se não forem devidamente orientados poderão comprometer o aleitamento. O **ingurgitamento mamário** pós parto é uma situação normal embora possa causar desconforto moderado a grave, dificuldade em iniciar o fluxo de leite e em posicionar corretamente o bebê a mamar. Nesses casos, a extração manual ou por bomba de uma pequena quantidade de leite antes da mamada ajudará a ultrapassar a situação. Um método alternativo consiste na aplicação de compressas húmidas mornas e massagem, antes da mamada, para facilitar a saída do leite. A aplicação

de compressas frias no intervalo das mamadas ajudará a diminuir a dor. A sua prevenção passa por dar de mamar em horário livre e posicionar corretamente o bebê a mamar.

A principal causa de **hipogalactia** (produção de leite insuficiente para o bebê) são erros no aleitamento: horário e duração das mamadas impróprios, a introdução de suplementos de leite ou o mau posicionamento do bebê. Para aumentar a produção de leite sugere-se aumentar a frequência das mamadas e esvaziar completamente as mamas.

No início da amamentação é normal haver algum grau de desconforto ou dor nos mamilos. Se esta situação se prolongar ou se surgirem **fissuras no mamilo**, é necessário verificar e corrigir erros de posicionamento do bebê, dado ser esta a sua principal causa.

A **mastite puerperal** ocorre em 1 a 3% das mulheres que amamentam. Trata-se de um processo inflamatório do tecido conjuntivo interlobular, que pode ou não evoluir para sobreinfecção bacteriana, geralmente causada por estirpes menos virulentas do *Staphylococcus aureus*, pelo que o antibiótico de escolha deve ser a flucloxacilina ou a associação amoxicilina com ácido clavulânico. É importante manter a extração de leite dessa mama, esvaziando-a completamente para evitar o aparecimento de complicações como abscesso.

São frequentes **alterações do humor** pós-parto. Cerca de 50 a 80% das puérperas passarão por um período transitório de instabilidade emocional – disforia pós-parto ou *blues*. A depressão e a psicose embora mais raras devem ser precocemente identificadas e tratadas, pois comprometem a vinculação mãe-filho, a segurança,

o crescimento e o desenvolvimento do recém-nascido.

Dieta materna

Recomenda-se que a mãe faça uma alimentação saudável e variada.

Alguns sabores das comidas, condimentos e bebida ingeridos pela mãe passam para o líquido amniótico e para o leite materno. Esta exposição precoce veiculada pelo leite materno parece ser facilitadora da aceitação dos alimentos, mais tarde, aquando da diversificação alimentar.

O consumo de álcool está desaconselhado. Podem ser ingeridas até duas bebidas com cafeína por dia.

Tabaco

Para além da exposição ambiental, o filho de uma mãe fumadora recebe nicotina e os seus metabolitos através do leite materno. Esta exposição está associada ao aumento do risco do síndrome da morte súbita do lactente, de infeções respiratórias, para além de diminuir a produção de leite da mãe. Aconselha-se a suspender o seu consumo. Nos casos em que não seja possível, a mãe não deve fumar na presença do bebê e deve evitar fazê-lo nas duas horas e meia precedentes a uma mamada.

Contraindicações

A maioria das doenças infecciosas maternas não contraindica o aleitamento. O bebê, já esteve exposto durante o período prodromico, e suspender o leite materno iria retirar-lhe os anticorpos e outras substâncias biológicas de que necessita. Contudo, em certas situações temporárias como quando a mãe tem varicela, herpes com

lesões mamárias ou tuberculose ativa, não deve amamentar mas a produção de leite deve ser estimulada. O aleitamento materno está contraindicado na infeção materna por vírus da imunodeficiência humana, na psicose materna ou nos recém-nascidos com doenças metabólicas como a galactosémia ou a fenilcetonúria.

A grande maioria dos fármacos é compatível com a amamentação mas evitar medicamentos desnecessários é a melhor regra a seguir.

São considerados contraindicações os citostáticos, os radiofármacos e as drogas de abuso.

10.2.2 Leites ou fórmulas infantis

Quando não é possível a amamentação, por ausência ou insuficiência de leite materno, quando este está contraindicado ou quando a mãe não quer amamentar, existem no mercado **leites ou fórmulas infantis**. Estes substitutos do leite humano são produtos elaborados a partir do leite de vaca, nutricionalmente seguros. Ao longo dos anos têm sido sucessivamente modificadas tendo como objetivo satisfazer as necessidades nutricionais e mimetizar o perfil de crescimento, de composição corporal, de marcadores bioquímicos e funcionais do lactente alimentado com leite materno. São exemplo de modificações introduzidas o enriquecimento em α -lactalbumina bovina (permitindo uma redução do teor e uma melhoria da qualidade proteica), a hidrólise mais ou menos extensa das proteínas, a adição de nucleótidos, a adição de ácidos gordos polinsaturados de cadeia longa, de oligossacáridos e de bactérias probióticas.

Os leites ou fórmulas infantis são classificados de acordo com o grupo etário a que se

destinam – leite para lactentes (leite 1) e leite de transição (leite 2).

Os **leites 1 ou para lactentes** estão indicados como suplemento ou substituto do leite materno nos primeiros seis meses de vida, podendo no entanto continuar a ser usados até aos 12 meses. Segundo uma revisão sobre leites e fórmulas infantis em Portugal, realizada em 2012 e publicada na revista da Sociedade Portuguesa de Pediatria, os **leites 2 ou de transição** apresentam uma densidade energética e proteica praticamente sobreponível à das fórmulas para lactentes mas um teor de cálcio, fósforo e ferro superior, estando apenas recomendados a partir do sexto mês e até aos 12-24 meses. Existem ainda leites especiais e fórmulas infantis com proteína de soja que poderão ser usados em situações clínicas bem definidas.

Mas, por mais evoluída que seja a tecnologia... o leite materno será sempre único.

Recomenda-se a preparação de fórmulas infantis no momento. Até aos quatro ou seis meses poderá ser usada água potável fervida ou engarrafada aquecida e o biberão e a tetina devem estar esterilizados. **Por cada 30 ml de água adiciona-se uma colher medida rasa de pó, colocando-se em primeiro lugar o volume total de água.** O cálculo de volume de leite a preparar para cada refeição tem em conta as necessidades diárias em água de um lactente (150 ml/Kg/dia até ao volume máximo 1000 ml/dia), a dividir pelo número total de refeições diárias.

Quando o motivo para a introdução do leite adaptado foi a hipogalactia, o bebé deverá em todas as refeições, primeiro mamar nas duas mamas e só depois ser oferecido o biberão. Deste modo

mantem-se a estimulação necessária à produção de leite materno.

10.2.3 Diversificação alimentar

O leite materno satisfaz todas as necessidades do lactente de termo, com peso de nascimento adequado, durante os primeiros quatro a seis meses de vida, devendo ser mantido pelo menos até ao final do primeiro ano de vida. A partir dos seis meses a quantidade de energia, proteínas, ferro, zinco e de algumas vitaminas deixa de ser suficiente pelo que é necessário introduzir outros alimentos. A duplicação do peso de nascimento, que habitualmente ocorre entre os quatro e os seis meses, é um bom indicador que as reservas em ferro se estão a esgotar e que é necessário introduzir outra fonte alimentar.

Entende-se por diversificação alimentar o fornecimento de qualquer alimento líquido ou sólido para além do leite, seja ele materno ou de fórmula, e tem como objetivos: variar as fontes de nutrientes além do leite, aumentar a oferta de ferro, manter uma ração calórica adequada ao peso da criança sem ter de aumentar excessivamente o volume dos alimentos administrados, fornecer fibras alimentares (úteis para a regulação do trânsito intestinal), preparar gradualmente a criança para a sua futura integração no regime alimentar da família. Embora não haja uma regra única para se efetuar a introdução de novos alimentos, existem alguns princípios orientadores que devem ser adaptados tendo em conta as características individuais do lactente (por exemplo quando existe alergia alimentar ou uma patologia específica), a cultura e as condições socioeconómicas da família.

Uma correta diversificação pressupõe conhecer as diferentes necessidades nutricionais ao longo deste primeiro ano de vida, aguardar pela maturação do rim, do tubo digestivo (por volta do sexto mês) e do neurodesenvolvimento. Etapas como o controle dos movimentos da cabeça, a capacidade em ficar sentado (próximo do sexto mês), a perda do reflexo de extrusão da língua (a partir do quinto mês), o movimento de báscula, precursor da mastigação e o desenvolvimento da flexibilidade da língua (entre o sexto e o nono mês), condicionam a diversificação alimentar. Entre os oito e os 10 meses o lactente consegue “pinçar” com os dedos os alimentos previamente cortados, levá-los à boca, mastigá-los mesmo sem dentes e degluti-los. O adiar deste processo aumenta o risco de dificuldades alimentares no segundo ano de vida. Próximo dos 12 meses já deverá ter adquirido as competências necessárias para conseguir alimentar-se sozinho: é capaz de beber por um copo agarrando-o com as duas mãos e de pegar numa colher com alimentos e levá-la à boca.

A exposição precoce e variada a alimentos promove a aceitação de novos sabores. O gosto pelo doce e a aversão pelo amargo são inatos, a preferência para o salgado desenvolve-se a partir do segundo semestre de vida, mas a tolerância ao amargo ou o ácido dos legumes e da fruta, pode implicar oferecer mais de 10 vezes o mesmo alimento até ser aceite. Este treino de sabores constitui um ponto importante da diversificação uma vez que a janela para a habituação aos sabores começa a fechar-se pelos dois anos, habitualmente com tendência a manter-se uma alimentação monótona rica em calorias e pobre em outros nutrientes, com todos os riscos inerentes para a saúde futura.

A administração de novos alimentos, sempre por colher, deverá ser feita de forma gradual, introduzindo um novo elemento cada três a cinco dias para se identificarem eventuais intolerâncias alimentares, oferecendo-o repetidamente até ser aceite, sem forçar. Desde sempre os pais devem aprender e respeitar sinais de saciedade da criança (fecha a boca, encosta-se para trás, vira a face indicando que não quer comer mais).

Todas estas etapas constituem períodos críticos de aprendizagem, que irão permitir a introdução de paladares e texturas diferentes e de alimentos cada vez mais sólidos, até à integração na alimentação da família que deverá acontecer por volta dos 12 meses.

Face ao exposto e de acordo com as recomendações da Sociedade Europeia de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição e da Comissão de Nutrição da Sociedade Portuguesa de Pediatria, publicadas em 2012, a diversificação alimentar pode iniciar-se a partir do quarto mês, preferencialmente próximo dos seis meses e nunca depois desta data. Nos prematuros, para a introdução de novos alimentos deve ser tida em consideração a idade corrigida e não a cronológica.

Uma vez que é importante estimular o treino de sabores não doces, os autores defendem começar com um caldo ou puré de legumes embora possa ser com a farinha. A partir deste momento esta refeição substitui uma das refeições de leite embora nos primeiros dias, se necessário, ainda possa ser completada com o leite.

A batata, a cenoura, a abóbora, a cebola, o alho, o alho francês, a alface, a curgete, o brócolo e a couve branca, são os mais utilizados para se iniciar a diversificação. O espinafre, o nabo, a nabiça, a beterraba e o aipo contêm elevado teor

de nitrato e fitato, razão pela qual só deverão ser introduzidos a partir dos nove a doze meses. Devem ser adicionados 5 a 7,5ml de azeite cru a cada dose de caldo ou puré de legumes uma vez que este alimento não contém gordura e os lípidos são necessários na estruturação das membranas celulares e na maturação do sistema nervoso central, retina e sistema imunológico.

Em alternativa o primeiro alimento a ser introduzido pode ser o cereal sob a forma de farinha, enriquecida em ferro. Existem no mercado farinhas lácteas (contém leite de fórmula pelo que devem ser reconstituídas com água) e não lácteas, para serem preparadas com leite materno ou com o leite que o lactente está a efetuar. Podem ainda ser isentas de glúten (se elaboradas a partir de milho ou arroz) ou com glúten (mistura de cereais). A introdução dos cereais com glúten está associada temporalmente à expressão clínica de doença celíaca em crianças com predisposição genética. O glúten poderá ser introduzido a partir dos quatro meses completos (17 semanas).

A carne, o peixe e o ovo fornecem proteínas de elevado valor biológico. A carne é também uma fonte importante de minerais de elevada biodisponibilidade como o zinco e o ferro e de ácidos gordos polinsaturados de cadeia longa, pelo que deve ser introduzida aos seis meses. O peixe poderá iniciar-se a partir do sétimo mês. Inicialmente com peixes mais magros como a pescada, o linguado, a solha e a faneca. O salmão, devido ao seu elevado teor em gordura, deverá ser introduzido depois dos 10 meses e em pequenas porções. Inicialmente a carne é administrada no caldo/puré de legumes, cerca de 20 a 30g uma vez ao dia. A partir do sétimo mês não adicionar

mais de 20g de carne ou peixe por refeição em duas refeições por dia. A textura deve ser progressivamente menos homogênea para estimular a mastigação, aos nove meses podem passar a ser oferecidos com arroz branco ou massa e legumes cozidos.

A partir do nono mês, a gema do ovo poderá alternar com a carne ou o peixe, adiando-se a introdução da clara para depois dos 11 meses.

A fruta poderá ser introduzida por volta do quinto ou sexto mês, crua ou cozida, como complemento da refeição de caldo ou puré mas não deve constituir uma refeição. Maçã, pêra e banana são habitualmente os primeiros frutos a serem introduzidos. Devem ser oferecidos isoladamente para treinar o paladar e não sob a forma de sumo que tem várias desvantagens: efeito laxante, anorexante, cariogénico e deseducador da paladar, pois habitua desde cedo a criança a bebidas doces. Durante o primeiro ano de vida dever-se-ão evitar frutos potencialmente alergogénicos ou libertadores de histamina como o morango, a amora, o kiwi e o maracujá. Pelo risco de asfixia também não devem ser dados alimentos redondos e duros como frutos secos, amendoins, pipocas, passas, tremoços, entre outros.

As leguminosas secas cozidas poderão ser introduzidas entre os nove e os onze meses, bem demolhados, inicialmente sem casca e em pequenas quantidades.

O leite de vaca em natureza tem um elevado teor de sódio, fósforo, gordura saturada e é pobre em ácidos gordos essenciais, ferro e vitaminas. Além disso, pode causar lesão da mucosa intestinal com hemorragia microscópica pelo que não deve ser introduzido como fonte láctea principal antes dos 12 meses. Contudo, o iogurte natural

pode ser oferecido a partir dos nove meses em substituição da papa.

A água deverá ser a única bebida a ser administrada, várias vezes ao dia, desde o início da diversificação.

Não está recomendada a adição de sal, açúcar ou mel durante o primeiro ano de vida, pois para além dos efeitos negativos a curto prazo, treina a criança a procurar estes sabores ao longo da vida.

Para a confeção da refeição a família deve optar por alimentos de boa qualidade, isentos de contaminação por microrganismos patogénicos ou substâncias nocivas, manipulando-os de forma higiénica, servindo-os de imediato ou armazenando-os de forma segura.

Os “boiões” são alimentos infantis elaborados à base de frutos, legumes, carne ou peixe. Apesar de nutricionalmente adequados e sem risco de contaminação bacteriana, não devem substituir os alimentos preparados em família, reservando-se o seu uso para situações pontuais como uma viagem; respeitando sempre as indicações de utilização e conservação indicadas no rótulo.

As dietas restritivas como *vegan* ou macrobiótica apresentam um risco elevado de carências nutricionais (vitamina B12, folato, ferro, zinco, ácidos gordos e aminoácidos essenciais) pelo que estão desaconselhadas durante o primeiro ano de vida, período de rápido crescimento e desenvolvimento e por isso particularmente sensível a estes défices.

10.2.4 Alimentação após o primeiro ano de vida

Facilmente percebemos pelo exposto a importância de um aconselhamento alimentar correto

durante o primeiro ano de vida, promovendo a tolerância e o consumo de alimentos saudáveis, evitando carência de micronutrientes e excesso de macronutrientes, para que a criança saudável se torne num adulto, também ele saudável.

A recomendação de que ao ano de idade a criança passa a fazer a alimentação da família e em família, pressupõe que esta seja nutricionalmente adequada, o que frequentemente não se verifica. Alguns conselhos poderão ser:

- fazer a refeição em família, durante a qual a criança vê os outros elementos a comer os alimentos que lhe são oferecidos. Esta medida ajuda a diminuir a relutância em aceitar novos sabores, que se acentua a partir do primeiro ano (neofobias alimentares);
- respeitar desde sempre o apetite da criança. Em períodos de doença ou de crescimento mais lento o apetite será menor (é disso exemplo a anorexia fisiológica do segundo ano de vida que corresponde a uma fase de menor velocidade de crescimento global e por isso menor necessidade energética). Os pais devem preocupar-se com a qualidade dos alimentos oferecidos, garantindo uma oferta variada; a criança determina a quantidade a ingerir. Recordar-se a sábia frase do Pediatra Nicolau da Fonseca – “*comida forçada é comida rejeitada*”;
- a refeição deve ser um momento de prazer, de convívio, pelo que a televisão deve estar desligada. Os ecrãs distraem a criança não permitindo que esta note os sinais de saciedade acabando por ingerir

mais do que as suas necessidades. Além disso, o efeito da publicidade televisiva pode induzir a criança mais velha a ingerir alimentos nutricionalmente desequilibrados;

- evitar uma dieta monótona e nutricionalmente incompleta (aporte excessivo de proteína animal, açúcares de absorção rápida e gordura saturada) e promover o consumo de vitaminas e fibra;
- não substituir alimentos ou refeições por leite, não dar leite antes de ir dormir e durante a noite. O aporte lácteo diário depois do primeiro ano não deve ultrapassar os 500 ml por dia;
- não substituir refeições equilibradas por lanches ricos em hidratos de carbono como pão, bolachas ou doces.

Na adolescência são frequentes erros alimentares como: ausência do pequeno-almoço, ingestão regular de *fast food*, substituição de refeições por *snacks* hipercalóricos, excesso de consumo de carne em detrimento do peixe, redução do aporte de leite, fruta e legumes e aumento das bebidas açucaradas, por vezes com cafeína.

É pois necessário continuar a rever o regime alimentar nas consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil não esquecendo que, mais importante do que o que se diz, é o que se faz ... e que a criança imitará o comportamento alimentar da família.

10.2.5 Suplementos

A **vitamina D** é um micronutriente, considerada por muitos como uma hormona, uma

vez que pode ser sintetizada na pele através da exposição solar. A sua principal função é a regulação do metabolismo fosfo-cálcico, promovendo a absorção de cálcio para uma adequada mineralização óssea, evitando o raquitismo e a osteomalácia. Recentemente muitos estudos sugerem o envolvimento desta vitamina numa série de outras funções.

Tendo em conta que a exposição solar direta está desaconselhada durante o primeiro ano de vida e que poucos alimentos são naturalmente ricos nesta vitamina, recomenda-se desde os primeiros dias de vida, a suplementação oral com 400UI por dia de vitamina D durante o primeiro ano.

O **Flúor** é um mineral ubíquo, encontrado no solo, na água, nas plantas e animais e por isso um constituinte normal da alimentação. Tem um papel fundamental na prevenção e tratamento da cárie dentária da criança e do adulto. Esta ação é essencialmente tópica, após a erupção do dente, fortalecendo o esmalte e inibindo a atividade da placa bacteriana. Em Portugal, não está recomendada a suplementação sistémica com flúor mas sim a sua aplicação tópica logo após a erupção do primeiro dente. Os pais devem ser aconselhados a escovar os dentes duas vezes ao dia, uma das quais antes de deitar. Devem usar um dentífrico fluoretado com 1000-1500 ppm numa gaze, dedeira ou escova macia, de tamanho adequado à boca da criança. A quantidade de dentífrico depende da idade da criança, desde a erupção até aos seis anos deve ser igual ao tamanho da unha do quinto dedo da criança e a partir daí cerca de um centímetro.

O **Ferro** apesar de ser um oligoelemento ou seja constitui menos de 0,01% do peso corporal, é um importante componente de inúmeras

proteínas incluindo enzimas e da hemoglobina. Ao contrário do ferro não hémico de origem vegetal, o ferro hémico da carne tem uma boa biodisponibilidade sendo por isso uma boa fonte alimentar deste mineral. A deficiência de ferro constitui a carência nutricional isolada mais frequente a nível mundial e a principal causa de anemia na infância. Vários estudos demonstraram uma associação entre anemia sideropénica, atraso de desenvolvimento psicomotor e alterações de comportamento a longo prazo. O elevado ritmo de crescimento e desenvolvimento cognitivo que ocorre nos primeiros três anos de vida, tornam as crianças desta faixa etária particularmente sensíveis a esta carência. São considerados fatores de risco para défice de ferro e anemia sideropénica: o baixo peso de nascimento, a clampagem precoce do cordão umbilical, o género masculino, o baixo consumo de alimentos ricos em ferro durante a diversificação alimentar, a ingestão excessiva de leite vaca e o baixo nível socioeconómico. De entre as medidas recomendadas para prevenir esta carência salienta-se a necessidade de suplementar com ferro (1 a 2mg/Kg/dia) os recém-nascidos com baixo peso de nascimento ($\leq 2.500g$) durante os primeiros seis meses de vida. A partir dessa idade passa a ser fundamental a diversificação alimentar com um alimento rico em ferro como por exemplo a carne, não dar leite vaca durante o primeiro ano e restringir o seu consumo até máximo de 500ml/dia até aos três anos. Os prematuros com peso de nascimento $\leq 1.800g$ necessitarão de doses ligeiramente superiores (2 a 3mg/Kg/dia) que poderão manter durante o primeiro ano de vida.

Exceto em situações clínicas particulares, não estão recomendados quaisquer outros suplementos, nomeadamente polivitamínicos, nem

para o prematuro após as 40 semanas de idade corrigida, mas sim uma alimentação adequada.

10.3 Factos a reter

- Sempre que possível o aleitamento materno deverá manter-se em exclusivo até próximo dos seis meses e durante o primeiro ano de vida.
- Alguns lactentes poderão necessitar de alimentos complementares ao leite materno antes dos seis meses (mas não antes dos quatro) de modo a garantir um crescimento e neurodesenvolvimento normais.
- A diversificação alimentar deve ser fundamentada na evidência científica existente, mas respeitando as particularidades da criança e da família.
- A ordem de introdução dos outros alimentos, sempre por colher, deve ser flexível e escalonada; a complexidade e a textura das refeições devem progredir em paralelo com o desenvolvimento de competências alimentares.
- A exposição oral aos alimentos de forma regular e gradual favorece a sua tolerância.
- As dietas vegetarianas restritivas devem ser evitadas durante o primeiro ano de vida.
- É fundamental promover alimentação saudável em todas as consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil.
- Está recomendada a suplementação universal com vitamina D durante o primeiro ano de vida, a suplementação com ferro ao lactente com baixo peso de nascimento e a aplicação tópica de dentífrico fluoretado desde a erupção do primeiro dente.

“Não comemos nutrientes, comemos alimentos e estes devem ser nutricionalmente adequados à idade da criança, mas também bem conservados, bem cozinhados, variados e apetecíveis e, logo que possível, consumidos em família, pois a alimentação dos humanos é também um ritual de socialização, uma experiência de comunicação.”

Gonçalo Cordeiro-Ferreira. Os principais erros alimentares. Guerra A (ed): Alimentação e Nutrição no Primeiros Anos de Vida. 7º Workshop Nestlé Nutrition.

10.4 EXEMPLOS PRÁTICOS

- 1 – Calendário alimentar possível para diversificação aos quatro meses:

Idade	Tipo e número de refeições, em média
< 4 meses	Leite a pedido, de preferência materno, 8 a 12
4 meses	1 de caldo de legumes ou 1 de farinha 4 a 6 de leite
5 meses	1 de puré com carne + fruta 1 de farinha 3 a 5 de leite
7 meses	2 de puré com carne ou peixe + fruta 1 de farinha 2 a 4 de leite
8 meses	alimentos mais grumosos: carne/ peixe, batata/massa/arroz cozidos esmagados à parte com legumes
≥ 9 meses	2 de puré com carne ou peixe ou gema de ovo + fruta 1 de farinha ou iogurte natural 2 a 3 de leite
12 meses	integrar na alimentação da família

2 – Calculo regime alimentar para um lactente 3 meses, com peso de 6Kg, sob leite fórmula para lactentes:

1º calcular as necessidades diárias em água (150ml/kg/dia): $150\text{ml} \times 6\text{Kg} = 900\text{ml}$.

2º calcular o volume de água/refeição: $900\text{ml} \div 8 \text{ refeições} = 112,5\text{ml}$.

3º num biberão esterilizado, colocar em primeiro lugar 120ml de água seguido de 4 colheres rasas de pó (1 colher por cada 30 ml de água) de leite para lactentes.

4º verificar se está suplementado com 400UI de vitamina D.

3 – Calculo regime alimentar para um lactente 8 meses, com 8,5Kg de peso, sob leite de fórmula:

1º calcular as necessidades diárias em água (150ml/kg/dia): $150\text{ml} \times 8,5\text{Kg} = 1.275\text{ml}$ (mas o volume máximo diário é 1000ml).

2º calcular volume de água/refeição: $1000\text{ml} \div 5 \text{ refeições} = 200\text{ml}$.

3º proposta para 5 refeições:

- 2 refeições de leite para lactentes ou de transição. Num biberão, colocar em primeiro lugar 210 ml de água seguido de 7 colheres rasas de pó (1 colher por cada 30ml de água).

- 1 puré de legumes com carne e fruta.

- 1 farinha com glúten.

- 1 puré de legumes com peixe e fruta.

4º verificar se está suplementado com 400UI de vitamina D.

Leitura complementar

Levy L, Bértolo H. Manual de aleitamento materno. Comité Português para a UNICEF/Comissão Nacional Iniciativa Hospitais Amigos dos Bebés 2012.

Guerra A, Rêgo C, Silva D, et al. Alimentação e nutrição do lactente. *Acta Pediatr Port* 2012;43(2):S17-S40.

Programa Nacional de Promoção da Saúde Oral. Circular Normativa n.º1/DSE de 18/01/2005.

Braegger C, Campoy C, Colomb V, et al. Vitamin D in the Healthy European Paediatric Population. ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013 Jun;56(6):692-701.

Domellöf M, Braegger C, Campoy C, et al. Iron Requirements of infants and Toddlers. ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014 Jan;58(1):119-29.

Soares E, Pereira-da-Silva L, Cardoso M, Castro MJ. Vitaminas, Minerais e Oligoelementos por via Entérica no Recém-Nascido. Revisão do Consenso Nacional. *Acta Pediatr Port* 2015;46:159-69.

Capítulo 11.
Crescimento e os seus problemas

11

Raquel Soares

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_11

11.1 CONTEXTO

A criança não pode ser entendida como um adulto em miniatura, pois nela ocorrem paralelamente dois processos dinâmicos únicos: o crescimento e o neurodesenvolvimento.

O crescimento resulta da multiplicação das células ou do aumento do seu volume, que condiciona incremento do tamanho da criança no seu todo e de cada tecido e órgão em particular. O objetivo da avaliação antropométrica é quantificar e interpretar a evolução das dimensões físicas corporais, nas diferentes idades.

O neurodesenvolvimento refere-se à diferenciação funcional, usando-se esta designação para a progressão das aptidões psico-motoras. Estes dois aspetos, quantitativo e qualitativo, deverão ser sempre corretamente avaliados em todas as consultas de vigilância de saúde da criança e do jovem, já que são importantes indicadores do estado de saúde do indivíduo.

11.2. DESCRIÇÃO DO TEMA

11.2.1 O crescimento normal

O crescimento normal, que ocorre desde a concepção até à maturidade completa, está dependente não só de fatores genéticos, nutrientes e hormonas, mas também da ausência de doença e do contexto ambiental com as suas múltiplas influências psicossociais e emocionais. O papel de cada um destes componentes não é, no entanto, igual em cada uma das etapas do crescimento.

O **crescimento fetal** é influenciado sobretudo pela nutrição materna, fatores placentários

e dimensão do útero, tendo como principal regulador o fator de crescimento *insuline-like growth factor 1* (IGF-1). No **crescimento pós-natal** podem distinguir-se **três fases**, com determinantes e velocidades de crescimento específicas. Na **primeira fase**, correspondente aos dois primeiros anos de vida, os fatores genéticos e a nutrição são os reguladores de crescimento mais importantes. O crescimento é inicialmente muito rápido, representando uma continuação do crescimento fetal, havendo depois progressivamente uma diminuição da sua velocidade. É frequente encontrarmos nesta fase crianças com desvios de percentil, para um nível superior ou inferior, que correspondem na maioria dos casos a ajustes relacionados com o potencial genético – alinhamento genético. Há hoje em dia evidência de que a hormona de crescimento (HC) tem também uma contribuição importante neste período, embora não sendo a principal responsável pelo crescimento. Já na **segunda fase**, são os fatores hormonais que assumem o papel mais importante no crescimento, nomeadamente as hormonas tiroideias e do eixo hipotálamo-hipofisário promotor da produção de HC e estimulação da síntese do IGF-1. Uma vez que a HC é produzida de forma pulsátil pela hipófise anterior e os seus níveis plasmáticos são frequentemente indoseáveis, a determinação do IGF-1, produzido maioritariamente a nível hepático, é um bom indicador do funcionamento deste eixo. A produção de IGF-1 é também influenciada por fatores nutricionais e hormonais, nomeadamente hormonas tiroideias e sexuais. Já os valores plasmáticos da proteína de ligação *IGF binding protein 3* (IGFBP-3), principal transportadora de IGF-1, dependem menos do estado nutricional,

da idade e do estadió pubertário. Na **terceira fase**, o período pubertário, há um novo incremento da velocidade de crescimento, dependente sobretudo dos esteroides sexuais (androgénios e estrogénios) produzidos pelas gónadas, que amplificam a ação também importante do eixo HC-IGF-1. O surto de crescimento inicia-se nas raparigas tipicamente por volta dos dez anos e nos rapazes pelos 12. O fim do processo de crescimento dá-se com o encerramento das epífises, que resulta da ação dos esteroides sexuais nas cartilagens de crescimento.

Quando ocorre uma perturbação em algum dos fatores descritos, podemos observar alterações no crescimento, que assumem maior relevância se ocorrerem em períodos de crescimento rápido, como é compreensível.

Curvas de crescimento

A maioria das crianças saudáveis cresce dentro de um padrão previsível de peso, estatura e perímetro craniano. O conhecimento dos padrões normais de crescimento permite a identificação precoce de desvios patológicos e evita investigações desnecessárias em crianças com variantes da normalidade. O crescimento humano normal é pulsátil, alternando surtos de progressão rápida com outros mais lentos.

Para avaliar o crescimento de determinada criança comparamo-lo, habitualmente, com curvas padrão de percentis. O percentil (P) indica a posição (ordenação) de cada criança em relação à população padrão, expectavelmente saudável. Por exemplo num menino de 18 meses cujo peso esteja no P_{15} , estima-se que pese o mesmo ou mais que 15% dos meninos da mesma idade da

população de referência, e pese menos que 85% desses mesmos rapazes.

As curvas de crescimento da Organização Mundial de Saúde (OMS) são atualmente consideradas as mais adequadas para monitorizar o crescimento e o estado de saúde infantil, integrando o Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ) português desde 2013. Foram construídas a partir de dados antropométricos de crianças saudáveis de seis países de diferentes continentes, sob aleitamento materno (LM) exclusivo ou predominante até aos quatro ou seis meses e beneficiando de condições ambientais consideradas ótimas. Para a sua construção foi considerada a avaliação longitudinal de crianças desde o nascimento até aos 24 meses, e transversal dos 18 aos 71 meses. As curvas anteriormente utilizadas, e ainda presentes nos BSIJ das crianças nascidas antes de 2013 (as do *Nacional Center for Health Statistics (NCHS)* desde 1981 e as do *Center for Disease Control and Prevention (CDC)* desde 2000), são consideradas menos adequadas, sobretudo por terem sido construídas com base em lactentes alimentados predominantemente com fórmulas lácteas nos primeiros meses de vida. As curvas da OMS, mais ajustadas ao crescimento real, identificam menor número de crianças com peso abaixo do P_5 no primeiro ano de vida, já que os lactentes alimentados com LM exclusivo têm ganho ponderal mais elevado nos primeiros três meses, mas desaceleram a seguir. Por outro lado, coloca um número superior de crianças acima do P_{95} , o que pode representar uma vantagem, pela identificação mais precoce de excesso de peso, problema atual de elevada prevalência.

As curvas da OMS integradas no BSIJ (Anexo 1) contemplam apenas os percentis 3, 15, 50, 85 e

97, que correspondem aproximadamente a -2, -1, 0, +1 e +2 desvio-padrão (DP) da média populacional. Com base nos valores antropométricos da OMS, o CDC construiu curvas até aos 24 meses distribuídos por mais percentis: P₂, P₅, P₁₀, P₂₅, P₅₀, P₇₅, P₉₀, P₉₅, P₉₈ (curvas CDC-OMS acessíveis em: http://www.cdc.gov/growthcharts/who_charts.htm#The%20WHO%20Growth%20Charts). Estas curvas, permitem uma deteção mais facilitada de desvios do crescimento, pelo que será com base nestas que apresentaremos posteriormente algumas definições.

De notar, que na avaliação inicial do crescimento em **bebés ex-prematuros**, até às 50 semanas de idade pós-concepcional, são recomendadas as curvas de Fenton 2013 (acessíveis em <http://www.ucalgary.ca/fenton/2013chart>). Estas permitem também avaliar o crescimento intrauterino (pré-natal) com base na somatometria ao nascimento. Após as 50 semanas, deverão ser utilizadas as curvas da OMS, pois permitem a comparação com crianças de termo saudáveis. Nestes casos é necessário fazer o ajuste dos parâmetros de crescimento calculando a **idade corrigida**:

$$\text{Idade corrigida} = \text{idade cronológica} - [40 \text{ semanas} - \text{idade gestacional}]$$

Por exemplo, um ex-prematuro que nasceu com 32 semanas de idade gestacional, aos 10 meses de idade cronológica, terá uma idade corrigida de 8 meses.

Podem assim traçar-se duas curvas paralelas, uma referente à idade cronológica e outra à idade corrigida. Apesar de não ser consensual até que idade se deve fazer a correção, e a taxa e duração

do período de recuperação do crescimento nestas crianças ser variável (depende da idade gestacional, do peso nascimento, da raça/etnicidade e de outros fatores), **geralmente corrige-se o peso até aos 24 meses, a estatura até aos 40 meses e o perímetro craniano até aos 18 meses**. É necessário lembrar que, durante as primeiras semanas de vida, a velocidade de crescimento de um prematuro é superior à de um bebé que nasceu de termo.

Para determinadas patologias, tais como trissomia 21, síndrome de *Turner*, síndrome de *Klinefelter* e acondroplasia, estão disponíveis curvas específicas que permitem melhor avaliação do padrão de crescimento destes e de outros grupos com especificidades genéticas.

Avaliação do crescimento

As medidas antropométricas mais usadas para avaliação do crescimento são o peso, a estatura (comprimento e altura) e o perímetro craniano. A sua determinação deve ser sempre efetuada de forma correta (verificar se foi correta) e os valores registados no BSII e nas curvas de percentis relativas à idade e sexo.

Para uma correta interpretação, é indispensável conhecer os limites da normalidade, identificando os períodos de maior velocidade de crescimento. Apresentam-se no quadro 1 algumas regras práticas de interpretação do crescimento sem recurso a tabelas de percentis.

Peso

Um RN de termo pode perder até 7 a 10% do peso de nascimento (PN) nos primeiros dias de vida. Nos RN normais a perda de peso cessa pelo quinto dia, recuperando habitualmente o PN pelos 10 a 14 dias de vida.

Quadro 1. Regras práticas e valores médios de evolução do peso, comprimento/estatura e perímetro craniano.

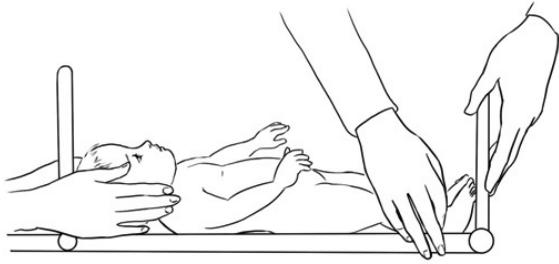
Evolução esperada em termos de valor da média	
Peso	
Primeiros dez dias	perda até 10% do PN que deve ser recuperado até ao 10° - 14° dia de vida
Até aos 3 meses	aumento 30g/dia
3 a 6 meses	aumento 20g/dia
6 a 12 meses	aumento 10g/dia
4 a 5 meses	duplica o PN
12 meses	triplica o PN
24 meses	quadriplica o PN
1° quadrimestre	aumento 750g/mês
2° quadrimestre	aumento 500g/mês
3° quadrimestre	aumento 250g/mês
Dois anos à puberdade	aumento de cerca 2kg /ano
Estatura	
RN de termo	aproximadamente 50cm
0 a 12 meses	25 cm
0 a 6 meses	2,5cm/mês
6 a 12 meses	1,25cm/mês
12 a 24 meses	10 cm
24 a 36 meses	7,5 cm
3 a 4 anos	7,5 cm
4 anos à puberdade	5 cm/ano
24 a 30 meses atinge metade da estatura final do adulto	
Perímetro craniano	
RN de termo	aproximadamente 35cm
1° ano	aumento 1cm/mês
	PC=1/2 estatura+10cm

PN: peso de nascimento; PC: perímetro craniano.

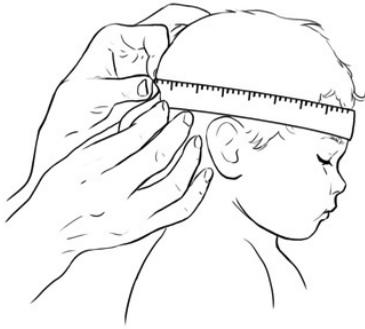
Segue-se um aumento médio diário entre 20 a 30g por dia, durante os primeiros seis meses. São considerados anormais aumentos inferiores a 20g por dia no primeiro semestre, e inferiores a 10g por dia no segundo. O crescimento ponderal passa depois a ser progressivamente mais lento,

devendo contudo ser cuidadosamente investigados os casos em que o aumento ponderal seja inferior a 1Kg por ano.

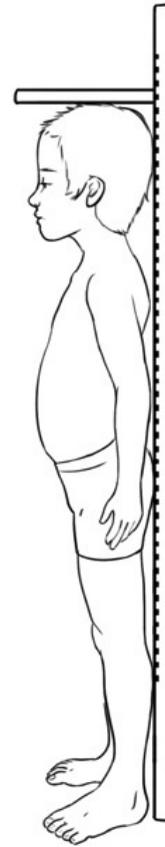
Para determinação correta do peso, é necessário que a criança pequena esteja despida e sem fralda, considerando uma variação



a) O **comprimento** deve ser avaliado colocando a criança em decúbito dorsal, com a cabeça no plano do tronco, membros inferiores bem estendidos, exercendo ligeira pressão sobre os joelhos e com os pés em ângulo reto com as pernas.



c) Para medir o **perímetro craniano** deve ser usada uma fita métrica mole e inextensível, de largura máxima de 1cm, passando por cima da arcada supraciliar e pela protuberância occipital externa. Deve ser calculada a média de três avaliações, considerando aproximação em mm.



b) A **altura** deve ser avaliada com a criança em posição ortostática, com os braços relaxados ao lado do corpo, descalça, calcanhares bem apoiados no chão, dedos apontados para fora formando um ângulo de 60°, cabeça mantida com olhar para a frente com bordos inferiores das órbitas no mesmo plano horizontal dos meatos auditivos externos, com a cabeça, omoplatas, nádegas e calcanhares a tocar a superfície do estadiômetro, preferencialmente após uma inspiração forçada.

Figura 1. Processo de medição do comprimento (a), altura (b) e perímetro craniano (c).

de 10g; nas outras, manter apenas a roupa interior e a variação a considerar é de 100g.

Estatura

Ao nascimento, um RN de termo mede em média 50cm, seguindo-se nos primeiros anos,

uma etapa de crescimento rápido. Para o crescimento linear, os dois primeiros anos de vida são um período de ajuste de acordo com o potencial genético, podendo encontrar-se uma mudança de percentil em quase dois terços das crianças normais (considerando os percentis 5, 10, 25,

50, 75, 90 e 95): aproximadamente um terço cruza uma linha de percentil, um quarto cruza duas linhas e um décimo pode cruzar até três linhas de percentil. Após os dois anos, e até à puberdade, é de esperar que a criança cresça sempre dentro do mesmo canal de percentil, de modo que se houver um crescimento inferior a 5cm por ano, a criança deve ser devidamente avaliada. Para calcular a velocidade de crescimento (em cm por ano) em crianças com mais de dois anos é necessário considerar um período de pelo menos seis meses. Note-se que antes do surto de crescimento pubertário pode ocorrer uma desaceleração normal da velocidade de crescimento.

A medição do comprimento é efetuada em crianças com idade inferior a dois anos em decúbito dorsal, utilizando um pediómetro sobre uma superfície firme (Figura 1a). Depois desta idade já é possível medir a altura (posição ortostática), usando uma régua de parede ou estadiómetro (Figura 1b). Deve ser sempre considerada uma aproximação em mm.

Estima-se que os fatores genéticos contribuam com cerca de 80% para o crescimento estatural, sendo assim indispensável conhecer a estatura (E) de cada um dos progenitores, para fazer uma previsão da estatura final da criança. O cálculo da **estatura alvo familiar (EAF)** permite avaliar se a criança está a crescer dentro do seu potencial genético:

$$\begin{aligned} \text{Estatura alvo rapaz} &= \\ &= (E \text{ mãe} + E \text{ pai})/2 + 6,5 \text{ (cm)}; \\ \text{Estatura alvo menina} &= \\ &= (E \text{ mãe} + E \text{ pai})/2 - 6,5 \text{ (cm)}. \end{aligned}$$

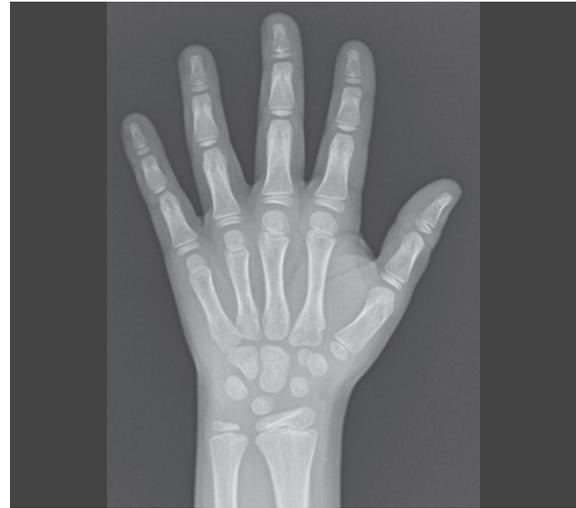


Figura 2. Idade óssea é obtida através da análise da imagem radiológica do punho e mão esquerdos da criança, comparando o aspeto e formato dos seus núcleos de ossificação, com os presentes em imagens radiológicas padrão de cada idade. (*Radiographic Atlas of Skeletal Development of Hand and Wrist* by Greulich WW and Pylle SI. Stanford, CA:Stanford University Press, 1959)

Ao valor obtido considera-se um intervalo de $\pm 8,5$ cm, correspondente ao desvio padrão.

Em crianças com aceleração ou atraso do crescimento estatural, poderá ser útil a determinação da idade óssea (IO), obtida através da análise da presença de núcleos de ossificação na imagem radiológica da mão e punho esquerdos (Figura 2), uma vez que a maturação óssea reflete a maturidade biológica. Considera-se que a IO está atrasada se houver uma diferença de mais de dois anos em relação à idade cronológica, como no atraso constitucional do crescimento ou nas doenças endócrinas como o hipotireoidismo. Nas crianças com puberdade precoce teremos uma IO avançada mais de dois anos em relação à idade cronológica. A IO pode também utilizar-se para a previsão da estatura final.

Perímetro craniano

A avaliação do PC deve fazer parte da rotina do exame objetivo até aos três anos de vida, uma vez que o tamanho do crânio reflete o crescimento do cérebro. O cérebro atinge cerca de 50% do seu tamanho final pelo 6º mês e 80% antes dos cinco anos.

Associadamente deve ser sempre efetuada a avaliação das fontanelas, considerando que existe uma grande variabilidade individual no seu tamanho e idade de encerramento. A fontanela anterior, embora encerre na maioria dos casos entre os dez e os 24 meses, em algumas crianças saudáveis poderá estar ocluída aos quatro meses ou encerrar apenas aos 26 meses. Uma fontanela demasiado grande pode refletir aumento da pressão intracraniana, hipotireoidismo ou displasias ósseas, e um encerramento precoce craniossinostose, hipertireoidismo ou desenvolvimento cerebral anómalo. A fontanela posterior é geralmente de pequenas dimensões ao nascimento (inferior à polpa do indicador) e encerra entre a quarta e oitava semanas de vida.

A apreciação do crescimento não deverá ser feita com base num valor isolado, sendo fundamental a avaliação longitudinal. Por exemplo uma criança que cresce regularmente num percentil baixo, e.g. P₅, tem menor probabilidade de ter doença do que outra que anteriormente crescia no P₇₅ e cruzou percentis até ao P₅. Também, não há dúvida, que é mais tranquilizador uma criança que cresce regularmente num percentil baixo mas apresenta boa vitalidade e exame objetivo normal, do que outra com a estatura e o peso próximo da média mas com sinais ou sintomas de doença.

Avaliação nutricional

Para além da análise do trajeto das variáveis peso e comprimento/altura individualmente, devemos também relacioná-las entre si, em índices. Essa relação é uma forma de avaliar o estado nutricional da criança, já que o peso depende do tamanho. Desta forma, uma criança com baixo peso para a idade mas com uma baixa estatura, será diferente de outra com baixo peso para uma estatura média (magreza).

O **Índice de Massa Corporal (IMC)** caracteriza a proporção relativa entre o peso e a estatura e deve ser sistematicamente utilizado para rastreio nutricional, sendo de fácil aplicabilidade:

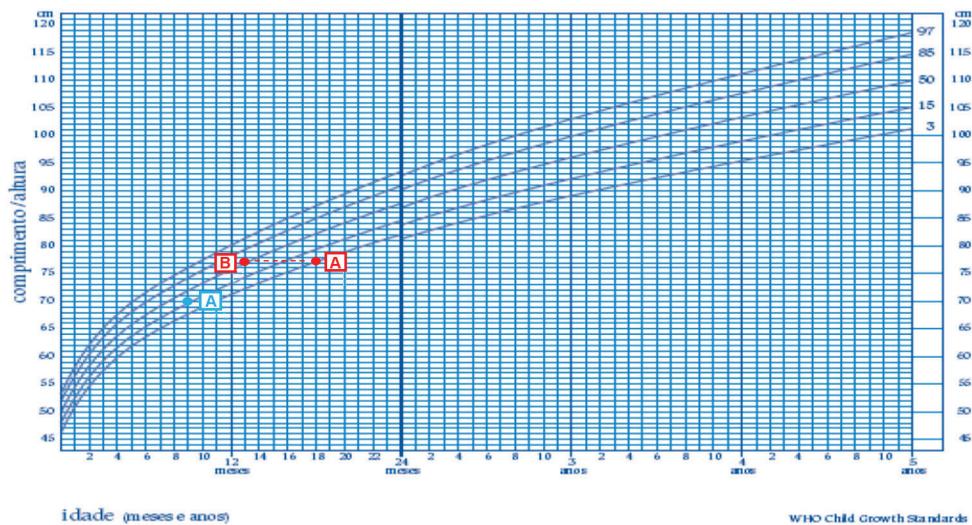
$$\text{IMC} = \text{peso (kg)} / \text{estatura}^2 \text{ (m)}$$

Este índice é uma medida indireta da adiposidade, que varia durante a vida pediátrica com a idade e o sexo, pelo que não deve ser considerado o seu valor absoluto como no adulto, mas sim de acordo com as curvas de percentis. O IMC é especialmente útil no diagnóstico e seguimento de crianças com excesso de peso e obesidade, cujas definições se apresentam mais adiante. Antes dos dois anos, a relação peso-comprimento é o índice mais recomendado para avaliação da adiposidade, apesar de estarem já disponíveis curvas de IMC para esta idade.

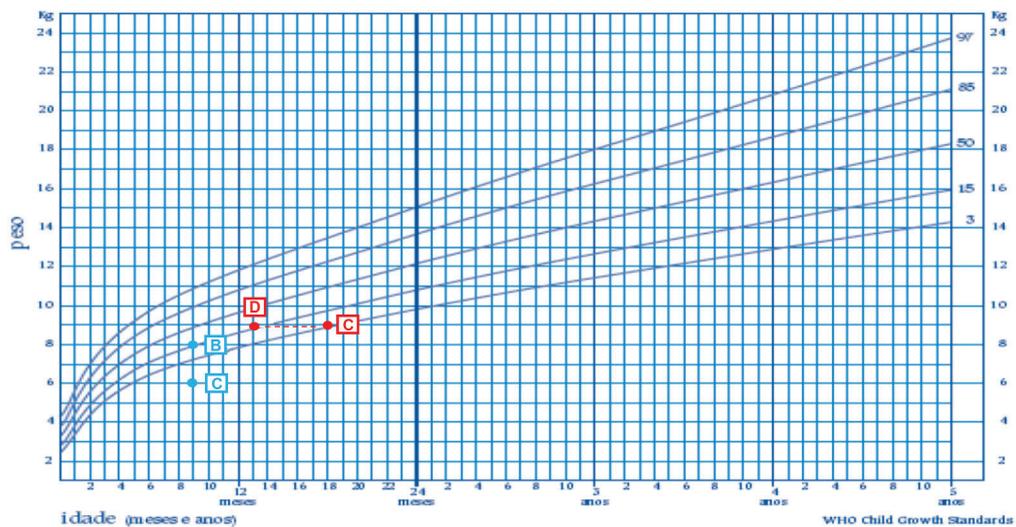
Os limites para desnutrição não estão tão bem definidos, considerando-se “em risco” quando o IMC é inferior ao P₁₅, pelo que estas crianças devem ser avaliadas mais criteriosamente.

Outra forma de avaliar o estado nutricional é usando o conceito do “peso ideal” (ou seja o peso adequado para o tamanho da criança – ou a sua estatura), ou então a percentagem do “peso

Rapazes – Comprimento/altura 0-5 A



Rapazes – Peso 0-5 A



Caso 1: rapaz de 9 meses que mede 70 cm (P15) (A); o seu peso ideal será 8 kg (P15) (B); sendo o seu peso real de 6 Kg (< P3) (C), verifica-se que tem 75% do peso ideal.

Caso 2: rapaz de 18 meses que mede 76 cm (P3) (A); a sua idade estatural é de 13 meses (B); se o seu peso real for de 9 kg, o seu peso para a idade cronológica está no P3 (C), mas o peso para a estatura (idade estatural) estará no P15 (D).

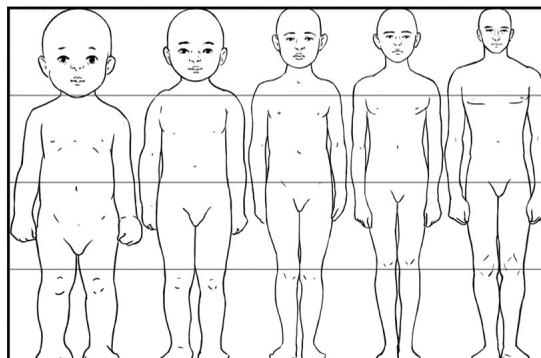
Figura 3. Peso ideal e idade estatural.

ideal”. Para determinar o “peso ideal”, coloca-se o valor da estatura da criança em análise na curva de percentil respectiva, e considera-se o “seu peso ideal” o peso correspondente ao percentil da estatura. Pode então aplicar-se a seguinte fórmula:

$$\text{Percentagem do peso ideal} = \frac{\text{peso real}}{\text{peso ideal}} \times 100$$

Pode ainda considerar-se o peso para a estatura. **A idade estatural é a idade que a criança teria se a sua estatura estivesse no P₅₀.** Pode então verificar-se se o peso atual da criança é adequado ou não à idade estatural (figura 3).

Uma avaliação nutricional mais detalhada deverá ainda incluir o perímetro braquial, índice de avaliação da massa muscular ou seja das reservas proteicas da criança. A medição é efetuada no braço esquerdo, exatamente a meia altura entre o acrómio e o olecrânio, com o membro em repouso, semifletido com um eixo de 90° entre o braço e o antebraço. Para avaliação da massa gorda, reservas calóricas, utiliza-se a medição das pregas cutâneas, sobretudo a tricipital e a subescapular. Como medida absoluta tem valor clínico limitado, não sendo de fácil execução técnica, mas poderá ser útil na monitorização da malnutrição, doenças com variação da composição corporal e na obesidade. O perímetro abdominal, embora menos usado na prática clínica em pediatria, é importante para avaliação da adiposidade visceral em crianças e adolescentes com obesidade, sendo um indicador de risco cardiovascular.



Valores médios da relação segmento superior/segmento inferior

Ao nascimento	3 anos	5 anos	10 anos	>10 anos
1,7	1,33	1,17	1,0	<1,0

Figura 4. Proporções normais do corpo humano.

Segmentos corporais

No processo dinâmico que é o crescimento, as proporções dos diferentes segmentos do corpo vão-se modificando. O segmento inferior (SI) é a distância entre o limite superior da sínfise púbica e a superfície plantar, e o segmento superior (SS) é a diferença entre o comprimento ou altura e o segmento inferior. No crescimento normal a relação SS/SI diminui progressivamente até à puberdade (Figura 4). Este é um índice particularmente útil quando se identificam alterações do crescimento linear, sendo exemplos de patologias com aumento da relação SS/SI (ou seja membros inferiores curtos) a acondroplasia, o raquitismo ou o síndrome de *Turner*, e com diminuição o síndrome de *Marfan*.

Os dentes

A erupção da dentição primária (dentes de leite) é tipicamente bilateral e simétrica, havendo variabilidade individual e familiar. Geralmente os incisivos centrais mandibulares são os primeiros a surgir, entre os seis e os dez meses, seguidos dos incisivos centrais maxilares, dos incisivos laterais, dos primeiros molares, dos caninos e segundos molares. A erupção dos 20 dentes que constituem a dentição primária fica completa pelos 30 meses. Não é considerado anormal a ausência de dentes até aos 15 meses, mas após esta idade terão de ser consideradas para estudo doenças como o hipotireoidismo e o raquitismo. Os sinais e sintomas frequentemente referidos como associados à erupção dentária, como a febre ou a diarreia, não deverão ser atribuídos aos dentes, mas a prováveis infeções concomitantes.

A queda da dentição primária, com surgimento da definitiva, inicia-se por volta dos seis anos. A erupção começa pelos incisivos centrais, seguidos sequencialmente dos primeiros molares, incisivos laterais, caninos, primeiros pré-molares, segundos pré-molares, segundos molares e por fim os terceiros molares após os 17 anos, ficando então a dentição de 32 dentes completa.

11.2.2 As anomalias do crescimento

Considera-se que uma criança tem um crescimento normal, quando os valores se encontram entre o P_5 e P_{95} (ou P_3 e P_{97}) e tem uma velocidade de crescimento regular, isto é, segue um trajeto paralelo às curvas de percentis. **Recorde-se porém** que numa população considerada saudável 5% das crianças terá valores abaixo do P_5 , traduzindo este valor, na maioria dos casos, uma

característica constitucional. No entanto a probabilidade de estar presente uma perturbação de crescimento é superior, uma vez que os valores extremos, afastados da média são raros, logo com maior probabilidade de serem “valores anómalos”.

A observação da trajetória do crescimento nas curvas de percentis ajuda a distinguir diferentes tipos de crescimento desajustado. Peso, estatura e PC deverão ser sempre analisados em conjunto e considerados de acordo com o potencial genético da criança, nomeadamente através do cálculo da estatura alvo. **Uma criança com má nutrição, resultante de doença crónica, mal absorção ou mesmo negligência, apresenta inicialmente inflexão na curva do peso, seguida depois de decréscimo no ganho estatural. Nas crianças em que o crescimento linear é o primeiro a ser afetado, dever-se-á pensar em anomalias endócrinas, congénitas ou genéticas.**

Os períodos de crescimento rápido (pré-natal, lactente e puberdade) são mais suscetíveis a perturbações do crescimento. Se a agressão for muito intensa e duradoura, condicionando desvio importante do corredor do crescimento, poderemos ter uma recuperação incompleta, mesmo após a eliminação ou a correção dos fatores perturbadores. Verifica-se desta forma perda de algumas potencialidades, passando a criança a crescer num novo “corredor” abaixo do que estava geneticamente programado (perda de oportunidade).

Quando a perturbação ocorre no período pré-natal, poderá ocorrer restrição de crescimento intrauterino (RCIU). O recém-nascido será pequeno para a idade gestacional, ou seja, com peso e/ou comprimento inferior ao P_{10} para a idade

gestacional e sexo, avaliado nas curvas de Fenton. Se o transtorno acontece numa fase precoce da gestação, o peso e a estatura são ambos afetados, apresentando o bebé um aspeto proporcionado (RCIU simétrico). Apesar de apresentar, após o nascimento, uma velocidade de crescimento normal, poderá crescer num percentil inferior ao que estava geneticamente programado. Como causas temos, por exemplo, situações de infeção pré-natal por microrganismos do grupo TORCH e exposição ao etanol ou tabaco. Por outro lado, perturbações no último trimestre da gravidez vão condicionar baixo peso mantendo-se a estatura normal (RCIU assimétrico). O RN apresenta aspeto emagrecido ao nascimento, mas uma vez eliminada a causa, vai recuperar o peso não sendo a sua estatura final afetada. A maioria das crianças com RCIU acelera o crescimento nos primeiros anos de vida e recupera o crescimento até aos dois anos. Nos prematuros o fenómeno é mais lento podendo prolongar-se até aos quatro anos. Este crescimento de recuperação (*catch-up growth*) não parece ser isento de complicações, sobretudo se o ganho ponderal for rápido nos primeiros anos de vida. Na fase de restrição intra-uterina de nutrientes desenvolveram-se mecanismos adaptativos, que são desajustados ao ambiente de abundância nutricional após o nascimento, condicionando aumento do risco de complicações metabólicas futuras como a obesidade, a intolerância à glicose, a insulinoresistência, a diabetes *mellitus* tipo 2, a dislipidémia e doença cardiovascular (hipótese de *Barker*).

Serão analisadas seguidamente não só as anomalias patológicas do crescimento, mas também as variantes da normalidade.

11.2.2.1 Anomalias do peso

A **evolução insuficiente do peso** e o apetite, ou a falta dele, são das principais preocupações dos pais nas consultas de Pediatria.

Antes de mais, é necessário distinguir a criança magra, daquela que está desnutrida.

Falamos de magreza constitucional quando uma criança apresenta uma boa vitalidade, apetite normal e ausência de sinais de doença, embora com uma relação P/E <P₅ ou IMC <P₅, mas próximo deste valor de percentil. Trata-se geralmente de uma característica familiar e nas curvas de crescimento observa-se uma velocidade de crescimento normal.

A **má progressão ponderal (MPP)**, sendo **um dos motivos frequentes de referenciação à consulta de pediatria geral hospitalar**, deve ser vista não como um síndrome, mas como um sinal físico de que a criança não está a receber um aporte nutricional adequado. A intervenção atempada pode evitar consequências irreversíveis no crescimento e neurodesenvolvimento da criança.

Não existe uma definição consensual para MPP, devendo esta ser considerada, abaixo dos dois anos, quando estiver presente uma das seguintes situações: i) cruzamento inferior de dois ou mais percentis de peso (considerando os percentis 5, 10, 25, 50, 75, 90 e 95); ii) aumento ponderal diário inferior ao estimado para a idade (Quadro 1); iii) peso <P₂ ou P₃ para a idade e sexo em mais que uma ocasião; iv) peso inferior a 80% do peso ideal para a idade; v) diminuição da relação peso/comprimento (isto é, idade ponderal inferior à idade estatural ou relação peso/comprimento inferior ao P₁₀).

Nas crianças com mais de dois anos é geralmente necessário monitorizar adequadamente

Quadro 2. Causas possíveis de má progressão ponderal de acordo com o mecanismo fisiopatológico subjacente.

<p>Aporte inadequado</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ingestão alimentar inadequada (quantidade insuficiente, negligência ou maus tratos, preparação incorreta do leite de fórmula, alimentos inadequados à idade, excesso de sumos de fruta, alimentação restritiva); - Técnica alimentar inadequada; - Hipogalactia materna; - Doença do refluxo gastroesofágico; - Problemas mecânicos (fenda do palato, obstrução nasal, hipertrofia dos adenoides, lesões dentárias); - Disfunção da sucção ou deglutição (patologia neurológica ou neuromuscular, distúrbios da motilidade esofágica); - Conflito alimentar; - Perturbação do comportamento alimentar; - Anorexia secundária a doença cardiopulmonar, infeção crónica, imunodeficiência, obstipação; - Perturbação mental do cuidador; - Problemas económicos.
<p>Absorção inadequada ou aumento das perdas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Malabsorção (fibrose quística, doença celíaca, alergia às proteínas do leite de vaca ou outra, doença inflamatória intestinal, intolerância à lactose, giardíase); - Doença hepática ou biliar; - Patologia renal crónica; - Vômitos (gastroenterite infecciosa, hipertensão intracraniana, insuficiência suprarrenal); - Diarreia infecciosa; - Obstrução trato gastrointestinal (estenose hipertrófica do piloro, malrotação, hérnia); - Síndrome do intestino curto.
<p>Aumento das necessidades ou utilização inadequada</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hipertiroidismo; - Neoplasias; - Doença inflamatória intestinal; - Doença crónica sistémica (artrite idiopática juvenil); - Infeção crónica ou recorrente (infeção urinária, tuberculose, toxoplasmose); - Problemas metabólicos crónicos (diabetes mellitus, doenças hereditárias do metabolismo, insuficiência suprarrenal); - Insuficiência respiratória crónica (fibrose quística, displasia broncopulmonar); - Síndrome de apneia obstrutiva do sono; - Doença cardíaca congénita ou adquirida.

o crescimento por um período de pelo menos seis meses, devendo considerar-se MPP se houver: i) perda de peso, após um período de crescimento normal; ii) diminuição da velocidade de crescimento ponderal, isto é, mudança de canal de crescimento; iii) aumento ponderal lento, muito inferior ao P_5 ; e iv) peso e estatura proporcionais, mas muito inferiores à estatura alvo.

Para identificar a causa de MPP, é necessário perceber que a nutrição adequada depende do balanço entre o aporte fornecido, a absorção e a utilização dos nutrientes, as perdas urinárias ou gastrointestinais e as necessidades metabólicas do organismo (Quadro 2).

A história clínica terá de se iniciar por uma correta e exaustiva avaliação da alimentação atual (ingesta): qualidade, quantidade, forma de

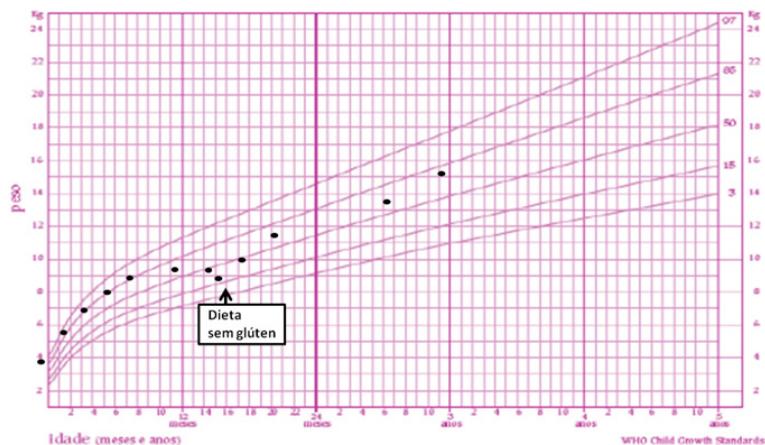
Raparigas – **Peso 0 – 5 A**

Figura 5. MPP por doença celíaca. Menina com quadro clínico de diarreia e MPP; ao exame objetivo apresentava distensão abdominal importante, massas musculares pobres e pregas de desnutrição nadegueiras; recuperação ponderal após dieta sem glúten.

preparação, horário, ambiente em que é feita a refeição e atitude perante os alimentos (apetite, recusa, preferências e restrições alimentares, relação com texturas, suspeita de alergias ou vegetarianismo). Depois perceber se existem perdas anómalas através do conhecimento da tolerância alimentar (vómitos ou regurgitações) e das características das dejeções e micções. Questionar a presença de sintomas gerais, como febre e astenia, e efetuar revisão dos vários aparelhos e sistemas que permitirá identificar sinais ou sintomas orientadores de doença orgânica específica subjacente.

Nos antecedentes pessoais, não esquecer fatores de risco para MPP como a prematuridade, RCIU e a exposição intrauterina a etanol ou fármacos, bem como doenças crónicas existentes que possam afetar a ingestão, absorção ou consumo excessivo de energia, ou infeções frequentes ou

com um percurso involgar que podem indicar imunodeficiência.

A avaliação do neurodesenvolvimento e comportamento é também fundamental. Défices neurológicos, mesmo que ligeiros, podem interferir com a capacidade da criança se alimentar.

Não poderá ser esquecida também a caracterização do ambiente psicossocial em que a criança está inserida. Situações de pobreza, abuso de álcool e drogas, depressão parental, conflitos familiares, estilo parental mal adaptativo, são causas importantes de aporte nutricional desajustado.

No exame objetivo deverão ser pesquisados sinais de desnutrição, como diminuição das massas musculares e das pregas glúteas, ou de défices específicos como, e.g. palidez cutâneo-mucosa e cabelo quebradiço na anemia. Sinais da doença de base poderão estar presentes, como a distensão abdominal nas doenças com

malabsorção como é o caso da doença celíaca (Figura 5), alterações da auscultação pulmonar na fibrose quística, distúrbios típicos em algumas doenças genéticas e lesões sugestivas de negligência ou maus tratos.

A investigação com exames complementares raramente revela uma causa orgânica na ausência de história clínica e sinais no exame objetivo sugestivos, pelo que esta deve ser sempre sequencial e orientada. No entanto, nas crianças com clínica subtil, em que os dados obtidos não são claramente orientadores, poder-se-á considerar na **primeira abordagem a realização do hemograma, que permite rastrear anemia, da velocidade de sedimentação e proteína C reativa, como elementos rastreadores de infeção ou inflamação, e ainda da sumária de urina e urocultura, para excluir infeção urinária ou doença renal**. A investigação mais dirigida deverá ser ponderada caso a caso podendo incluir avaliação sérica da ureia, creatinina, ionograma, albumina, proteínas totais, enzimas hepáticas (que permitem avaliar função renal e hepática, mas também o estado nutricional), gasometria (para excluir alteração do equilíbrio ácido base, particularmente acidose), doseamento da Imunoglobulina A total e anticorpos antitransglutaminase e antigliadina (para excluir doença celíaca), a hormona estimulante da tiroide (TSH) e a hormona tiroideia T4 livre (na suspeita de hipertiroidismo), coprocultura e exame parasitológico das fezes (na suspeita de infeção gastrointestinal), radiografia torácica e teste do suor (na suspeita de doença pulmonar e fibrose quística em particular).

O tratamento da MPP deverá ser sempre específico, dependendo da causa identificada.

Se após análise da trajetória do crescimento ponderal, não parece haver anomalias e o exame objetivo for normal, a família deve ser tranquilizada, evitando a alimentação forçada ou a prescrição indiscriminada de suplementos nutricionais ou vitamínicos. É necessário reforçar os princípios de uma dieta saudável e comportamento alimentar adequado: qualidade e variedade dos alimentos, respeito pelo horário das refeições e pelo apetite, não substituir refeições, nomeadamente com produtos lácteos, e evitar conflitos à refeição.

No outro extremo dos problemas de peso temos o **excesso de peso e a obesidade**, cuja prevalência tem vindo a aumentar em todo o mundo condicionando o aparecimento em idade pediátrica de doenças outrora só encontradas no adulto, como a hipertensão, insulinoresistência, diabetes e dislipidémia. As definições, de acordo com a OMS, apresentam-se no quadro 3.

Quadro 3: Definições de excesso de peso e obesidade, nas curvas da OMS.

	Percentil do IMC	
	< 5 anos	5 a 19 anos
Excesso de peso	>P ₉₇	>P ₈₅
Obesidade	>P ₉₉	>P ₉₇

Na maioria dos casos de obesidade (95 a 99%) a causa é primária ou nutricional, e resulta de uma predisposição genética fortemente favorecida pelo desequilíbrio entre o aporte, que é excessivo e/ou inadequado, e o consumo energético, que é baixo. Estas crianças apresentam geralmente uma estatura acima do P₅₀ ou superior

à estatura alvo familiar na fase de crescimento, embora a estatura final venha a ser a esperada. Sobretudo nas raparigas, pode observar-se também uma idade óssea aumentada e um desenvolvimento mais precoce da puberdade.

Uma história clínica completa nestes doentes com **excesso de peso ou obesidade**, deve incluir descrição da evolução do crescimento, inquérito alimentar (refeições, qualidade, quantidade, ambiente), atividade física (desporto escolar e extracurricular, tempos livres, tempo de exposição ao ecrã), hábitos de sono, história psicossocial (imagem corporal, rendimento escolar, *bullying*, contexto familiar) e uma revisão da semiologia por sistemas orgânicos que permita identificar eventuais comorbilidades. Nos antecedentes pessoais valorizar fatores de risco para obesidade com a diabetes gestacional, baixo peso de nascimento ou macrossomia ao nascer. É reconhecido que influências nutricionais e ambientais em períodos críticos do crescimento, nomeadamente desde a gestação até aos dois anos de vida, podem ter efeitos permanentes na predisposição para o desenvolvimento de obesidade (programação metabólica). Nos antecedentes familiares avaliar a presença de obesidade, diabetes *mellitus* tipo 2 (DM2), hipertensão arterial (HTA), dislipidemia ou doença cardiovascular precoce. O exame objetivo permite identificar HTA, *acantose nigricans*, estrias, adipomastia e hepatomegália.

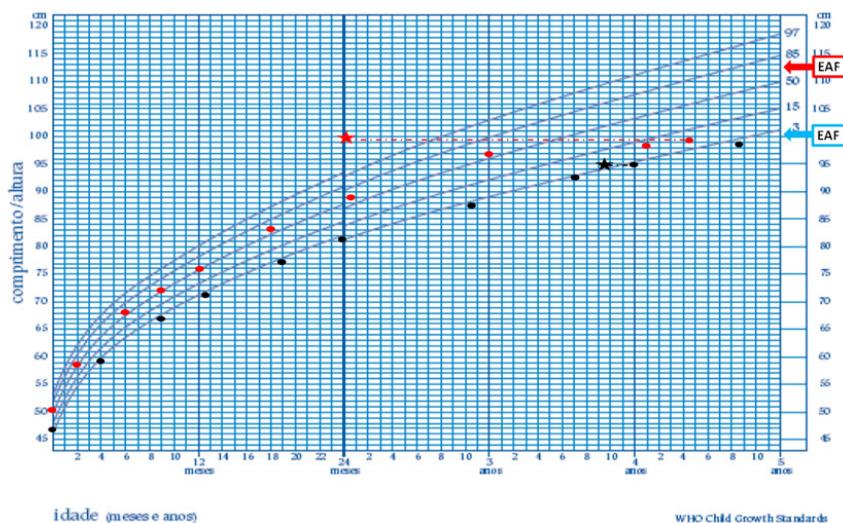
As principais comorbilidades associadas à obesidade em pediatria são as psicológicas (baixa autoestima, isolamento social e depressão), as endócrinas (insulinorresistência ou na obesidade grave a DM2), a HTA, a dislipidemia e a esteato-hepatite não alcoólica. Desta forma, na avaliação analítica destes doentes, deve constar a

colheita de sangue após jejum de 12 horas, para determinação do perfil lipídico (colesterol total, lipoproteína de baixa densidade - LDL, lipoproteína de alta densidade - HDL, triglicéridos), da glicose e insulina e das transaminases (transaminase glutâmico-oxalacética - TGO, transaminase glutâmico-pirúvica - TGP).

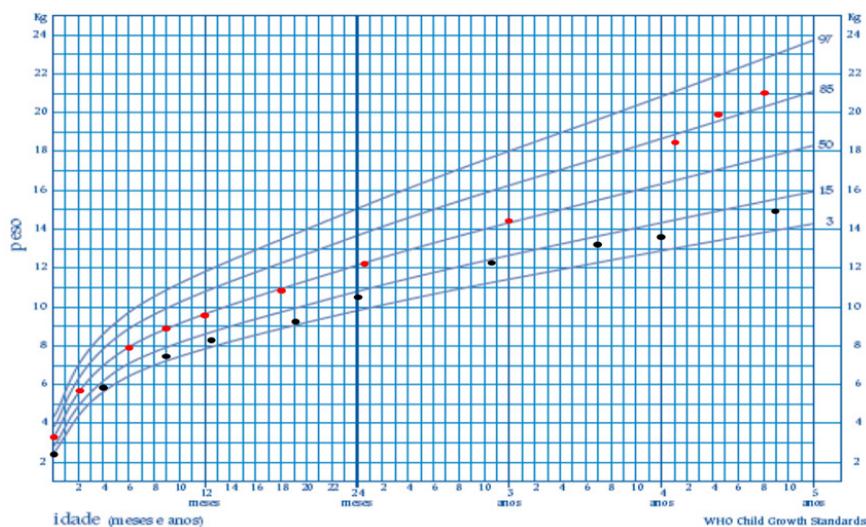
Outros exames deverão ser solicitados caso a caso mediante suspeita clínica de causas secundárias, sendo estas bastante mais raras (1 a 5%). Deve suspeitar-se de síndromes genéticas (e.g. síndrome de *Prader-Willi*) quando estão presentes dismorfismos típicos, atraso desenvolvimento psicomotor e baixa estatura, ou de síndromes de obesidade monogénica (e.g. mutação do recetor 4 da melanocortina ou défice de leptina) se identificada obesidade grave de início precoce. As crianças com distúrbios endócrinos (e.g. hipotiroidismo, síndrome de *Cushing*, défice de hormona de crescimento) apresentam geralmente baixa estatura ou desaceleração do crescimento linear e hipogonadismo. Alguns fármacos poderão também ser responsáveis por aumento de peso (e.g. corticoides, antipsicóticos, valproato de sódio).

O **tratamento da obesidade** primária baseia-se na prescrição de hábitos saudáveis alimentares e de atividade física. É fundamental estabelecer um plano alimentar individualizado, equilibrado, com refeições frequentes, limitando o tamanho das porções, excluindo alimentos de elevada densidade energética (e.g. bebidas açucaradas, doces, *snacks*). Devem limitar-se as atividades sedentárias (o tempo de televisão ou de videojogos deve ser inferior a duas horas por dia) e incluir no plano exercício físico programado extraescolar, bem como outras atividades na rotina diária, como caminhadas em família.

Rapazes – Comprimento/altura 0-5 A



Rapazes – Peso 0-5 A



Caso 1: Baixa estatura familiar. Crescimento estatural no percentil da estatura alvo prevista, velocidade de crescimento normal, idade óssea normal (assinalada com uma *) aos 4 anos.

Caso 2: Hipotireoidismo adquirido. Desaceleração do crescimento estatural após os três anos com aumento importante do peso, idade óssea em atraso aos 4,5 anos.

EAf - estatura alvo familiar.

Figura 6: Baixa estatura familiar e baixa estatura patológica.

Uma vez que a criança está em crescimento, o objetivo da intervenção pode não ser a perda de peso, mas tão-somente a sua manutenção, sobretudo na criança mais jovem, o que levará só por si à normalização do IMC.

11.2.2.2 Anomalias da estatura

A estatura final da criança é fortemente condicionada pela genética, havendo uma probabilidade de 95% de se situar na zona percentual da estatura dos seus pais.

As principais causas de baixa estatura após os dois primeiros anos de vida são variantes do crescimento normal: **baixa estatura familiar** (BEF) e **atraso constitucional do crescimento e puberdade** (ACC).

Filhos de pais baixos serão mais baixos que a média da população, mas terão velocidades de crescimento normais e serão perfeitamente saudáveis. Falamos de **BEF** quando a estatura é baixa, mas adequada ao padrão da família (Figura 6).

Também o ritmo de crescimento está geneticamente determinado. O momento da

puberdade e o surto de crescimento a ele associado varia de família para família. O padrão de maturação nos pais deve ser sempre averiguado: saber a idade de menarca na mãe e a idade de aparecimento de caracteres sexuais secundários no pai. Nas crianças com **ACC** verifica-se uma velocidade de crescimento estatural mais lenta que o normal nos dois a três primeiros anos de vida, normalizando depois até à puberdade, mas seguindo um “corredor” mais baixo que o previsto pela EAF, em regra nunca muito inferior ao P_5 . Próximo da idade da puberdade, verifica-se uma aceleração de crescimento e maturação dos seus pares, o que faz notar ainda mais a diferença de estatura da criança em questão. Ao avaliar a criança nesta fase identifica-se uma idade óssea em atraso. A puberdade com o seu surto de crescimento vem a ocorrer dois a três anos mais tarde, fazendo com que a estatura se aproxime da geneticamente programada. Na maioria dos casos, este padrão de crescimento descrito é retratado num dos pais ou familiares próximos pelo que, após exclusão de patologia, a família deverá ser tranquilizada.

Quadro 4. Diagnóstico diferencial entre BEF e ACC.

	BEF	ACC
História familiar	Um ou mais familiares com BE	Maturação tardia
Início	Baixa estatura e baixo peso ao nascimento	Estatura e peso normais ao nascer Desaceleração simultânea do peso e da estatura entre os 3 – 6 meses e os 18 – 24 meses
Velocidade de crescimento	Normal	Normal
Idade óssea	Adequada à idade cronológica	Inferior à idade cronológica Adequada à idade estatural
Puberdade	Em idade normal	Diferida dois a três anos
Estatura final	Baixa, mas adequada ao potencial genético	Normal

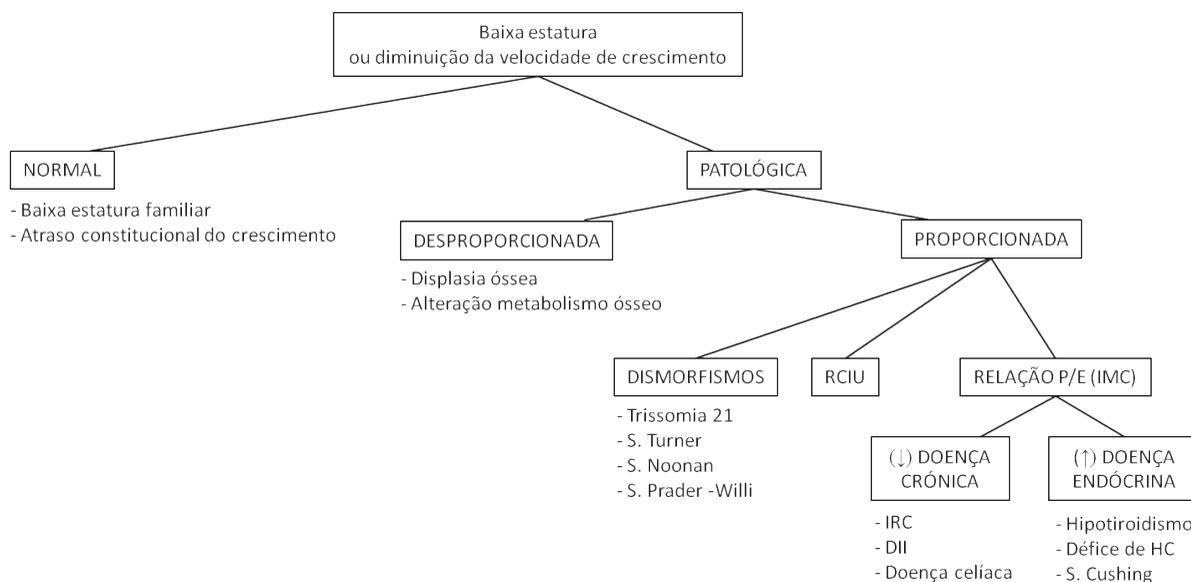
Baixa estatura define-se como o comprimento ou estatura inferior a dois desvios padrão (2DP) abaixo da média para a idade e o sexo. Na prática devemos considerar que poderá existir anomalia do crescimento linear quando se observa: i) crescimento estatural inferior ao P_3 ; ii) crescimento estatural muito inferior à estatura alvo familiar ($<1,5DP$); iii) cruzamento inferior de dois percentis major na estatura; iv) velocidade de crescimento: entre os dois e os quatro anos inferior a 5,5 cm/ano, entre os quatro e os seis anos inferior a 5 cm/ano, e entre os seis anos e a puberdade inferior a 4 cm/ano nos rapazes e inferior a 4,5 cm/ano nas raparigas.

Nestes casos deverá ser sempre cuidadosamente avaliada a trajetória de crescimento, a

relação entre o peso e a estatura, a somatometria ao nascimento, o padrão de crescimento dos pais e irmãos, a presença de dismorfismos e a avaliação das proporções corporais.

A evidência de dismorfismos pode orientar para a pesquisa de síndromes específicos que cursam com baixa estatura como são exemplos os síndromes de *Turner*, de *Noonan*, de *Prader-Willi* e a trissomia 21, entre outros. **No síndrome de Turner as características fenotípicas típicas nem sempre estão presentes, pelo que o cariótipo deve ser estudado em todos os casos de baixa estatura no sexo feminino.**

A avaliação da somatometria ao nascimento permite identificar crianças com RCIU. Naquelas



RCIU: restrição de crescimento intra-uterino; **IMC:** índice de massa corporal. **IRC:** insuficiência renal crónica; **DII:** doença inflamatória intestinal; **HC:** hormona de crescimento. (Adaptado de *Crescimento normal e patológico - Manual prático de avaliação* — Fontoura M, Fonseca M, Moura LS. Crescimento normal e patológico. Manual prático de avaliação. Apoio Pfizer)

Figura 7. Diagnóstico diferencial de baixa estatura.

em que não se verifica um crescimento de recuperação estatural até aos quatro anos, deve ser efetuada uma investigação para exclusão de outras causas de baixa estatura, já que, na sua ausência, estas serão candidatas a terapêutica com hormona de crescimento.

O cálculo do IMC é útil no estudo de baixa estatura. Se for baixo orienta para a presença de doença prolongada com compromisso nutricional; se for normal ou elevado sugere uma doença endócrina.

A malnutrição carencial ou secundária a doença orgânica condiciona inicialmente apenas a diminuição do peso, com redução da relação peso/estatura. **Se a malnutrição se mantiver, a síntese de IGF-1 é inibida afetando deste modo a velocidade de crescimento estatural e a idade óssea.** São exemplos clássicos a doença celíaca, a doença inflamatória intestinal, a insuficiência renal crónica ou até défices graves de aporte, este último mais frequente em países subdesenvolvidos. **A doença celíaca, porém, pode ter como forma de apresentação a baixa estatura isolada.**

As causas endócrinas são responsáveis por apenas 1 a 5% das baixas estaturas, sendo mais comuns o hipotireoidismo, o défice de hormona de crescimento e o síndrome de *Cushing*.

No hipotireoidismo adquirido (tiroidite de *Hashimoto*), verifica-se baixa estatura com peso normal ou elevado, a que se associa uma redução na velocidade de crescimento com cruzamento inferior de percentis e idade óssea muito diminuída relativamente à cronológica (Figura 6). A nível laboratorial a TSH está elevada e a T4 livre diminuída. No défice de hormona de crescimento verifica-se também uma diminuição da velocidade

de crescimento e um atraso da idade óssea. Na sua suspeita deverá ser doseada a IGF-1 e a IGFBP-3, que estarão abaixo dos valores normais. A confirmação é feita através de um teste de estimulação da HC efetuado apenas em centros especializados e o tratamento passa pela administração da HC. Outras indicações para terapêutica com HC, estão registadas no quadro 5. O excesso de cortisol, quer por aumento de produção endógena pela glândula suprarrenal (síndrome de *Cushing*), quer na corticoterapia de longa duração, determina também diminuição da velocidade de crescimento estatural, verificando-se associadamente aumento ponderal.

Quadro 5. Indicações para terapêutica com hormona de crescimento.

- RCIU com ausência de crescimento de recuperação até aos quatro anos
- Défice de HC
- Insuficiência renal crónica
- síndrome de *Turner*
- síndrome de *Prader Willi*

Na **baixa estatura desproporcionada**, incluem-se as displasias ósseas e as alterações do metabolismo fosfo-cálcio. As displasias ósseas são um grupo heterogéneo de doenças que se caracterizam por anomalias da cartilagem e crescimento ósseo, resultando em baixa estatura com desproporção entre tronco, membros e crânio. O seu estudo inclui a realização de radiografias do esqueleto e investigação genética e molecular. São exemplos a acondroplasia que se apresenta logo ao nascimento com membros curtos, macrocefalia, base nasal achatada, mão em tridente

e lordose lombar; e a osteogênese imperfeita que também se caracteriza por membros curtos e macrocefalia, mas que associa hiperlaxidez ligamentar, extremidades deformadas, escoliose, escleróticas azuis e evidência radiológica de múltiplas fraturas e calos ósseos. Nestes casos de baixa estatura desproporcionada pode também suspeitar-se de raquitismo quando está presente hipotonia, encurvamento dos membros inferiores e bossas frontais.

Na suspeita de doença orgânica em crianças com baixa estatura, os exames complementares deverão ser efetuados de forma criteriosa de acordo com os dados clínicos (Quadro 6).

A avaliação inicial das situações de baixa estatura deverá ser efetuada nos cuidados de

saúde primários ou pelo pediatra assistente, devendo haver referência para a endocrinologia pediátrica sempre que seja considerada necessária uma orientação mais detalhada.

A referência à consulta por estatura anormalmente elevada é muito menos comum.

Alta estatura define-se como comprimento ou estatura superior a 2DP acima da média ou superior ao P_{97} , para a idade e o sexo. Será considerada uma variante do normal se o seu valor se encontrar dentro da estatura alvo prevista (alta estatura familiar) ou de acordo com o padrão de maturação da família. A obesidade, como já foi descrito, pode condicionar também uma estatura elevada, sendo a sua causa nutricional. São causas menos frequentes as

Quadro 6. Exames complementares de diagnóstico na investigação de baixa estatura.

Exames complementares	Suspeita de diagnóstico
Hemograma	anemia carencial, inflamação crónica
VS	inflamação crónica
TGO, TGP, GGT, Albumina	malnutrição, doença hepática
Ureia, Creatinina, Sódio, Potássio, Cálcio, Fósforo, SU tipo II	doença renal
Paratormona, cálcio, fósforo	raquitismo
Gasometria	tubulopatia renal, doença metabólica, doença renal
IgA total, Acs antitransglutaminase	doença celíaca
TSH, T4 livre	hipotireoidismo
IGF-1, IGFBP3	défice de HC
ACTH, cortisol sérico e urinário	síndrome Cushing
Cariótipo	síndrome Turner
Idade óssea	diminuída: hipotireoidismo, défice HC, ACM aumentada: puberdade precoce
Radiografia do esqueleto	displasia óssea

VS: velocidade de sedimentação; **TGO:** transaminase glutâmico-oxalacética; **TGP:** transaminase glutâmico-pirúvica; **GGT:** gama glutamil transpeptidase; **TSH:** hormona estimulante da tiroide; **T4:** tiroxina; **ACTH:** hormona adrenocorticotrófica; **HC:** hormona de crescimento; **ACC:** atraso constitucional de crescimento e maturação.

doenças endócrinas, como o hipertireoidismo, o excesso de hormona de crescimento produzido por exemplo por adenomas hipofisários, ou situações de puberdade precoce. Alguns síndromes genéticos estão também associados a hipercrecimento, tais como os síndromes de *Klinefelter*, de *X frágil*, de *Beckwith-Widemann* e de *Marfan*, apresentando cada um deles características específicas que ajudam à sua identificação.

11.2.2.3 Anomalias do perímetro craniano

O perímetro craniano (PC) deve ser sempre relacionado com a estatura da criança. Uma criança pequena terá provavelmente uma cabeça mais pequena que uma criança grande. **O PC não é na generalidade dos casos influenciado pela nutrição, pelo que paragens de progressão ou desvios da normalidade são sempre de valorizar.**

Considera-se macrocefalia e microcefalia, respetivamente, quando relativamente à média para idade e sexo o valor do PC é superior (P_{97}) ou inferior (P_3) a 2DP.

A **macrocefalia** pode ser causada pelo aumento de qualquer um dos componentes do crânio (cérebro, líquido cefalorraquídeo, sangue ou osso) ou ser devida a aumento da pressão intracraniana. Em muitos casos, uma cabeça grande é uma característica familiar (macrocefalia familiar), sendo assim fundamental avaliar o PC dos pais e irmãos. Está associada em muitos casos a megalencefalia ou a alargamento benigno do espaço subaracnoideu. Nestas crianças, verifica-se geralmente uma cabeça grande desde o nascimento ou um cruzamento ascendente de percentis nos primeiros seis meses de vida, seguindo

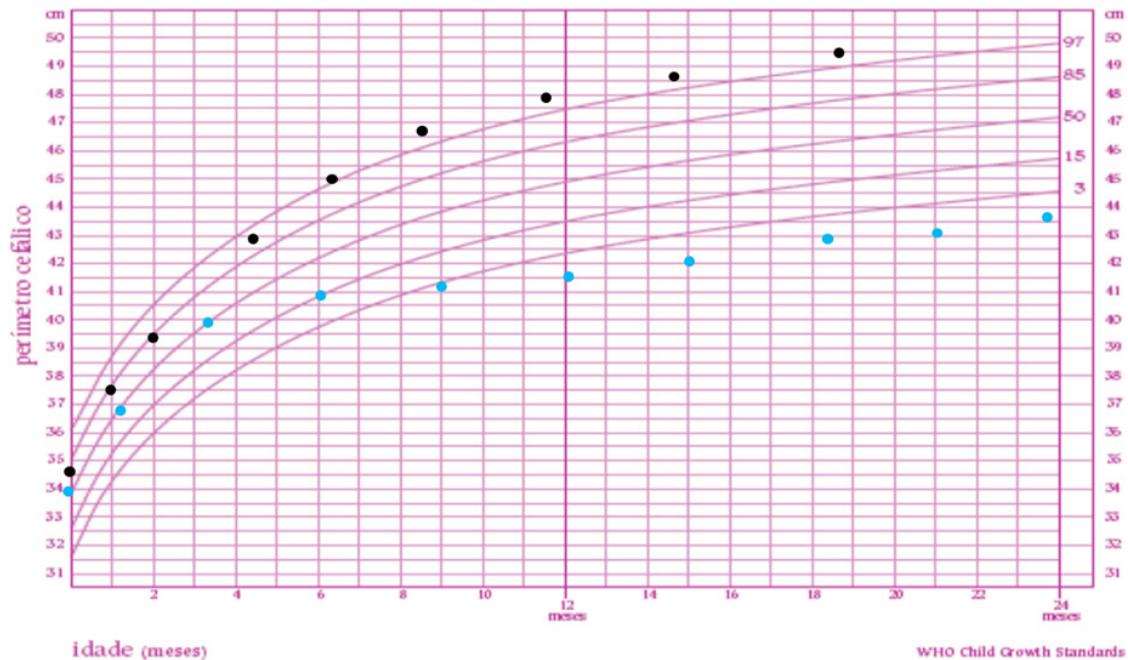
posteriormente uma progressão paralela (Figura 8). A ecografia transfontanelar é um exame não invasivo útil no esclarecimento de algumas destas situações. Deverão ser concomitantemente sempre avaliados o neurodesenvolvimento, a tensão das fontanelas, o espaço entre os bordos ósseos (diástese das suturas - bordos ósseos afastados), e sinais e sintomas de hipertensão craniana. A evidência de alterações a este nível sugere patologias como a hidrocefalia, a hemorragia e outras lesões intracranianas como tumores, abscessos e doenças genéticas e metabólicas com envolvimento cerebral.

A **microcefalia** pode também ser uma característica familiar, mas mais frequentemente está associada a perturbação do crescimento cerebral. Devem ser consideradas na sua base agressões do desenvolvimento cerebral por causas genéticas (cromossomopatias, distúrbios monogénicos, microdeleções/duplicações, síndromes genéticas e metabólicas) ou causas adquiridas, como agentes teratogénicos, infecciosos, lesões do parto, acidentes vasculares cerebrais, eventos traumáticos como os maus tratos, ou ainda ser provocada por encerramento precoce das suturas cranianas (craniossinostose). Na maioria dos casos existe uma associação com clínica neurológica ou perturbação do neurodesenvolvimento (Figura 8), devendo ser referenciados para consulta de Neurodesenvolvimento.

11.3 FACTOS A RETER

O crescimento adequado é um bom indicador do estado de saúde da criança.

Raparigas – Perímetro cefálico 0-24 M



Caso 1: Macrocefalia familiar em criança com exame neurológico e desenvolvimento normais, pai com PC > 2SD.

Caso 2: Microcefalia em criança com atraso de desenvolvimento psicomotor.

Figura 8. Macrocefalia e microcefalia.

As curvas da OMS são atualmente consideradas as mais adequadas para monitorizar o crescimento.

Peso, estatura, PC e IMC deverão ser sistematicamente avaliados nas consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil e analisados de acordo com a sua progressão nas curvas de percentis para a idade e sexo.

A dentição primária surge entre os seis e os dez meses e a definitiva inicia-se por volta dos seis anos, havendo variação individual.

Condições médicas que perturbem o estado de saúde de uma criança, podem ter repercussões no crescimento. Quando o processo do crescimento não evolui dentro dos padrões previstos, é importante realizar anamnese dirigida e detalhada, avaliação conjunta das trajetórias do peso, estatura e perímetro craniano e um cuidadoso exame objetivo, para distinguir variantes do normal de situações patológicas.

Na base de uma MPP reside uma nutrição desadequada que pode ser explicada por: aporte

insuficiente, má absorção ou inadequada utilização dos nutrientes, perdas urinárias ou gastrointestinais aumentadas ou acréscimo das necessidades metabólicas do organismo. Uma história clínica detalhada com exame objetivo cuidadoso, orientam o plano a implementar.

A obesidade é de causa primária ou nutricional na grande maioria dos casos. Deverão ser rastreadas eventuais comorbilidades associadas e prescrever um plano de orientação baseado em hábitos saudáveis de alimentação e atividade física.

No caso de baixa estatura ou desaceleração da velocidade de crescimento, deverá ser analisada a somatometria ao nascimento, a evolução das curvas de crescimento, a estatura e o padrão de maturação de pais e irmãos, a presença de sinais ou sintomas de doença, a terapêutica crónica, e realizar exame objetivo cuidadoso tendo em atenção a presença de dismorfismos e a proporção dos segmentos corporais. O conhecimento das variantes da normalidade, como a baixa estatura familiar e o atraso constitucional de crescimento, acautela

iatrogenia em que se incluem investigações e intervenções desnecessárias.

A macrocefalia pode ser uma característica familiar, mas na presença de sintomas neurológicos, hipertensão intracraniana ou alteração do neurodesenvolvimento, deverá ser investigada. A microcefalia está geralmente associada a situações patológicas que perturbam o crescimento cerebral e o neurodesenvolvimento.

Leitura complementar:

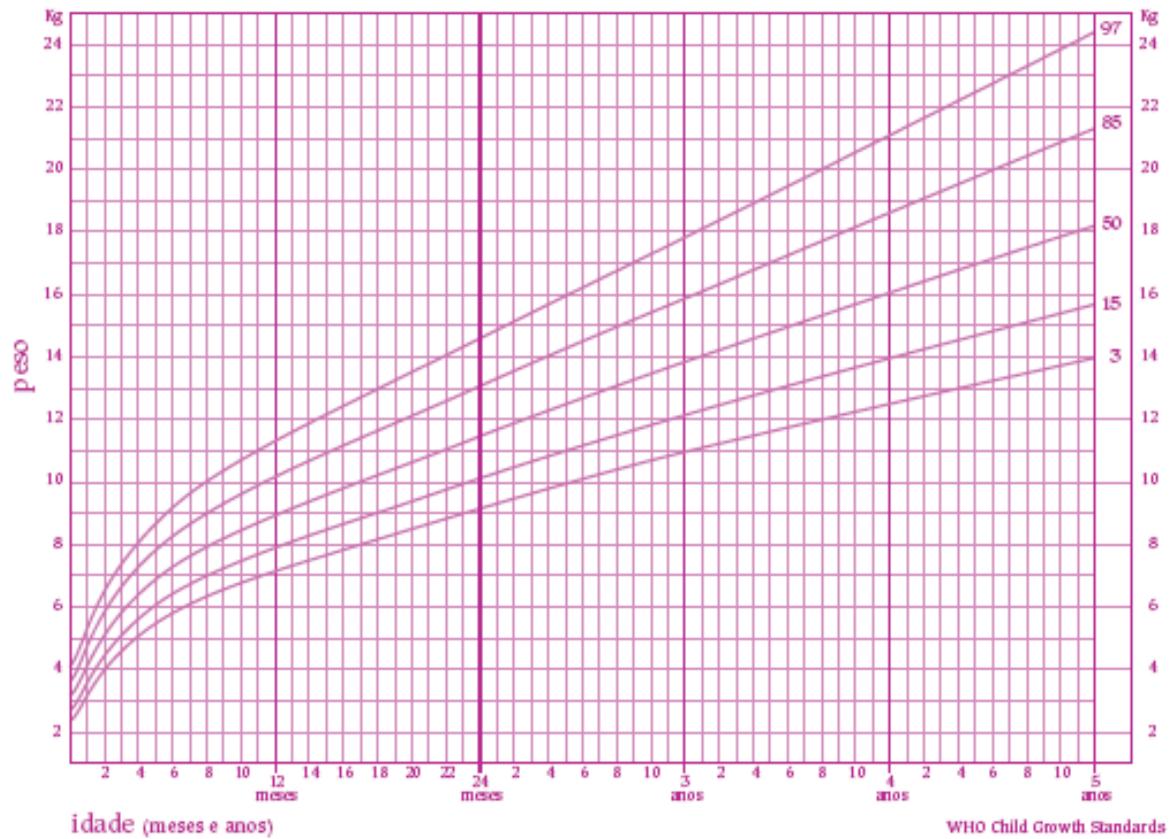
- Fontoura M, Fonseca M, Moura LS. Crescimento normal e patológico. Manual prático de avaliação. Apoio Pfizer
Dimitri P. Growth and puberty. In: Lissauer T, Clayden G. Illustrated Textbook of Paediatrics. London: Mosby Elsevier, 2012. pp 181-199.
- Guerra A. As curvas de crescimento da Organização Mundial de Saúde. Acta Pediátrica Portuguesa. 2009; 40(3):XLI-V
- Barlow SE and the Expert Committee. Expert Committee. Recommendations Regarding the Prevention, Assessment, and Treatment of Child and Adolescent Overweight and Obesity: Summary Report. Pediatrics 2007;120:S164-S192.
- Jaffe AC. Failure to Thrive: Current Clinical Concepts. Pediatrics in Review. 2011; 32(3):100-108.

ANEXO 1

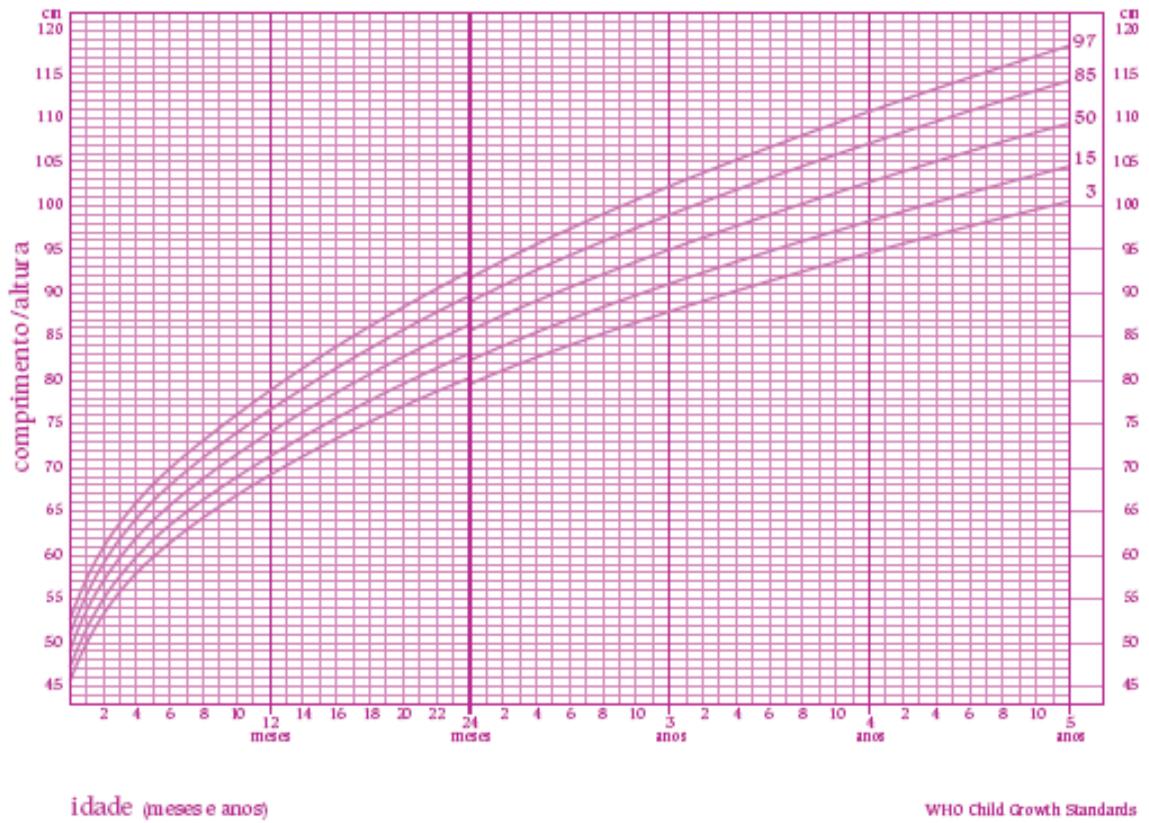
CURVAS DE CRESCIMENTO DA OMS

PROGRAMA NACIONAL DE SAÚDE INFANTIL E JUVENIL 2013

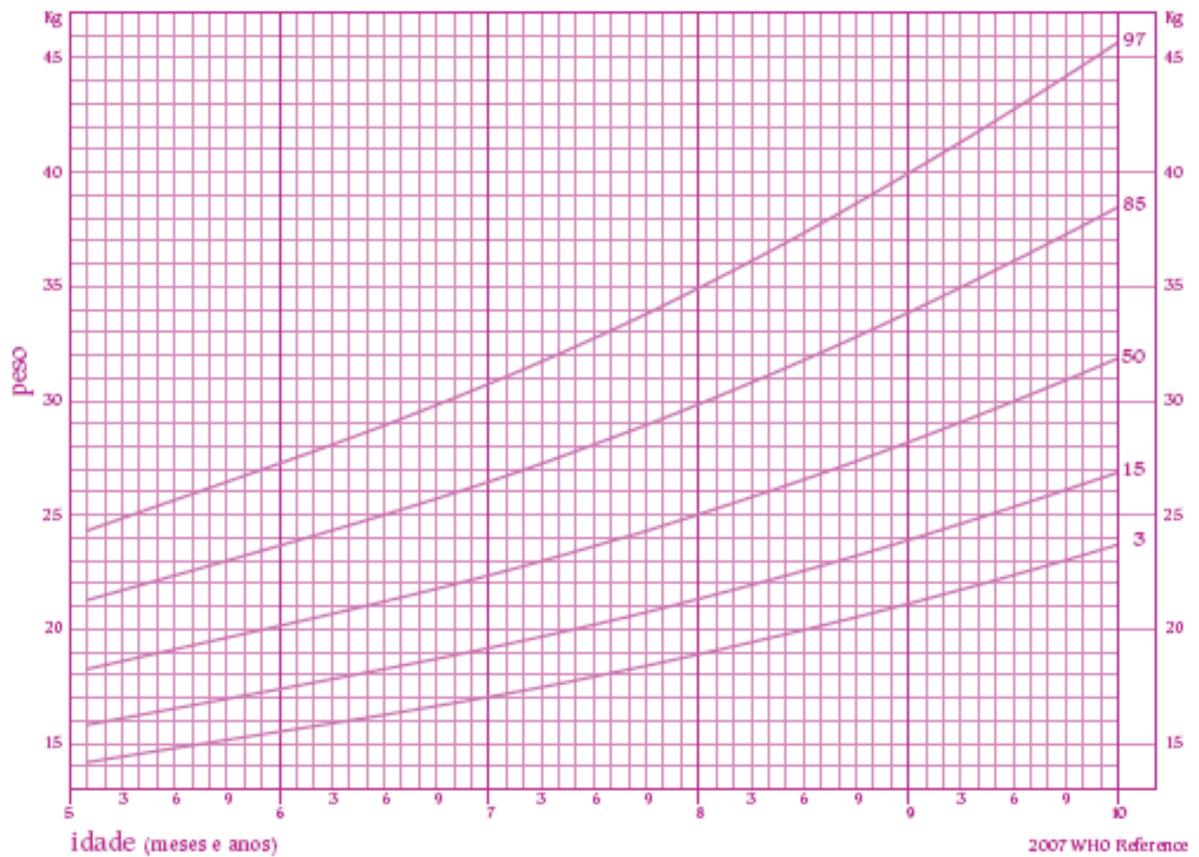
Raparigas – Peso 0-5 anos



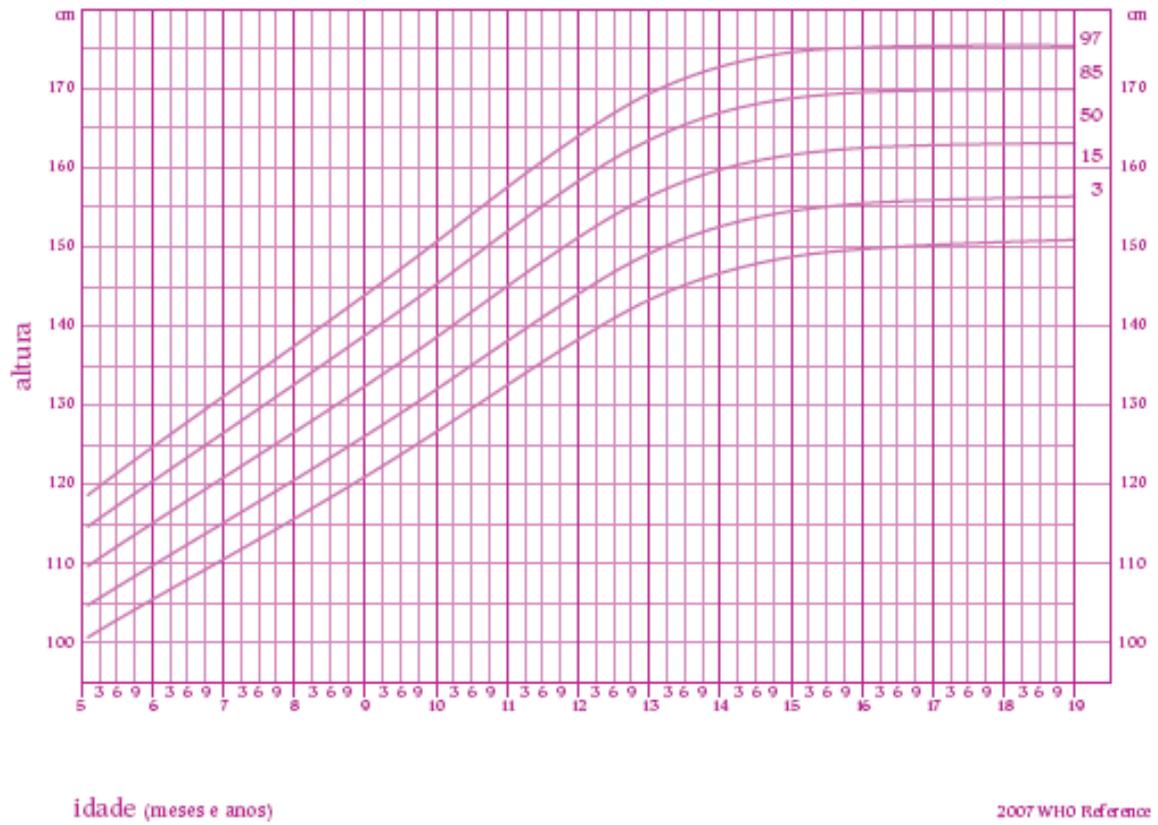
Raparigas – Comprimento / altura 0-5 anos



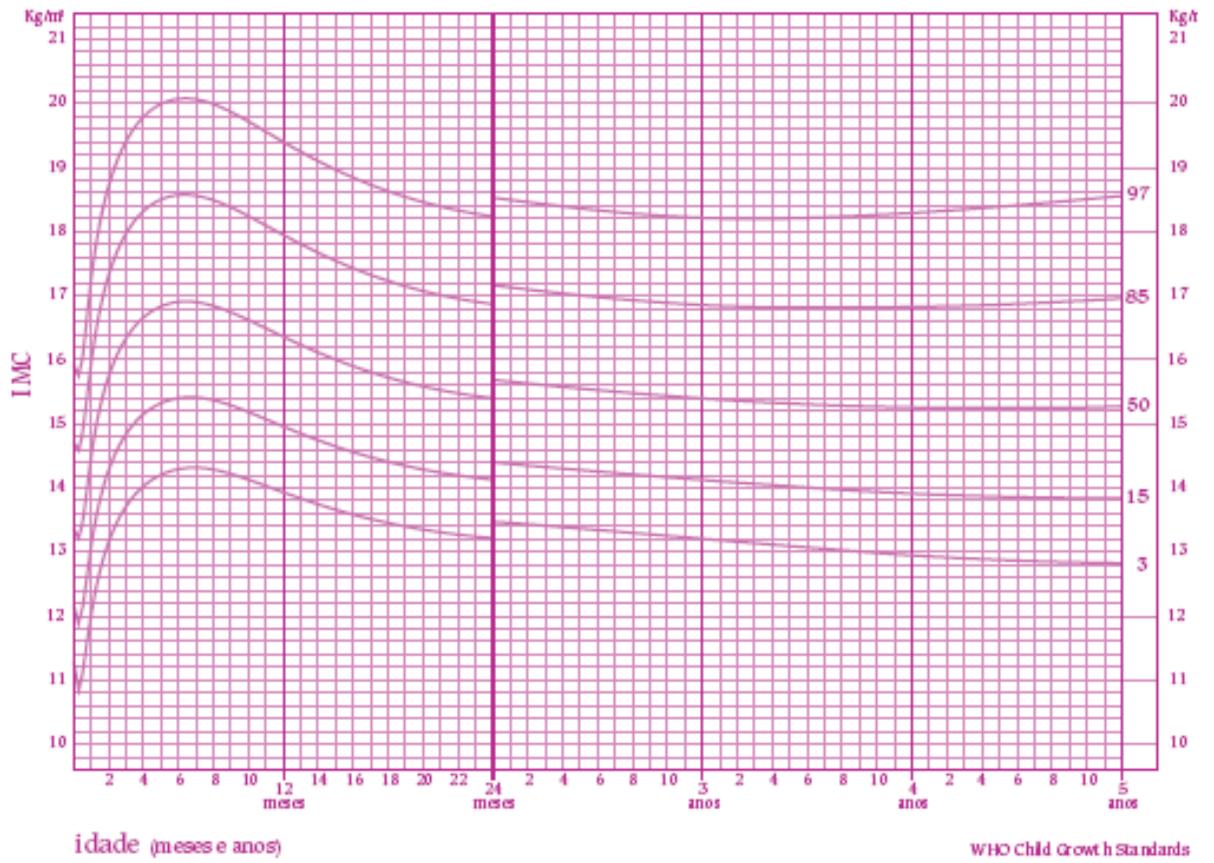
Raparigas – Peso 5-10 anos



Raparigas – Altura 5-19 anos



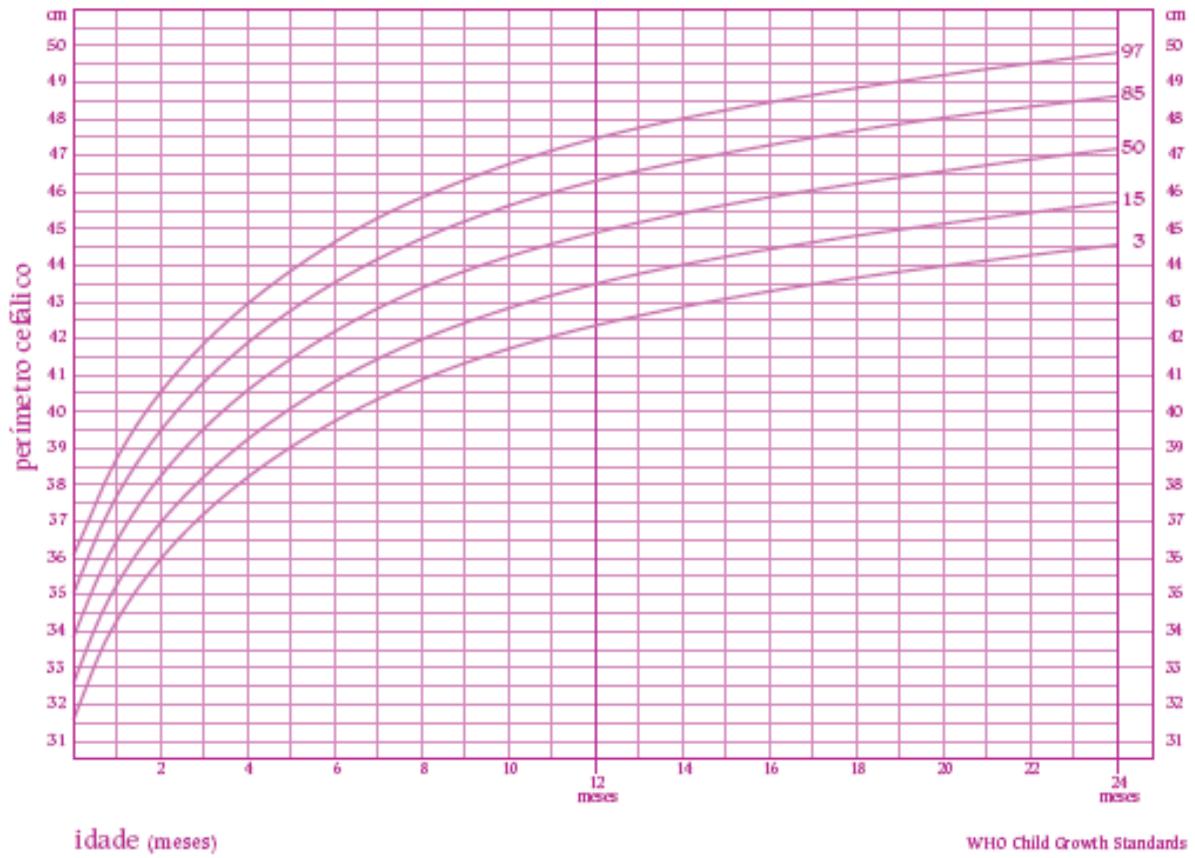
Raparigas – IMC 0-5 anos



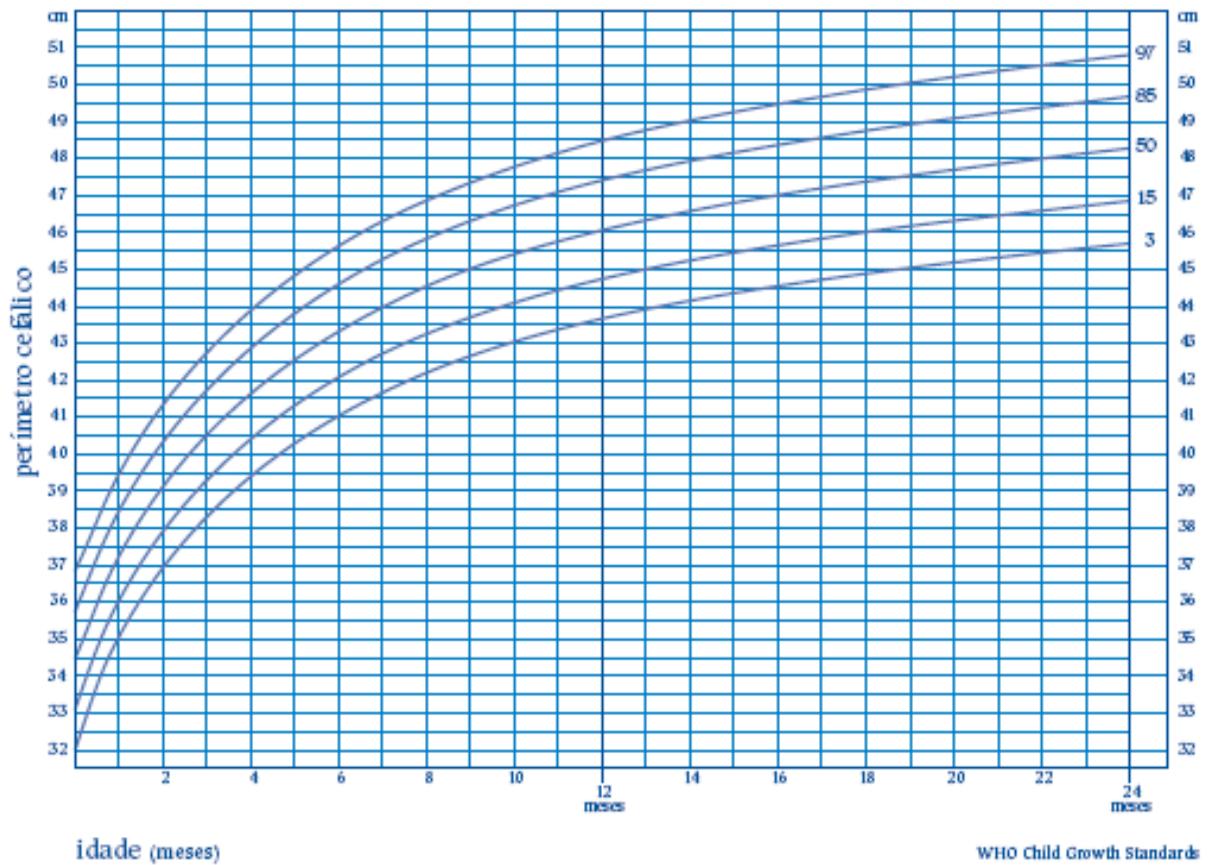
Raparigas – IMC 5-19 anos



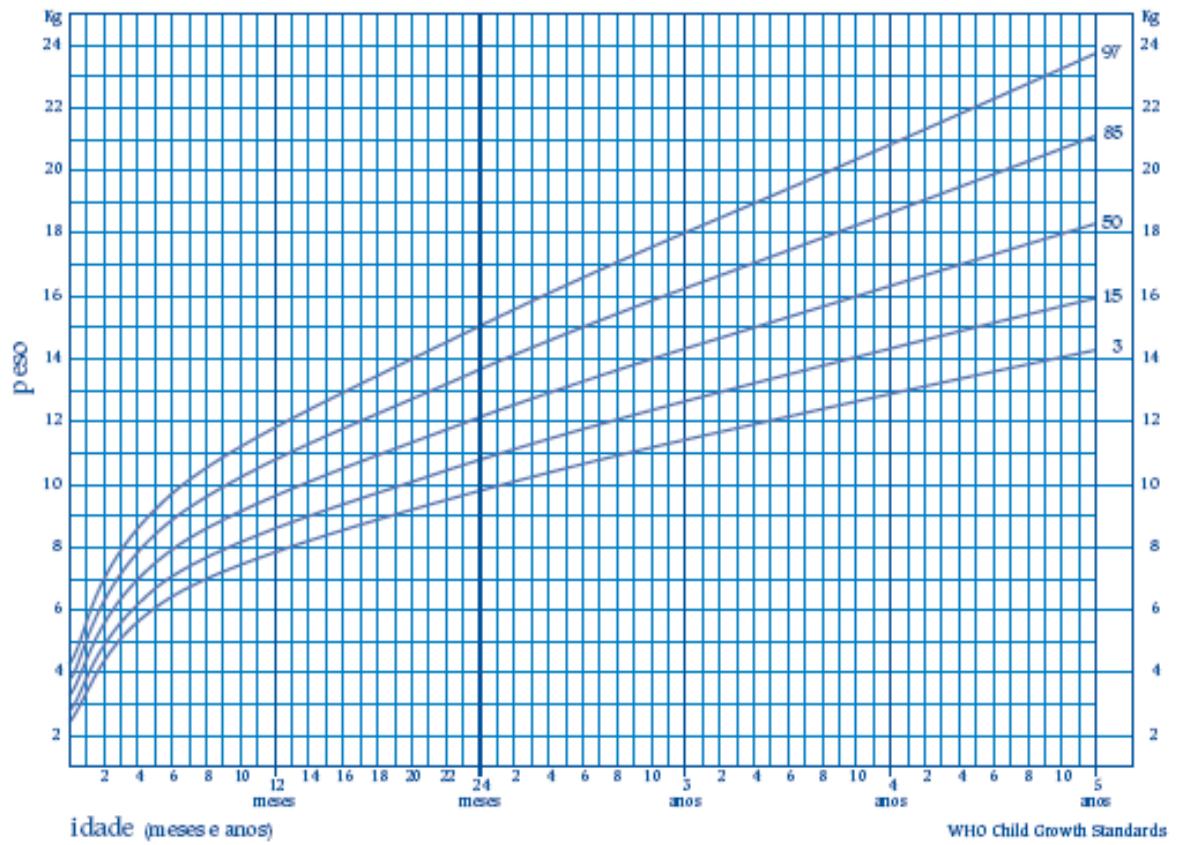
Raparigas – Perímetro cefálico 0-24 meses



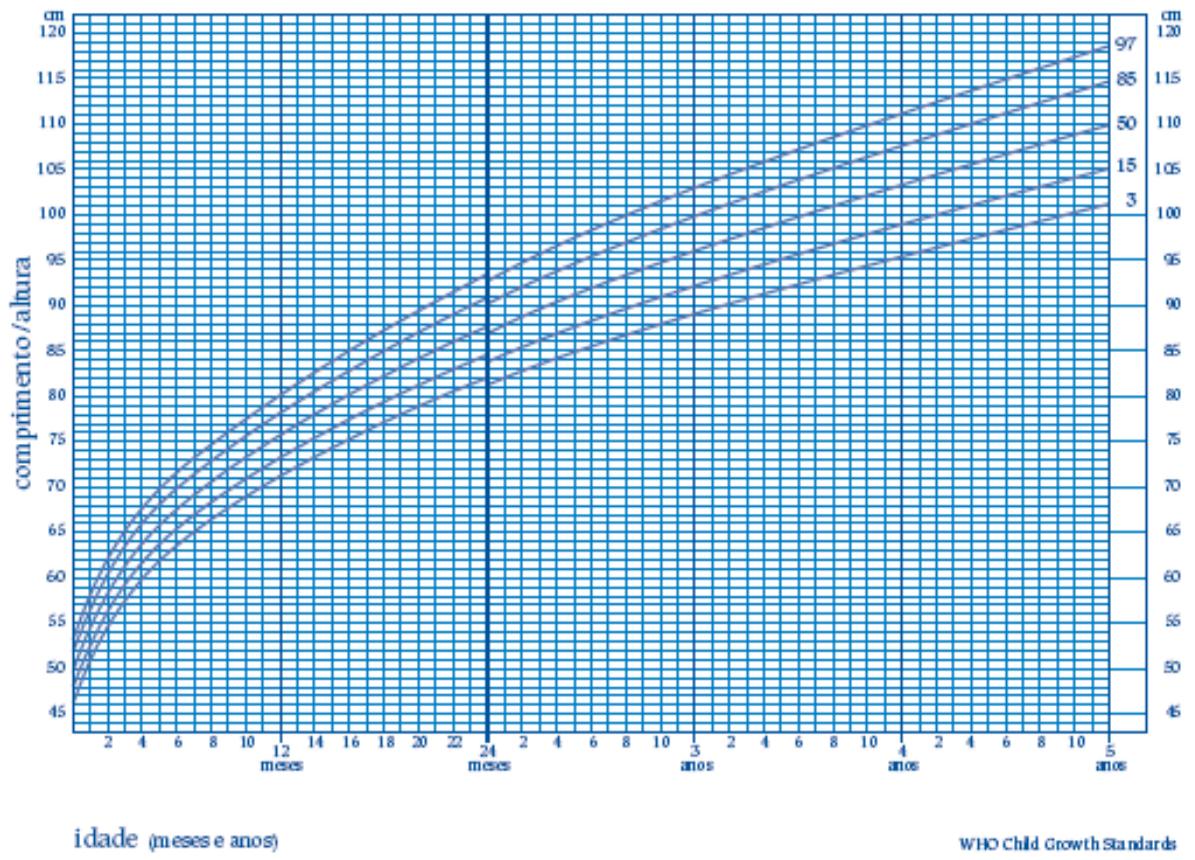
Rapazes – Perímetro cefálico 0-24 meses



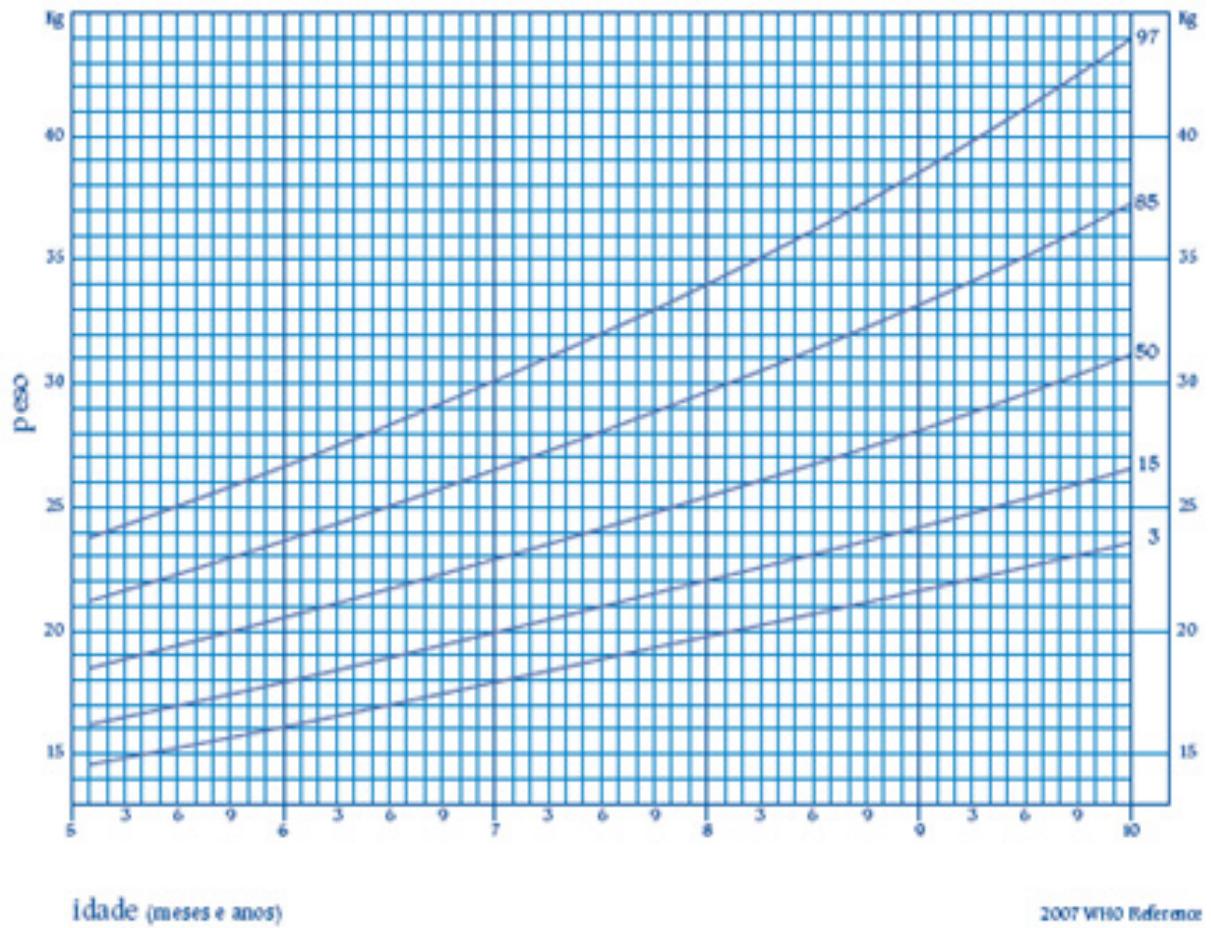
Rapazes – Peso 0-5 anos



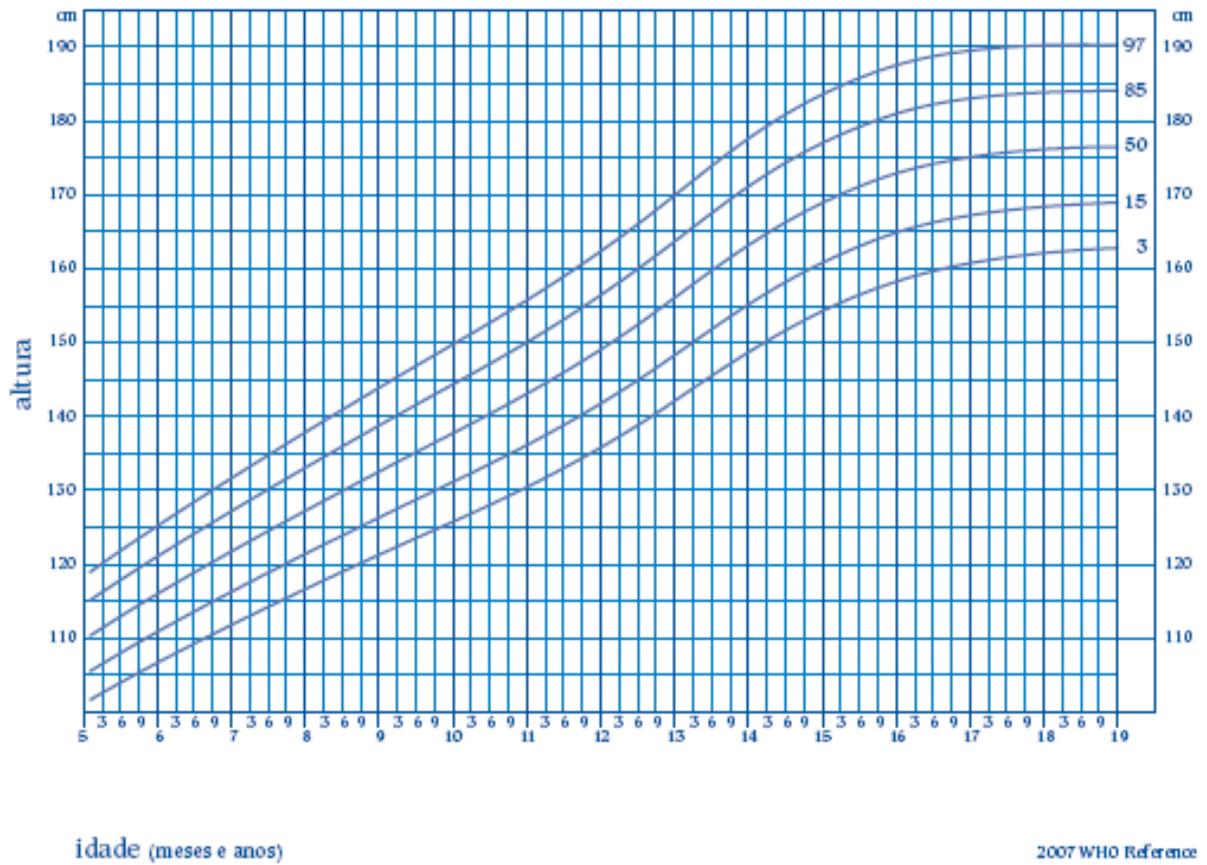
Rapazes – Comprimento / altura 0-5 anos



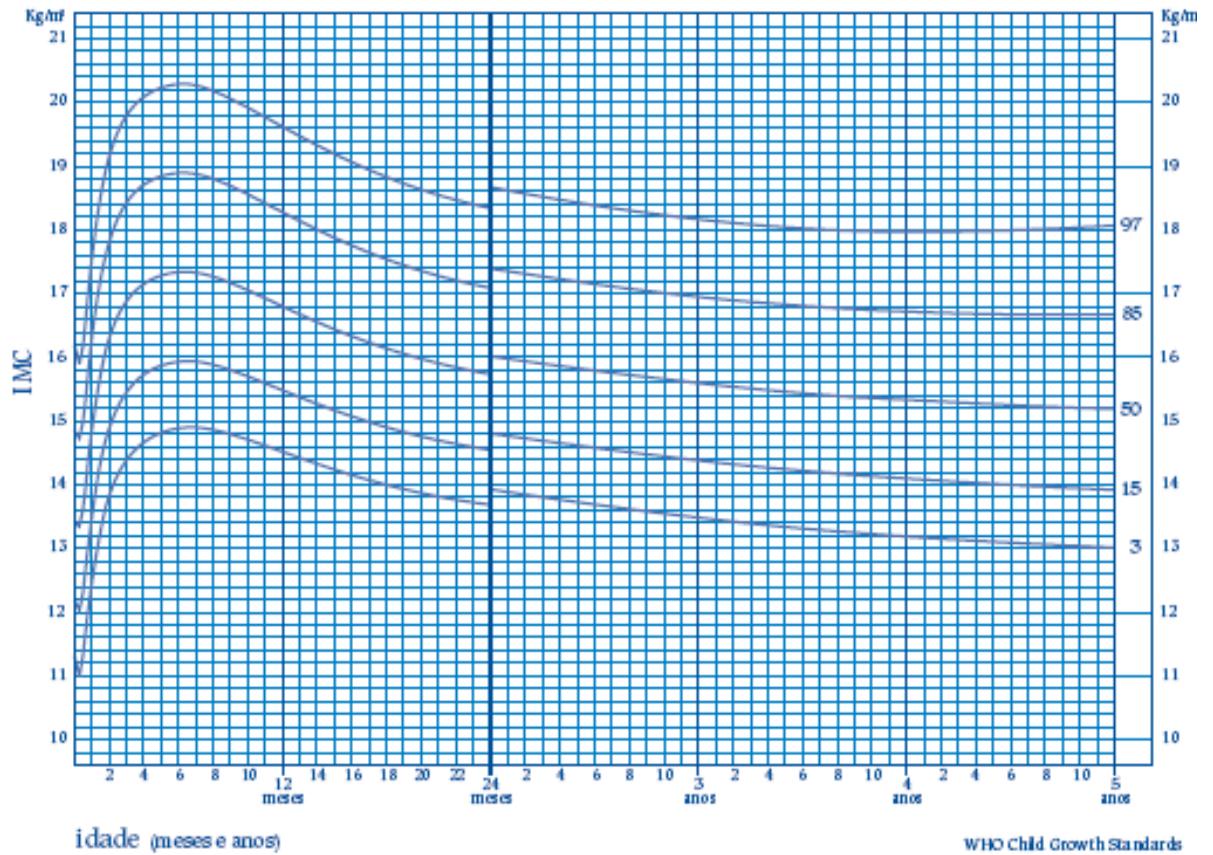
Rapazes – Peso 5-10 anos



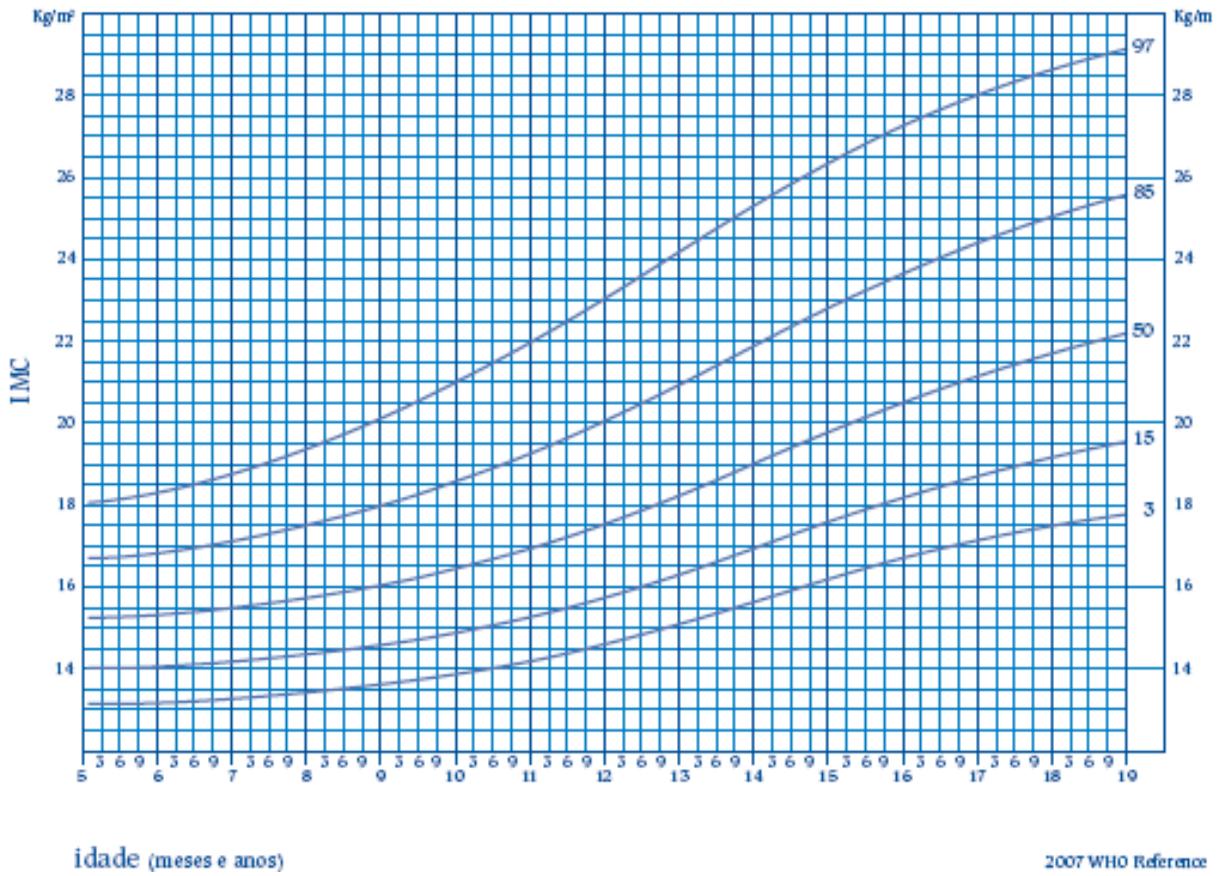
Rapazes – Altura 5-19 anos



Rapazes – IMC 0-5 anos



Rapazes – IMC 5-19 anos



**Capítulo 12.
Neurodesenvolvimento
e comportamento**

12

Guiomar Oliveira

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_12

12.1 CONTEXTO

*Podes ensinar-me como se cresce, ou isso é indizível como a melodia ou a sedução?
Emily Dickinson (1862).*

O neurodesenvolvimento numa criança pode definir-se como um processo progressivo de aquisição de competências psicomotoras e comportamentais, cada vez mais complexas, que lhe permita vir a adquirir autonomia pessoal, doméstica e social, com plena adaptação ao meio social e cultural em que vive.

Este tema, exclusivo da criança, só foi merecedor do interesse da comunidade científica na transição do século XIX para o XX, na época em que esta deixou de ser considerada como um adulto em ponto pequeno. Em simultâneo, as disfunções desta área começaram a ser classificadas em patologia, e em paralelo foram desencadeados planos específicos de intervenção à semelhança do que já se fazia com os outros problemas de saúde.

A compreensão da base, e dos fatores determinantes do desenvolvimento psicomotor (DPM) e comportamento infantil, bem como o seu modo de avaliação e intervenção tem sido objeto de múltiplas teorias.

Da vasta literatura, destaco alguns pontos que considero de grande utilidade para o conhecimento do tema e para a prática clínica.

Arnold Gesell, da Universidade de Yale, considerou o DPM e o comportamento como

um processo contínuo e evolutivo que decorre da maturação física, incluindo a neuronal, que atravessa várias etapas, numa sequência ordenada, e previsível. Nos anos 20 do século passado, estabeleceu as suas “normas” ao avaliar, de um modo longitudinal, um grupo saudável de crianças. Ficaram desde então conhecidos os *milestones* ou marcos do DPM. Significa então, que as crianças em determinadas idades, consideradas chave para avaliação (veremos mais à frente quais são), atingem certas capacidades. Este conhecimento foi e é tão útil, que atualmente a maioria dos testes de avaliação se baseia nestes marcos desenvolvimentais, reveladores de maturação neuronal. Ronald Illingworth, discípulo de Gesell, introduziu esta experiência na Europa e fundou o primeiro Centro de Estudos em Neurodesenvolvimento na Universidade de Sheffield. Formou-se então a escola de pediatras comunitários ingleses dos anos sessenta. O livro de desenvolvimento infantil *“From birth to five years: Children’s developmental progress”* publicado por Mary Dorothy Sheridan em 1973, disso é exemplo.

Alfred Binet e Terman Simon, criaram o conceito de quociente de inteligência (QI), posteriormente aplicável por outros autores ao desenvolvimento psicomotor - quociente de desenvolvimento (QD) nas idades pré, e escolar. Este valor quantitativo, resulta da razão entre o nível da idade mental (funcional) do indivíduo (obtida através de avaliação formal com provas padronizadas das funções desenvolvimentais e cognitivas) e a sua idade cronológica. Na generalidade das provas, os valores normais destes quocientes variam entre a média de 100 (idade

mental sobreponível à cronológica), e dois desvios padrão (DP-15); 100 ± 30 .

Jean Piaget, estudou as bases biológicas do desenvolvimento infantil e postulou que a criança aprende através de uma interação ativa com o seu meio ambiente, antecipando as teorias atuais do *active learning*, e do construtivismo. Descreveu estádios neurodesenvolvimentais, sequenciais, clarificando o modo como a criança compreende e interfere no mundo em que habita.

Os autores Freudianos, e Neo Freudianos como Erik Erikson, deixam-nos como conhecimento irrefutável que o contexto sócio ambiental do indivíduo, particularmente na sua fase infantil, influencia marcadamente o seu comportamento e o futuro da Sociedade. Daí a tão famosa citação por Freud da frase de William Wordsworth (1770 - 1850) "*The Child is father of the Man*".

O *Behaviorismo*, e a teoria da aprendizagem social, consideram que a modelação comportamental é central na aprendizagem da criança. Valorizam a aprendizagem através do ensino passivo e repetitivo.

Vygotsky, salienta a teoria sociocultural e o conceito da criança e o seu contexto (cultura, história, meio social) como uma unidade. Destaca que o processo de ensino - aprendizagem deve ser adaptado à "*zone of proximal development*", ou seja, a criança por si própria aprende ao seu nível funcional; mas se o ambiente for estruturado motivante e *facilitador* aprenderá a um nível superior – o *seu nível potencial*. Este patamar só será atingido com um processo "*scaffolding*"

em que o professor/mentor, passo a passo, vai conduzindo e modelando estratégias até o seu "aprendiz" alcançar o seu potencial máximo.

Maria Montessori, deu-nos conta de *períodos sensíveis do desenvolvimento*, como correspondendo a fases etárias da criança em que as aprendizagens de determinadas capacidades são naturais – *janelas de oportunidade*; como é o caso da aquisição da linguagem nos primeiros anos de vida.

O modelo ecológico, orienta-nos para uma análise do DPM e do comportamento da criança integrada no seu meio, uma vez que estes são determinados pela interação entre ambos: microsistema (pais, irmãos, cuidadores, professores); mesosistema (casa, infantário, escola); exosistema (serviço de saúde, social, educacional, segurança...); e macrosistema (valores culturais de justiça, proteção...).

Atualmente, **as neurociências realçam o papel de todas as teorias**, ao evidenciar que o cérebro e as suas funções sensoriais, motoras, emocionais, cognitivas superiores e mentais, indispensáveis ao comportamento adaptativo humano, têm uma base biológica de programação inata (*Nature*). No entanto, a sua expressão plena está dependente de modelos ou estímulos adequados da Sociedade - Ambiente (*Nurture*). Estes, têm que estar disponíveis em fases específicas de formação e maturação de circuitos neuronais, em que a sinaptogénese, biologicamente prevista, está dependente de estímulos específicos do meio ambiente. A sua ausência, apesar da capacidade de plasticidade cerebral, pode determinar a

perda de oportunidade. **Deve-se reter** que o meio ambiente, o “ensino” ou modelos de aprendizagem, condicionam a arquitetura cerebral e a sua função, **e que o binómio Nature/Nurture é bidirecional e indissociável.**

Concluindo, a aprendizagem e a aquisição progressiva das diferentes capacidades psicomotoras e comportamentais depende de processos neuromaturacionais que decorrem de uma complexa e natural interação, bidirecional, entre fatores biológicos e ambientais. O equilíbrio dinâmico entre eles, pode ser ameaçado por múltiplas causas, ou por uma combinação entre elas, tornando a criança doente ou com essa vulnerabilidade.

12. 2 DESCRIÇÃO DO TEMA

Apesar da maioria das crianças ser saudável, é conhecido que 15 a 20 % sofre de alguma perturbação do neurodesenvolvimento, e mais vezes ainda, essa suspeita é referida; negá-la exige uma avaliação experiente. O diagnóstico e a intervenção precoces são relevantes no sentido em que os devidos esclarecimentos, conselhos, plano médico, e “ensino dirigido” devem ser atempados. Deste modo, os médicos que realizam consultas de primeira linha, em crianças, devem estar preparados para atestar a normalidade, ou o desvio do DPM e do comportamento como o estão para vigiar as displasias do desenvolvimento da anca, as cardiopatias congénitas, as alergias alimentares, e outras.

Assim, nas consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil há dois contextos distintos na

abordagem desta área: **vigilância versus rastreio** do DPM e do comportamento.

A monitorização ou **vigilância**, “*developmental surveillance*”, caracteriza-se por um processo contínuo e flexível de observações qualificadas, nas consultas de rotina, sem ter que recorrer a testes. Deve-se ouvir as preocupações dos pais acerca do desenvolvimento e comportamento da criança, colher a história clínica, observar cuidadosamente a criança neste contexto, identificar fatores de risco ou de proteção e proceder ao registo sucessivo dos dados. Poucos minutos serão necessários se tudo estiver bem.

Já **rastreio**, “*screening*”, subentende a aplicação de um teste breve, desenhado para identificar problemas específicos desta área, em idades consideradas ideais (chave) para o efeito.

O reconhecimento precoce de atrasos ou desvios do neurodesenvolvimento requer contudo um conhecimento prévio, bem sedimentado, do modo como se avalia e interpreta a progressão das diferentes etapas, bem como do conceito da normalidade.

A idade de aquisição de determinadas competências psicomotoras e atitudes comportamentais, apesar de conhecida a sua progressão natural, apresenta uma enorme variabilidade. As fronteiras do normal nem sempre são claras de estabelecer, sobretudo no comportamento.

Determinar então, em contexto clínico, de consulta, se o neurodesenvolvimento (DPM e comportamento) de dada criança é ou não adequado para a sua idade cronológica é uma tarefa



Figura 1. As quatro áreas de avaliação do neurodesenvolvimento correspondentes a atividades especificamente humanas (adaptado Henrique Carmona da Mota, Lições de Pediatria, 2002).

que exige conhecimento e prática. Para a facilitar propõe-se:

- i) Avaliar o DPM e o comportamento decomposto em **quatro áreas fundamentais**, que correspondem a atividades especificamente humanas (figura 1):
 1. **Postura e motricidade global** - postura ereta e marcha.
 2. **Visão e motricidade fina** - visuomotricidade/coordenação óculo-manual/visão-manipulação.
 3. **Audição e linguagem.**
 4. **Comportamento e adaptação social** – atividades da vida diária/autonomia, relações sociais, emoção e comportamento.
- ii) Realizar avaliações seriadas, na mesma criança, de modo a registar o perfil **sequencial** e evolutivo, a “velocidade de

neurodesenvolvimento”, das diferentes áreas e a sua **uniformidade** (figura 2).

Sabemos que, na criança normal, apesar das enormes variações interindividuais, o neurodesenvolvimento evolui de um modo **sequencial** e **uniforme** nas diferentes áreas que o compõem. Como exemplos: a criança segura a cabeça, senta-se e só depois se sustenta de pé; compreende várias palavras, mais tarde verbaliza-as e só então diz frases; o desenho da cruz antecede o do quadrado; comer com as mãos precede o uso da colher. A aquisição de diferentes capacidades de um modo **não sequencial** – **desvios do desenvolvimento** – é habitualmente sinal precoce de patologia. É o caso da criança que parece ter muita força nos membros inferiores, mas ainda não segura a cabeça (hipotonia axial com espasticidade dos membros inferiores); e outra que é capaz de verbalizar marcas de carros e os números

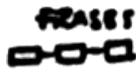
	3 ^ª	6 ^ª	9 ^ª	12 ^ª	18 ^ª	24 ^ª
LOCOMOÇÃO 						
MANIPULAÇÃO 						
LINGUAGEM 				MÃE MÃ PAPA 		FRASES 
REL. SOCIAIS 						

Figura 2. Atividades características dos diversos escalões etários (ver detalhes no texto). (adaptado Henrique Carmona da Mota, Lições de Pediatria, 2002).

das portas, mas não responde a ordens simples (como te chamas? Quantos anos tens?). **A reter** que a compreensão linguística (linguagem recetiva) deve ser superior à fala (linguagem expressiva).

A velocidade em adquirir conhecimentos e competências é relativamente **uniforme** nos diferentes domínios, embora cada criança possa ter áreas fortes e fracas (precoce na motricidade global, tardia na linguagem). No entanto, diferenças significativas entre áreas (superior a 15%), com velocidades de **aquisição não uniformes** – **dissociação entre áreas** – sugerem a presença de patologia específica (atraso somente na área da linguagem – surdez ou distúrbio da comunicação e interação social; atraso só na área motora – paralisia cerebral, doença neuromuscular?).

Certamente que qualquer função em défice, a seu tempo interferirá negativamente na aquisição das capacidades globais. O DPM só para *facilitação* de análise se divide em áreas, na verdade estão interligadas.

Quando a velocidade de desenvolvimento global é uniforme, mas anormalmente lenta, afastando-se entre dois ou mais DP abaixo da média, pelo menos em duas áreas, consideramos estar perante uma situação clínica de atraso do desenvolvimento psicomotor global (ADPMG).

A progressão em todas as áreas é indispensável para que a criança atinja total autonomia pessoal (tomar conta dela), doméstica (ser autónoma em casa) e social (independência total).

Todavia, nem todas têm o mesmo valor preditivo relativamente à capacidade futura de desempenho intelectual e social.

A **postura e motricidade global**, depende essencialmente da maturação e mielinização do sistema nervoso, de um sistema motor e sensorial funcionante e pouco do estímulo do meio ambiente. Tem pouca correlação com a inteligência futura, embora o atraso nas aquisições motoras possa ser um sinal precoce de disfunção neuronal global. Desde o primeiro escalão, representado pelo recém-nascido que, em decúbito ventral levantou pela primeira vez a cabeça, até à perfeita coordenação necessária para a corrida e o salto, cada período etário tem o seu desempenho motor pré-programado de acordo com a neuromaturação.

A **visão e motricidade fina – visuomotricidade**, tem por base a visão, a coordenação óculo-manual (motricidade fina) e a sua integração a nível cognitivo para resolver problemas, e desempenhar tarefas. Esta é uma das áreas que mais se correlaciona com a capacidade intelectual. O atraso persistente nas aquisições deste âmbito deve levantar a suspeita de défice intelectual, uma vez excluídos problemas de acuidade visual significativos, ou motores (mais raros). Neste domínio, nos primeiros meses de vida é sobretudo a interação visual que é avaliada. O bebé vê e observa o que o rodeia (fixa a luz e pessoas, sobretudo faces - olhos). No segundo semestre já é capaz de manipular objetos enquanto os observa; no final do primeiro ano resolve problemas (capaz de procurar um objeto escondido, ou arranjar modo de tirar um objeto dum frasco). Mais tarde na

fase pré e escolar, as provas do grafismo (figuras geométricas), o desenho da figura humana, a construção com cubos, a reprodução de padrões no espaço e a resolução de problemas apresentam uma boa correlação com as capacidades cognitivas, sendo esta área a base das provas formais de avaliação da inteligência não-verbal (realização).

A **audição e linguagem**, é a função que mais se correlaciona com o nível intelectual futuro. Para que uma criança fale, tem que ouvir falar, **saber e querer comunicar**, compreender e interpretar os símbolos sonoros-fonemas e produzir palavras (processamento central), e ter uma infra-estrutura neuro muscular que lhe permita falar (emitir palavras). A avaliação da linguagem usada no sentido lato de comunicação, não deve iniciar-se apenas com o aparecimento das primeiras palavras; antes existem os comportamentos pré-linguísticos (o alerta, o sorriso social, a atenção conjunta – olhar alternado entre o bebé e o adulto para o foco de interesse, o galreio com vocalização recíproca, o imitar, o apontar – protoimperativo para pedir e protodeclarativo para mostrar...) que são considerados atualmente, verdadeiros marcadores neuromaturacionais da cognição social humana. A demora no aparecimento destes marcadores da comunicação e interação social pode ser o primeiro sinal de uma perturbação do espectro do autismo. **Atraso, em simultâneo, nas aquisições da linguagem e visuomotoras sugere uma perturbação do desenvolvimento intelectual ou défice intelectual.**

O **comportamento e adaptação social**, e as aquisições das atividades da vida diária-autonomia, ao contrário das competências motoras,

dependem largamente de fatores ambientais como seja a expectativa social, o treino e os modelos educacionais. Embora sendo necessários pré-requisitos cognitivos e motores para estas aquisições, são sobretudo fatores culturais que condicionam padrões comportamentais de autonomia alimentar e de higiene. A sua avaliação, deve ser interpretada no contexto global do desenvolvimento tendo sempre em conta o que é exigido à criança, no seu meio.

Antes de avançarmos para a avaliação dos *marcos* do DPM, em idades consideradas chave, vamos rever alguns conceitos estatísticos necessários na interpretação dos resultados. Avalia-se a criança e compara-se o seu desempenho com o de populações padrão estudadas para o efeito.

A **idade média** (mediana) de aquisição de determinada capacidade é aquela em que metade da população padrão, dessa idade, adquiriu essa competência. Por exemplo, a idade média em que se espera que uma criança ande sem apoio é aos 12 meses de idade cronológica, o que significa que até aos 12 meses, 50% dos lactentes adquire a marcha.

As idades limite de aquisição de determinada competência situam-se ao nível de dois DP afastados da média. Ou seja, uma criança com desenvolvimento precoce adquirirá determinada competência antes da idade considerada média para o efeito. Se for depois, e ultrapassar a idade correspondente a dois DP da média, a suspeita de existir um problema deve ser colocada, e essa hipótese estudada. Tendo como exemplo a idade de aquisição da marcha sem apoio: 25% fazem-no até aos 11 meses, 50% até aos 12, 75% até aos

13, 90% até aos 15 e 97.5% até aos 18 meses (considerada a idade limite da normalidade; 2DP para além da idade média).

Uma nota importante, nas crianças que nasceram prematuras a idade a considerar na avaliação do DPM deve ser a **idade corrigida**, até fazerem dois anos. Um bebé com 9 meses de idade cronológica, que nasceu de 28 semanas de idade gestacional em vez das 40 [40 – 28 (tem menos 12 semanas – 3 meses)], o DPM esperado deve ser o de 6 meses.

Conhecer as idades médias de aquisição de competências consideradas “marcos do neurodesenvolvimento”, e a sua variabilidade, é uma matéria indispensável para avaliar uma criança. De seguida abordaremos este conteúdo.

Avaliação do neurodesenvolvimento e interpretação dos resultados

Em qualquer consulta deve ser feita a monitorização do DPM e do comportamento, já se abordou esse conceito previamente. O médico deve ter o cuidado de assinalar **na página do desenvolvimento do Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ)** a idade em que são adquiridas as competências assinaladas (e.g. sorri; anda sem apoio; aponta com o indicador...) tal como regista os percentis do crescimento e outros dados clínicos de relevo.

Este registo é de extrema relevância. Numa criança de idade pré-escolar (3 a 4 anos) que recorra à consulta por queixas de comportamento disruptivo (birras, agitação psicomotora) ou por atraso de linguagem, o conhecimento prévio da evolução do DPM é essencial. De facto, os pais raramente recordam com precisão as idades

das aquisições básicas do DPM, e seria de extrema importância conhecê-las, uma vez que são verdadeiros marcos neuromaturacionais como é o caso da idade em que a criança andou, apontou e iniciou as primeiras palavras, de entre outras competências. Se se tratar de um caso de atraso de desenvolvimento Psicomotor Global (ADPMG), o que é provável, seria de esperar que estas competências tivessem surgido tardiamente. Desconhecendo esta informação a história torna-se mais difícil.

O **rastreo** do DPM deve ser feito em idades *chave*, ou sempre que houver queixas deste foro.

Uma nota prévia neste ponto. Quando os défices na aquisição das competências psicomotoras são graves, são os pais que se queixam ao médico, logo nos primeiros meses. Nos casos em que as dificuldades são discretas, estas podem passar despercebidas aos pais, e aos profissionais de saúde e da educação. Neste contexto é que os rastreios têm justificação de existir. Na verdade, se só recorrermos à monitorização, cerca de dois terços dos casos de anomalias ligeiras e mesmo moderadas não são detetadas.

Só mais tardiamente na idade escolar, as crianças serão referenciadas ao médico por dificuldades de aprendizagem escolar ou por problemas de comportamento desajustado como a perturbação de hiperatividade e défice de atenção e a recusa escolar. **Salientar que a intervenção precoce e específica dirigida ao problema de cada criança não deve ser protelada.**

Os problemas de neurodesenvolvimento graves (défice intelectual grave, autismo grave, paralisia cerebral, surdez profunda, cegueira e

síndromes dismórficos) são evidentes nos primeiros anos de vida. Têm habitualmente uma repercussão marcada no desenvolvimento motor, sensorial e nas capacidades pré-linguísticas. Na idade pré-escolar (entre os dois e os cinco anos), manifestam-se as formas moderadas das patologias anteriores. Nesta fase, os défices têm sobretudo reflexo nas aquisições da linguagem, na capacidade gráfica (grafismo em atraso) e de resolver problemas, e no comportamento que se torna disruptivo (agitação psicomotora, irritabilidade, birras, desafio e oposição). A perturbação de espectro do autismo (diferentes níveis de gravidade), apresenta-se claramente nesta idade por uma combinação de défices na comunicação e nas relações sociais (entre pares e adultos – a criança não olha, não pede, não partilha), que se associa a comportamento rígido com tendência para interesses e atividades repetitivas e desviantes (abandar as mãos, rodopiar objetos, fixação no movimento repetido – máquina de lavar roupa, fascínio por botões de comandos, fios, números, letras, marcas...). As perturbações específicas do desenvolvimento da linguagem (muito comuns) também se diagnosticam nesta idade. Nestes casos só o potencial linguístico está afetado, todas as outras competências estarão intactas.

Teoricamente poderíamos considerar que numa população infantil bem seguida todas as patologias do neurodesenvolvimento congénitas (a grande maioria) deveriam ser conhecidas antes da entrada para o primeiro ciclo escolar. No período de idade escolar, somente as dificuldades específicas de aprendizagem escolar e défices muito discretos de funções cognitivas superiores (memória de trabalho, função executiva, atenção,

motivação, comportamento social...) se revelariam.

A avaliação do neurodesenvolvimento deve ser integrada numa história clínica detalhada. Deve-se dar especial atenção a incidentes pré, peri e pós-natais, aos antecedentes pessoais no que diz respeito à progressão do DPM e “estilo” do comportamento. Os antecedentes familiares de patologias do neurodesenvolvimento devem ser minuciosamente pesquisados, assim como o ambiente social em que a criança habita. No exame objetivo para além do padrão de crescimento global, especialmente do perímetro craniano, não deixar de registar a presença de sinais dismórficos, anomalias de desenvolvimento noutros órgãos e da pigmentação cutânea (rastreo de síndromes neurocutâneas). O exame neurológico, do qual a avaliação do neurodesenvolvimento faz parte, deve atender particularmente à avaliação da postura, do tónus (hipotonia ou hipertonia axial e dos membros), da coordenação (descoordenação de movimentos finos), do equilíbrio (ataxia), dos movimentos (involuntários-extrapiramidais), da força muscular (proximal e distal e de relaxamento muscular: não esquecer as doenças neuromusculares que se podem apresentar como um atraso motor e de linguagem, como por exemplo a distrofia muscular de *Duchenne* – avaliar manobra de *Gowers* e a distrofia miotónica – avaliar fenómeno miotónico).

Salientar, que são sinais de doença grave do sistema nervoso central a persistência dos reflexos arcaicos do recém-nascido para além do primeiro trimestre de vida, bem como a ausência de reflexos posturais após os sete a oito meses

(reflexos de proteção lateral – proteger-se com extensão do braço e abertura da mão em caso de queda lateral, e de páraquedas – proteger-se com extensão dos braços e abertura das mãos em caso de ameaça de queda para a frente).

Nunca esquecer de monitorizar clinicamente a acuidade visual e auditiva (técnicas mais à frente).

Um **teste de rastreio** tem que ser necessariamente exequível, logo simples e rápido; preciso, válido, quantificável e comparável com a “norma” como na avaliação do crescimento. Na maioria das crianças terá um resultado normal, nas outras apenas fica a suspeita. Deve-se confirmar ou infirmar a/s alteração/ões dentro de um curto espaço de tempo, e só posteriormente referenciar para avaliação de diagnóstico em consultas da especialidade – Pediatria do neurodesenvolvimento. A maior dificuldade na avaliação desta área relativamente à do crescimento relaciona-se com o seu carácter qualitativo, não estando disponível uma unidade de medida quantitativa e objetiva como o cm para o comprimento, ou o kg para o peso. No domínio do DPM e do comportamento, de carácter qualitativo, o observador deve conhecer muito bem o padrão normal, ter uma formação na sua variabilidade e só depois fazer interpretações das possíveis anomalias.

Há múltiplas provas de rastreio, adotaremos nesta lição a recomendada no Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil (<http://www.dgs.pt/?cr=24430>) que se baseia nas normas – ou *sequências* de desenvolvimento de Mary Sheridan (*Developmental sequences*); que resultaram de um trabalho de mais de 35 anos.

Seguem-se as idades *chave* recomendadas para avaliação (não esquecer o oportunismo) e as aquisições que em média se atingem nessa idade nas quatro áreas básicas do DPM: 1. postura e motricidade global; 2. visão e motricidade fina; 3. audição e linguagem; e 4. comportamento e adaptação social. A presença de **sinais de alarme** sugere patologia do neurodesenvolvimento.

Apresentam-se as competências do DPM **na criança**, em idade média, de um modo sumário:

- **1 a 1,5 meses**

(avaliar nas consultas dos 1 e 2 meses)

1. Em decúbito ventral – levanta a cabeça. Em decúbito dorsal (posição supina) – a mobilidade dos membros é simétrica; mas pode adotar uma postura assimétrica, com o membro superior do lado para que está virada a face em extensão. Quando tracionada para a posição de sentada – tenta controlar a cabeça, o dorso fica arqueado e as mãos fechadas. Em suspensão ventral – a cabeça fica alinhada com o corpo e os membros semi-fletidos.
2. Segue uma bola pendente a 20-25 cm em $\frac{1}{4}$ de círculo (do lado até à linha média).
3. Ao som de uma sineta, roca (guizo) ou voz a 15 cm do ouvido, pára a atividade e pode voltar os olhos para a fonte sonora.
4. Fixa a face da mãe quando mama. Sorriso social (sorri em resposta a estímulo), presente desde as 4 a 6 semanas de idade. Chora quando se sente desconfortável e responde com sons guturais (laríngeos) em situações de prazer.

Sinais de alarme

1. Ausência de tentativa de controlo da cabeça, na posição sentada. Apresenta hipertonia dos membros inferiores na posição de pé.
2. Nunca segue a face humana.
3. Não reage ao som.
4. Não se mantém em situação de alerta, nem por breves períodos.

- **3 meses**

(avaliar na consulta dos 4 meses)

1. Ao colo mantém a cabeça na posição vertical (segura a cabeça). Em decúbito ventral (braços) levanta a cabeça e apoia-se nos antebraços. Em decúbito dorsal apresenta postura simétrica, membros com movimentos ritmados, na tração pelas mãos para posição de sentado consegue manter a cabeça ereta e a coluna dorsal direita. De pé, flete os joelhos, não faz apoio.
2. Segue com o olhar, faz pestanejo de defesa e já consegue fazer a convergência ao olhar para um objeto que se aproxima da face. É capaz de seguir uma bola pendente $\frac{1}{2}$ círculo e horizontal. Brinca com as mãos abertas, juntando-as na linha média do corpo, segura brevemente um guizo colocado na mão e move-o em direção à face.
3. Reage a sons suaves (voz humana) alterando a atividade, e tenta voltar-se para a fonte sonora.
4. Sorri, quando se lhe fala. Interessa-se pelo ambiente. Tem boa resposta social à aproximação de uma face.

Sinais de alarme

1. Não controla a cabeça; membros rígidos em repouso. Assimetrias dos membros. Movimentos pobres.
2. Não fixa nem segue com o olhar a um palmo de distância, mãos quase sempre fechadas.
3. Sobressalta-se com ruídos.
4. Não sorri. Irritabilidade quando se toca.

• **6 meses**

1. Segura bem a cabeça e mantém-se sentado com apoio, em decúbito dorsal levanta a cabeça (aumento do tônus axial) e consegue levar o pé à boca (perda do predomínio do tônus em flexão dos membros inferiores). Em decúbito ventral apoia-se nas mãos, com os membros superiores em extensão. De pé, mantém as pernas em extensão, suporta o peso e tenta saltar (perda do predomínio do tônus em flexão dos membros).
2. Apresenta boa convergência ocular (estrabismo anormal). Repara em objetos pequenos (smarties). Consegue apanhar um objeto com ambas as mãos (preensão palmar e cubital); leva-o à boca e transfere de uma mão para a outra. Ainda não procura o objeto que cai.
3. Vocaliza sons mono e dissílabos (galreio). Volta-se para sons ao nível de 45 cm do ouvido.
4. Muito ativa, atenta e curiosa, dá gargalhadas; agita-se à vista dos alimentos.

Sinais de alarme

1. Ausência de controlo da cabeça (hipotonia axial). Tem membros inferiores rígidos

e faz passagem direta à posição de pé quando se tenta sentar (hipertonía distal-espasticidade). Assimetrias. Abdução limitada das coxas (inferior a 150 graus), ou assimetria.

2. Não se interessa por objetos, nem lhe pega. Estrabismo.
3. Não galreia, nem reage aos sons.
4. Tem desinteresse pelo ambiente.

• **9 meses**

1. Já se senta sózinha e mantém-se sentada por 10 a 15 minutos, apanha objeto colocado atrás. Põe-se de pé com apoio, mas não se consegue baixar. Rasteja.
2. Apanha pequeno objeto entre o indicador e o polegar (**pinça digito-polegar**). Leva tudo à boca. Atira os objetos ao chão deliberadamente e depois procura-os. Aponta com o indicador para objetos ou foco de interesse distante.
3. Tem atenção rápida para os sons próximos, e distantes. Localiza sons suaves a 90 cm primeiro abaixo e depois acima do nível do ouvido. Imita sons, ou gestos do adulto.
4. Come pela sua mão bolacha ou pedaço de pão. Mastiga. Distingue os familiares dos estranhos, o que a leva a ter receio de desconhecidos. Faz gracinhas e imitação de comportamentos sociais (“a pitinha põe o ovo”, “juizinho”, “palminhas”, diz adeus com a mão...)

Sinais de alarme

1. Não se senta. Permanece sentada e imóvel sem procurar mudar de posição.

2. Apresenta assimetrias. Não tem preensão palmar, não leva objetos à boca.
3. Não reage aos sons. Vocaliza monotona-mente ou perde a vocalização.
4. É desinteressada na relação com os fami-liares. **Não imita.**

- **12 meses**

1. Anda só, ou pela mão. Sentada roda 180 graus e levanta-se sozinha. Gatinha.
2. Explora com energia os objetos, cede-os; atira-os sistematicamente ao chão. Procura um objeto que viu esconder. Tem interesse visual para perto, e longe.
3. Tem resposta rápida aos sons suaves, mas habitua-se depressa. Dá pelo nome e volta-se. Compreende ordens simples verbais (sem a ajuda de ges-tos) “dá, cá” e “adeus”. Tem *Jargão* [vocalização com entoação (prosódia) de conversa-diálogo, embora sem pala-vras perceptíveis]. Diz uma palavra com significado.
4. Bebe por copo com ajuda. Segura a colher, mas não a usa. Colabora no vestir levantando os braços. Quer o adulto por perto. Demonstra afeto.

Sinais de alarme

1. Não se põe, nem se mantem de pé. Não se desloca.
2. Não pega nos brinquedos ou fá-lo só com uma mão (preferência manual).
3. Não responde à voz.
4. Não brinca nem estabelece contacto. Desinteresse pelo ambiente. Não mas-tiga.

- **18 meses**

1. Já anda bem sózinha e sobe escadas com ajuda. Apanha brinquedos do chão.
2. Constroi torre de 3 cubos; faz rabiscos para cá e para lá, mostrando preferência manual; observa um livro, e volta várias páginas de cada vez.
3. Usa 6 a 26 palavras com significado e compreende muitas mais. Mostra em si ou num boneco os olhos, o cabelo, o nariz e os sapatos (identificação de partes do corpo).
4. Bebe por um copo sem entornar mui-to, levantando-o com ambas as mãos. Segura a colher e leva a comida à boca. “Ajuda” nos trabalhos domésticos. Indica necessidade de ir à casa de ba-nho. Não gosta que lhe peguem. Exige muita atenção. Não coopera na brinca-deira com outras crianças. Egocêntrica, faz birras.

Sinais de alarme

1. Não se põe de pé, não suporta o peso sobre as pernas. Anda sempre na ponta dos pés.
2. Não faz pinça – não pega em nenhum ob-jeto entre o polegar e o indicador. Ainda leva tudo à boca, ou atira tudo ao chão.
3. Não responde quando a chamam. Não vocaliza espontaneamente.
4. Não se interessa pelo que a rodeia; não estabelece contacto, não aponta para mostrar. Deita os objetos fora, ou leva-os sistematicamente à boca, não sabe para que servem.

- **2 anos**

1. Corre. Sobe e desce escadas com os dois pés no mesmo degrau. Dá pontapés.
2. Imita rabisco circular. Gosta de ver livros e folheia uma página de cada vez. Constrói torre de 6 cubos.
3. Diz o primeiro nome. Nomeia objetos. Usa funcionalmente frases de duas a três palavras e pronomes (minha, meu, teu...). Cumpre ordens simples (sem a ajuda de gestos) do tipo: põe a colher na chávena, vai abrir a porta, apaga a luz.
4. Usa bem a colher. Bebe por um copo e coloca-o no lugar sem entornar. Coloca o chapéu e os sapatos. Brinca sozinha, imitando cenas da vida doméstica. Manifesta claramente a sua vontade. Continua egocêntrica, dependente do adulto, comportamento de oposição e desafio, com birras se contrariada.

Sinais de alarme

1. Não anda sozinha.
2. Deita os objetos fora. Não constrói nada.
3. Não parece compreender o que se lhe diz. Não pronuncia palavras inteligíveis.
4. Não se interessa pelo que está em seu redor. Não estabelece contacto. Não procura imitar.

- **3 anos**

1. Tem equilíbrio momentâneo num pé. Sobe escadas com um pé em cada degrau (alternado). Desce com os dois pés no mesmo degrau.
2. Constrói torre de 9 cubos. Imita (3 anos) e copia (3 anos e meio) a ponte de 3 cubos.

Copia o círculo (com modelo prévio) imita a cruz (o adulto faz em simultâneo). Combina (associa) duas cores geralmente o vermelho e o amarelo. Ainda confunde o azul e o verde.

3. Diz o nome completo e o género. Tem vocabulário extenso mas pouco compreensível por estranhos. Tem defeitos de articulação e imaturidade na linguagem. Faz perguntas.
4. Pode despir-se, se lhe desabotoarem o vestuário. Vai sozinha à casa de banho. Come com colher e garfo. Comportamento de oposição e desafio a melhorar. Confunde fantasia com realidade.

- **4 anos**

1. Equilibra-se num pé, sem apoio, 3 a 5 segundos. Sobe e desce com um pé em cada degrau. Salta num pé.
2. Constrói escada de 6 cubos. Copia a cruz. Combina (associa) e nomeia quatro cores básicas.
3. Sabe o nome completo, a idade, o sexo e habitualmente a morada. Apresenta linguagem compreensível. Tem apenas algumas substituições infantis.
4. Pode vestir-se e despir-se só com exceção de abotoar atrás, e dar laços. Gosta de brincar com crianças da sua idade. Sabe esperar pela sua vez. Comportamento cooperante. Ainda confunde fantasia e realidade.

- **5 anos**

1. Equilibra-se num pé, sem apoio, 3 a 5 segundos, com os braços dobrados sobre

- o tórax. Salta alternadamente num e nou-
tro pé.
2. Constrói escada de 10 cubos. Copia o qua-
drado e o triângulo. Conta cinco dedos
de uma mão e nomeia quatro cores.
 3. Sabe o nome completo, a idade, morada
e habitualmente a data de nascimento.
Tem vocabulário fluente e articulação ge-
ralmente correta – pode haver confusão
nalguns sons.
 4. Veste-se sozinha. Lava as mãos e a cara
e limpa-se sozinha. Escolhe os ami-
gos. Compreende as regras do jogo.
Comportamento cada vez mais coope-
rante.

Sinais de alarme

4 a 5 anos

Linguagem incompreensível, não mantém
conversa, não compreende, não faz perguntas.
Problemas do comportamento (birras excessivas;
comportamento repetitivo; agitação psicomotora).
Tem estrabismo ou suspeita de défice visual.

Para **rastreio da perturbação do espectro
do autismo**, propõe-se a aplicação de um breve
questionário ***Modified Checklist for Autism in
Toddlers*** (M-CHAT) aos 18 e/ou 24 meses que
se encontra disponível em (http://mchatscreen.com/wp-content/uploads/2015/05/M-CHAT_Portuguese2.pdf), assim como a respetiva cota-
ção. É um questionário muito simples composto
de 23 perguntas (resposta sim ou não) que de-
vem ser preenchidos pelos pais/cuidadores, não
necessitando de qualquer preparação prévia. A
validade desta escala tem sido bem estudada no
grupo etário entre os 16 e os 30 meses. Apesar

da boa sensibilidade (85%) e especificidade (93%),
apresenta um valor preditivo positivo baixo o que
leva a ter alguma atenção nos casos com resulta-
do positivo. Não se deve portanto, prescindir da
observação da criança e do esclarecimento das
respostas dadas, aliás como é de boa prática mé-
dica antes de referenciação. A cotação da escala
é muito rápida (dois minutos). São considerados
resultados positivos quando há *falha* em pelo
menos três das 23 perguntas, ou em duas das seis
consideradas críticas (acessível em: <http://www.dgs.pt/?cr=24430> , Programa Nacional de Saúde
Infantil e Juvenil, páginas 91 e 92).

Face a uma suspeita de atraso ou desvio
nas aquisições do desenvolvimento psicomotor
há que ter em conta que os limites do normal
são muito amplos e que o “comportamento” e
a “colaboração” da criança durante uma prova
poderão ser afetados por inúmeros fatores.

Por tudo isto, antes de alarmar a família,
convém repetir a avaliação num prazo razoável
(um a três meses, se for na idade pré-escolar,
no lactente o intervalo de verificação tem que
ser inferior). Por vezes assiste-se a recuperações
notáveis.

A **perda** (regressão) de aquisições previa-
mente adquiridas, se confirmada e mantida, deve
ser sempre interpretada como um sinal de doença
do neurodesenvolvimento.

Perante um atraso nas aquisições do DPM,
global, ou de uma área em particular, há que
tentar interpretar onde reside o problema. De um
modo simplista podemos raciocinar de acordo
com o esquema da figura 3.

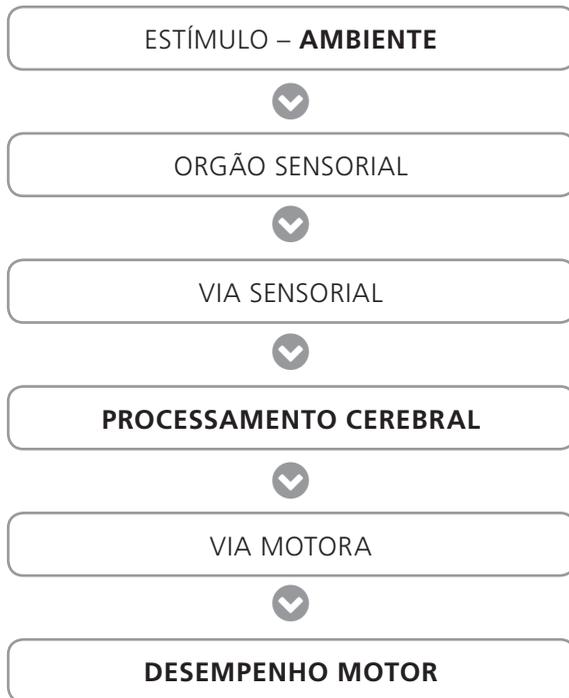


Figura 3 - Esquema das etapas funcionais que poderão estar afetadas perante um atraso ou desvio nas aquisições ou competências do neurodesenvolvimento.

Explicando, para que se aprenda/desempenhe qualquer tarefa terá que haver estímulo sensorial através de modelo do **ambiente**, fazê-lo chegar ao **cérebro** (órgão+via sensorial – via aferente), onde será **processado a nível cerebral**, o que depois determinará através de via eferente um desempenho motor – execução (via motora, **aparelho motor**). Exemplificando, uma falha na área da linguagem ou da visuomotricidade, pode acontecer porque a criança nunca foi estimulada, não ouve ou não vê, não processa a informação (não compreende – déficit intelectual), ou então não executa a tarefa por problemas motores.

Reter que a causa mais frequente dos problemas do DPM e do comportamento têm origem

em disfunção cerebral (processamento central). **A “falta de estímulo” é um mito entre nós.**

Técnica de avaliar o neurodesenvolvimento

O material necessário para avaliar o DPM, é pouco e simples. Existe um Kit padronizado, disponível no mercado referente à aplicação da “Escala de Avaliação das Competências no Desenvolvimento Infantil” dos 0 aos 5 anos. Consta de uma bola pendente (pequena, tipo pompom, com fio), uma sineta e/ou roca (brinquedo de bebê); 10 cubos (dimensões 2.5 x 2.5 cm), coloridos: amarelo, vermelho, verde e azul; bolinhas pequenas (smarties, passas de uva, bolinhas de enfeitar bolos); boneca; colher, garfo e escova de cabelo de pequenas dimensões (brinquedos); livro com gravuras; copo/caneca com asa; bola pequena com diâmetro de 5 a 6 cm, maleável; painel com 10 cores + cartões de correspondência (azul escuro, laranja, roxo, preto, amarelo, cor-de-rosa, verde, castanho, vermelho e azul-claro). E claro está, papel e lápis para o grafismo.

A observação deve ser levada a cabo numa sala pouco “enfeitada”, calma e ampla, onde a criança e a mãe/pai se sintam confortáveis. Só se deve ter o material necessário, se for muito distrai. É melhor falar com os adultos até que a criança relaxe. Aproveitar para interrogar sobre as aquisições e as preocupações (se as houver) acerca do DPM e do comportamento, e fazer a história. O examinador deve colocar-se ao nível da criança: sentada na mesa à sua frente, ou então ambos no chão. Será mais fácil prender-lhe a atenção, ao mesmo tempo que se observa o seu movimento de olhos, de boca e de mãos, nas diferentes tarefas.

A mãe tem que estar presente, com a criança ao colo ou sentada a seu lado (dependendo da idade). A avaliação deve iniciar-se pela área da visuomotricidade: brincando com cubos, livros; o material deve ser novidade para a criança. A avaliação da linguagem surgirá no diálogo espontâneo. O discurso do observador tem que ser adequado à compreensão da criança: para um rapazinho de 18 meses, perguntar onde está o nariz do João em vez de o “teu” nariz. O sucesso da resposta deve ser elogiado; em caso de falha a nossa exclamação deverá ser neutra, nunca pejorativa.

Para que uma criança “colabore” na avaliação, de modo a que possamos obter um resultado correto no menor tempo possível, teremos de conhecer o seu comportamento e controle da atenção, nas diferentes fases do desenvolvimento. Só depois vem o exame físico.

Factos a reter

Mais importante que o produto da avaliação do DPM decorrente de uma consulta isolada, será o percurso evolutivo do resultado de observações seriadas que permitam traçar o “perfil de neurodesenvolvimento da criança”, tal como no crescimento. A sua interpretação face à norma, deverá ter sempre em conta a história clínica da criança e o meio em que vive.

Não ficaria completa esta lição se duas funções sensoriais básicas para as aquisições do DPM não fossem abordadas como a audição e a visão.

Audição e Visão

Audição

A função auditiva é primordial para a aquisição da linguagem verbal, aprendizagem escolar e adaptação social. Na verdade, a identificação precoce de défices sensoriais permanece um dos principais objetivos do rastreio das aquisições do DPM. Só uma intervenção terapêutica e educacional atempada, melhora o futuro das crianças com surdez. O rastreio universal nas maternidades portuguesas através das otoemissões acústicas é hoje uma realidade. Contudo, a atenção clínica à acuidade auditiva deve ser uma prioridade em todas as consultas de saúde infantil. A surdez neurosensorial profunda bilateral atinge uma em cada mil crianças, mas os défices mais moderados são seis vezes mais frequentes e passam facilmente despercebidos, a todos.

Como monitorizar em contexto clínico de rotina a acuidade auditiva? Como reage a criança ao estímulo sonoro nas diferentes fases do neurodesenvolvimento e comportamento?

- **Recém-nascido**

A uma fonte sonora, súbita, intensa e próxima (bater palmas, bater à porta), responde com um reflexo de Moro espontâneo, uma paragem na mamada, um susto.

- **1 mês**

Dá conta de sons prolongados, como o do aspirador. Reagindo, quando começa e quando acaba.

- **4 meses**

Tenta localizar vozes conhecidas, voltando os olhos e a cabeça.

- **7 a 20 meses**

Criança sentada ao colo da mãe. São necessárias duas pessoas. Um observador em frente da criança (a uma distância de dois metros), prendendo a sua atenção com um brinquedo (técnica de distração). Simultaneamente outra pessoa atrás, fora do seu alcance visual, estimula com uma fonte sonora (sineta, roca, colher raspando numa chávena, voz humana “Ss-ss-som agudo, Ôô-ôô-som grave). A resposta desejada é que volte a cabeça, localizando visualmente a fonte sonora. Se a resposta for duvidosa, deve-se reavaliar quatro semanas depois. Se for ausente enviar à consulta de otorrinolaringologia. **Não perder a oportunidade de validar clinicamente a acuidade auditiva até aos 12 meses.**

Depois do ano de idade pode ser difícil interpretar a resposta dado que a criança nesta fase, pelas suas características comportamentais, pode não ter interesse em confirmar a fonte sonora apesar de a ouvir...só tentando algo que a motive.

Após esta idade a audição pode ser avaliada por ordens verbais. Colocar vários objetos em cima de uma mesa (colher, chávena, cubos, livros...), fazendo então o pedido em voz baixa a cerca de 45 cm do ouvido de ambos os lados, sem que a criança observe a face/boca (teste de discriminação verbal).

Na idade escolar, usar a prova logométrica. A criança voltada de costas deve repetir as palavras do quadro 1 proferidas em voz baixa pelo observador à distância de três metros. Se tiver erros frequentes deve ser referenciada à consulta de otorrinolaringologia.

OUVIDOS LIVRES	OUVIDO DIREITO	OUVIDO ESQUERDO
NÃO	RÃ	CHÁ
SOL	SAL	MAU
PAU	CÉU	MÓ
CHÁ	VACA	LÃ
FACA	CABRA	PEIXE
VELHA	GATO	DISCO
GUIITA	XAILE	GAITA
TOSSE	TRAVÃO	VINHO
FEIRA	FOLHA	FAVA
MARÉ	VELHA	CHAVE
PAI	MILHO	NINHO
REI	MAPA	PIPA

Quadro 1. Prova logométrica para crianças de idade escolar.

Atenção – na avaliação da acuidade auditiva, evitar pistas visuais. No primeiro, e até no segundo ano de vida o perfil de desenvolvimento de uma criança com surdez profunda pode passar por normal. Parece que compreendem tudo - obedecem a pedidos, isso acontece porque é habitual apontarmos (gesticularmos – darmos pistas visuais) em simultâneo.

Visão

A ambliopia atinge 2 a 5% das crianças. Se precocemente corrigida, verifica-se uma compensação funcional mais ou menos completa; para tal é indispensável rastrear essas anomalias precocemente.

A vigilância da visão nas consultas de saúde infantil tem como objetivo principal a prevenção do défice visual permanente, se problemas como o estrabismo, erros de refração e outros mais raros como as cataratas não forem

diagnosticados e tratados em tempo útil, de preferência na idade pré-escolar. O rastreio deve incidir em todas as idades, iniciando-se precocemente, logo no recém-nascido em que se deve garantir a ausência de opacidades dos meios transparentes do olho, através da pesquisa do reflexo vermelho.

A resposta da criança ao estímulo visual, tal como na audição, vai depender do grau de neuromaturação atingido. O recém-nascido só vê 6/200 (vê a seis metros o que uma acuidade visual normal do adulto vê a 200). Aos três meses, 95% dos lactentes fazem convergência do olhar o que lhe permite focar objetos que se aproximam, como observar e brincar com as mãos na linha mediana do corpo, próximo da face. Entre os seis e os oito meses a visão periférica já lhe permite ir à procura dos objetos. Entre os 18 e os 36 meses atinge a acuidade visual do adulto.

Como monitorizar a visão em contexto clínico de consulta de rotina de saúde infantil?

- **Recém-nascido**

Fixa e segue a face da mãe a 25 cm (a distância da posição de quando está ao colo ou a mamar) numa linha horizontal. Volta-se para a luz difusa e pestaneja com um foco luminoso intenso.

- **1 a 3 meses**

Avaliar em posição supina. Fixa e segue uma face à distância de cerca de 30 cm. Converte o olhar à aproximação da face do examinador, brinca e olha para as mãos na linha mediana. Pelas seis semanas ambos os olhos se conjugam para seguir um estímulo luminoso. Pelos três meses perde-se o estrabismo fisiológico.

- **9 meses a 2.5 anos**

Aos nove meses é capaz de fixar e seguir com o olhar uma bolinha prateada dos bolos, rolando em fundo escuro, a três metros de distância. Depois dos 12 meses segue-a a seis metros. Avaliar os olhos em separado (tapando suavemente com a mão um deles) na suspeita de ambliopia (teste da preferência ocular), mostram desconforto com o olho que vê menos.

- **3 a 5 anos**

Dos três anos em diante, poderemos usar uma prova de letras exigindo apenas que a criança combine (associe) as letras com formas mais simples (próximas do grafismo que já é capaz de fazer) – O H X T V U (teste de *Sonksen Silver Acuity system*).

A reter, nunca esquecer de pesquisar o estrabismo; depois dos seis meses é sempre anormal. O reflexo de uma luz fixa deve projetar-se simetricamente nas duas córneas, se não houver estrabismo. O nistagmo pode ser um sinal de déficit visual.

É indispensável avaliar os olhos separadamente; de outro modo pode ignorar-se uma ambliopia de um deles.

O bebé pequeno que não responde ao estímulo visual, pode justificar-se por diferentes causas de entre elas os défices na acuidade visual, na interação social ou na capacidade intelectual.

Patologias do neurodesenvolvimento

As patologias do neurodesenvolvimento são um grupo heterogêneo de entidades médicas que têm por base anomalias cerebrais ou

sensoriais de carácter permanente. A maioria é de origem genética e manifesta-se desde os primeiros anos de vida por atraso ou desvio nas aquisições do DPM e por alterações do comportamento. Estamos a considerar neste âmbito condições clínicas **com critérios de diagnóstico bem estabelecidos pela comunidade médica internacional**. Podemos apresentar estas patologias em **dois subgrupos**. O de maior gravidade, onde se enquadra a perturbação do desenvolvimento intelectual (quociente intelectual global inferior a 70), a paralisia cerebral, a perturbação do espectro do autismo, a surdez neurosensorial profunda e a cegueira. O outro agrega as perturbações que apesar do seu menor impacto clínico, têm uma repercussão relevante nas aprendizagens adaptativas e no sucesso académico, bem como na qualidade de vida familiar, tais como: os problemas comportamentais de défice de atenção e hiperatividade, de desafio, de oposição e de conduta, as perturbações da memória, da percepção, da coordenação motora, da linguagem, da flexibilidade cognitiva, da interacção social e as perturbações específicas de aprendizagem escolar de entre outras, que no seu conjunto, são muito frequentes.

No global, estas doenças afetam cerca de um quinto da população de idade pediátrica, sendo das patologias crónicas mais frequentes, com tendência a aumentar, e das que representam maior sobrecarga socioeconómica. A maioria dos quadros mantem-se na vida adulta, devendo ser posteriormente referenciados para consultas de Psiquiatria com formação em patologia do neurodesenvolvimento.

Quando se diagnostica uma patologia do neurodesenvolvimento os pais colocam de imediato várias questões: porque é que aconteceu? Pode voltar a acontecer em futuros filhos? Qual o futuro da criança? O que é que se pode fazer?

A resposta a estas questões dependerá não só do nível funcional da criança e dos problemas que se associam, como também de um diagnóstico específico e causal; só então poderemos oferecer um aconselhamento genético e uma perspectiva de perfil evolutivo. Mesmo nos melhores centros a maioria dos casos das perturbações do neurodesenvolvimento permanece sem identificação da etiologia. Nos casos em que é conhecida predominam as causas pré-natais (alterações genéticas, metabólicas, endócrinas, teratogenicidade, infeções, muito baixo peso, prematuridade e gemelaridade), seguem-se as perinatais (asfixia, infeções) e mais raramente incidentes pós-natais (infeções cerebrais, acidentes).

A investigação etiológica deve ser discutida caso a caso e orientada numa consulta de Pediatria do neurodesenvolvimento em colaboração com outras especialidades e disciplinas como a genética médica, as doenças hereditárias do metabolismo, a neuropediatria, a biologia molecular e a imagiologia, de entre outras.

As anomalias cromossómicas e monogénicas são as causas mais vezes identificadas como seja a trissomia 21, os síndromes de X frágil, de *Williams*, de *Angelman*, de *Rett*, de *Prader-Willi*, entre outros. O hipotiroidismo congénito, uma causa frequente de défice intelectual no passado, é de há uns anos para cá rapidamente compensado com a administração diária de hormonas

tiroideias, graças ao rastreio neonatal. O mesmo se passa com a fenilcetonúria e outras doenças hereditárias do metabolismo que são desde os primeiros dias de vida tratadas com dietas adequadas, evitando a lesão neurológica.

Porém, poucas são ainda as causas tratáveis. Também não dispomos de fármacos curativos. No entanto, muito pode ser feito por estas crianças e famílias. O diagnóstico funcional deve ser precoce. A família precisa de ajuda de uma equipa especializada multidisciplinar de que fazem parte médicos, terapeutas (terapeutas da fala, terapeuta ocupacional, fisioterapeuta), profissionais da psicologia e da educação e técnicos de serviço social, de entre outros. A intervenção deve ser específica e holística, sempre que possível no ambiente natural da criança, recorrendo aos recursos da comunidade (Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância - ver lição específica, e à Lei da Educação Especial do ensino regular, Decreto-Lei nº3/2008).

Uma boa e forte relação “médico-doente-família” ou “equipa-doente-família”, no sentido mais clássico e nobre do termo, tem nestas perturbações, a repercussão máxima na melhoria da qualidade de vida destas famílias.

12.3 FACTOS A RETER

As crianças com perturbação do neurodesenvolvimento, independentemente da sua causa, devem ser avaliadas de modo a traçar um perfil de DPM e comportamento que dê a conhecer as suas áreas fracas (resultantes de deficiências

específicas) e eventualmente as suas potencialidades – áreas fortes.

O objetivo de intervenção será o de compensar a deficiência melhorando as áreas fracas, e oferecer a oportunidade de deixar revelar as suas potencialidades, de modo que a criança venha a atingir a mais completa e feliz integração social.

Leitura complementar

Oliveira, G; Duque, F; Duarte, C; Melo, F; Teles, L; Brito, M; Vale, M. C; Guimarães, M. J; Gouveia, R. «Pediatria do Neurodesenvolvimento. Levantamento nacional de recursos e Necessidades». Acta Pediátrica Portuguesa 2012, 43(1): 1 – 7.

Oliveira, G.. «Autismo: diagnóstico e orientação. Parte I - Vigilância, rastreio e orientação nos cuidados primários de saúde», Acta Pediátrica Portuguesa 2009, 40(6): 278 -87
Normal child development, hearing and vision. In:Lissauer T, Clayden G. Illustrated Textbook of Paediatrics. 4th ed. Elsevier Health Sciences. 2011. p 31- 47.

Programa nacional de saúde infantil e juvenil. Lisboa: Direção-geral da saúde; 2013

Oliveira G. Visão na criança - normas práticas de avaliação, perspectiva pediátrica-1ª. Saúde Infantil 1994, 16: 47 -51.

Oliveira G. Visão na criança - normas práticas de avaliação, perspectiva pediátrica- 2ª parte. Saúde Infantil 1994, 16: 97 – 101.

**Capítulo 13.
Sono normal
e problemas do sono**

13

**Núria Madureira
e Maria Helena Estevão**

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_13

13.1 CONTEXTO

O sono é um estadios comportamental caracterizado pela ausência de interação e resposta ao meio ambiente, com diminuição da atividade motora e reversível com estimulação. É fundamental no restabelecimento de vários sistemas orgânicos, conservação da energia, manutenção da termoregulação e imunidade e em determinadas funções endócrinas como a produção de hormona do crescimento. Desempenha um papel importante nas funções cognitivas como a consolidação da memória, e no crescimento e desenvolvimento do sistema nervoso central.

13.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

O ciclo sono-vigília é regulado por dois processos que funcionam em conjunto. O processo homeostático regula a duração e a profundidade do sono e está relacionado com a acumulação de substâncias químicas promotoras de sono durante a vigília. O ritmo circadiano endógeno influencia o horário e a duração do ciclo sono-vigília e depende da produção de melatonina regulada pela alternância claridade-escuridão.

A arquitetura do sono baseia-se no reconhecimento de que existem duas fases distintas: *Non-rapid eye movement* (NREM) e *Rapid eye movement* (REM):

- **NREM** – corresponde à fase de sono profundo ou reparador, com baixa atividade cerebral, frequências cardíacas e respiratórias mais baixas e regulares, diminuição da temperatura corporal e

com diminuição relativa do tónus muscular mantendo alguma capacidade de movimento;

- **REM** – refere-se à fase de sono com intensa atividade cerebral (com sonhos), movimentos oculares rápidos, ausência da termoregulação e de tónus muscular (exceto no diafragma e nos músculos dos olhos e do ouvido médio).

Durante a noite, as duas fases alternam-se em ciclos com uma duração de 90 a 110 minutos cada. Estes ciclos terminam em breves microdespertares e repetem-se quatro a seis vezes por noite. A proporção das diferentes fases em cada ciclo varia durante a noite, com o sono NREM predominando no primeiro 1/3 e o sono REM no último terço da noite, figura 1.

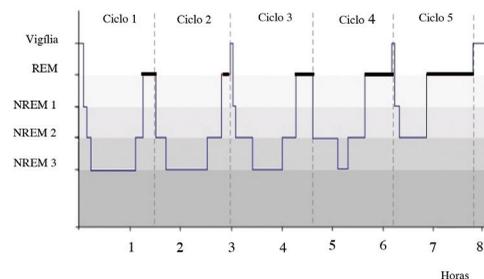


Figura 1 - Hipnograma mostrando ciclos e fases do sono.

A arquitetura do sono varia com a idade. Nos primeiros dois meses de vida não existem os padrões electroencefalográficos que permitem distinguir as fases do sono, pelo que este se divide em três estadios: ativo (equivalente ao REM), calmo (equivalente ao NREM) e indeterminado. Durante o primeiro ano de vida, individualizam-se

as fases de sono REM e NREM, durando os ciclos de sono cerca de 50 minutos. Estes ciclos vão-se tornando mais longos à medida que a criança cresce, até atingir os 90 a 110 minutos. Com o crescimento a duração total de sono nas 24 horas vai diminuindo bem como a proporção de sono REM e inversamente há um aumento de sono NREM.

No quadro 1 descrevem-se as principais características do sono em função da idade.

Durante o primeiro ano de vida é fundamental estabelecer medidas de higiene do sono. O primeiro passo é garantir adequada educação parenteral nas consultas de vigilância de saúde

infantil e juvenil. Os horários de sono devem ser regulares e adequados à idade da criança, respeitando a variabilidade individual. As sestas devem também ser adaptadas à idade e ao desenvolvimento da criança e, quando já só há uma sesta, esta deve ser realizada no início da tarde e durar no máximo duas horas. Antes de dormir devem ser evitadas bebidas estimulantes, refeições pesadas ou exercício físico. A rotina de ir para a cama deve ser consistente, de curta duração e com atividades calmas e agradáveis. O ambiente em que se dorme também é importante, não devendo existir televisão, computador ou telémovelel no quarto.

Idade	Sono
0 - 2 meses	Duração de sono - 10 a 19 / 24 horas. Períodos de sono alternados com uma a duas horas de vigília, determinados pela fome e saciedade e sem padrão diurno/noturno. Padrões de sono irregulares.
2 - 12 meses	Duração de sono - 12 a 13 / 24 horas. Período de sono noturno de nove a dez horas. Diminuição progressiva do número de sestas diurnas, de quatro a duas. Desenvolve-se a capacidade de adormecer sozinho.
1 - 3 anos	Duração de sono - 11 a 13 / 24 horas. Passa a haver apenas uma sesta durante o dia (habitualmente por volta dos 18 meses).
3 - 6 anos	Duração de sono – 9 a 10 /24 horas. Em idade variável desaparecem as sestas. Cerca de 26% das crianças de quatro anos e 15% das de cinco anos necessita de sesta.
6 - 12 anos	Duração de sono – 9 a 10 /24 horas.
Adolescência	Duração de sono - 8 a 9 / 24 horas. Com a puberdade há um atraso fisiológico na produção da melatonina que condiciona o início do sono cerca de duas horas mais tarde do que é habitual. Os adolescentes têm tendência a estar mais alerta à noite e a acordar mais tarde.

Quadro 1. Características do sono em função da idade.

Distúrbios do sono

Estima-se que cerca de 30% das crianças/adolescentes apresente ou já tenha apresentado algum problema de sono, quadro 2. A falta de identificação e orientação pode contribuir para a sua persistência até à idade adulta. É fundamental que estas situações sejam diagnosticadas e orientadas atempadamente e, por isso, o inquérito de hábitos do sono deve fazer parte das consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil. Devem ser abordadas questões relativas à hora de deitar e de levantar (durante a semana e fim-de-semana), rotina de ir dormir, resistência em ir para a cama, dificuldade em adormecer e despertares noturnos; sintomas noturnos como ressonar, pausas respiratórias, agitação ou movimentos exuberantes, episódios de confusão, choro ou deambulação; sintomas diurnos como a sonolência excessiva, hiperatividade, perturbações do comportamento ou dificuldades de aprendizagem.

Higiene inadequada do sono
Parassónias
Insónias
Hipersónias
Distúrbios do ritmo circadiano
Perturbações respiratórias do sono
Distúrbios do movimento relacionados com o sono
Sono nas doenças médicas

Quadro 2. Principais grupos de problemas do sono em idade pediátrica.

Parassónias

As parassónias são fenómenos aberrantes do sono, reflexo da imaturidade cerebral. A sua

prevalência diminui com a idade, todavia podem persistir até à idade adulta.

Nas **parassónias** da fase **NREM** existe uma perturbação do mecanismo do despertar caracterizada por uma diferente ativação sono-vigília em diferentes áreas corticais. A criança/adolescente está a dormir mas tem comportamentos motores ou autonómicos da vigília. Atendendo às características do sono NREM, compreende-se que estes episódios sejam mais frequentes na primeira metade da noite e que não haja memória para o episódio. A história familiar é frequentemente positiva já que existe uma predisposição genética. A esta associam-se fatores precipitantes que condicionam a ocorrência e frequência dos episódios: privação, má higiene ou simplesmente alteração do padrão de sono (como dormir num local diferente); alterações emocionais ou comportamentais e patologias como o síndrome de apneia obstrutiva do sono.

Os diferentes tipos de parassónias do NREM são:

1. **Sonambulismo** (entre os quatro e os 12 anos) - episódios de comportamentos motores complexos com deambulação, podendo a criança falar ou responder a ordens e ter vagas memórias do episódio;
2. **Terrores noturnos** (entre os três e os oito anos) - ocorrências de fenómenos de início súbito, com graus variados de atividade motora e sinais autonómicos de medo intenso (taquicardia, taquipneia, rubor facial, sudorese e midríase); a criança apresenta um *fácies* de susto, está confusa, agitada, chora ou grita, não manifesta o que a perturba, não acalma

Características	Terroses noturnos	Pesadelos
Horário noturno	Primeiro terço da noite	Último terço da noite
Fase do sono	NREM	REM
Limiar para despertar	Elevado, as crianças estão a dormir profundamente	Baixo, as crianças acordam
Resposta ao consolo	Não A intervenção parenteral pode mesmo prolongar os episódios	Sim As crianças têm necessidade de ser tranquilizadas para voltar a dormir
Memória para o episódio	Nenhuma ou fragmentada	Vivida

Quadro 3. Diagnóstico diferencial entre as parassónias, terroses noturnos e pesadelos.

com a presença dos pais e após alguns minutos continua a dormir;

3. **Despertares confusionais** (entre os seis meses e os sete anos) - fenómenos de início lento e duração mais prolongada, em que não há alterações comportamentais, respostas autonómicas ou componente motor relevante; a criança tem um ar assustado, com olhar vago e um discurso confuso e lentificado.

Na abordagem das parassónias do NREM é importante tratar fatores precipitantes e tranquilizar a família, explicando que a única intervenção deve ser garantir a segurança e que a criança/adolescente não deve ser acordado. Se as características não forem típicas (vários episódios por noite, horário não habitual, movimentos estereotipados, posturas distónicas ou memória lúcida para o episódio) deve ser equacionado o diagnóstico diferencial com crises epiléticas.

As **parassónias** do período **REM** mais frequentes são os **pesadelos**. Ocorrem na segunda

metade da noite, há memória para o episódio, e as crianças acordam completamente, estando assustadas e com medo de voltar a dormir. Nestes casos é importante tranquilizar e transmitir segurança. Os pesadelos são frequentemente confundidos com terroses noturnos, as características que os distinguem são apresentadas no quadro 3.

Insónias

A insónia define-se como a dificuldade no início do sono, na sua consolidação ou qualidade. Pode surgir em qualquer idade e ter múltiplos fatores desencadeantes.

Nos primeiros anos de vida, importa destacar a **insónia comportamental da infância**, em que há uma perturbação do funcionamento diário da criança ou da família associada ao problema de sono.

No subtipo **sleep-onset association**, a criança (seis meses a três anos) tem dificuldade em adormecer sozinha e apresenta múltiplos despertares durante a noite. A partir dos seis meses, os lactentes têm capacidade para adormecer sozinhos. Se aprenderem a adormecer em determinadas condições (como, por exemplo,

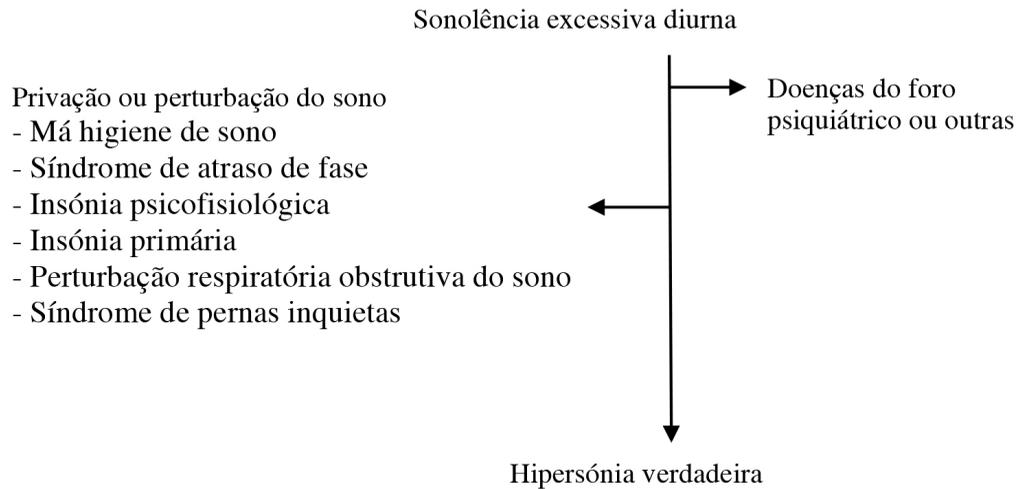


Figura 2. Diagnóstico diferencial de sonolência excessiva diurna no adolescente.

a mamar ou a serem embalados), continuarão a necessitar delas nos vários microdespertares que ocorrem no final dos ciclos de sono normais. Na sua ausência, vão acordar e chorar ou chamar pelos pais.

No subtipo **limit setting type**, a criança (mais de dois anos) resiste em ir para a cama tornando a rotina de adormecer prolongada e com múltiplos pedidos. Se acordar durante a noite chama pelos pais ou vai ter com eles à cama. Na base da resistência em ir dormir podem estar fatores como os medos, a ausência de regras ou a inadequação dos horários de sono.

Existe também um **subtipo misto** em que estão presentes características de ambos. Na abordagem da insónia comportamental da infância é fundamental explicar aos pais a fisiopatologia da situação e estabelecer estratégias de terapia comportamental adequadas à criança e à família.

A resistência em ir dormir ou a dificuldade em adormecer podem também ser consequência de expectativas parenterais inadequadas relativamente ao sono do seu filho. A criança pode ter uma necessidade em dormir inferior à que os pais consideram ou ter uma preferência circadiana pela noite. Ao ser forçada a ir dormir numa altura em que não tem sono, resiste ou tem dificuldade em adormecer. Devem também ser excluídas doenças como doença de refluxo gastroesofágico, eczema atópico, doenças neurológicas ou outros distúrbios do sono.

Hipersónia

A **hipersónia** é um sintoma que ocorre com maior frequência no adolescente. O primeiro passo na sua abordagem é compreender se a sonolência excessiva diurna está relacionada com sono noturno insuficiente ou perturbado ou se se deve a uma hipersónia verdadeira. A abordagem da sonolência excessiva diurna encontra-se esquematizada na figura 2.

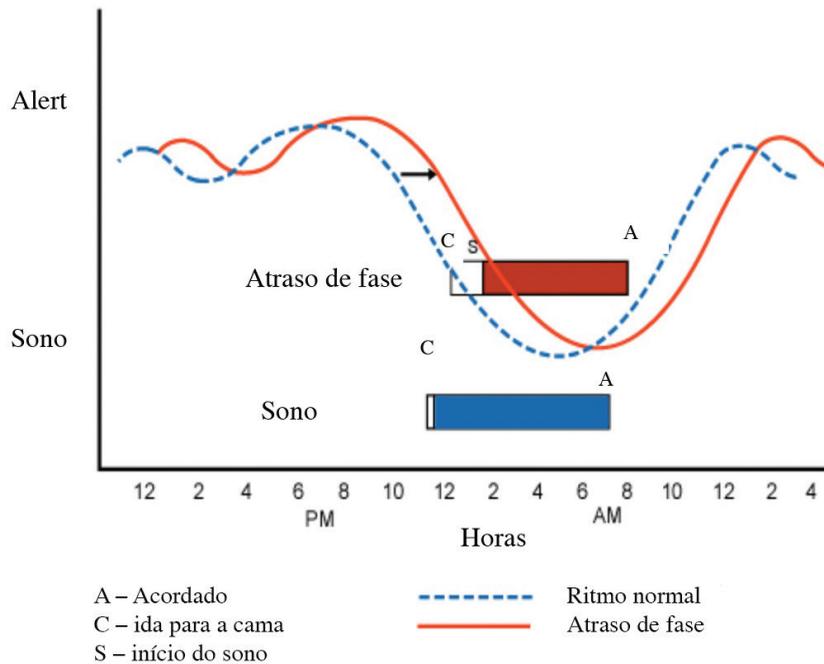


Figura 3. Atraso de fase de sono característico do adolescente.

Devem ser excluídas doenças que curse com dor ou necessidade de tomar medicação durante a noite, psiquiátricas (como a depressão) e distúrbios do sono como a perturbação respiratória obstrutiva do sono ou o síndrome de pernas inquietas. A privação de sono pode também estar relacionada com má higiene do sono - horários irregulares, horário tardio de ir dormir e/ou presença e uso de televisão, computador ou telemóvel.

O **síndrome de atraso de fase** é um distúrbio do ritmo circadiano que causa insónia e sonolência excessiva diurna na adolescência. A sua etiologia ainda não é completamente conhecida. Parece haver uma anomalia na regulação do ciclo sono-vigília, endógena e/ou condicionada por fatores ambientais, e que está relacionada com

atraso na produção da melatonina que ocorre na puberdade. Tipicamente estes adolescentes adormecem tarde e se for possível acordam tarde, sendo, nestas circunstâncias, a duração de sono normal. Clinicamente há insónia inicial (quando o adolescente tenta adormecer a uma hora socialmente aceitável mas que não corresponde à altura em que tem sono) e dificuldade em acordar de manhã (se tiver que ser num horário não desejado) podendo condicionar absentismo escolar, sonolência diurna excessiva com sestas durante o dia, dificuldades escolares e perturbações comportamentais ou do humor. No tratamento do **síndrome de atraso de fase** é fundamental a motivação do adolescente e da família e podem ser utilizados ajustes de horários de ir dormir e acordar, exposição à luz ou administração de melatonina, figura 3.

Na **hipersônia verdadeira** existe uma diminuição da capacidade de alerta, com sonolência excessiva diurna e sono noturno prolongado. São situações raras, cujo exemplo é a narcolepsia. A **narcolepsia** é uma perturbação crônica do SNC com desregulação do ciclo sono-vigília e intrusão do sono REM na vigília. Manifesta-se habitualmente na segunda década de vida, mas pode surgir mais cedo. A etiologia é desconhecida, sendo o mecanismo fisiopatológico mais provável a destruição autoimune de células do hipotálamo produtoras de hipocretina, em indivíduos com suscetibilidade genética (presença do alelo HLA DQB1*06:02). Clinicamente há sonolência excessiva diurna e, frequentemente mais tarde, cataplexia, alucinações hipnagógicas (ao adormecer) ou hipnopômpicas (ao acordar) e paralisia do sono. A cataplexia, paradigmática da narcolepsia, é uma redução súbita e reversível do tônus muscular, desencadeada por um estímulo como a gargalhada ou o susto. Pode haver dificuldades de aprendizagem, perturbações do comportamento ou do humor. Nas crianças, é difícil equacionar a hipótese de narcolepsia, já que pode apenas existir sonolência excessiva diurna, e esta ser interpretada como necessidade fisiológica de sesta ou preguiça da criança. O diagnóstico assenta na realização de um estudo poligráfico do sono para excluir outras causas de sonolência, e de um teste de latência múltipla do sono em que se avalia o grau de sonolência diurna e a ocorrência no início do sono da fase REM. É efetuada também a pesquisa do HLA DQB1*06:02 que está presente em 90% dos casos mas é inespecífico. Pode ser necessário efetuar o doseamento da hipocretina-1 no líquido cefalorraquidiano, que está diminuída. Do tratamento fazem parte estratégias de terapia

comportamental e fármacos para controlar a sonolência (como o metilfenidato) e a cataplexia (como a venlafaxina).

Perturbação respiratória obstrutiva do sono

Na **perturbação respiratória obstrutiva do sono** existe uma diminuição da patência da via aérea superior que, em conjunto com a hipotonia muscular do sono, condiciona um aumento da resistência à entrada do fluxo aéreo. Em idade pediátrica, os fatores de risco mais frequentes são a hipertrofia adenoamigdalina (causa principal), a obesidade, a prematuridade, as malformações craniofaciais ou os dismorfismos faciais *minor*, a rinite alérgica, a laringomalácia e o refluxo-gastro-esofágico (RGE). A perturbação respiratória obstrutiva do sono pode apresentar-se com uma gravidade em crescendo que vai desde o ressonar primário, passando pelo síndrome de resistência das vias aéreas superiores (SRVAS) e síndrome de hipoventilação obstrutiva (SHO), culminando no síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS).

Ressonar é o sintoma cardinal do quadro obstrutivo respiratório, e consiste no ruído resultante da vibração da orofaringe decorrente da turbulência do fluxo aéreo na presença do aumento da resistência na via aérea superior. Quando não há outros eventos respiratórios associados fala-se em **ressonar primário**.

No outro extremo do espectro clínico está o **SAOS**. Nesta situação, o aumento da resistência condiciona episódios de diminuição (hipopneias) ou ausência (apneias) do fluxo aéreo, havendo esforço respiratório e hipoxémia e/ou hipercapnia. Os episódios terminam em microdespertares, em

que o aumento do tónus dos músculos dilatadores da faringe permite o restabelecimento do fluxo aéreo. Durante a noite, repetem-se as hipopneias/apneias e microdespertares condicionando fragmentação do sono.

No **SRVAS**, o aumento da resistência ao fluxo aéreo condiciona esforço respiratório e microdespertares, sem que haja apneias, hipopneias, hipoxémia ou hipercapnia. No SHO, existe uma obstrução parcial do fluxo de ar, com esforço respiratório, sem apneias ou hipopneias, mas com hipercapnia.

O SAOS, o SRVAS e o SHO, quadro 4, podem levar a complicações neurocomportamentais (sonolência diurna ou hiperatividade em crianças

mais pequenas, problemas de comportamento ou dificuldades de aprendizagem), metabólicas (síndrome metabólica) ou cardiovasculares (hipertensão arterial, hipertensão pulmonar ou eventualmente *cor pulmonale*). Em crianças pequenas, pode também existir má progressão ponderal, relacionada com o aumento do consumo energético decorrente do esforço respiratório, com a diminuição do apetite e com alterações na produção do factor de crescimento - *insuline-like growth factor*.

O exame objetivo pode ser normal, nomeadamente se a criança for observada durante o dia. Se a causa for a hipertrofia adenoamigdalina, a criança apresenta habitualmente *fácies* adenoideu

Lactente	Idade pré-escolar e escolar	Adolescente
Ressonar	Ressonar	Ressonar
Apneia e estertor	Apneia e estertor	Apneia e estertor
Sono agitado	Sono agitado	Sono agitado
Despertares frequentes	Despertares frequentes	Despertares frequentes
Posturas bizarras	Posturas bizarras	Cefaleias matinais
Esforço respiratório	Parassónias	Cansaço
Sudorese	Enurese noturna	Sonolência diurna
Estridor	Respiração de predomínio oral	Dificuldades escolares
Má progressão ponderal	Voz hiponasalada	Compromisso cardiovascular
Irritabilidade	Agravamento com as infeções respiratórias superiores	
Agravamento com as infeções respiratórias superiores	Cefaleias matinais	
	Hiperatividade	
	Défice de atenção	
	Comportamentos de oposição	
	Dificuldades escolares	

Quadro 4. Manifestações clínicas do SAOS, SRVAS e SHO em diferentes grupos etários.

com respiração de predomínio oral, palato alto e ogivado e amígdalas hipertrofiadas. A avaliação da morfologia facial é fundamental, devendo ser procurados dismorfismos faciais *minor* (micro/retrognatia, hipoplasia do andar médio da face, desvio do septo nasal) ou sinais de patologia alérgica como a prega nasal ou a hipertrofia dos cornetos nasais.

Se a clínica for típica e ao exame objetivo forem evidentes sinais de hipertrofia adenoamigdalina, o diagnóstico do SAOS é clínico. Noutras circunstâncias, pode ser necessário recorrer ao estudo poligráfico do sono. Este exame é realizado durante o sono noturno e consiste no registo, análise e interpretação de diferentes variáveis neurofisiológicas, cardio-respiratórias e comportamentais durante o sono. Durante o estudo é possível identificar esforço respiratório, apneias, hipopneias, hipoxémia, hipercapnia ou fragmentação do sono.

O tratamento depende da causa subjacente. Como a hipertrofia adenoamigdalina é a principal causa, a abordagem terapêutica mais frequente é a adenoamigdalectomia. A redução do peso, o tratamento da rinite alérgica ou do RGE podem também estar indicados. Em alguns casos pode ser necessário recorrer à ventilação não invasiva.

Distúrbios do movimento relacionados com o sono

O **síndrome de pernas inquietas** é um distúrbio neurológico em que ocorrem sensações desconfortáveis nos membros inferiores acompanhadas por urgência, praticamente irresistível, em mexer as pernas. Estes sintomas agravam-se à noite e com a inatividade e aliviam com o movimento. O reconhecimento desta entidade

em idade pediátrica é recente mas estima-se que possa afetar cerca de 2% das crianças/adolescentes a partir dos oito anos. Nestas idades, o diagnóstico é dificultado pela descrição pouco clara dos sintomas, podendo as crianças referir dor ou haver apenas resistência em ir para a cama, insónia inicial ou sono agitado. A história familiar é frequentemente positiva e o fator de risco mais comumente associado é a diminuição das reservas de ferro. Se a ferritina for inferior a 50 ng/ml, está indicado a administração de ferro (6 mg/kg/dia) durante seis meses.

Os **distúrbios rítmicos do movimento** caracterizam-se pela ocorrência de movimentos estereotipados, rítmicos e repetitivos da cabeça (*headbanging* ou *headrolling*) ou do corpo (*bodyrocking*) ao adormecer e/ou durante os microdespertares do sono. Estes movimentos são um mecanismo de auto-adormecimento que, habitualmente, desaparece com o crescimento (90% regride até aos quatro anos). Deve ser explicado aos pais a sua benignidade, recomendadas medidas de higiene do sono e de segurança.

O **bruxismo** ou “ranger” dos dentes é uma entidade que, com frequência, preocupa os pais. Consiste em movimentos repetitivos involuntários e não funcionais, que habitualmente desaparecem com a erupção da dentição definitiva. A sua fisiopatologia não é completamente conhecida, descrevendo-se fatores de risco como má oclusão dentária, rinite alérgica, ansiedade, paralisia cerebral ou história familiar positiva. Se ocorrer frequentemente pode causar erosão dentária, dores faciais ou na articulação temporomandibular, cefaleias e eventualmente sintomas diurnos

relacionados com má qualidade do sono. Nestes casos a criança/adolescente deve ser referenciada para tratamento dentário.

13.3 FACTOS A RETER

A higiene do sono é fundamental e deve ser promovida desde o período neonatal.

A avaliação do sono faz parte das consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil.

As parassónias são situações benignas e transitórias, sendo fundamental a tranquilização dos pais e a instituição de medidas de higiene de sono.

A insónia comportamental da infância pode causar resistência em ir dormir, dificuldade em adormecer e/ou os múltiplos acordares noturnos; medidas de higiene de sono e estratégias de terapia comportamental adequadas à criança e à família são fundamentais.

A hipersónia verdadeira é rara; as principais causas de sonolência excessiva diurna estão relacionadas com privação ou perturbação do sono noturno.

O síndrome de pernas inquietas pode ocorrer em crianças/adolescentes e cursar com queixas de difícil caracterização nos membros inferiores, insónia inicial e sono agitado.

Os distúrbios rítmicos do movimento são situações benignas e desaparecem com o crescimento.

A hiperatividade pode ser uma manifestação de défice de sono na criança mais pequena e, por outro lado, cerca de um quarto das crianças com esta perturbação tem problemas de sono.

Ressonar não é normal; a sua investigação etiológica e abordagem terapêutica precoce são fundamentais.

A criança com síndrome de apneia obstrutiva do sono grave pode ter uma observação normal durante o dia.

A perturbação respiratória do sono na infância pode constituir um fator de risco cardiovascular para a vida adulta.

A presença de atraso de crescimento inexplicado, alterações do comportamento/hiperatividade, dificuldades de aprendizagem/concentração devem evocar a presença de um problema de sono.

**Capítulo 14.
Adolescência**

14

Paulo Fonseca

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_14

14.1 CONTEXTO

Etimologicamente, o termo “adolescente” provem da palavra em latim “*adolescere*”, a qual significa crescer, brotar, fazer-se grande.

A definição mais consensual de “adolescência” é a de corresponder ao período da vida que decorre entre os 10 e os 19 anos, inclusive. É, aliás, dessa forma que a Organização Mundial da Saúde (OMS) ou a Direção Geral da Saúde a definem.

Mas se tivermos em conta que a adolescência está intimamente ligada ao desenvolvimento físico (pubertário) do indivíduo, poderia assumir-se que esta se iniciava com o aparecimento dos caracteres sexuais secundários e que terminaria com o fim do crescimento somático. Ou seja, podendo iniciar-se antes dos dez ou finalizar depois dos 19 anos.

No entanto, e face à crescente importância que tem vindo a ser atribuída aos aspetos comportamentais da adolescência, esta é melhor definida como sendo o processo de desenvolvimento biopsicossocial, o qual pode ser despoletado antes do início da puberdade e que pode perdurar para além do termo do crescimento somático, que leva uma criança a transformar-se num adulto em toda a sua plenitude, física, psíquica e social (autonomia social).

Algumas das transformações, ou problemáticas, que são mais típicas deste período da vida, poderão ser desafiantes para os profissionais de saúde que os atendem, assim como para pais e para os próprios adolescentes. Assim, é essencial que os profissionais de saúde que acompanham os adolescentes o façam de uma forma holística e compreensiva, conhecendo bem as particularidades do desenvolvimento físico e psicossocial da adolescência, contribuindo para a sua normal progressão.

14.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

14.2.1 Desenvolvimento biológico

O desenvolvimento físico característico da adolescência, crescimento somático e pubertário, apresenta uma ampla variação da normalidade, sendo muito importante a distinção entre variantes da normalidade e as alterações patológicas do crescimento e desenvolvimento pubertário.

O início destas transformações físicas poderá ser determinado por variáveis genéticas, herdadas ou não, e ambientais, como a alimentação, ambiente, condições de saúde pessoal, higiene, atividade desportiva, área geográfica do globo ou até estímulos psíquicos e sociais, a que uma criança esteja sujeita.

Nas últimas décadas tem-se assistido à antecipação progressiva do início da puberdade / idade da menarca, provavelmente justificada pela melhoria progressiva das condições ambientais de vida das populações, em particular pela melhoria do estado de saúde global e do estado nutricional, muito embora a presença crescente de contaminantes ambientais com ação estrogénica não seja, de todo, uma hipótese a desvalorizar.

- Fisiologia da puberdade:

A puberdade é um período bem definido de uma sequência de modificações físicas e fisiológicas, que conduzem o ser humano à maturação física e sexual completa, e à capacidade reprodutiva. Trata-se do resultado de uma complexa interação do eixo córtex cerebral, hipotálamo, hipófise e gónadas, cuja dinâmica é já bem conhecida e que se passa a descrever.

A criança pré-pubere apresenta uma elevada sensibilidade aos esteroides gonadais, que em níveis muito baixos freiam a *Gonadotropin-Releasing Hormone* (GnRH) hipotalâmica. Esta frenagem associada a mecanismos inibitórios de origem central justifica os baixos níveis séricos das hormonas gonadotrofinas hipofisárias, *Follicle-Stimulating Hormone* (FSH) e *Luteinizing Hormone* (LH), característicos desta fase pré-pubertária.

O funcionamento do **eixo hipotálamo-hipófise-gonadal** (h-h-g) é o sustentáculo do ambiente hormonal indispensável ao processo fisiológico que é a puberdade. A perda de sensibilidade dos neurónios hipotalâmicos produtores de GnRH à inibição exercida pelos esteroides gonadais (estrogénio e testosterona) e a perda da inibição central (talvez veiculada pela ação da leptina), permite o início da secreção pulsátil de GnRH e o consequente estímulo dirigido à hipófise anterior para a secreção de gonadotrofinas. Por sua vez, a FSH e a LH vão exercer uma estimulação gonadal, a qual elevará, significativamente, os níveis séricos das hormonas sexuais (estradiol, progesterona e testosterona), responsáveis pelo desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários.

Por sua vez o **eixo hipotálamo-hipófise-adrenal** é um processo hormonal cujo início de atividade não é dependente do eixo h-h-g. Na verdade, a atividade das glândulas suprarrenais tem início cerca de dois anos antes do aumento da produção dos esteróides gonadais, ou seja pelos seis a oito anos de idade biológica (óssea). A esta maturação das glândulas suprarrenais dá-se o nome de **adrenarca**, que mais não é do que a tradução física do aumento da secreção de androgénios suprarrenais: dehidroepiandrosterona (DHEA), sulfato de

dehidroepiandrosterona (DHEAS) e androstenediona.

Em ambos os sexos, a **adrenarca** manifesta-se por acelerações ligeiras do crescimento estatural pré-pubere e da maturação óssea, pelo aparecimento de pelo axilar e púbico, pelo odor típico do suor e pelo aparecimento das primeiras lesões de acne (traduzindo a estimulação das glândulas sebáceas). No sexo masculino poderá ser mais difícil distinguir a estimulação de origem suprarrenal daquela que tem origem testicular, uma vez que a testosterona tem ação sinérgica com os androgénios suprarrenais podendo, por isso, a adrenarca não ser tão evidente no rapaz.

Já o **eixo hipotálamo-hipófise-somatomédico** é ativado durante a puberdade, sendo essencial para o “estirão de crescimento estatural pubertário”, ou seja para o aumento significativo da velocidade de crescimento estatural típica da puberdade, além de ter um papel também importante no desenvolvimento gonadal. A sua ativação é traduzida pelo aumento da produção das seguintes moléculas: *Growth Hormone-Releasing Hormone* (GHRH), *Growth Hormone* (GH), *Insulin-like growth factor 1* (IGF-1) e *Insulin-like growth factor-binding protein 3* (IGFBP-3). Esta ativação é mais precoce no sexo feminino, havendo relação entre os níveis plasmáticos de IGF-1 e dos esteroides gonadais e a velocidade de crescimento.

A **Leptina** é uma substância libertada pelos adipócitos, com ação a nível do hipotálamo, através da qual se pensa poder ser exercido controlo sobre a saciedade e o gasto energético. Os níveis plasmáticos de leptina correlacionam-se de um modo positivo com o índice de massa corporal, podendo transmitir ao sistema nervoso central (SNC), e a outros órgãos, informação atualizada

Principais modificações hormonais ocorridas durante a puberdade		
<p>Aumento pulsátil de GnRH Aumento da FSH e aumento pulsátil noturno da LH Aumento das hormonas sexuais (esteroides gonadais) Aumento dos esteroides suprarrenais Aumento da GHRH, GH, IGF-1 e IGFBP-3</p>		
Ação das principais hormonas envolvidas na puberdade		
	Sexo feminino	Sexo masculino
FSH	-Desenvolvimento dos folículos primários. -Ativação enzimática das células granulosas ovárias e consequente aumento da produção de estrogénios.	-Desenvolvimento tubular e aumento do volume testicular. -Estimulação das células de Sertoli e indução da espermatogénese.
LH	-Estimulação das células da teca ovária, com produção de androgénios. -Estimulação do corpo amarelo e consequente aumento da produção de progesterona. -Indução da ovulação.	-Estimulação das células de Leydig e consequente aumento da produção de testosterona.
Estradiol	-Desenvolvimento mamário, vulvar, vaginal e uterino. -Proliferação do endométrio. -Aumento da massa gorda. -Estímulo do crescimento (em concentrações baixas). -Aumento da velocidade de fusão epifisária (em concentrações altas).	-Estimulação das glândulas sebáceas. -Aumento da massa e volume muscular. -Aumento da libido. -Aumento da velocidade de fusão epifisária -Pode ser responsável pelo desenvolvimento mamário (habitualmente transitório: ginecomastia pubertária).
Progesterona	-Conversão do endométrio proliferativo em endométrio secretor. -Estimulação dos lóbulos alveolares na mama.	
Testosterona	-Aceleração do crescimento linear. -Estimulação da pilosidade púbica e axilar.	-Aceleração do crescimento linear. -Aumento da velocidade de fusão epifisária. -Desenvolvimento do pénis, escroto, próstata e vesículas seminais. -Estimulação da pilosidade púbica, axilar e facial. -Desenvolvimento da laringe e alteração das características da voz. -Estimulação das glândulas sebáceas. -Aumento da massa muscular. -Aumento da libido. -Aumento do hematócrito (aumento do número de glóbulos vermelhos)
Androgénios suprarrenais	-Estimulação do crescimento linear. -Estimulação da pilosidade púbica.	-Estimulação do crescimento linear. -Estimulação da pilosidade púbica.

GHRH - *Growth Hormone-Releasing Hormone*; GH - *Growth Hormone*; IGF-1 - *Insulin-like growth factor 1*; IGFBP-3 - *Insulin-like growth factor-binding protein 3*; GnRH - *Gonadotropin-Releasing Hormone*; FSH - *Follicle-Stimulating Hormone*; LH - *Luteinizing Hormone*

Quadro 1. Modificações hormonais pubertárias e suas principais ações (adaptado Medicina de la Adolescencia Atención Integral. 2ª edición. Ergon, 2012)

sobre a energia existente e a armazenada no corpo. Tem vindo a ser associada à hipótese de servir como sinal metabólico para o início da puberdade. As principais modificações hormonais pubertárias, e as suas ações essenciais, encontram-se resumidas na Quadro 1.

- Crescimento e maturação biológica durante a puberdade:

O início e a velocidade de progressão das alterações físicas características da puberdade têm grande variabilidade inter-individual, com uma tendência consistente para o início progressivamente mais precoce (cerca de três a quatro meses por cada decénio).

Em média, a rapariga inicia a puberdade pelos 11,2 anos (9 a 13,4) e o rapaz pelos 11,6 anos (9,5 a 13,5), sendo de esperar que decorra por um período de cerca de 50 a 60 meses.

Em ambos os sexos existe uma progressão sequencial das alterações físicas características da puberdade, nomeadamente no que diz respeito ao crescimento somático, modificação da composição corporal e maturação sexual.

O crescimento constatado durante este período da vida depende essencialmente da GH e dos fatores de crescimento a ela associados (IGF-1 e IGFBP-3), embora outras hormonas estejam também implicadas, como é o caso das hormonas sexuais.

Trata-se do segundo pico de maior velocidade de crescimento estatural do indivíduo, com uma duração média de 24 a 36 meses (superior no sexo masculino), podendo durante este período atingir-se cerca de 20 a 25% da estatura final (20 a 23 cm para a rapariga e 24 a 27 cm para o rapaz) e cerca de 40% da densidade mineral óssea do adulto. No sexo feminino ocorre, em média, pelos

11,5 anos e no sexo masculino pelos 13,5 anos, não só numa idade cronológica diferente, mas também numa fase de maturação sexual diferente (estádio de Tanner II a III na rapariga e III a IV no rapaz - estádios de Tanner descritos no quadro 2).

O rápido crescimento constatado durante a puberdade é, caracteristicamente, desarmonioso e desproporcionado, o que contribui para que o adolescente possa apresentar dificuldades na aceitação destas modificações corporais. Cresce em primeiro lugar o segmento inferior do corpo, iniciando-se pelas extremidades dos membros e com evolução no sentido proximal.

O encerramento das epífises ocorre mais precocemente no sexo feminino, entre os 16 e os 17 anos, enquanto no sexo masculino ocorre pelos 21, permitindo desta forma ao rapaz adquirir um ganho estatural superior. Outra diferença significativa entre os sexos, a nível somático, é o facto de a rapariga atingir maior diâmetro pélvico que o rapaz, podendo constatar-se a relação inversa no que diz respeito ao diâmetro biacromial.

A avaliação do crescimento durante a puberdade está dependente da avaliação do peso e da estatura, avaliando o peso para a idade, a estatura para a idade e o peso para a estatura (índice de massa corporal), comparando-os com as curvas de crescimento existentes para o efeito.

Podem ser comparadas as medições individuais com medições já existentes dos pais e irmãos, podendo ser determinada a estatura alvo familiar (em centímetros), obtida pela soma das estaturas de ambos os pais, em cm, à qual se adiciona 13 no sexo masculino e se subtrai 13 no feminino, dividindo o total por dois.

Deve ser avaliada a velocidade de crescimento (em centímetros/ano), obtida através da diferença,

em cm, entre duas medições (em tempos diferentes), dividida pelo intervalo, em meses, entre essas duas medições, multiplicando o total por 12.

Pode ser necessária a avaliação da idade óssea (maturação do osso), possível através da análise da radiografia da mão e punho do membro não dominante, comparada com imagens padrão existentes em atlas para o efeito (*i.e.* Greulich e Pyle; Tanner e Whitehouse).

Durante a puberdade, são também esperadas modificações da composição corporal do indivíduo, ocorrendo um pico de ganho ponderal que poderá atingir até os 50% do peso do adulto. Existindo, também neste aspeto, diferenças entre os sexos, com os rapazes a aumentarem, em média, cerca de 7 a 8 Kg a mais que as raparigas. Por outro lado, durante a puberdade a percentagem de gordura corporal aumenta na rapariga e diminui no rapaz, sabendo-se que esse acréscimo se reveste de particular importância para a normal homeostasia hormonal feminina, influenciando de forma muito direta a idade da menarca, para a qual parece ser necessária a existência de cerca de 17% de gordura corporal.

É também esperado um maior desenvolvimento do sistema cardiovascular e respiratório no rapaz, com maior capacidade vital e valores de tensão arterial mais elevados do que na rapariga. O hematócrito e a hemoglobina são outros bons exemplos das diferenças entre sexos, ambos com valores superiores no rapaz, sendo que estes sofrem modificações consideráveis também em função do grau de maturação biológica ou pubertária.

No que diz respeito à maturação do SNC, o pico médio de maturação do lobo frontal é mais precoce na rapariga em que ocorrendo por volta

dos 11 anos, diferindo do rapaz em cerca um ano, o que conduz também a diferenças a nível do desempenho psicossocial.

Mas é a maturação sexual que na verdade evidencia melhor as modificações biológicas ou físicas características da puberdade. No sexo feminino, a modificação corporal que traduz o início da maturação sexual é o aumento do volume da glândula mamária, vulgarmente denominada de botão mamário, resultado das modificações hormonais já descritas. A evolução progressiva da maturação biológica feminina, caracterizada pelo progressivo desenvolvimento do tecido mamário, do pelo púbico e axilar, dos órgãos genitais e pelo início das menstruações (menarca), tem uma duração média de quatro anos (1,5 a 8 anos). Esta evolução pode, em parte, ser também guiada através dos diversos estádios pubertários de Tanner, os quais se encontram descritos no quadro 2. A menarca ocorre no estágio IV em cerca de 56% das raparigas e no estágio III em 20%. A idade da sua ocorrência dependerá de fatores genéticos, raciais, ambientais, sócio-económicos e da composição corporal, surgindo cerca de dois anos após o pico de velocidade de crescimento que caracteriza o estágio pubertário.

No sexo masculino, as modificações do volume testicular marcam o início da puberdade, sendo típico desta fase um volume testicular superior ou igual a 4 ml. É de esperar, durante a puberdade masculina, o progressivo desenvolvimento dos testículos, do pénis, do pelo axilar, facial, corporal e da pilosidade púbica, bem marcados nos estádios de Tanner (quadro 2). Uma forma correta e prática para a avaliação do volume testicular, será o método comparativo através do uso de um orquímetro (figura 1).

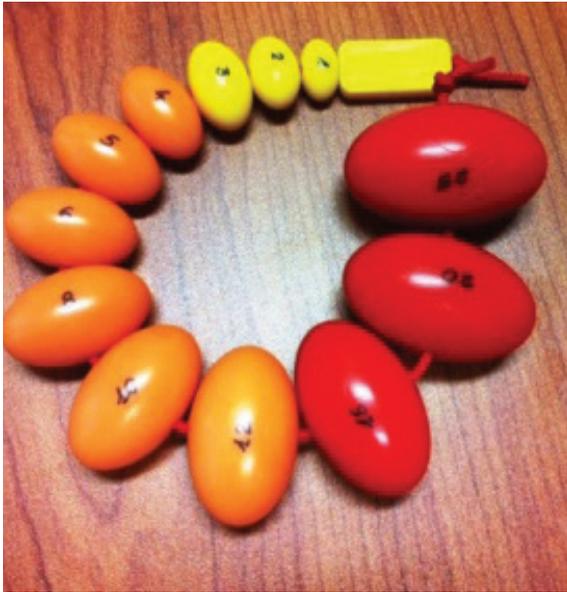


Figura 1. Orquidômetro de Prader.

A ocorrência da espermarca, ou a consciencialização da emissão de esperma, ocorre precocemente na evolução pubertária masculina,

habitualmente no estágio III de Tanner (correspondendo a um volume testicular aproximado de 11,5 ml), e marca o início da sua capacidade reprodutiva.

No rapaz, ocorre também algum desenvolvimento das glândulas mamárias, muitas vezes não objetivável, mas notado como botão mamário (ginecomastia) em muitos. Trata-se de uma situação transitória, que ocorre pelos 13 a 14 anos, que pode ser uni ou bilateral, e que habitualmente regride por completo em poucos anos. No entanto, esta é uma situação que pode cursar com grande desconforto e angústia, pelo que o adolescente necessita ser bem esclarecido acerca do seu significado e da evolução natural esperada.

A maturação sexual deverá ser avaliada com uma periodicidade anual, confirmando a sua normal progressão, para melhor compreensão de todo o desenvolvimento biopsicossocial do

	Sexo feminino M – mama	Sexo masculino G - genitais	Ambos os sexos P – pilosidade púbica
I Pré-púbere	M1 – ausência de tecido mamário palpável.	G1 – volume (vol) testicular < 4ml, pênis infantil.	P1 – ausência de pilosidade púbica (pp).
II	M2 – botão mamário.	G2 – vol testicular 4 a 5ml, pênis infantil.	P2 – pp escassa, fina, pigmentada.
III	M3 – crescimento mamário (tecido glandular e adiposo).	G3 – vol testicular 6 a 12ml, maior vol do escroto e pênis.	P3 – pp distribuída à superfície púbica, forte e enrolada.
IV	M4 – maior crescimento mamário, mamilo e aréola elevados.	G4 – vol testicular 12 a 20ml, escroto pigmentado, pênis mais grosso.	P4 – pp semelhante à do adulto, mas sem extensão à coxa.
V	M5 – mama de adulta, aréola no mesmo plano, mamilo pigmentado.	G5 – vol testicular >20ml, escroto e pênis de adulto.	P5 – pp de adulto, com extensão à face interna da coxa.

Quadro 2. Estádios pubertários de Tanner (Tanner, 1962).

adolescente. Esta avaliação é também importante para a mais correta interpretação de alguns resultados laboratoriais, e não só, para os quais os valores médios, ou de referência, precisam ser interpretados em função do desenvolvimento biológico, habitualmente tendo em conta os estádios pubertários de Tanner, como são os casos, já conhecidos, do hematócrito ou da fosfatase alcalina, ou até mesmo das necessidades energéticas basais.

14.2.2 Desenvolvimento psicossocial

Apesar da grande variabilidade interindividual no que diz respeito ao desenvolvimento físico/pubertário do adolescente, este ocorre segundo um padrão, mais ou menos bem definido, que permite a sua avaliação e monitorização objetivas. Já o desenvolvimento psicossocial (Dps), processa-se de um modo ainda mais amplo não sendo possível determinar-lhe um modelo que possa ser aplicável a todos os adolescentes. De facto, a transição para a idade adulta, nas suas vertentes biológica, social, emocional e intelectual, não ocorre de forma contínua, uniforme ou síncrona, o que torna o Dps de difícil monitorização.

Embora a adolescência seja descrita, tantas vezes, como um período de extrema instabilidade, quase uma “psicose normal”, na verdade a maioria (cerca de 80%) dos adolescentes não evidencia problemas relevantes do comportamento, logo, os grandes conflitos neste período, nem são habituais, nem “normais”.

Por outro lado, nestes últimos anos, a neurociência tem revolucionado a compreensão do Dps do adolescente, com base em novos conhecimentos acerca da fisiologia da maturação cerebral. Como exemplos, reporta-se o conhecimento do

processo de maturação tardia da região ventromedial do córtex pré-frontal, reconhecida como essencial na capacidade do indivíduo em avaliar e ponderar o risco e o benefício dos seus atos; bem como a evidência do facto de que o cérebro do adolescente, perante situações de elevada tensão emocional, ativa a região límbica (responsável pelo comportamento emotivo) em vez das áreas corticais executivas que ainda não se encontram mielinizadas. Ou seja, é reconhecida a base orgânica que justifica a impulsividade e a falta de noção das consequências, que facilita os conflitos e os comportamentos de risco que alguns adolescentes manifestam.

Mas para melhor julgar o Dps dos adolescentes, torna-se útil dividir este período em **três fases** de acordo com modelos comportamentais esperados relativamente a: conquista de **independência** face aos pais; comportamento face aos **pares** e códigos de conduta de **grupo**; importância e aceitação da própria **imagem corporal**; e estabelecimento da **identidade** sexual, vocacional, intelectual e moral. A **adolescência precoce**, dos 10 aos 13 anos; **adolescência média**, dos 14 aos 17; e **adolescência tardia** dos 18 aos 21 anos.

A **adolescência precoce** desenvolve-se a par das transformações físicas típicas da puberdade, sabendo-se que estas ocorrem mais cedo nas raparigas e, por conseguinte, também as alterações emocionais e psicossociais características desta fase serão mais precoces no sexo feminino.

A **adolescência média** é caracterizada pela emergência de grande variedade e intensidade de sentimentos, em que é dada uma importância muito significativa aos valores do grupo de pares, o que modela de forma objetiva os

comportamentos dos adolescentes durante esta etapa.

A **adolescência tardia** é a etapa final do Dps, caracterizada pela conquista de autonomia psicossocial e pelo reconhecimento de uma identidade própria do adolescente e adulto jovem. Considera-se que se as duas fases anteriores decorreram de forma “saudável”, e mantendo-se o suporte adequado da família e dos pares, este será um período tranquilo de transição final para as competências psicossociais características do adulto.

O quadro 3 resume as características psicossociais mais relevantes da adolescência de acordo com as suas três fases.

Ainda relativamente às características do Dps do adolescente poderemos contudo listar alguns “sinais de alarme”, quadro 4, que evocam a hipótese de desvio patológico a este processo de desenvolvimento, e os quais devem levar à procura de uma avaliação especializada.

14.2.3 Patologia no adolescente

É de salientar que eventuais desvios patológicos do Dps estão na origem das principais causas de morbilidade e mortalidade neste grupo etário.

Segundo dados da OMS, cerca de 10 a 20% dos adolescentes europeus poderão padecer de algum tipo de transtorno do foro mental, onde as síndromes depressivas adquirem grande relevo. Por outro lado, comportamentos desajustados e ou patológicos de violência, consumo de substâncias psicoativas ou de índole suicidária são muito preocupantes, podendo levar a um Dps desajustado do adolescente e ao sério compromisso da sua saúde futura.

Já no que diz respeito a patologias orgânicas, “clássicas”, com expressividade na adolescência, e que motivam morbilidade significativa, poderemos enumerar a patologia respiratória (*i.e.* asma, rinite alérgica e outros) e o excesso ponderal ou obesidade, com ou sem síndrome metabólica associada, como sendo as patologias atualmente mais frequentes (dados da Consulta de Medicina do Adolescente do Hospital Pediátrico de Coimbra, 2012).

Patologias emergentes, e muito ligadas à adolescência, têm vindo a ganhar relevo na última década, sendo exemplos: a dependência da *internet*, do telemóvel ou dos videojogos; os riscos comportamentais inerentes ao uso abusivo de *chats* e das redes sociais; *wiite* ou o polegar de *Blackberry*, pelo uso excessivo desses equipamentos; a vigorexia ou ortorexia, que constituem a preocupação excessiva com a prática de exercício ou com a alimentação saudável, respetivamente, com o intuito de manter o corpo “saudável”; os “consumos” de peças de vestuário ou de componentes eletrónicos ou de informática, de entre outras.

Já no que diz respeito às principais causas de morte na adolescência em Portugal, sobreponíveis a todo o continente europeu, são os acidentes que ocupam o primeiro lugar (15.9/100.000 habitantes, entre os 15 e os 19 anos, dados do Instituto Nacional de Estatística, 2008), seguidos do suicídio (219 suicídios entre 2001 e 2005, no grupo etário dos 14 aos 24 anos, dados do Núcleo de Estudos do Suicídio). Como é do conhecimento geral, estas são causas de morte potencialmente evitáveis, pelo que os aspetos relacionados com o desenvolvimento biopsicossocial dos adolescentes se revestem de especial importância no sentido

Independência	
Adolescência precoce	Menor interesse pelas atividades com os pais e maior relutância em aceitar os seus conselhos ou críticas; sem grupo de suporte alternativo (vazio emocional). Consequente maior possibilidade de humor e comportamento instável.
Adolescência média	Ainda menor interesse pelas atividades no agregado familiar ou dos pais; mais tempo dedicado ao grupo de pares. Consequente maior frequência dos conflitos com os pais.
Adolescência tardia	Melhor integração na família e sociedade; maior importância dos valores da família e dos pais; melhor aceitação dos conselhos e orientações dos pais; autonomia nas decisões e melhor capacidade de compromissos.
Pares e Grupo	
Adolescência precoce	Amizades fortes e solitárias com pares do mesmo gênero, o que pode gerar dúvidas quanto à orientação sexual e possibilidade de relacionamentos homossexuais; grande coesão aos pares e às suas condutas, podendo levar à experimentação e aos consumos.
Adolescência média	Maior envolvimento na subcultura do grupo, com clara adoção de códigos de conduta do grupo (ie:valores, vestuário, piercings, tatuagens e outros), participação em atividades de grupo (ie:culturais, desportivas, sociais, anti-sociais, delinquentes e outras); relações amorosas (ie:namoros, experimentação sexual predominantemente heterossexual).
Adolescência tardia	Menor interesse pelos valores do grupo; mais confortável com os seus próprios valores; maior investimento na relação com uma pessoa, permitindo uma capacidade de partilha e de intimidade; seleção dos relacionamentos em função de interesses comuns.
Imagem corporal	
Adolescência precoce	Preocupações e incertezas relativamente ao corpo e suas modificações, levando à comparação com os outros; interesse na anatomia e fisiologia sexual/genital, pelo que as dúvidas sobre maturação e função sexual são comuns.
Adolescência média	Melhor aceitação do seu corpo, mas preocupação em ser ou tornar-se atraente para os outros; pressão social e mediática face a silhuetas “ideais” e consequente risco do desenvolvimento de perturbações do comportamento alimentar.
Adolescência tardia	Menor preocupação com o próprio corpo e imagem corporal, exceto se existirem anomalias físicas relevantes.
Identidade	
Adolescência precoce	Ganho de competências cognitivas e pensamento abstrato; adolescente sonhador com vocações idealísticas e pouco concretizáveis; desafio à autoridade; necessidade de privacidade; emergência de sentimentos de índole sexual, com expressão na masturbação; impulsividade e procura de gratificação imediata, o que leva aos comportamentos de risco e acidentes.
Adolescência média	Mais ciente dos seus próprios sentimentos, assim como dos outros; melhor capacidade criativa e intelectual; constatação de aspirações vocacionais prévias irrealistas e consequente risco de baixa autoestima e depressão; sentimentos de onipotência / imortalidade, com consequente menor noção do perigo e maior risco de acidentes.
Adolescência tardia	Consciência racional e realística; estabelecimento de metas vocacionais realistas e objetivas; início da autonomia económica; afirmação da identidade e dos seus valores morais, religiosos e sexuais; capacidade de compromissos.

Quadro 3. Características psicossociais por itens nas diferentes fases da adolescência.

- Isolamento com agressividade.
- Isolamento social e do grupo ou pares.
- Dificuldades de relacionamento com pais e professores.
- Suspeitas consistentes da prática de comportamentos considerados de risco (ie: consumos, sexuais e outros).
- Quebra injustificada do rendimento escolar.
- Fugas de casa ou faltas injustificadas à escola.
- Alterações inexplicadas do ritmo ou do padrão de sono.
- Perda ou ganho ponderal repentinos e ou inexplicados.
- Conversas ou interesse injustificado, sobre a morte ou suicídio.

Quadro 4. Sinais de alarme de desvios patológicos do Dps.

da sua prevenção, assim como são também essenciais as oportunidades de atendimento eficaz ao adolescente, quando este recorre ou é levado a qualquer serviço de saúde, independentemente da circunstância.

14.2.4 Particularidades do atendimento ao adolescente

Face às óbvias diferenças entre um adolescente e uma criança de idade mais precoce, ou mesmo um adulto, quer em termos físicos, como psicossociais, há muito que é compreendido e defendido que o atendimento aos adolescentes deve obedecer a um conjunto de especificidades que o tornem mais eficaz para responder às necessidades assistenciais desde grupo populacional.

Assim, os serviços de saúde devem orientar-se para atender às necessidades de saúde dos adolescentes de forma integrada, acessível, desburocratizada e eficiente, de preferência proporcionando uma ambiente físico adequado, onde

possa ser garantida a sua **privacidade** e onde seja promovida a **confidencialidade** e a sua autonomia, de modo a que o adolescente se sinta respeitado e responsável pela sua saúde de uma forma holística – atitude salutogénica.

A OMS recomenda que o atendimento ao adolescente se faça através de uma abordagem global, somática e psicossocial, realizada em espaço próprio e que respeite a sua privacidade e autonomia, com profissionais interessados, disponíveis e com formação adequada (*Adolescent Friendly Health Services – An agenda for change*, OMS, 2002). Tal abordagem permite evitar a duplicação de consultas, proporcionando maior adesão terapêutica e diminuindo o absentismo escolar.

A consulta do adolescente deverá seguir os passos habituais de uma consulta médica clássica, onde a necessidade de criar empatia com o adolescente e a possibilidade de estabelecer momentos de privacidade e confidencialidade com este, poderão ser a chave para o sucesso da intervenção. A anamnese deverá ser primeiro dirigida ao motivo de vinda à consulta, para que depois se possam abordar os temas mais sensíveis da vida do adolescente (não necessariamente na mesma consulta), ou seja, uma consulta com **abordagem biopsicossocial**.

Quanto ao **exame físico**, que deve ser previamente explicado, poderá ser protelado, mas é essencial que se faça também focado na avaliação do crescimento e do desenvolvimento pubertário, sendo uma valiosa oportunidade para o esclarecimento de dúvidas e servindo de pretexto para iniciar a conversa acerca de assuntos da esfera íntima. De modo algum pode ser descurado, até porque poderá revelar os verdadeiros motivos de ida à consulta. A sua realização deve ser reservada,

H	Casa (Home)	Onde e com quem vive; Árvore genealógica; Dinâmica familiar (<i>ie</i> : relacionamentos, regras, castigos e outros); Adulto de referência; Antecedentes familiares relevantes.
E	Educação (Education)	Escola (ou trabalho): ano, local, aproveitamento; Relacionamento com colegas e professores; Planos futuros.
E	Hábitos alimentares (Eating habits)	Padrão alimentar (<i>ie</i> : diário alimentar das últimas 24 horas); Imagem corporal e sua aceitação.
A	Atividades lúdicas (Activities)	<i>Hobbies</i> , desporto, grupo de pares; Amizades; Modos de diversão, saídas noturnas, segurança.
D	Consumos (Drugs)	Tipo de drogas (<i>ie</i> : tabaco, álcool, canabinóides ou outros); Circunstâncias do consumo (quantidade e frequência); Dependência?; Comportamentos de risco associados aos consumos.
S	Ideação suicida (Suicide)	Particular atenção ao sono, apetite, sentimentos de culpa, irritabilidade ou isolamento social; Ideação <i>versus</i> plano suicida; Antecedentes de tentativa de suicídio ou de síndrome depressiva.
S	Hábitos de sono (Sleep)	Padrão de sono; Interferências no sono (<i>ie</i> : TV, PC, videojogos, jogos <i>online</i> de apostas ou outros).
S	Sexualidade (Sexuality)	Afeto e atividade sexual (AS); Conhecimentos sobre Contraceção e Infecções Sexualmente Transmissíveis (ISTs); Idade de início da AS, que companheiro(s), qual a proteção?; Antecedentes de ISTs, gravidez ou AS sob o efeito de drogas; Antecedentes pessoais ou familiares de abuso sexual.
S	Qualidades (Strengths)	Qualidades do adolescente (identificadas do ponto de vista da família, dos amigos, do próprio ou do médico).

Quadro 5. Resumo da avaliação biopsicossocial tipo *HEADSS*.

protegendo a intimidade do adolescente, em gabinete com cortina ou biombo, estando o adolescente acompanhado, ou não, em função da sua própria vontade. Deve também ser adaptado à idade, ao género e às circunstâncias particulares de cada um.

A avaliação biopsicossocial, não necessariamente realizada logo na primeira consulta ou em todas as consultas, tem como principais objetivos detetar eventuais problemas não verbalizados espontaneamente e identificar fatores protetores e de risco de cada indivíduo. Existem

diversas formas de alcançar tais objetivos, sendo a abordagem do tipo *HEADSS* uma das mais conhecidas e aplicadas entre nós, podendo-se acrescentar itens a abordar em função da prática e experiência do médico.

O *HEADSS* é um acrónimo em que cada uma das suas letras traduz um tema de conversa a explorar durante a consulta do adolescente, sendo a ordem de abordagem definida pelo médico, habitualmente começando-se pelos temas mais “fáceis” ou para os quais se sente mais “preparado”. No quadro 5 estão descritos os temas

propostos para este tipo de abordagem, assim como algumas das informações e assuntos a abordar com o adolescente.

Os objetivos do atendimento ao adolescente, com as características aqui abordadas, são o identificar dos problemas reais de cada adolescente (físicos, psicológicos ou sociais), determinar o seu grau de desenvolvimento biopsicossocial, estabelecer uma relação terapêutica que seja adequada à sua maturação biopsicossocial, fomentar o diálogo entre o adolescente e os pais ou escola, e incentivar o adolescente a fazer escolhas responsáveis de estilos de vida saudáveis. Desta forma conseguiremos tratar os problemas do presente e prevenir os do futuro (cuidados antecipatórios).

Leitura complementar

Adolescent Friendly Health Services – An agenda for change, OMS, 2002.

Requisitos para o atendimento ao adolescente. Consenso da Secção de Medicina do Adolescente da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Disponível em: http://www.spp.pt/UserFiles/file/Protocolos_SPP/Atendimento_Adolescente.pdf

Neinstein e col.. Adolescent Health Care – A practical guide. 5th edition. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins; 2008.

Machado MC, Alves MI, Couceiro ML. Saúde Infantil e Juvenil em Portugal: indicadores do Plano Nacional de Saúde. *Acta Pediatr Port* 2011;42(5):195-204

Barca GC, Romero AMR, Vicario MIH. Medicina de la Adolescencia – Atención Integral. 2^a edición. Ergon, 2012.

**Capítulo 15.
O Programa Nacional de Vacinação
e outras vacinas**

15

Fernanda Rodrigues

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_15

15.1 CONTEXTO

Embora existam registos históricos que revelam tentativas anteriores de proceder a vacinação, é ao médico inglês Edward Jenner (1749-1823) que se atribui o mérito das bases científicas da mesma. Jenner investigou a crença popular de que os camponeses que lidavam com gado bovino com varíola e que tinham lesões semelhantes às bovinas, não contraíam varíola humana. Com base nesta observação, inoculou material de uma lesão de varíola bovina da mão de uma mulher no braço de um menino - James Phipps - que posteriormente foi exposto a varíola humana e não contraiu a doença. Além disso, Edward Jenner previu que, aplicando a experiência com James Phipps a toda a população, um dia seria possível erradicar esta doença. Tal viria a acontecer cerca de dois séculos depois, pela vacinação de grande número de indivíduos, associada a estratégias de vacinação dos contactos de casos.

Muitos avanços científicos se seguiram, existindo atualmente mais de 20 vacinas disponíveis. Foi erradicada uma doença, outras eliminadas e muitas controladas, sendo extraordinário o benefício da vacinação. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), em conjunto com a água potável, são as duas medidas com maior impacto em termos de saúde pública.

15.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

15.2.1 O Programa Nacional de Vacinação Português

O Programa Nacional de Vacinação (PNV) português iniciou-se em 1965. Estudos epidemiológicos

e serológicos então efetuados permitiram avaliar o impacto de doenças contra as quais havia vacinas disponíveis e foi criada uma comissão de técnicos que propunha vacinas, aspetos organizativos e funcionais. A rede de postos de vacinação foi baseada nos serviços existentes e foi criado o Boletim Individual de Vacinação.

Desde o seu início, é um programa universal (aplicável a todas as pessoas residentes em Portugal), não obrigatório, gratuito, gerido a nível nacional mas descentralizado, aplicado sobretudo na rede de serviços públicos, com um calendário recomendado e dinâmico, que pretende atingir elevadas coberturas vacinais, nas idades indicadas e sem assimetrias geográficas.

A primeira vacina do PNV foi a da poliomielite e outras foram sendo progressivamente incluídas (Quadro 1), contemplando atualmente 13.

A evolução do PNV envolveu a introdução de novas vacinas, determinada pela sua disponibilidade, por fatores epidemiológicos e de custo-benefício. A atualização dos esquemas implementados foi ocorrendo de acordo com a evolução epidemiológica e do conhecimento científico. O programa em vigor a partir de 2017 está apresentado no Quadro 2.

A introdução de algumas vacinas fez-se simultaneamente com campanhas. São exemplos a campanha contra a poliomielite, contra o sarampo e contra o meningococo C, de modo a imunizar rapidamente o maior número possível de pessoas e obter o controlo rápido da doença através da imunidade de grupo. A campanha mais recente foi contra o papiloma vírus humano (HPV) e pretendeu complementar a vacinação de rotina, protegendo um maior número de jovens.

	1965	1974	1984	1987	1993	2000	2006	2008	2015
Varíola									
Difteria									
Tétano									
Tosse convulsa									
Tuberculose									
Poliomielite									
Sarampo									
Rubéola									
Parotidite epidémica									
Hepatite B									
Hib									
MenC									
HPV									
Pn13									

Hib – vacina contra *Haemophilus influenzae* tipo b; MenC - vacina conjugada contra *Neisseria meningitidis* grupo C; HPV – vacina contra Papiloma vírus humano; Pn13 – vacina conjugada pneumocócica 13 valente.

Quadro 1. Introdução de novas vacinas no Programa Nacional de Vacinação Português.

	Nascimento	2M	4M	6M	12M	18M	5A	10A	25, 45, 65, > 65A (10/10A)
TB	Grupos de risco								
VHB	VHB1	VHB2		VHB3					
Hib		Hib1	Hib2	Hib3		Hib4			
TDPa		DTPa1	DTPa2	DTPa3		DTPa4	DTPa5		
VIP		VIP1	VIP2	VIP3		VIP4	VIP5		
Pn13			Pn13 1	Pn13 2	Pn13 3				
MenC					MenC1				
VASPR					VASPR1		VASPR2		
HPV								HPV1,2	
Td								Td1	Td2,3,4,5,...

TB – tuberculose; VHB – vacina contra vírus da hepatite B; Hib – vacina contra *Haemophilus influenzae* tipo b; TDPa – vacina contra difteria, tétano e tosse convulsa (acelular); para grávidas, uma dose em cada gravidez, administradas entre 20 a 36 semanas de gestação; VIP – vacina injetável contra a poliomielite; Pn13 – vacina conjugada pneumocócica 13 valente; MenC - vacina conjugada contra *Neisseria meningitidis* grupo C; VASPR – vacina contra sarampo, papeira e rubéola; HPV – vacina contra Papiloma vírus humano; Td – vacina contra tétano e difteria

Quadro 2. Programa Nacional de Vacinação Português proposto para 2017.

Também já ocorreram campanhas complementares de vacinação, como por exemplo contra o sarampo, de modo a eliminar bolsas de suscetíveis entretanto acumuladas que poderiam levar à ocorrência de surtos.

Algumas vacinas já eram administradas à população portuguesa antes da implementação do PNV, mas com taxas de cobertura muito inferiores. Após o seu início, obtiveram-se coberturas vacinais muito elevadas, das melhores do mundo. E assim foi possível erradicar a varíola, eliminar o sarampo e a poliomielite e conseguir uma redução drástica da morbidade e mortalidade de várias outras doenças.

A aplicação informática SINUS módulo de vacinação permite toda a gestão do PNV, incluindo emissão de convocatórias e avaliação das coberturas vacinais.

A avaliação das metas do PNV faz-se através de:

- análise da cobertura vacinal;
- avaliação do estado imunitário da população com estudos serológicos para as doenças-alvo da vacinação;
- avaliação da efetividade das vacinas nas doenças-alvo da vacinação, pela da vigilância epidemiológica clínica e laboratorial e pelas Doenças de Declaração Obrigatória (DDO).

O PNV é submetido a uma avaliação anual interna regional e nacional, a uma avaliação externa internacional europeia - *European Centre for Disease Prevention and Control* (ECDC) e global (OMS).

O extraordinário sucesso do PNV português, que em 2015 completou 50 anos, é reconhecido a nível internacional.

15.2.2 Princípios básicos da vacinação

Com a vacinação pretende-se que a administração de um ou mais antigénios desencadeie a produção de anticorpos tal como aconteceria com a doença, com o mínimo possível de efeitos secundários, e que protegerão o indivíduo num contacto posterior com o agente infeccioso. Pretende-se que estes anticorpos sejam funcionantes, atinjam níveis considerados protetores e que persistam pelo maior período de tempo possível. Ao longo dos anos foi-se percebendo que algumas vacinas atuavam também através de um outro mecanismo muito importante, designado por imunidade de grupo ou proteção indireta. Ao interferir na colonização prevenindo-a ou reduzindo a sua densidade no indivíduo vacinado, previnem ou reduzem a transmissão para os não vacinados que ficam assim menos expostos e não adquirem o microrganismo. Os não vacinados são protegidos indiretamente, beneficiando do contato com os vacinados. Para existir imunidade de grupo são necessárias coberturas vacinais muito elevadas. No caso do tétano, o microrganismo vive no solo e não coloniza o indivíduo pelo que a vacinação confere apenas proteção individual, não havendo imunidade de grupo. Só uma cobertura vacinal de 100% evitaria o aparecimento de casos.

Em geral, os anticorpos produzidos pelos linfócitos B são considerados o mecanismo principal de proteção específica contra os antigénios vacinais. De uma forma resumida, os antigénios que fazem parte da vacina são reconhecidos por linfócitos B que se diferenciam em plasmócitos que produzem anticorpos e em células B de memória. Estas, aquando de um subsequente contacto

com o mesmo antigénio (nova dose de vacina ou agente microbiológico), responderão rapidamente com produção de anticorpos. A primeira é designada resposta primária e a produção de anticorpos demora cerca de duas semanas; a segunda designa-se por memória imunológica e é muito mais rápida podendo a produção de anticorpos ocorrer em poucos dias.

A resposta imunológica à vacina é habitualmente avaliada através dos níveis de imunoglobulina G (IgG) sérica embora nem sempre haja correlação entre este valor e a proteção conferida. Esta resposta depende da idade, sendo menor e de curta duração no primeiro ano de vida. Sendo esta uma idade em que é mais elevado o risco de algumas doenças infecciosas, para algumas vacinas é necessário administrar várias doses no primeiro ano de vida, seguidas de dose (s) de reforço depois dos 12 meses.

Noutros casos, como por exemplo no sarampo, a vacinação não é feita no primeiro ano de vida pela possível interferência dos anticorpos maternos (adquiridos *in útero* e ainda presentes) na resposta imunológica da criança e a segunda dose serve para ultrapassar falências vacinais primárias que ocorrem em 5 a 10% das crianças.

O desenvolvimento de uma vacina envolve estudos muito prolongados no tempo, com um componente laboratorial e depois em humanos. Este inclui quatro fases:

- fase 1: avaliação de segurança e doses;
- fase 2: avaliação de segurança e imunogenicidade que mede o título de anticorpos produzidos;
- fase 3: avaliação de segurança e eficácia, isto é de que forma a vacina protege os

indivíduos vacinados em relação à doença alvo. Estes estudos ocorrem em condições controladas, habitualmente antes do licenciamento da vacina;

- fase 4: avaliação de segurança e efetividade, isto é de que forma a vacina protege contra a doença alvo quando utilizada na vida real, fora de estudos com condições controladas. É influenciada pela cobertura vacinal e para algumas vacinas pela imunidade de grupo. A avaliação da segurança está presente em todas as fases e a sua monitorização permanecerá enquanto a vacina for utilizada.

Considera-se que houve **erradicação** de uma doença quando ocorreu interrupção da sua transmissão a nível mundial, na presença de um bom sistema de vigilância epidemiológica. Até hoje foi conseguida apenas a erradicação da varíola.

A **eliminação** de uma doença infecciosa é definida pela ausência de casos endémicos num determinado país ou área geográfica por um período mínimo de 12 meses, na presença de um bom sistema de vigilância epidemiológica. Só pode ser declarada pela OMS após a ausência de casos endémicos no país ou nessa área geográfica por um período de pelo menos 36 meses. Considera-se **transmissão endémica** a transmissão contínua (de agente microbiológico indígena ou importado) num determinado país ou área geográfica durante um período igual ou superior a 12 meses.

O sarampo é uma doença com possibilidade de eliminação porque existe uma vacina efetiva e segura e tem transmissão exclusivamente inter-humana. Na Europa, a OMS definiu o ano de 2007 como meta para a sua eliminação mas

esta data foi sendo sucessivamente alterada e a situação epidemiológica agravou-se nos últimos anos, ocorrendo surtos na maioria dos 29 países europeus sob vigilância, incluindo Portugal.

Os programas de vacinação conduziram a uma dramática redução da incidência da poliomielite, tendo a OMS declarado interrupção da sua transmissão em várias áreas do mundo. No entanto, em 2014, ainda existiam três países (Afeganistão, Nigéria e Paquistão) endémicos para esta doença.

O desaparecimento de alguns tipos de microrganismos pela vacinação pode levar à sua substituição por outros tipos designando-se por **fenómeno de substituição**.

A redução das taxas de cobertura vacinal pode levar ao ressurgimento de doenças controladas ou eliminadas tal como aconteceu recentemente com o sarampo em vários países do mundo.

15.2.3 Tipos de vacinas, locais anatómicos e vias de administração

As vacinas podem ser vivas atenuadas ou inativadas (Quadro 3). As vacinas vivas estão geralmente contraindicadas na gravidez, sendo as inativadas consideradas seguras para o feto. Em algumas circunstâncias de alterações imunitárias, as vacinas vivas estão contra-indicadas devido ao risco de doença provocada pelas estirpes vacinais. A vacinação destes doentes deve sempre ser decidida e efetuada sob orientação do médico assistente e de especialista com formação em infecciologia pediátrica.

Além do(s) antigénio(s), as vacinas têm na sua composição adjuvantes (*i.e.* alumínio) que aumentam a resposta imunológica, conservantes (*i.e.* tiomersal), antibióticos, estabilizadores (*i.e.* gelatina), emulsionantes e resíduos (*i.e.* proteínas de ovo).

As vias de administração podem ser injetável (subcutânea, intradérmica ou intramuscular) ou mucosa (oral ou nasal) (Quadro 3).

Tipo de vacinas /Via de administração	Vivas atenuadas	Inativadas (IM)
Injetável	VASPR (SC) Varicela (IM/SC) TB (ID)	DTP, VIP , VHB , HPV Hib, MenC e Pn – conjugadas
Mucosa	Rotavírus (oral)	

ID – intradérmica; SC – subcutânea; IM – intramuscular; VASPR – vacina contra sarampo, papeira e rubéola; TB – tuberculose; DTPa – vacina contra difteria, tétano e tosse convulsa (acelular); VIP – vacina injetável contra a poliomielite; VHB – vacina contra vírus da hepatite B; HPV – vacina contra Papiloma vírus humano; Hib – vacina contra *Haemophilus influenzae* tipo b; MenC - vacina conjugada contra *Neisseria meningitidis* grupo C; Pn13 – vacina conjugada pneumocócica 13 valente

Quadro 3. Tipo e via de administração das vacinas.

Antes dos 12 meses são administradas na coxa pela quantidade de massa muscular, sendo exceção a vacina BCG que é administrada na parte superior do braço esquerdo. Não são dadas na nádega pelo risco de lesão do nervo ciático. Existem locais anatómicos definidos para cada vacina para promover boas práticas e facilitar a vigilância farmacológica de efeitos secundários.

É possível administrar em simultâneo mais do que uma vacina no mesmo membro, em locais distantes entre si em 2,5 a 5 cm.

15.2.4 Intervalo entre doses da mesma vacina e entre vacinas diferentes

A maior parte das vacinas requer a administração de várias doses para conferir uma proteção adequada.

Intervalos superiores ao recomendado não reduzem a concentração final de anticorpos protetores pelo que, requerem apenas que se complete o esquema recomendado, independentemente do tempo decorrido desde a administração da última dose.

Intervalos inferiores aos mínimos aconselhados podem diminuir a resposta imunológica e estas doses não devem ser consideradas válidas. Por razões epidemiológicas ou clínicas pode ser necessário encurtar os intervalos entre doses devendo nestes casos respeitar-se os intervalos mínimos aconselhados entre elas.

Excecionalmente, para situações de elevado risco, os esquemas aconselhados podem ter que ser alterados.

Como princípio geral, as vacinas inativadas não interferem com a resposta imunológica a outras vacinas podendo ser administradas

simultaneamente, antes ou depois de outra vacina inativada ou viva.

Pelo contrário, a resposta imunológica a uma vacina viva injetável pode ficar comprometida se for administrada com um intervalo inferior a quatro semanas após outra vacina viva injetável. A administração de duas ou mais vacinas vivas injetáveis deve então ser feita no mesmo dia ou com um intervalo de pelo menos quatro semanas.

15.2.5 Contraindicações à vacinação

As contra-indicações verdadeiras às vacinas são raras e incluem reação anafilática prévia e administração de vacinas vivas à grávida e em algumas circunstâncias de alterações imunitárias. Há situações em que são necessárias precauções, exigindo prescrição médica e nas quais se incluem a doença aguda grave e hipersensibilidade não grave a dose anterior. A lista das falsas contra-indicações é extensa, incluindo doença ligeira aguda com ou sem febre, reações locais ligeiras a moderadas prévias, tratamento antibiótico concomitante, história pessoal de alergias e história anterior de convulsão febril.

15.2.6 Reações adversas

Tal como na administração de qualquer medicamento, as vacinas podem provocar reações adversas, excepcionalmente graves (reações anafiláticas) e com mais frequência causam reações locais ligeiras tais como dor, eritema e edema. A febre é a reação sistémica mais frequente surgindo e desaparecendo habitualmente nas primeiras 24 a 48 horas após vacinação. Após a administração da VASPR, uma vacina viva, a febre surge entre

o quinto e o décimo segundo dias, durando um a cinco dias.

As reações adversas possivelmente relacionadas com a administração de uma vacina devem ser sempre declaradas ao INFARMED pelos profissionais de saúde através do preenchimento de formulário próprio.

15.2.7 Particularidades de algumas vacinas

Tuberculose:

A vacina BCG faz parte do PNV desde 1965 e está indicada na prevenção de formas graves de tuberculose na criança, não prevenindo a evolução para doença pulmonar ativa.

Em Portugal foi-se assistindo a redução mantida da incidência da tuberculose, e em 2014 foi atingido o valor limite de baixa incidência definido pela OMS (20 casos/100.000 habitantes). Assim, em 2016 passaram a ser vacinadas apenas as crianças pertencentes a grupos de risco para a tuberculose.

Poliomielite:

A incidência de poliomielite baixou drasticamente em Portugal e no mundo na sequência da vacinação. Em Portugal não se verificam casos de poliomielite aguda por vírus selvagem desde 1987, estando a doença oficialmente eliminada desde 2002.

No entanto, se existirem bolsas de população com baixas taxas de cobertura vacinal e portanto suscetíveis, a doença pode reemergir sob a forma de surto ou epidemia.

Difteria:

O último caso em Portugal foi declarado em 1986.

Tétano:

Os resultados dependem única e exclusivamente da vacinação de cada pessoa. Em Portugal houve uma descida progressiva a partir dos anos 70, e o último caso de tétano neonatal ocorreu em 1997. Desde 2010 que os poucos casos de tétano surgem em idades mais tardias o que está de acordo com os dados serológicos que demonstram quase 100% de proteção nas *coortes* que foram abrangidas pelo PNV.

Tosse convulsa:

Vários países assistiram a um ressurgimento da tosse convulsa nos últimos anos. Poderão ser várias as razões para tal, parecendo que uma das mais importantes será a menor duração da imunidade induzida pela vacina acelular quando comparada com a vacina de célula inteira ou com a doença. Passou também a haver um maior reconhecimento da doença, o diagnóstico é mais fácil e acessível através da utilização de técnicas de biologia molecular (PCR) e apareceram estirpes com variações antigénicas constituindo escapes vacinais. São várias as estratégias possíveis para reduzir este problema embora com dificuldades de implementação e parecendo ser apenas soluções parciais. Estas incluem a vacinação do adolescente, a vacinação de familiares e contactos próximos do recém-nascido (*cocoon*), a vacinação dos profissionais de saúde em particular dos que têm contacto direto com grávidas e lactentes. Mas, até agora, a medida que mostrou maior benefício no controlo da doença no recém-nascido e pequeno lactente, grupo etário em que as manifestações clínicas são mais graves, é a vacinação da grávida. A vacina a administrar depois dos 4-5 anos de idade é a vacina Tdp, com menor dose antigénica.

Hib:

Após introdução da vacina houve uma redução muito importante da doença invasiva (meningite, sépsis, bacteriemia, epiglote, entre outras) causada pelo *Haemophilus influenzae* tipo b. No entanto, a doença não desapareceu e na vigilância nacional de doença invasiva por esta bactéria, embora a maioria dos casos identificados seja por *Haemophilus influenzae* não tipáveis, têm ocorrido cerca de 2 casos/ano causados por *Haemophilus influenzae* tipo b.

Pn:

Estão comercializadas duas vacinas conjugadas antipneumocócicas, com 10 e 13 serotipos, sendo a última a utilizada em Portugal. Existem mais de 90 serotipos de pneumococo embora a maioria dos casos de doença seja causada por um grupo mais limitado, que inclui os contidos nas vacinas. Com a utilização da vacina houve uma diminuição muito importante da doença invasiva causada pelos serotipos vacinais, uma redução da frequência da otite média aguda e da pneumonia não bacteriémica. Os efeitos indiretos desta vacina na população não vacinada são muito importantes, tendo-se observado uma redução da doença por serotipos vacinais nos grupos etários não vacinados (imunidade de grupo). Ocorreu alguma substituição, com aumento de serotipos não vacinais mas este aumento foi inferior à redução que se obteve com os serotipos vacinais.

MenC:

Após a introdução desta vacina conjugada houve rápida redução da doença invasiva causada pelo grupo C e não se observou aumento dos outros tipos. Além do efeito direto demonstrou-se

que os benefícios desta vacina se devem em grande parte à imunidade de grupo que produz.

Há algumas vacinas licenciadas e comercializadas em Portugal mas que não estão incluídas no PNV:

MenB:

Após redução importante da doença invasiva meningocócica causada pelo grupo C, a maioria dos casos de doença invasiva em Portugal passou a ser causada pelo grupo B, que atinge sobretudo crianças de baixa idade, em particular no primeiro ano de vida. Desde 2014 está comercializada uma vacina proteica de quatro componentes antigénicos, que protege contra estirpes que tenham pelo menos um desses antigénios. A proteção estimada para a Europa é de 78%. O Reino Unido introduziu esta vacina no seu PNV em 2015 e vários países têm recomendações para a sua utilização.

Men ACWY:

Em alguns países têm-se assistido a um aumento dos casos de doença pelo grupos Y e W. No Reino Unido houve um aumento importante do último desde 2012, o que levou à introdução de uma dose da vacina conjugada contra os grupos A, C, W, e Y na adolescência, procurando obter proteção direta dos vacinados e redução da colonização deste grupo etário, que é o que apresenta maior taxa de colonização, e assim proteger de forma indireta as crianças mais pequenas.

Rotavírus:

É um dos agentes mais frequentes de gastroenterite aguda nos primeiros anos de vida e a quase totalidade das crianças terá pelo menos um episódio até aos 5 anos de idade, sendo

mais frequente entre os seis e os 24 meses. Há duas vacinas disponíveis desde 2006, que podem ser administradas a partir das seis semanas de vida e devendo os esquemas estar completos à 24 (Rotarix®) e 32 semanas (Rotateq®). Estão incluídas em programas de vacinação universal em mais de 80 países e a experiência da sua utilização demonstrou uma diminuição muito importante dos internamentos e observações por gastroenterite aguda por rotavírus. Esta redução também se verificou em grupos não vacinados, parecendo sugerir um efeito de imunidade de grupo. A monitorização da utilização das duas vacinas demonstrou para ambas um pequeno aumento do risco de invaginação intestinal, que parece ser menor quando a vacinação é feita mais cedo.

Varicela:

É uma doença altamente contagiosa, predominando na infância. Os adolescentes são mais suscetíveis a formas graves de doença. Há duas vacinas comercializadas, para serem administradas depois dos 12 meses, em duas doses. A sua utilização demonstrou elevada efetividade, não se acompanhando de aumento de zoster. No entanto, com base em resultados de modelos matemáticos, a OMS alerta para o risco de coberturas vacinais baixas (inferiores a 80%) reduzirem a infeção na infância mas poderem desviá-la para grupos etários mais velhos, com maior risco de complicações.

Gripe:

O vírus influenza pode causar infeção em qualquer grupo etário, mas com taxas de incidência mais elevadas em crianças. A maior taxa de hospitalização e de complicações ocorre nos lactentes abaixo

dos seis meses e nas crianças com patologia crónica. Em Portugal estão disponíveis vacinas trivalentes inativadas que incluem na sua composição dois subtipos de vírus influenza A e um tipo de influenza B. A OMS monitoriza continuamente a infeção pelo vírus da gripe e faz recomendações anuais sobre os tipos de vírus que devem ser incluídos na vacina em cada época. A vacinação contra a gripe é recomendada pela Direção Geral da Saúde (DGS) para grupos de risco nos quais a gripe pode ser particularmente grave, nomeadamente nas crianças com mais de seis meses e adolescentes com as seguintes patologias: doenças crónicas cardiovasculares, pulmonares, renais, hepáticas, hematológicas (hemoglobinopatias), metabólicas, neurológicas; imunodepressão primária, secundária a doença (infeção VIH, asplenia ou disfunção esplénica) ou secundária a terapêutica; terapêutica prolongada com salicilatos; diabetes mellitus; doença neuromuscular ou esquelética com compromisso da função respiratória; transplantação de órgãos sólidos ou medula óssea; adolescentes grávidas, que em outubro estejam no segundo ou terceiro trimestre da gravidez; obesidade mórbida; contactos próximos de grupos de risco; residentes ou internados por períodos prolongados em instituições prestadoras de cuidados de saúde.

Hepatite A:

Portugal é considerado um país de baixa endemicidade para esta doença, estando a vacina indicada em crianças e adolescentes que viajem para países com endemicidade intermédia ou alta, com patologia hepática crónica, candidatos a transplante de órgão, infetados por VIH, hemofílicos ou a receber hemoderivados ou que pertençam a comunidade onde seja detetado um surto.

HPV para rapazes:

A vacina contra o HPV também pode ser administrada a rapazes. Estes beneficiam da imunidade de grupo se a cobertura vacinal nas raparigas for muito elevada. No entanto há muitos países com coberturas baixas ou que não utilizam a vacina e os homens que têm sexo com homens não beneficiam de forma significativa da vacinação do sexo feminino. A carga da doença por HPV no homem é relevante, nomeadamente para os condilomas genitais e não há rastreios implementados de cancro associados ao HPV.

15.2.8 Vacinação da grávida

Algumas doenças preveníveis pela vacinação apresentam maior morbidade e mortalidade na grávida e podem associar-se a aborto espontâneo, anomalias congénitas, prematuridade e baixo peso ao nascer.

A vacinação da grávida permite proteger a mulher prevenindo a doença durante a gravidez e permite proteger o feto, o recém-nascido e o lactente por transferência de IgG através da placenta e transferência de IgA através do leite materno. A prevenção da doença na mãe leva também a menor exposição do recém-nascido à infeção, protegendo-o dessa forma.

Os programas de imunização da grávida contra o tétano materno e neonatal começaram na década de 80 em países em desenvolvimento e mostraram ser seguros e muito efetivos na prevenção da doença na mãe e no recém-nascido.

As mulheres grávidas com infeção pelo vírus influenza apresentam maior risco de doença grave e o feto também pode ser afetado. A vacina da gripe está licenciada para utilização apenas depois

dos seis meses de idade. Estas razões levaram à recomendação da vacinação da mulher grávida em vários países e a sua utilização mostrou que é segura e efetiva para a proteção da mãe, do feto, do recém-nascido e do pequeno lactente.

A reemergência da infeção por *Bordetella pertussis* nos últimos anos, com quadros graves e com mortalidade no recém-nascido e pequeno lactente, levou vários países, entre os quais se encontra Portugal a recomendar a vacina acelular contra a tosse convulsa durante cada gestação, entre as 20 e as 36 semanas, idealmente até às 32 semanas. Os resultados demonstraram a sua segurança e elevada efetividade na prevenção da doença naqueles grupos etários. Neste caso, a principal razão para a vacinação da grávida é a proteção da criança e não da mãe.

Vacinas contra *Streptococcus* do grupo B e vírus sincicial respiratório estão atualmente a ser desenvolvidas para uso na gravidez.

15.2.9 Desafios

A eliminação e controlo de doenças leva ao esquecimento e desvalorização das mesmas, o que, associado a mitos poderá levar a uma menor adesão à vacinação, com o risco de ressurgimento de doenças já controladas ou eliminadas.

15.3 FACTOS A RETER

A vacinação resultou em extraordinários ganhos em saúde, com erradicação, eliminação e controlo de várias doenças infecciosas.

Mas, só é possível erradicar, eliminar e controlar as doenças infecciosas preveníveis pela

vacinação se forem atingidas elevadas taxas de vacinação.

Existe risco de reemergência se as coberturas vacinais entretanto alcançadas não forem mantidas ou não se distribuírem homoganeamente na população (bolsas de suscetíveis).

O PNV é o programa mais antigo, mais universal, e bem-sucedido dos programas de saúde portugueses.

O empenho dos profissionais de saúde no cumprimento do PNV é indispensável para o seu sucesso.

Leitura complementar

DGS – Programa Nacional de Vacinação 2017

<https://www.dgs.pt/em-destaque/novo-programa-nacional-de-vacinacao2.aspx>

Green Book – immunisations against infectious diseases

<https://www.gov.uk/government/collections/immunisation-against-infectious-disease-the-green-book>

Recomendações sobre vacinas extra Programa Nacional de Vacinação

http://www.spp.pt/UserFiles/file/Comissao_de_Vacinas/Recomendacoes%20sobre%20vacinas%20extra%20PNV%202015-2016.pdf

Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. Red Book: 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases. 30th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2015.

DGS - Programa Nacional de Vacinação 2012

<https://www.dgs.pt/ficheiros-de-upload-3/pnv2012-booklet.aspx>

Vacinação em circunstâncias especiais

http://www.spp.pt/UserFiles/file/Comissao_de_Vacinas/Vacinacao_Circunstancias_Especiais.pdf

Capítulo 16.
Febre

16

Alexandra Oliveira

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_16

16.1 CONTEXTO

A febre é um dos principais motivos de observação médica. É fonte de grande ansiedade nos pais, que a consideram mais como uma doença do que como um “sintoma/sinal”. É fundamental instruir os pais sobre febre, informando-os que esta é uma resposta normal à infecção e mais raramente à inflamação, que na decisão de tratamento com antipirético o mais importante é o desconforto da criança e que a febre persistirá até à resolução da doença.

16.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

16.2.1 Definição

A febre pode ser definida como a elevação anormal da temperatura corporal (geralmente um grau acima da temperatura habitual do indivíduo) que ocorre como parte de uma resposta biológica específica e que é mediada e controlada pelo sistema nervoso central.

A temperatura corporal é controlada pelo centro de termorregulação do hipotálamo. Este equilibra a produção de calor (resultado da atividade metabólica sobretudo a nível do músculo e fígado) e a dissipação do calor (sobretudo pela pele e pulmões). A temperatura média considerada normal é de 37 graus Celsius (°C), mas este valor teve origem sobretudo em estudos de adultos. No entanto, esta varia com a idade, momento do dia, nível de atividade, entre outros. As crianças têm uma temperatura corporal mais elevada em resultado da maior razão entre superfície corporal/peso corporal e pela maior atividade metabólica.

Em termos de determinação da temperatura, a medição rectal é o método padrão de avaliação, no entanto é desagradável e pouco cómodo, não estando por norma indicada. Com a **medição axilar** pode-se obter a mesma fiabilidade desde que realizadas duas medições com intervalo de 60 minutos e com colocação correta do termómetro.

16.2.2 Fisiopatologia e clínica da febre

A febre é o resultado de uma série coordenada de eventos biológicos. Os pirogénios (substâncias que produzem a febre) podem ser toxinas ou produtos do metabolismo de vírus e bactérias, mas também mediadores internos (imunocomplexos, componentes do complemento) que estimulam periféricamente a síntese e libertação de interleucina (IL) 1, e 6, fator de necrose tumoral (TNF), interferão (IFN)-alfa e de outras citocinas endógenas pirogénicas pelas células fagocitárias no sangue e nos tecidos. Estas citocinas são transportadas pelo sangue até ao hipotálamo anterior (área pré-ótica), onde induzem um aumento de produção de prostaglandinas (PG), em particular da PGE2. Esta aumenta no hipotálamo o “*set-point*” da temperatura corporal. Perante isto, o centro de termorregulação determina um conjunto de eventos físicos para elevar a temperatura corporal através de acréscimo da produção de calor (aumento das atividades metabólica e muscular) e diminuição da perda de calor (redução da perfusão cutânea). Clinicamente, este incremento da temperatura é caracterizado por “tremor” generalizado (resultado da atividade muscular), sensação de frio, “arrepios”, procura de ambiente mais quente e agasalhos, acrocianose e pele marmorada (resultado da vasoconstrição

periférica), aumento da frequência cardíaca e respiratória. Por oposição, a descida da temperatura é clinicamente caracterizada por pele quente/hiperémia, sudação, sensação de calor, procura de ambiente fresco e remoção de roupa (resultado da vasodilatação periférica).

Na febre, as citocinas pirogênicas aumentam também a síntese de proteínas de fase aguda pelo fígado, diminuem o ferro sérico e o zinco, causam leucocitose e aceleram a proteólise muscular esquelética. A PGE2 também é responsável pelas mialgias e artralguas que podem existir concomitantemente com a febre.

A febre como parte da resposta inflamatória tem um papel no combate à infecção. Tem como potenciais benefícios a inibição do crescimento de algumas bactérias e vírus e o aumento da atividade imunitária que ocorre perante temperaturas mais elevadas. No entanto, tem como desvantagem o desconforto associado resultante do aumento da atividade metabólica, do consumo de oxigênio, da produção de dióxido de carbono e do aumento da atividade cardiovascular e respiratória.

16.2.3 Causas de febre

Na maioria dos casos, a febre resulta de uma doença infecciosa benigna autolimitada de etiologia viral ou bacteriana (rinofaringite, amigdalite, otite média aguda, bronquiolite, gastroenterite). Menos frequentemente, a febre pode estar associada a doenças mais graves (pneumonia, pielonefrite aguda, meningite, sépsis). Habitualmente, nestes casos existem sinais de alarme que despertam a preocupação da família e do médico.

Para o esclarecimento da causa da febre é fundamental a elaboração de uma história

clínica detalhada e um exame objetivo minucioso. A anamnese deve incluir o tempo de evolução da febre, o máximo de temperatura, a resposta aos antipiréticos, os intervalos entre a sua administração, o estado geral da criança em apirexia, outros sintomas associados (respiratórios, gastrointestinais, urinários, entre outros) e o contexto epidemiológico. O exame objetivo deve ser completo, com particular atenção à impressão clínica da criança, presença de exantema e sinais de irritação meníngea. Os antecedentes pessoais e familiares também são importantes.

São sinais tranquilizadores se a criança brinca, apresenta sorriso fácil, acalma ao colo, tem apetite e fica com o comportamento quase habitual na fase de apirexia.

São sinais de alarme: a presença de febre no recém-nascido ou no lactente de idade inferior a três meses, má impressão clínica, recusa alimentar quase total, prostração, exantema no início do quadro febril, petéquias/púrpura, convulsão/sinais de irritação meníngea, má perfusão periférica mantida/instabilidade hemodinâmica, gemido, sinais de dificuldade respiratória, vômitos incoercíveis, febre muito elevada/difícil de controlar, *pseudoparalisia* de um membro/dor articular/óssea, apreensão excessiva dos pais e febre prolongada.

Após a história clínica e o exame objetivo minucioso, deve ser possível identificar a causa de febre (e tratar de acordo com esta) ou distinguir as crianças com um quadro febril não preocupante das que apresentam sinais de apreensão. Na criança com febre sem foco e com má impressão clínica é obrigatório proceder ao internamento para vigilância. Deve obter-se um acesso venoso

e efetuar investigação etiológica ponderada **caso a caso** (sumária de urina/urocultura, hemograma, proteína C reativa, hemocultura, radiografia do tórax, estudo do líquido cefalorraquidiano). De acordo com os resultados, a conduta terapêutica adequada deve ser colocada em prática.

16.2.4 Terapêutica

É fundamental transmitir aos pais que a febre é uma resposta fisiológica, na maioria das vezes provocada por doenças benignas e autolimitadas. As medidas iniciais para reduzir a temperatura consistem em aumentar o aporte de líquidos e promover o repouso. A utilização de banhos de água tépida e compressas de água fria apenas conseguem diminuir ligeiramente a temperatura periférica e aumentam o desconforto e “tremor”. A terapêutica com antipirético deve ser ponderada caso a caso de acordo com a situação clínica (grau de desconforto, doença subjacente, entre outros). Deve ser dada informação por escrito relativamente aos antipiréticos a utilizar (doses e intervalos) e alertar para a colocação da medicação em local fora do alcance das crianças. Os principais antipiréticos utilizados em idade pediátrica são o paracetamol e o ibuprofeno. Ambos inibem a enzima ciclo-oxigenase que converte o ácido araquidónico em prostaglandina, impedindo os efeitos desta em aumentar o “*set-point*” da temperatura corporal. O paracetamol é um fármaco seguro e eficaz na dose de 10 a 15mg/kg/dose (máximo 1 g) com intervalos de administração de 4 a 6 horas (máximo 5 vezes ao dia), atua em cerca de 30 minutos, com o pico do efeito em duas horas e a duração de 4 a 6 horas. Em Portugal estão disponíveis diferentes formulações:

xarope (40 mg/mL), supositórios (125, 250, 325 e 500 mg) e comprimidos (500 mg e 1 g). Apesar de ser um fármaco seguro, pode apresentar toxicidade gástrica, cutânea e hepática (grave, se associada a doses elevadas). O ibuprofeno é um anti-inflamatório não esteroide, eficaz e seguro na dose de 5 a 10 mg/kg/dose (máximo 600mg) com intervalos de administração de 6 a 8 horas, atua em 60 minutos, obtém o pico de efeito em 3 horas e a duração é de 6 a 8 horas. Em Portugal estão disponíveis diferentes formulações: suspensão oral (20 mg/mL), supositórios (75, 150 mg) e comprimidos (200, 400, 600 mg). Apesar de seguro, pode causar toxicidade gástrica, redução da adesão plaquetar, trombocitopenia, disfunção renal e síndrome de *Stevens-Johnson*.

A utilização de terapêutica alternada com paracetamol e ibuprofeno é comum, mas não existe qualquer vantagem em termos de segurança ou eficácia.

16.3 CONCLUSÃO

A febre é um sintoma normal que ocorre em resposta à infeção. Não existe um valor exato de temperatura corporal que possa ser definido como febre, dada a variabilidade intra e interpessoal. Na maioria dos casos, resulta de uma doença infecciosa benigna autolimitada de etiologia viral ou bacteriana e menos frequentemente está associada a doenças mais graves. Para o seu esclarecimento é fundamental uma história clínica detalhada e um exame objetivo minucioso com identificação de sinais tranquilizadores e de alarme. A terapêutica inicial da febre consiste em aumentar o aporte de líquidos e promover o repouso. A terapêutica

com antipirético deve ser ponderada caso a caso de acordo com a situação clínica e os principais antipiréticos utilizados em idade pediátrica são o paracetamol e o ibuprofeno.

16.4 FACTOS A RETER

A febre é a elevação anormal da temperatura corporal (geralmente um grau Celsius acima da temperatura habitual do indivíduo) e é parte de uma resposta biológica específica.

A medição axilar é fiável desde que realizada em duas ocasiões diferentes com intervalo de 60 minutos e com colocação correta do termómetro.

Clinicamente, traduz-se por “tremor” generalizado, sensação de frio, “arrepios”, procura de ambiente mais quente e agasalhos, acrocianose e pele marmorada, aumento da frequência cardíaca e respiratória.

Habitualmente, decorre de uma doença infecciosa benigna autolimitada de etiologia viral ou bacteriana e menos frequentemente está associada a doenças mais graves.

É fundamental uma história clínica detalhada e um exame objetivo minucioso.

Sinais de alarme: a presença de febre no recém-nascido ou no lactente de idade inferior a três meses, má impressão clínica, recusa alimentar quase total, prostração, exantema no início do quadro febril, petéquias/púrpura, convulsão/sinais de irritação meníngea, má perfusão periférica mantida/instabilidade hemodinâmica, gemido, sinais de dificuldade respiratória, vômitos incoercíveis, febre muito elevada/difícil de controlar,

pseudoparalisia de um membro/dor articular/óssea, apreensão excessiva dos pais e febre prolongada.

Na criança com febre sem foco e com má impressão clínica é obrigatório proceder ao internamento para vigilância, obter um acesso venoso e efetuar investigação etiológica ponderada caso a caso.

A terapêutica da febre consiste em aumentar o aporte de líquidos, promover o repouso e utilização de antipiréticos (caso a caso).

A terapêutica alternada com paracetamol e ibuprofeno não tem qualquer vantagem em termos de segurança ou eficácia.

Leitura complementar

- Ward MA. Fever in infants and children: Pathophysiology and management. UpToDate. 2016. Disponível em: <<http://www.uptodate.com/online>>. Acesso em: 01/08/2016.
- Sullivan JE, Farrar HC. Fever and Antipyretic Use in Children. *Pediatrics* 2011, 127(3): 580-87.

Capítulo 17.
Exantemas

17

Alexandra Oliveira

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_17

17.1 CONTEXTO

O exantema aparece de forma súbita e afeta várias áreas da pele simultaneamente. É um dos principais motivos de observação no serviço de urgência.

Em idade pediátrica está frequentemente associado a infeções, podendo ser despoletados diretamente pelos vírus (mais frequentemente) e bactérias (infeciosos) ou serem o resultado da resposta imune a estes (indiretos ou para-infeciosos).

Vários tipos de lesões cutâneas constituem os exantemas:

- **mácula** – simples alteração da cor da pele para vermelho, sem proclividade e bem delimitada;
- **pápula** – lesão circunscrita, saliente, com diâmetro inferior a meio centímetro e com origem na epiderme ou derme;
- **nódulo** – lesão semelhante à pápula, mas com diâmetro superior a meio centímetro e localizada quer na epiderme, quer na derme ou no tecido celular subcutâneo;
- **vesícula** – lesão elevada de conteúdo líquido, resultante da acumulação de serosidade e menor que um centímetro;
- **pústula** – vesícula que contém pus;
- **púrpura** - lesões eritemato-violáceas.
- **crosta** – resulta da secagem do conteúdo líquido da vesícula.

A existência de erupção nas mucosas designa-se de enantema.

17.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

17.2.1 Exantemas clássicos

Sarampo (primeira doença)

O sarampo é uma infeção viral muito contagiosa. Habitualmente, a doença é benigna, mas em alguns casos pode ser grave ou mesmo mortal. O vírus do sarampo é um vírus de RNA pertencente à família dos *Paramyxoviridae*, cujo único hospedeiro é o homem.

Apesar das recomendações de vacinação da Organização Mundial de Saúde, nos últimos anos têm ocorrido vários surtos de sarampo na Europa. Estes têm-se verificado em populações em que a cobertura vacinal é insuficiente, resultando na acumulação de indivíduos suscetíveis à infeção. A doença continua a ser endémica em vários países asiáticos e africanos, nomeadamente em países que possuem relações estreitas com Portugal.

A transmissão do vírus é interpessoal e por via aérea. O período de incubação inicia-se após o contacto do vírus com a mucosa respiratória ou conjuntival. O vírus replica-se localmente, dissemina-se até aos tecidos linfáticos regionais e posteriormente por via hematogénea para os restantes locais do sistema reticuloendotelial (primeira virémia). O período de incubação é de cerca de 13 dias, podendo variar entre seis a 19 dias. Durante este período, os indivíduos infetados são habitualmente assintomáticos.

A doença é contagiosa nos cinco dias antes do início do exantema e prolonga-se até aos quatro dias posteriores.

O período prodrómico é definido pelo aparecimento dos sintomas, coincidente com a segunda

virémia. Caracteriza-se por febre, mal-estar, anorexia, conjuntivite (com fotofobia e lacrimejo), rinorreia, odinofagia e tosse seca. Dura habitualmente dois a três dias, mas pode persistir até oito dias. Existe um agravamento dos sintomas previamente ao aparecimento do exantema. Antes do início deste, podem surgir as **manchas de Koplik** (ponteados brancos nacarados sobre fundo eritematoso na mucosa jugal) que são patognômicas, mas transitórias, mantendo-se entre 12 a 72 horas.

O exantema do sarampo é maculopapular com início na região retroauricular e na linha de inserção do cabelo, caracteriza-se por uma extensão cefalocaudal e centrifuga para o resto do corpo (figura 1). As palmas e plantas estão raramente envolvidas. Acompanha-se de febre elevada, linfadenopatias generalizadas e sintomas respiratórios exuberantes. A melhora clínica ocorre em cerca de 48 horas após o início do exantema, que desaparece pós quatro a sete dias, por vezes com descamação.

As complicações surgem em cerca de um terço dos casos. A diarreia é a comorbidade mais frequente. Outras complicações gastrointestinais são a gengivostomatite, a gastroenterite, a hepatite, a linfadenite mesentérica e a apendicite. Também podem associar-se problemas respiratórios, sendo a pneumonia a principal causa de morte nos casos de sarampo. A otite média aguda é também uma complicação relativamente frequente. As doenças neurológicas que se associam ao sarampo incluem encefalite, encefalomielite aguda disseminada e panencefalite esclerosante subaguda.

O diagnóstico do sarampo é efetuado através de critérios laboratoriais: isolamento do vírus ou detecção do ácido nucleico do vírus num produto



Figura 1. Exantema macular em criança com sarampo. Fotografia autor.

biológico; detecção, no soro ou na saliva, de anticorpos específicos contra o vírus característicos da resposta à infecção aguda e/ou detecção do antígeno do vírus por imunofluorescência direta num produto biológico, utilizando anticorpos monoclonais específicos. A ligação epidemiológica (*link*) a um caso confirmado também estabelece o diagnóstico (critério epidemiológico).

Não existe nenhuma terapêutica específica para o sarampo, apenas tratamento sintomático/suporte (antipiréticos, fluidoterapia).

A principal forma de prevenção do sarampo é através da vacinação. Atualmente o Programa Nacional de Vacinação preconiza a primeira dose de vacina contra o sarampo aos 12 meses e a segunda aos cinco/seis anos. Existem também indicações específicas da Direção-Geral-Saúde em caso de um surto.

Escarlatina (segunda doença)

A escarlatina é mais frequente em crianças com idade superior a seis anos e rara em crianças com menos de três. Implica que tenha ocorrido um



Figura 2. Escarlatina - exantema micro-maculopapular, áspero, generalizado, tipo queimadura de sol. Fotografia de Manuel Salgado.

contacto prévio com o *Streptococcus pyogenes* e resulta de uma reação tardia à toxina eritrogénica. O período de incubação é de três a cinco dias.

A doença inicia-se de forma súbita com febre, odinofagia, cefaleia e vômitos. Após um a dois dias, surge o **exantema maculopapular, eritematoso generalizado, de consistência áspera, que branqueia com pressão digital e que poupa a região perioral** (Figura 2). O exantema é mais evidente nas superfícies de flexão (axilas, pregas dos cotovelos e região inguinal) (Figura 3). As pregas mais evidentes nessas localizações designam-se de linhas de *Pastia*. É também acompanhado pela língua “em framboesa”. Após uma semana, o exantema desaparece e pode surgir descamação da pele.

As complicações são raras, mas se a doença não for corretamente tratada pode ocorrer febre reumática e glomerulonefrite aguda.

O diagnóstico é clínico pela presença da **tríade característica** (febre, amigdalite/faringite, exantema maculopapular áspero “tipo pele de galinha”). Em situação de dúvida, pode ser efetuada



Figura 3. Escarlatina - exantema micro-maculopapular, áspero, mais evidente nas superfícies de flexão. Fotografia de Guiomar Oliveira.

a deteção rápida de antígeno do *Streptococcus pyogenes*.

A terapêutica da escarlatina é semelhante à da amigdalite estreptocócica: amoxicilina na dose de 50 mg/Kg/dia (máximo 1grama/dia), administrada de 12 em 12 horas por via oral, durante dez dias ou a penicilina G benzatínica, administrada por via intramuscular em dose única de 50.000 unidades (U) por Kg (ou 600.000 U, se peso <27 kg e 1.200.000 U, se peso ≥27 kg), nos casos com baixa adesão, intolerância à terapêutica oral ou quando não é expectável que a criança cumpra a totalidade do tratamento por via oral.

Infeções cutâneas por *Streptococcus pyogenes* ou *Staphylococcus aureus* também podem estar na base de exantema escarlatiniforme.

Rubéola (terceira doença)

Previamente à introdução da vacina, a rubéola era frequente com o pico de incidência no inverno e início da primavera. O vírus da rubéola é um vírus de RNA da família *Togaviridae*.

A transmissão é interpessoal e por via aérea. A replicação inicial do vírus da rubéola pós-natal ocorre na nasofaringe e tecidos linfáticos regionais com posterior disseminação após cinco a sete dias ao resto do corpo (virémia). O período de incubação é de 12 a 23 dias (média 14 a 18). A doença é contagiosa uma a duas semanas antes de ser clinicamente visível e cerca de uma semana após o início dos sintomas.

Habitualmente, nas crianças a doença é ligeira ou mesmo assintomática. O exantema é maculopapular de início súbito e por vezes, precedido ou acompanhado de febre baixa e linfadenopatias (tipicamente cervicais posteriores, auriculares posteriores e suboccipitais). A progressão do exantema é cefalocaudal num período de 24 horas e desaparece em um a três dias. As complicações são raras, sendo mais frequentes nos adolescentes (encefalite, panencefalite).

O diagnóstico é efetuado através da deteção no soro de anticorpos específicos contra o vírus característicos da resposta à infeção aguda. Quando disponível também pode ser efetuado através do isolamento do vírus ou deteção do ácido nucleico do vírus num produto biológico.

Não existe nenhuma terapêutica específica para a rubéola, apenas tratamento sintomático/suporte.

A principal forma de prevenção da rubéola é através da vacinação. Atualmente o Programa Nacional de Vacinação preconiza a primeira dose de vacina contra a rubéola aos 12 meses e a segunda aos cinco/seis anos.

A rubéola congénita é uma doença muito grave que deve ser evitada com a vacinação em massa.

Eritema infecioso (quinta doença)

O vírus responsável pelo eritema infecioso é o Parvovirus B19 (vírus de DNA da família *Parvoviridae*). A transmissão do vírus é interpessoal e por via aérea. O período de incubação é de uma a duas semanas. A virémia ocorre após cinco a dez dias depois do contacto e dura habitualmente cinco dias (fase de maior contagiosidade).

Os sintomas prodrómicos são febre, rinorreia, cefaleia, náusea e diarreia. Passados dois a cinco dias, surge o exantema maculopapular de cor vermelha acentuado na face (sobretudo na região malar, poupando a região peribucal). Estas características dão-lhe nome de doença da “bofetada”. Posteriormente, há extensão do exantema sob a forma reticular (tipo mapa) à porção proximal dos membros e à restante superfície corporal. O exantema facial regride em um a quatro dias, mas nas restantes localizações permanece visível entre cinco a 20 dias, com exacerbação após o banho e exposição solar. Na maioria dos casos após o início do exantema, a criança encontra-se apirética e sem outros sinais de doença.

O exantema típico da doença permite estabelecer o diagnóstico clínico e não há necessidade de terapêutica.

Exantema Súbito (sexta doença)

O exantema súbito tem o seu pico de prevalência entre os sete e os 13 meses. O principal vírus responsável por esta doença é o Herpes vírus humano tipo 6 (HHV-6), mas o tipo 7 (HHV-7) pode também ser o agente em causa (ambos pertencem à família *Herpesviridae*). A transmissão do HHV-6 é interpessoal e período de incubação é em média de nove dias (cinco a 15).



Figura 4. Exantema maculopapular eritematoso sobretudo no tronco e abdômen em lactente com exantema súbito. Fotografia de Guiomar Oliveira.

Classicamente, existe febre elevada que dura três a quatro dias; de seguida, a febre desaparece e surge o exantema maculopapular eritematoso sobretudo no tronco e abdômen (figura 4). Este estende-se de forma centrífuga, atingindo pouco a face e os membros inferiores e regride em 48 a 72 horas. A história clínica e o exame objetivo permitem efetuar o diagnóstico. O tratamento é apenas sintomático.

17.2.2 Outros exantemas

Varicela

O vírus Herpes Varicela Zoster (VZV) é responsável pela varicela (primoinfeção) e pelo herpes zoster (reativação do VZV latente). É um vírus de DNA, cuja transmissão ocorre por contacto direto com as lesões cutâneas e por via aérea. O período de incubação é em média de 14 a 16 dias (intervalo de dez a 21). O contágio é possível nos dois dias antes do início dos sintomas e enquanto as lesões cutâneas

não estiverem todas em fase de crosta (cerca de seis dias após o início do exantema).

O período prodrômico é caracterizado por febre, astenia, anorexia e faringite com um a dois dias de duração. Segue-se o aparecimento do exantema com início na linha de inserção do cabelo, com progressão cefalocaudal, com envolvimento de toda a superfície corporal, incluindo o couro cabeludo e mucosas. Caracteriza-se por *crops* sucessivas de máculas, que evoluem para pápulas, seguidamente para vesículas e posteriormente pústulas e crostas (figura 5 e 6). A criança/adolescente pode apresentar lesões em diferentes fases de evolução e em diferentes partes do corpo. É muito pruriginoso. Após uma a duas semanas, as crostas caem e no seu local persiste temporariamente uma área de hipopigmentação.

A complicação mais frequente é a infeção bacteriana secundária, cujos principais agentes etiológicos são o *Streptococcus pyogenes* e o *Staphylococcus aureus*. As complicações incluem impetigo, abscesso, fascíte necrosante, piomiosite, otite média aguda, pneumonia e mais raramente escarlatina, síndrome do choque tóxico e síndrome da pele escaldada. Complicações neurológicas podem também ocorrer, nomeadamente meningite, cerebelite e encefalite.

O diagnóstico é efetuado através da história clínica e do exame objetivo associado ao contexto epidemiológico (muitas vezes presente).

A terapêutica é sintomática nas crianças saudáveis com medidas de higiene (cortar as unhas para evitar escoriação e sobreinfeção), paracetamol na febre e anti-histamínico para o prurido. Existe indicação para iniciar a administração de aciclovir nas primeiras 72 horas de doença em



Figura 5. Lesões vesiculares em criança com varicela. Fotografia do autor.

crianças com risco de varicela de maior gravidade (nos imunodeprimidos, nas complicações como pneumonia, encefalite, meningite, na varicela neonatal, nos adolescentes com mais de 12 anos, no segundo caso na mesma família, em menores de seis meses, nas crianças sob terapêutica com corticoides orais ou inalados ou com salicilatos). A dose a utilizar é de 20 mg/kg por via oral (máximo de 800 mg/dose), administrado 4 vezes por dia, durante cinco dias.

Doença mãos-pés-boca

A doença mãos-pés-boca é frequente nos meses de verão e outono. O principal agente etiológico é o vírus Coxsackie A16 (vírus de RNA pertencente à família *Picornaviridae*). A transmissão é feita através de gotículas respiratórias ou contacto direto com outro material infetado. O período de incubação é de três a seis dias.

Pode existir pródromo de febre, rinorreia, dor abdominal e diarreia com um a dois de duração. Tipicamente, a doença apresenta-se com exantema e enantema (isolados ou associados).



Figura 6. Lesões em fase de crosta em criança com varicela. Fotografia do autor.

O exantema pode ser macular, maculopapular ou vesicular (vesículas circundadas por um halo eritematoso) e podendo ocorrer simultaneamente. Envolve as mãos (dorso dos dedos, área interdigital, palmas), pés (dorso dos dedos, bordo lateral dos pés, plantas e tornozelos), nádegas, coxas e braços. O enantema apresenta erosões aftosas dolorosas (sobretudo na língua e mucosa bucal) que podem estar associados a recusa alimentar. O quadro desaparece em cinco a dez dias.

A complicação mais frequente é a diminuição da ingesta com necessidade de hidratação endovenosa. Outras complicações são raras, nomeadamente pneumonia, miocardite, meningite e encefalite.

O diagnóstico é clínico através da história clínica e exame objetivo. A terapêutica é sintomática, nomeadamente analgesia.

Prurigo estrófulo

O prurigo estrófulo é uma reação de hipersensibilidade à saliva de artrópodes (mais comumente ácaros, pulgas e mosquitos), embora muitas



Figura 7. Criança com lesões de prurigo com sobreinfecção nos membros inferiores. Fotografia de Guiomar Oliveira.

vezes não haja noção das picadas desencadeantes. É mais frequente em crianças dos dois aos dez anos e manifesta-se sobretudo nos meses quentes. Tipicamente, as lesões (pápulas com ou sem vesícula associada ou vesículas ou bolhas sem pápula) ocorrem nas áreas expostas de forma assimétrica e agrupada (membros, cintura, mais raro na face) (figura 7). São muito pruriginosas, levando frequentemente a escoriação. As lesões surgem minutos a horas após a picada e desaparecem em algumas semanas com lesão residual hipo ou hiperpigmentada. A reativação de lesões prévias pode ocorrer após uma nova picada, explicando as lesões múltiplas após picada única. As infeções cutâneas (impetigo e/ou celulite) podem complicar o prurigo. O diagnóstico é clínico, baseado na história clínica e no aspeto típico das lesões. O tratamento consiste na prevenção das picadas (repelentes, roupa protetora, redes, eliminação dos artrópodes dos animais infestados e do ambiente) e no controlo do prurido com corticoide tópico e/ou anti-histamínico oral. Nos casos complicados por sobreinfecção bacteriana,

poderá estar indicado efetuar antibioterapia tópica ou sistémica (flucloxacilina) de acordo com a gravidade da infeção.

Doença de Kawasaki

A Doença de Kawasaki (ver lição doenças cardíacas mais comuns) é uma das vasculites mais frequentes em idade pediátrica. É mais frequente no sexo masculino e em crianças com idade inferior a cinco anos (é rara antes dos seis meses). Trata-se de uma doença inflamatória sistémica que afeta sobretudo as artérias de calibre médio, em particular as artérias coronárias. A sua etiologia é desconhecida. O diagnóstico é baseado na evidência de inflamação sistémica (febre) associada a sinais de inflamação mucocutânea, que podem não surgir simultaneamente e não apresentam nenhuma ordem de aparecimento em particular. São critérios de diagnóstico a presença de febre elevada inexplicável com duração igual ou superior a cinco dias associada a quatro ou mais dos seguintes achados: conjuntivite bilateral não exsudativa, mucosite oral (queilite, hiperemia da orofaringe, língua em “framboesa”), exantema polimorfo (habitualmente nos primeiros dias de doença como eritema perineal com descamação, seguido de exantema macular, morbiliforme no tronco e nas extremidades), edema e/ou eritema das mãos e pés (seguido de descamação com início na região periungueal), linfadenopatia cervical (habitualmente unilateral e com diâmetro superior a 1,5cm) (figura 8). Apesar de não ser critério de diagnóstico, o eritema do local de inoculação da vacina do BCG é frequente nos países onde esta vacina integra o Programa Nacional de Vacinação, como é o caso de Portugal. Também os achados cardíacos não fazem parte dos critérios exigidos



Figura 8. Criança com doença de Kawasaki – visível a queilite e a adenopatia cervical. Fotografia de Guiomar Oliveira.

para o diagnóstico, mas a presença de dilatação das artérias coronárias é muito sugestiva desta doença, quando associada à clínica atrás referida. Quando a criança não apresenta o quadro completo, o diagnóstico de doença de Kawasaki atípica ou incompleta deve ser considerado.

Laboratorialmente, a elevação da proteína C reativa e da velocidade de sedimentação são comuns, tal como a existência de trombocitose.

A terapêutica inicial recomendada inclui administração de imunoglobulina endovenosa (2g/kg a perfundir em 10 a 12 horas) e aspirina (30 a 50mg/kg/dia, 4 vezes ao dia) em regime de internamento. A eficácia da imunoglobulina é superior se efetuada nos primeiros sete a dez dias de doença. Após resolução da febre e redução dos parâmetros inflamatórios, a dose de aspirina reduz para 3 a 5mg/kg/dia (efeito antiplaquetar).

As complicações desta doença resultam do envolvimento cardiovascular e incluem aneurismas das artérias coronárias, insuficiência cardíaca, enfarte agudo do miocárdio e arritmias. A mortalidade é rara e a morbidade a longo prazo

é dependente do grau de afeção das artérias coronárias.

Urticária

A urticária é um motivo frequente de observação médica. É caracterizada pela existência de elementos cutâneos com relevo, eritematosos, circunscritos e associados a prurido. Podem ocorrer em qualquer área corporal num espaço de minutos, aumentarem de dimensões, fundirem-se e desaparecerem espontaneamente ou após tratamento.

O angioedema tem uma localização mais profunda ao nível da derme e do tecido celular subcutâneo. É menos pruriginoso, pode ser acompanhado de uma sensação de pressão e a pele pode apresentar-se eritematosa e quente. As localizações mais frequentes do angioedema (edema localizado) são as regiões periorais - lábios/periorbitárias, os pavilhões auriculares, os genitais e as extremidades (mãos e pés). É diferente do edema generalizado por não afetar as zonas de declive e poder ser assimétrico. A urticária e o angioedema podem apresentar-se simultaneamente ou isoladamente.

A urticária pode ser classificada em aguda ou crónica, de acordo com a duração ser inferior ou superior a seis semanas, respetivamente.

Existem múltiplos agentes que causam a urticária, contudo, na maioria dos casos são de difícil identificação. A urticária aguda pode ser classificada em: i) IgE mediada; ii) associada a agentes infecciosos; iii) mediada por complemento; iv) associada a alterações do metabolismo do ácido araquidónico; e v) a agentes desgranulantes dos mastócitos. Em idade pediátrica, as causas mais frequentes são os agentes infecciosos (vírus

e bactérias). A urticária IgE mediada associada a alimentos é mais frequente na infância do que na vida adulta e a confirmação diagnóstica é possível através de uma história clínica minuciosa associada a estudo alergológico.

O tratamento da urticária passa pela evicção do agente causal (caso seja possível) e pela administração de anti-histamínico.

Exantema purpúrico

O **exantema purpúrico** é constituído por **lesões cutâneas eritemato-violáceas** que **não desaparecem à digitopressão**. Quando são **punctiformes**, com diâmetro inferior a dois milímetros **denominam-se petéquias (exantema petéquial)** se **ultrapassam os 5 a 10 mm são equimoses**. Este exantema pode ter como causa disrupção da integridade vascular (traumatismos, infeções, vasculites, doenças do colagénio) ou alterações da hemóstase (trombocitopenia, alteração da função plaquetar, deficiência de fatores da coagulação ou alteração das suas funções). **Perante a sua presença é fundamental identificar as crianças com mau estado geral, nas quais o exantema pode ser manifestação de doença grave, nomeadamente meningococémia (infeção sistémica causada pela *Neisseria meningitidis*)**. Clinicamente, a meningococémia caracteriza-se pelo início súbito de sintomas inespecíficos como febre, odinofagia, náuseas, vômitos, cefaleias e mialgias. **Existe uma rápida progressão para choque, falência multiorgânica e morte se não for implementado tratamento urgente dirigido**.

O **exantema associado que pode surgir nas primeiras horas da febre, numa fase inicial pode ser maculopapular** (figura 9),



Figura 9. Criança com meningococémia nas primeiras horas de febre em que apenas é visível escasso exantema maculopapular. Fotografia de Guiomar Oliveira.

que posteriormente evolui para petequeial/purpúrico (figura 10). **As petéquias são mais frequentes no tronco e nos membros inferiores e não desaparecem à digitopressão**.

Estas petéquias podem coalescer e originar lesões purpúricas e equimóticas. Para além do exantema, ao exame objetivo a criança apresenta alteração do estado geral e numa fase mais avançada insuficiência circulatória com taquicardia e hipotensão. Deve-se pesquisar sinais de irritação meníngea, como rigidez da nuca, sinal de *Brudzinski* e de *Kernig*. É fundamental atuar rapidamente perante a suspeita desta doença, com administração de bólus de cristalóide isotónico (soro fisiológico) 20mL/kg para reversão do choque e antibioterapia (ceftriaxone ou cefotaxime) imediata. Poderá ser necessário também a utilização de fármacos vasoativos de acordo com a resposta inicial. Esta terapêutica não deverá ser atrasada por dificuldade na colheita de produtos biológicos para diagnóstico (nomeadamente hemocultura), dada a sua gravidade da doença e o benefício da terapêutica



Figura 10. Criança com meningococcemia com evolução rápida de exantema maculopetéquial (imagem da esquerda), para purpúrico (imagem da direita).
Fotografia de Guiomar Oliveira.

precoce. A melhor prevenção da doença é a vacinação (ver lição de vacinas). Outras infecções bacterianas, também podem estar associadas a este exantema petequeial, nomeadamente infecção pelo *Streptococcus pneumoniae* e *Streptococcus pyogenes* de entre outros.

Pode também estar associado a infecções virais benignas, nomeadamente aos enterovirus, citomegalovirus, vírus Epstein-Barr, adenovirus, vírus sincicial respiratório, influenza, rinovirus e parvovirus B19. Nestes casos, as crianças habitualmente apresentam sintomas respiratórios altos e/ou gastrointestinais e têm bom estado geral.

Púrpura de Henoch-Schönlein

A Púrpura de *Henoch-Schölein* é a vasculite sistémica (IgA mediada) mais frequente em idade pediátrica (entre os três e os 10 anos). É uma doença autolimitada caracterizada por **púrpura palpável** (sem trombocitopenia ou coagulopatia) associada a pelo menos um dos seguintes sintomas/sinais: artrite/artralgia, dor abdominal e/ou

envolvimento renal. Estas manifestações clínicas podem ocorrer ao longo de vários dias a semanas e varia a ordem de aparecimento. Habitualmente, os sintomas iniciais são púrpura (sempre presente) e artralgia (segunda manifestação mais frequente).

A **púrpura palpável** acompanhada de petéquias e equimoses é simetricamente distribuída e localizada nas áreas de maior gravidade/pressão, como os membros inferiores (figura 11), nádegas e escroto. A artrite é habitualmente transitória ou migratória, oligoarticular (uma a quatro articulações), simétrica, não deformativa e afetando sobretudo as articulações dos membros inferiores (tornozelos e joelhos). Pode ser acompanhada de edema periarticular com dor importante e limitação funcional. Os sintomas gastrointestinais são variáveis, desde náuseas, vômitos, dor abdominal, *ileos* paralítico transitório, hemorragia gastrointestinal, isquémia, invaginação (complicação gastrointestinal mais comum) e perfuração intestinal. O envolvimento renal (glomerulonefrite) pode manifestar-se através de hematúria micro ou macroscópica, proteinúria (que pode ser de nível nefrótico) e/ou hipertensão arterial. Habitualmente, as manifestações renais ocorrem nos primeiros dois meses do quadro e estabelecem o prognóstico a longo prazo. Podem ainda surgir manifestações neurológicas, como cefaleia, alteração do comportamento e muito raramente convulsões, hemorragia intracraniana, neuropatia periférica e nevrite ótica.

Tratando-se de uma doença autolimitada, na maioria dos casos a terapêutica é de suporte (repouso e analgesia). Existe indicação para administração de corticoide na dor abdominal importante, na hemorragia digestiva, no envolvimento testicular e no envolvimento renal (prednisolona



Figura 11. Lesões purpúricas em criança com Púrpura de Henoch-Schölein. Fotografia do Autor.

na dose de 1 a 2/mg/kg/dia durante cinco a sete dias, com redução progressiva).

Habitualmente, existe resolução espontânea em duas a quatro semanas, mas cerca de um terço dos doentes pode apresentar recaída nos quatro meses seguintes. É necessária a monitorização das crianças/adolescentes com púrpura de *Henoch-Schölein* em consulta com realização de tira-teste urinária (rastreamento da presença de proteinúria e hematuria) e vigilância da tensão arterial nos primeiros três meses da doença.

Febre escaro-nodular

A febre escaro-nodular é provocada pela *Rickettsia conorii*, uma bactéria gram negativa, intracelular obrigatória. O principal vetor é a carraça e os reservatórios mais comuns são os cães, as raposas e pequenos roedores. O ser humano é um hospedeiro acidental. As crianças são um grupo suscetível para a doença porque mantêm uma relação próxima com os animais domésticos e estão mais frequentemente em contacto com

o solo (em locais onde podem existir carraças). A doença ocorre sobretudo nos meses quentes da primavera, verão e início do outono, nas zonas rurais. A transmissão ocorre através da picada da carraça infetada e são necessárias entre seis a 20 horas de parasitação pelo artrópode.

Na criança, a doença é habitualmente benigna e autolimitada com um período de incubação assintomático entre seis a 12 dias. Após este, ocorre início súbito de febre elevada que pode ser acompanhada por mialgias, artralguas, dor abdominal, náuseas, diarreia, fotofobia e cefaleias intensas (parece uma gripe no verão). **Após três a cinco dias de febre**, surge um **exantema característico maculopapular ou maculopapulonodular, não pruriginoso e ascendente**. Inicia-se nos membros inferiores e progride rapidamente para o tronco e membros superiores em 24 a 36 horas, atingindo caracteristicamente as regiões palmares e plantares, e por vezes a face e o couro cabeludo (figura 12). Apresenta uma coloração rósea no início, mas pode tornar-se purpúrico ou petequial. Pode persistir durante 15 a 20 dias e pode deixar uma pigmentação residual. A lesão de inoculação ("*tache noire*" ou escara) produzida pela picada da carraça é indolor, raramente pruriginosa e pode ser múltipla. Localiza-se nas zonas cobertas e nas flexuras como axilas, região inguinal, espaços interdigitais, região púbica, espaço retroauricular, espaço poplíteo ou couro cabeludo (localização predominante na criança), o que dificulta a sua localização. Inicia-se como uma pequena pústula, que em alguns dias se converte numa mancha negra caracterizada por uma lesão ulcerosa, coberta por uma escara negra e rodeada por um halo eritematoso. É acompanhada frequentemente por uma adenopatia satélite (figura



Figura 12. Lesões maculopapulonodulares nas pernas (A), plantas pés (B) e palmas das mãos (C) em criança com febre escaro nodular. Fotografia de Guiomar Oliveira.



Figura 13- Lesão de inoculação e adenopatia satélite na região do pescoço em criança com febre escaro nodular. Fotografia de Guiomar Oliveira.

13). A escara cicatriza lentamente e desaparece em dez a 20 dias sem deixar cicatriz.

O diagnóstico é geralmente baseado na clínica de febre, exantema característico e lesão de inoculação associada a adenopatia satélite, à época do ano, ao contacto com cães ou atividades ao ar livre. A investigação laboratorial é útil para confirmação do diagnóstico e para estudos epidemiológicos. O método mais específico deteta diretamente a *Rickettsia conorii* por técnica de *polimerase chain reaction* (PCR) em amostra de sangue. Outra técnica de confirmação de diagnóstico é a de imunofluorescência indireta para pesquisa de anticorpos anti-rickettsia no soro dos doentes.

O tratamento consiste na administração por via oral de doxiciclina a 4 mg/kg no primeiro dia, dividido em duas tomas, seguido de 2mg/kg/dia, durante um mínimo de cinco dias, desde que a criança esteja apirética há 48 horas quando terminar o tratamento. A azitromicina (10mg/kg) é a alternativa em crianças pequenas devida

à formulação pediátrica (suspensão oral) e uma semivida longa, com a vantagem da administração ser apenas de uma dose única diária durante três dias.

Mononucleose infecciosa

O vírus *Epstein-Barr* é o principal agente responsável pela mononucleose infecciosa. O ser humano é o único reservatório conhecido deste vírus e a transmissão ocorre através da saliva. O período de incubação é de 30 a 50 dias.

A doença é autolimitada e é mais frequente em adolescentes. Caracteriza-se por mal-estar, fadiga, odinofagia, cefaleias (habitualmente retrorbitárias), mialgias, náuseas e dor abdominal. Pode apresentar-se com um início mais insidioso de uma a duas semanas ou de forma mais súbita. Os sintomas persistem habitualmente por duas a três semanas, mas a fadiga pode ser mais prolongada. Frequentemente, ao exame objetivo encontra-se faringite, linfadenopatias generalizadas e hepatoesplenomegalia. A faringite é exsudativa, pode estar associada a petéquias e ser acompanhada por hipertrofia marcada das amígdalas dificultando a deglutição. A linfadenopatia afeta os gânglios cervicais posteriores (mais comumente), mas também os gânglios cervicais anteriores, submandibulares, axilares e inguinais. São gânglios móveis que podem ser dolorosos. A esplenomegalia é comum, com o baço palpável cerca de dois a três centímetros abaixo do rebordo costal e podendo ser doloroso. Associado a este quadro clínico, pode ocorrer exantema eritematoso maculopapular generalizado em três a 15% dos casos. A taxa de exantema aumenta, quando a criança/adolescente é medicado erroneamente com amoxicilina (cerca de 80%). Outra alteração

ao exame objetivo que pode ser encontrada é o edema palpebral bilateral, sem conjuntivite e sem proteinúria.

Laboratorialmente, o hemograma apresenta linfocitose com presença de linfócitos atípicos no esfregaço de sangue periférico. Também é comum existir elevação das transaminases na fase aguda. A confirmação diagnóstica pode ser feita por serologia com a presença de anticorpos específicos na fase aguda e tardia da doença ou por identificação do vírus por PCR.

O tratamento da doença é de suporte (analgésicos/antipiréticos). Em casos mais graves (hipertrofia amigdalina que condiciona a permeabilidade da via aérea) pode estar indicado a administração de corticoide (1 a 2mg/kg/dia de prednisolona durante três a sete dias, por via oral ou endovenosa).

17.3 FACTOS A RETER

O exantema é um motivo frequente de observação em idade pediátrica.

Tem múltiplas etiologias, sendo a mais frequente a doença infecciosa viral autolimitada.

Uma história clínica detalhada e um exame físico minucioso permitem na maioria das vezes estabelecer o diagnóstico diferencial.

Na maioria dos casos, a terapêutica é apenas sintomática.

Atender particularmente aos quadros clínicos que denunciam doenças graves ou com necessidade de intervenção específica.

Leitura complementar

Fölster-Holst R, Kreth HW. Viral exanthems in childhood – infectious (direct) exanthems. Part 1: Classic exanthems. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2009;7(4):309-16.

Fölster-Holst R, Kreth HW. Viral exanthems in childhood-infectious (direct) exanthems. Part 2: Other viral exanthems. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2009;7(5):414-9.

Fölster-Holst R, Kreth HW. Viral exanthems in childhood. Part 3: Parainfectious exanthems and those associated with virus-drug interactions. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2009;7(6):506-10.

Sociedade Portuguesa de Pediatria - Secção de Infeciologia. Consensos de Infeciologia Pediátrica. Febre Escarodular – Protocolo. *Acta Pediatr Port* 2005;36(5):257-63.

Eleftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein NJ, Brogan PA. Management of Kawasaki disease. *Arch Dis Child*. 2014;99(1):74-83.

Capítulo 18.
Infeções das vias respiratórias superiores

18

Gustavo Januário

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_18

18.1 CONTEXTO

As infeções das vias respiratórias superiores (IVRS) definem-se como doenças infecciosas que anatomicamente se restringem ao aparelho respiratório superior incluindo as fossas nasais, os seios perinasais, o ouvido, a faringe e a laringe. As IVRS mais frequentes e por esse facto abordadas nesta lição, são a **nasofaringite aguda** (NFA), a **otite média aguda** (OMA), a **rinossinusite bacteriana aguda** (RSA), a **amigdalite aguda** (AA), a **laringotraqueíte aguda** (LTA) e a **epigloteite**.

As IVRS são o motivo mais frequente de prescrição de antimicrobianos (ABs). Nos Estados Unidos da América, mais de uma em cada cinco consultas no ambulatório resulta na prescrição de ABs, sendo que dez milhões de prescrições de ABs por ano são especificamente para IVRS.

Um dos factos constatados é a prescrição de ABs de largo espectro quando não está indicado nenhum, ou quando em raras circunstâncias podem ser justificadas alternativas de espectro mais dirigido. Por outro lado, a sobreprescrição de ABs está intrinsecamente ligada ao aumento das resistências bacterianas e igualmente à sua disseminação.

Na Europa e em Portugal, 90% da prescrição de ABs surge no ambulatório. O *European Centre for Disease Prevention and Control* (ECDC), através da rede de vigilância do consumo de antimicrobianos, publicou dados de consumo de ABs na comunidade referentes a 2010, reportados pelos 24 estados membros e pela Islândia e Noruega (figura 1). O consumo médio foi de 18.3 doses diárias definidas por 1000 habitantes e por dia. Portugal encontra-se

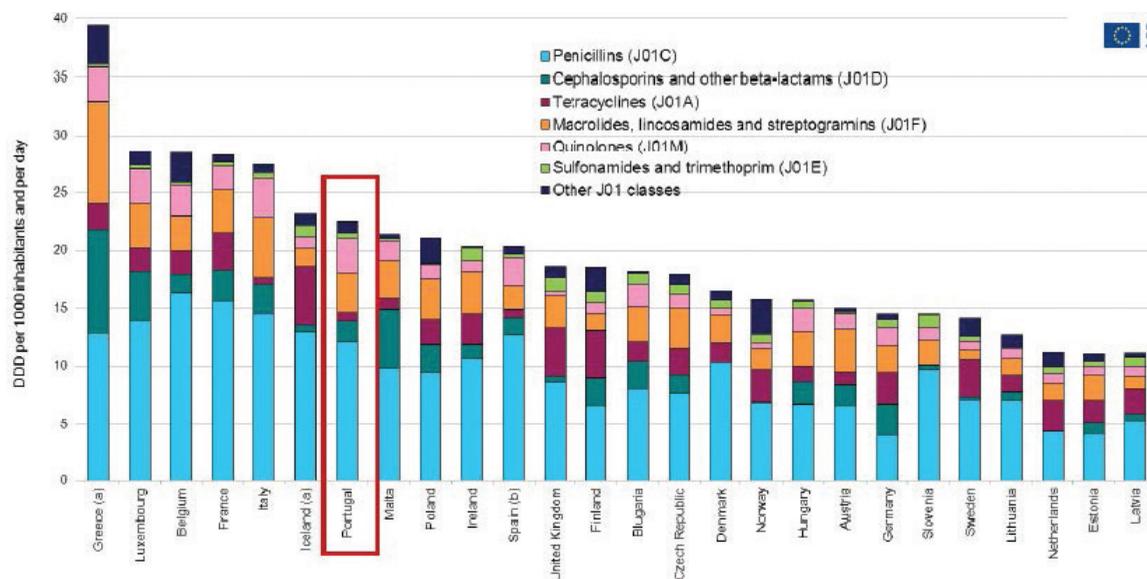


Figura 1. Consumo Europeu de antimicrobianos em 2010. Adaptado de European Centre for Disease Prevention and Control. Surveillance of antimicrobial consumption in Europe, 2010. Stockholm: ECDC, 2013.

no sétimo lugar entre os países mais prescritores (acima da média europeia) e é especificamente nomeado no relatório como um dos países em que é mais baixa a prescrição e consumo de penicilinas de espectro estreito e em que é mais elevada a prescrição de quinolonas em relação ao consumo total de ABs.

A prescrição racional de ABs é hoje fundamental e é uma prioridade de saúde pública e da segurança dos doentes, incluindo não apenas a diminuição da sobre utilização mas também a prescrição dos agentes adequados. O desenvolvimento de novos ABs para o tratamento de infeções resistentes está praticamente inativo. A decisão clínica de prescrever ou não ABs a uma criança com sintomas de infeção respiratória alta é prática diária para os médicos e é um desafio, na medida em que nalguns casos é difícil distinguir a etiologia viral da bacteriana. O ênfase deve assim estar no uso de critérios clínicos validados quando se faz o diagnóstico de OMA, RSA, AA bacteriana, tal qual estabelecido por protocolos e normas de orientação.

18.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

18.2.1 Nasofaringite Aguda

A NFA sinónimo de vulgar constipação, é uma infeção viral, autolimitada, das VRS que se caracteriza, em grau variável, por congestão nasal, rinorreia, odinofagia, tosse e febre. São vários os vírus respiratórios capazes de a causar, nomeadamente rinovírus, vírus sincicial respiratório (VSR), adenovírus, vírus influenza e vírus

parainfluenza, coronavírus, metapneumovírus e bocavírus.

Estima-se que a NFA seja responsável por cerca de 70% dos motivos de consulta nos serviços de urgência, com picos epidémicos típicos nos meses de inverno, sendo que a frequência dos episódios varia com a idade e grau de exposição a infantários (uma criança “saúdável” entre os seis meses e os seis anos, sofrerá entre um a dez episódios de NFA por ano). A taxa de sobre infeção bacteriana da NFA é inferior a 2%. A NFA não complicada tem um perfil evolutivo típico que se caracteriza pela existência de sintomas respiratórios (rinorreia e congestão/obstrução nasal, tosse, ou ambos). A rinorreia inicia-se clara e aquosa alterando-se frequentemente no curso da doença, tornando-se mais espessa e mucoide, podendo tornar-se purulenta por vários dias. De seguida a situação reverte e a rinorreia torna-se novamente mucoide, clareia e regride. Estas alterações acontecem independentemente da utilização de ABs. A febre, quando presente na NFA, tende a ocorrer precocemente na doença, desaparece nas primeiras 48 horas de doença e os sintomas respiratórios tornam-se então predominantes. A duração da doença é tipicamente de cinco a sete dias e os sintomas respiratórios atingem por regra o seu pico de gravidade entre o terceiro e o sexto dias e depois melhoram, embora possam persistir para além de dez dias.

O diagnóstico de NFA é clínico não sendo necessário recorrer a exames complementares. O aspirado da nasofaringe (NF) para testes rápidos de deteção de antigénios virais, cultura, ou técnicas de biologia molecular como a *polimerase chain reaction* (PCR) para identificação de vírus ou

bactérias, são utilizados apenas em contexto de investigação. Por outro lado, o valor diagnóstico da identificação de bactérias nas secreções da NF é limitado dada a alta taxa de colonização bacteriana em indivíduos assintomáticos. **Perante um diagnóstico de NFA, não há indicação para tratamento com ABs.**

18.2.2 Otite média aguda

A OMA é uma das principais causas de infeção bacteriana na criança. Estima-se que nos três primeiros anos de vida 80 a 90% apresente pelo menos um episódio de OMA enquanto um terço apresenta dois ou mais. A OMA é um dos principais motivos de observação da criança doente e de prescrição de ABs em idade pediátrica. Tem um impacto social, familiar e económico considerável. Em Portugal, foi publicada a Norma de orientação clínica (NOC) do diagnóstico e tratamento da OMA em idade pediátrica, que subscrevemos nesta lição.

O diagnóstico de OMA baseia-se sempre na conjugação de sinais e sintomas e dos achados da otoscopia, sendo necessário a presença dos seguintes critérios:

- 1) Membrana timpânica com abaulamento moderado a grave **ou** presença de otorreia de início recente e não devida a otite externa.

OU

- 2) Membrana timpânica com abaulamento ligeiro e início recente de otalgia (que

poderá manifestar-se por irritabilidade no lactente) **ou** eritema intenso da membrana timpânica.

A irritabilidade, recusa alimentar e a febre não são sinais específicos de OMA e podem surgir no contexto de IVRS, sendo fundamental o diagnóstico rigoroso de OMA para evitar o uso inadequado de ABs e as suas potenciais consequências. Alguns fatores de risco identificados para OMA são a idade (pico de diagnóstico entre os seis e os 18 meses), a história familiar de OMA, sexo masculino, frequência de infantário, ausência de aleitamento materno, exposição ao fumo de tabaco e o uso de chupeta.

A fisiopatologia da OMA caracteriza-se pela inflamação e consequente disfunção da trompa de Eustáquio, secundária a uma IVRS, que resulta numa pressão negativa no ouvido médio (OM) com migração de secreções infetadas das VRS e da NF culminando na típica OMA.

Os agentes etiológicos bacterianos mais frequentes são o *Streptococcus pneumoniae* (25 a 50%), o *Haemophilus influenzae* não tipável (15 a 30%), *Moraxella catarrhalis* (três a 20%). Bactérias menos frequentemente envolvidas são o *Streptococcus* do grupo A (dois a dez por cento), *Staphylococcus aureus* (um a três por cento), bacilos gram negativos, *Pseudomonas aeruginosa* e anaeróbios. A vacina conjugada contra o *Streptococcus pneumoniae* reduziu a incidência de OMA por esta bactéria e alterou os serótipos responsáveis, sendo agora os não vacinais os mais frequentes. As infeções víricas também estão frequentemente associadas a OMA, sendo os vírus mais frequentes o vírus sincicial respiratório, o

rinovírus, o coronavírus, os vírus parainfluenza e influenza e o adenovírus.

O tratamento da OMA consiste sempre e em primeiro lugar no controlo da dor, utilizando para tal analgésicos como o paracetamol, ou anti-inflamatórios não esteróides como o ibuprofeno. Várias meta-análises sugerem que a maioria das crianças com OMA melhora espontaneamente sem ABs, sendo modestos os benefícios da sua utilização. Esta abordagem terapêutica tem aliás sido utilizada em vários países nos últimos anos. O atraso na prescrição de ABs, no grupo selecionado para tal atitude, não agravou a recuperação da OMA, nem contribuiu para o aumento de complicações. Sempre que é decidida uma atitude inicial de observação, é necessário assegurar a possibilidade de reavaliação clínica entre as 48 e as 72 horas se não houver melhoria ou se surgir agravamento. Em alternativa pode ser efetuada a denominada prescrição condicionada (os cuidadores levam a receita do AB para o domicílio e iniciam o tratamento dentro de 48 a 72 horas se houver persistência ou agravamento dos sintomas), atitude que implica a compreensão e aceitação por parte dos cuidadores. Esta modalidade demonstrou ser bem aceite pelos cuidadores e levou à redução da utilização de ABs.

A NOC portuguesa emitida pela Direção-Geral da Saúde recomenda a prescrição imediata de ABs a lactentes com idade inferior a seis meses e a crianças com idade superior que apresentem: OMA com quadro clínico grave, OMA bilateral (se idade inferior a dois anos), otorreia, OMA recorrente (três ou mais episódios em seis meses ou quatro ou mais episódios no último ano), persistência dos sintomas às 48 a 72 horas ou

agravamento dos mesmos. O antibiótico de primeira linha recomendado para o tratamento de OMA é a amoxicilina em dose alta (90 mg/kg/dia de 12 em 12 horas por via oral) devido à sua eficácia, segurança, baixo custo e ao facto da maioria das bactérias causadoras de OMA serem susceptíveis a este AB. No caso de persistência dos sintomas às 48 ou 72 horas após o início do AB, a prescrição deverá ser alterada, no caso de OMA não complicada, para amoxicilina com clavulanato, cefuroxime ou ceftriaxona (se falência das opções prévias ou impossibilidade de utilização da via oral). No caso de OMA complicada (OMA que evolui com mastoidite, labirintite, petrosite ou complicações intracranianas) a criança deverá ser referenciada a um serviço de pediatria com otorrinolaringologia. A amoxicilina com clavulanato poderá ainda ser utilizada como AB inicial se tiver sido realizado tratamento nos 30 dias prévios com amoxicilina ou se houver suspeita de infeção por *Staphylococcus aureus*. A duração do tratamento preconizado na OMA é de sete dias se a idade for inferior a dois anos, no caso de OMA recorrente e se houver falência do tratamento inicial (exceto se o AB prescrito for ceftriaxona que apenas deverá ser administrado durante três dias). Já nas crianças com idade superior a dois anos e na ausência das situações acima referidas, a duração do tratamento é apenas de cinco dias (quadro 1).

O tratamento expectante (observação sem tratamento imediato com AB) reserva-se a crianças com idade igual ou superior a seis meses e sem quadro clínico grave, devendo estar assegurada a possibilidade de reavaliação médica em 48 a 72 horas, ou antes se necessário, sempre que

	Antibiótico	Via	Dose	Nº tomas	Duração
1ª linha	Amoxicilina	oral	80-90 mg/kg/dia (máx 3 g/dia)	12/12h	<p>7 dias se:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Idade < 2 anos • OMA recorrente • Falência do tratamento inicial <p>5 dias se:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Idade ≥ 2 anos
2ª linha	Amoxicilina + ác. clavulânico* (formulação 14:1)	oral/i.v.	80-90 mg/kg/dia (de amoxicilina) (máx 3 g/dia)	12/12h	
	Cefuroxíma	oral	30 mg/kg/dia (máx 1 g/dia)	12/12h	
		i.v.	80-100 mg/kg/dia (máx 6 g/dia)	8/8h	
	Ceftriaxona**	i.v./i.m.	50 mg/kg/dia (máx 4 g/dia)	24/24h	
Alergia à penicilina tipo 1	Claritromicina	oral	15 mg/kg/dia (máx 1 g/dia)	12/12h	
	Eritromicina	oral	50 mg/kg/dia (máx 2 g/dia)	6/6h ou 8/8h	
	Azitromicina***	oral	10 mg/kg/dia (máx 500 mg/dia)	24/24h	
Alergia à penicilina não tipo 1	Cefuroxíma	oral	30 mg/kg/dia (máx 1 g/dia)	12/12h	
		i.v.	80-100 mg/kg/dia (máx 6 g/dia)	8/8h	

* Usar como 1ª linha se tratamento nos 30 dias prévios com amoxicilina ou se suspeita de infecção por *S. aureus*. Nesta última situação preferir as outras formulações de amoxicilina + ácido clavulânico.

** Tratamento durante 1 ou 3 dias. Recomendada duração de 3 dias se administrado por falência do tratamento antibiótico inicial.

*** Tratamento durante 3 dias.

I.V – endovenoso; i.m – intramuscular; OMA – otite média aguda.

Quadro 1. Antimicrobianos utilizados no tratamento da otite média aguda. Adaptado de Diagnóstico e Tratamento da Otite Média Aguda na Idade Pediátrica. Norma da Direção Geral da Saúde, 2012.

se verifique a persistência ou agravamento dos sintomas (figura 2).

18.2.3 Rinosinusite bacteriana aguda

A RSA define-se como uma infeção bacteriana dos seios perinasais, sendo considerada uma complicação de IVRS/NFA ou de inflamação alérgica. O diagnóstico de RSA é clínico e deve ser considerado quando uma criança com IVRS se apresenta com:

- i) doença persistente: rinorreia ou tosse diurna ou ambas com duração superior a dez dias, sem melhoria.

OU

- ii) Agravamento do curso habitual: agravamento ou re-início de rinorreia, tosse diurna ou febre, após melhoria inicial.

OU

- iii) início grave: febre de valor superior ou igual a 39°C e rinorreia purulenta pelo menos durante três dias consecutivos.

É importante relembrar que seis a sete por cento das crianças com sintomas respiratórios têm doença consistente com esta definição pelo que o diagnóstico de RSA exige seguir critérios

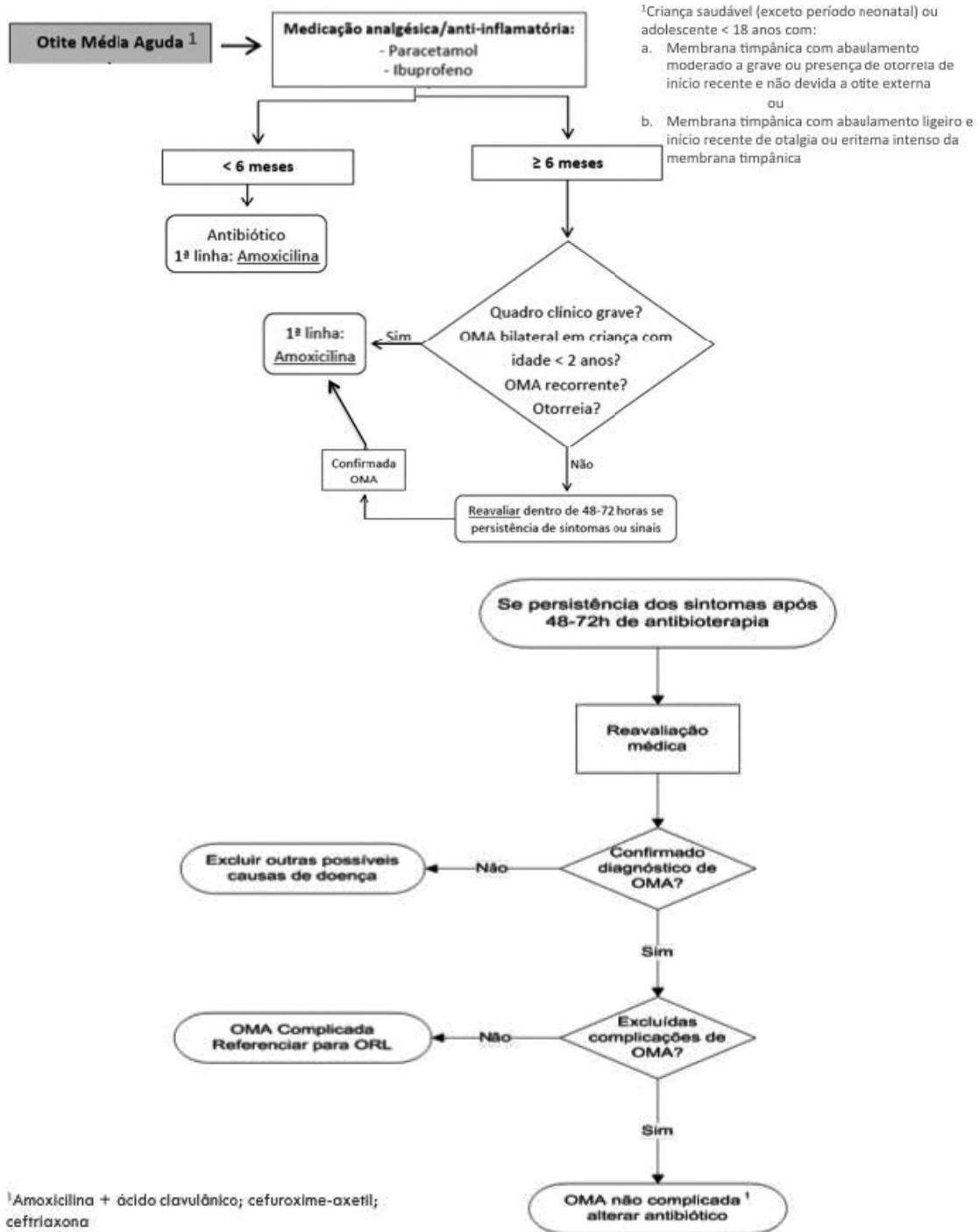


Figura 2. Algoritmo de atuação na OMA. Adaptado de Diagnóstico e Tratamento da Otite Média Aguda na Idade Pediátrica. Norma da Direção- Geral da Saúde, 2012. OMA – otite média aguda; ORL – otorrinolaringologia.

clínicos estritos que descrevem sinais e sintomas e padrões temporais de uma IVRS, sendo fundamental diferenciar RSA com sintomas persistentes de episódios sequenciais de NFA, estabelecendo claramente a ausência de melhoria dos sintomas. Por outro lado o exame objetivo na RSA é muitas vezes inespecífico e pouco informativo e os exames imagiológicos não distinguem IVRS de RSA pelo que não devem ser requisitados.

A fisiopatologia da RSA caracteriza-se por inflamação e edema da mucosa do *óstio* do seio promovida por uma IVRS, e numa sequência de eventos que envolve a diminuição da drenagem de secreções por disfunção ciliar, a existência de uma pressão negativa ao nível dos seios perinasais que favorece a aspiração de muco e de bactérias da NF e que finalmente culmina na obstrução funcional e mecânica dos *óstios* e subsequente multiplicação bacteriana que caracterizam a RSA.

A etiologia microbiológica da RSA foi estabelecida há cerca de 30 anos por estudos que se apoiavam na aspiração direta do seio maxilar em crianças com sinais e sintomas compatíveis com RSA. As bactérias mais frequentemente isoladas na época foram o *Streptococcus pneumoniae* (30% dos casos) e o *Haemophilus influenzae* e a *Moraxella catarrhalis* (20% cada) sendo que 25 a 30% dos aspirados foram estéreis. Apesar de algumas autoridades recomendarem a obtenção de culturas do meato médio, na tentativa de determinar a etiologia da infecção do seio maxilar, não existe qualquer dado comparativo entre tais culturas e as culturas do seio maxilar. Pelo contrário, existem dados que indicam que o meato médio de crianças saudáveis está frequentemente colonizado por *Streptococcus pneumoniae*,

Haemophilus influenzae e *Moraxella catarrhalis*. O *Staphylococcus aureus* é raramente isolado nos aspirados em crianças com RSA mas, por razões desconhecidas, é um patógeno significativo nas complicações orbitárias e intracranianas da RSA. Com exceção da sinusite aguda maxilar associada a infecções de origem dentária, os germes anaérobios respiratórios também são causa rara de RSA. A comercialização e a utilização global de vacinas conjugadas contra o *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* alterou substancialmente a taxa relativa destas bactérias sendo atualmente as etiologias principais da RSA os serótipos não vacinais de *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* não tipáveis.

Recomenda-se tratamento da RSA com ABs, reservando a hipótese de observação adicional durante três dias apenas para a RSA persistente. As crianças que apresentam um início grave de RSA têm presumivelmente uma infecção bacteriana porque febre de valor superior a 39°C e que coexiste com pelo menos três dias consecutivos de rinorreia purulenta, não é consistente com o padrão bem documentado de NFA. De forma similar, as crianças com curso agravado de RSA têm uma evolução clínica que não é consistente com a melhoria progressiva da NFA não-complicada (quadro 2).

O tratamento AB da RSA de primeira linha consiste na amoxicilina em alta dose (80 a 90 mg/Kg/dia, de 12 em 12 horas, por via oral) durante dez a 14 dias ou pelo menos durante sete dias após controlo dos sintomas. A amoxicilina com clavulanato (formulação 14:1 e com a posologia de amoxicilina já referida) é o AB de segunda linha (primeira linha segundo alguns

Apresentação clínica	RSA grave	RSA curso agravado	RSA persistente
RSA não-complicada sem doença associada	AB	AB	AB ou observação adicional durante 3 dias
RSA com complicações orbitárias ou intracranianas	AB	AB	AB
RSA com OMA, pneumonia, adenite ou AASGA	AB	AB	AB

RSA - Rinosinusite bacteriana aguda; AB – antimicrobianos; OMA – otite média aguda; AASGA – amigdalite aguda a *Streptococcus* do grupo A.

Quadro 2. Tratamento da rinosinusite bacteriana aguda. Observação versus antimicrobianos. Adaptado de Wald ER, et al. Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of Acute Bacterial Sinusitis in Children Aged 1 to 18 Years. Pediatrics, 2013.

autores se existiu um tratamento nos 30 dias prévios com β -lactâmicos, se houver frequência de infartório, se tiver idade inferior a dois anos e se a doença for de grau moderado a grave). Em caso de alergia à penicilina (hipersensibilidade do tipo 1) preconiza-se a utilização de macrólidos; noutros tipos de hipersensibilidade recomenda-se a utilização de cefalosporinas de segunda e de terceira geração ou de clindamicina.

18.2.4 Amigdalite Aguda

É um processo inflamatório agudo das amígdalas palatinas, sendo que geralmente esta inflamação se estende às amígdalas faríngeas e linguais. Os termos faringite aguda, tonsilite aguda e AA são utilizados como equivalentes (figura 3).

A AA é, na grande maioria dos casos e em qualquer idade, viral. Em crianças saudáveis, mais de 90% das infecções agudas com envolvimento faríngeo são causadas por rinovírus, coronavírus, adenovírus, influenza A e B, parainfluenza 1, 2 e 3, vírus *Epstein-Barr*, citomegalovírus,

enterovírus, *Streptococcus* grupo A (SGA) e *Mycoplasma pneumoniae*.

As causas bacterianas de AA são muito menos frequentes e incluem sobretudo o SGA, outros *Streptococcus* (grupo C e G) e o *Fusobacterium necrophorum*, responsável pelo síndrome de Lemièrre.

O SGA é a etiologia mais frequente de AA bacteriana sendo responsável por 15 a 37% da totalidade dos casos de AA. A infeção processa-se pelo contacto direto com secreções respiratórias de doente com AA a SGA (AASGA), sendo o período de incubação normalmente de dois a cinco dias. Vários estudos comprovam a existência de portadores assintomáticos de SGA na orofaringe, podendo a sua prevalência atingir os dez a 20%. A AASGA ocorre entre os cinco e os 15 anos (inferior a dez por cento nos menores de três anos e insignificante nos menores de 18 meses), sendo típica do inverno ou do início da primavera e caracteriza-se por odinofagia de início súbito associada a febre alta, cefaleia, náuseas, vômitos e dor abdominal. Há inflamação faringo-amigdalina com hiperémia

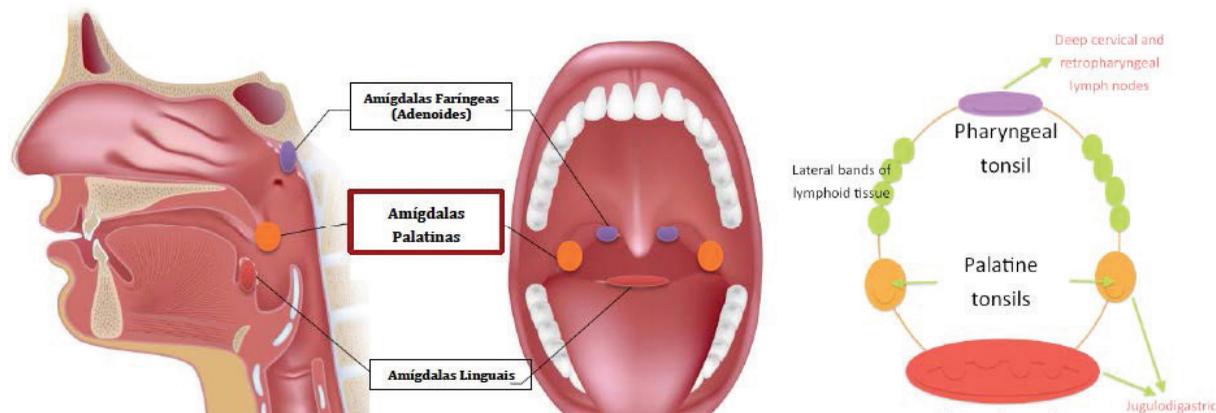


Figura 3. Grande anel linfático de Waldeyer-pirogof que consiste nos adenóides (localizados superiormente na NF), nas amígdalas palatinas (lateralmente na orofaringe) e nas amígdalas linguais (inferiormente na hipofaringe e recobertas pela mucosa no terço posterior da língua). Adaptado de Functional Anatomy of the Airway (<http://clinicalgate.com/functional-anatomy-of-the-airway/>).

intensa, existência de exsudado amigdalino, petéquias no palato (figura 4) e faringe posterior e por vezes uma adenite cervical anterior, muitas vezes dolorosa. Por vezes há exantema escarlatiniforme (exantema escarlate, rugoso e áspero ao toque, com tendência à confluência e que se distribui pelo pescoço e tronco, com acentuação das pregas axilares, antecubitais e inguinais e língua em morango).

Uma vez que a AASGA é provavelmente a única etiologia que beneficia de tratamento com AB impõe-se pesquisa do SGA.

Infelizmente o diagnóstico de AASGA baseado unicamente em critérios clínicos é pouco confiável, uma vez que os sinais e sintomas são variáveis e a gravidade da doença vai desde a existência de odinofagia ligeira isolada a amigdalite exsudativa com febre alta, recusa alimentar e prostração. O diagnóstico complica-se ainda mais pelo facto da infeção por outros agentes, nomeadamente por alguns vírus, ser clinicamente indistinguível da AASGA, não existindo qualquer sinal



Figura 4. Amigdalite aguda a *Streptococcus* do grupo A. Fotografia do autor.

ou sintoma isolado que identifique eficazmente a AASGA. Foram assim desenvolvidos sistemas de pontuação clínicos na tentativa de prever a probabilidade de infeção por SGA em crianças e adultos com AA. Estes sistemas baseiam-se na avaliação de dados clínicos sugestivos de

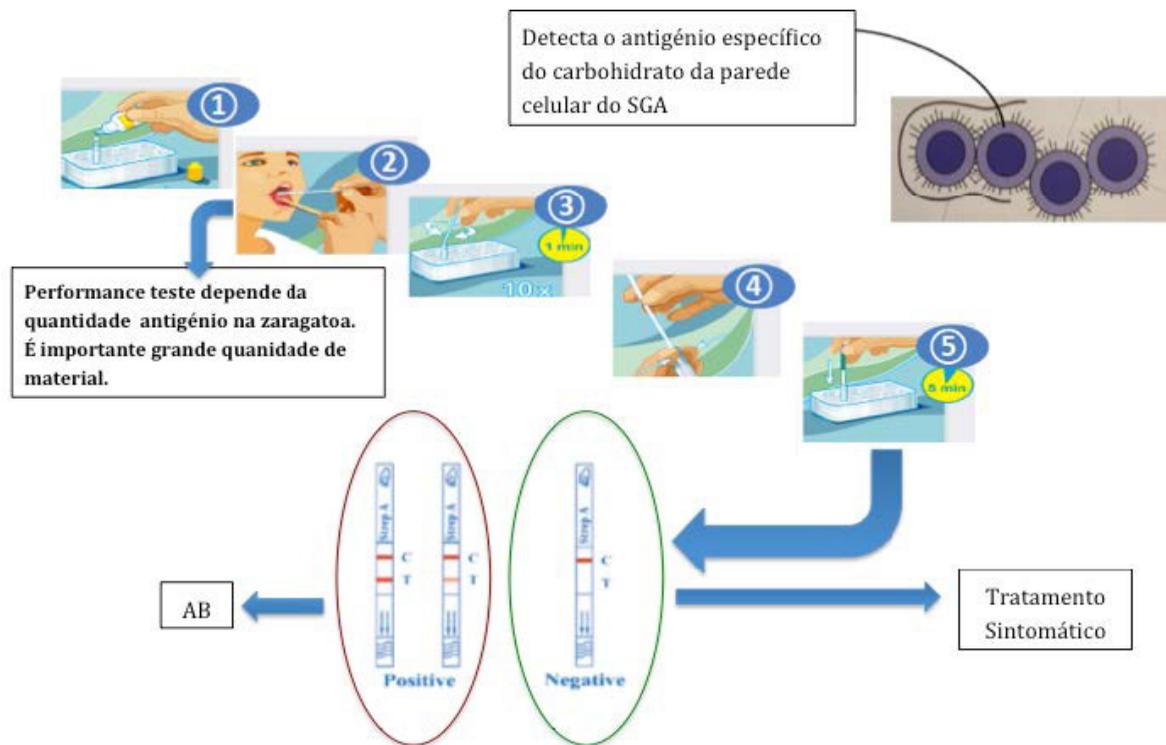


Figura 5. Realização e interpretação do teste diagnóstico antigênico rápido. O TDAR baseia-se na detecção rápida e qualitativa do antígeno do SGA.

AASGA, vulgarmente conhecidos como critérios de CENTOR (como existência de febre, edema ou exsudato amigdalino, gânglios cervicais anteriores aumentados e dolorosos e ausência tosse), atribuindo a pontuação de um ponto por cada critério cumprido. O adicionar de outros critérios como a idade e a época do ano, pode ainda aumentar a probabilidade de diagnóstico, no entanto mesmo com scores de pontuação igual ou superior a quatro, a probabilidade de AASGA não ultrapassa os 60%. O *gold standard* para o diagnóstico de AASGA foi durante muitos anos o isolamento de SGA na cultura da orofaringe em crianças e adultos com AA, e vários estudos confirmaram que a abordagem diagnóstica que

preconiza a realização de exames microbiológicos nas crianças com epidemiologia e manifestações clínicas sugestivas de AASGA apresenta maior custo benefício e menor taxa de prescrição de ABs, do que a abordagem diagnóstica baseada apenas na clínica e epidemiologia. O aparecimento e comercialização de testes sensíveis e específicos que permitem a detecção rápida do antígeno do SGA na orofaringe, o chamado teste diagnóstico antigênico rápido (TDAR), veio revolucionar o diagnóstico de AASGA e obviar a necessidade de realização de exames culturais (figura 5). O diagnóstico e tratamento da AA em idade pediátrica foram também, à semelhança da OMA, alvo de uma NOC da Direção-Geral da Saúde.

	Antibiótico	Via	Dose	Nº Tomas	Duração
1ª Linha	Amoxicilina	Oral	50 mg/Kg/dia (máx 1 g/dia)	12/12h	10 dias
Alternativa 1ª Linha	Penicilina G benzatínica	I.M.	< 27 Kg = 600.00U ≥ 27 Kg = 1.200.000U	Dose única	Dose única
Alergia à penicilina Hipersensibilidade tipo 1	Claritromicina	Oral	15 mg/Kg/dia (máx 1g/dia)	12/12h	10 dias
	Eritromicina	Oral	50 mg/Kg/dia (máx 2g/dia)	6/6h ou 8/8h	10 dias
	Azitromicina	Oral	12 mg/Kg/dia (máx 500 mg/dia)	24/24h	5 dias
	Clindamicina	Oral	20 mg/Kg/dia (máx 1.8g/dia)	8/8h	10 dias
Alergia à penicilina Hipersensibilidade não tipo 1	Cefadroxil	Oral	30 mg/Kg/dia (máx 1g/dia)	24/24h	10 dias
	Cefeprozil	Oral	30 mg/Kg/dia (máx 2g/dia)	12/12h	10 dias
	Cefuroxime-axetil	Oral	20-30 mg/kg/dia (máx 1g/dia)	12/12h	10 dias

Quadro 3. Antimicrobianos utilizados no tratamento da amigdalite aguda a *Streptococcus* do grupo A AASGA . Diagnóstico e Tratamento da Amigdalite Aguda na Idade Pediátrica. Norma da Direção- Geral da Saúde, 2012.

De acordo com a NOC de AA (figura 6), perante uma criança com idade igual ou superior a três anos com AA e epidemiologia e clínica sugestivas da etiologia SGA, deverá ser realizado TDAR e prescrito AB no caso de este ser positivo. No entanto, se a epidemiologia e a clínica forem sugestivas de etiologia viral (rinorreia, tosse, rouquidão, úlceras orais ou diarreia), deverá ser assumido AA vírica e não deverá ser realizado TDAR. A cultura da orofaringe reserva-se assim às crianças e adolescentes com epidemiologia e manifestações clínicas sugestivas de AASGA e presença de uma ou mais das seguintes situações: TDAR não disponível; TDAR negativo e contacto com infeção confirmada por SGA; TDAR negativo e antecedentes pessoais ou

familiares de febre reumática aguda, ou glomerulonefrite pós-estreptocócica ou choque tóxico estreptocócico e no doente com hipersensibilidade tipo 1 aos β -lactâmicos de forma a permitir a realização do antibiograma.

Perante uma AASGA confirmada o AB de primeira linha é a amoxicilina (50 mg/Kg/dia, de 12 em 12 horas, por via oral, durante dez dias) devido à sua eficácia (o SGA é universalmente sensível à penicilina), espectro estreito, perfil de segurança, bom paladar e baixo custo. Se não for possível a administração de AB por via oral, ou não é expectável que a criança cumpra a totalidade do tratamento, a penicilina G benzatínica (600.000 U, se peso inferior a 27 kg e 1.200.000

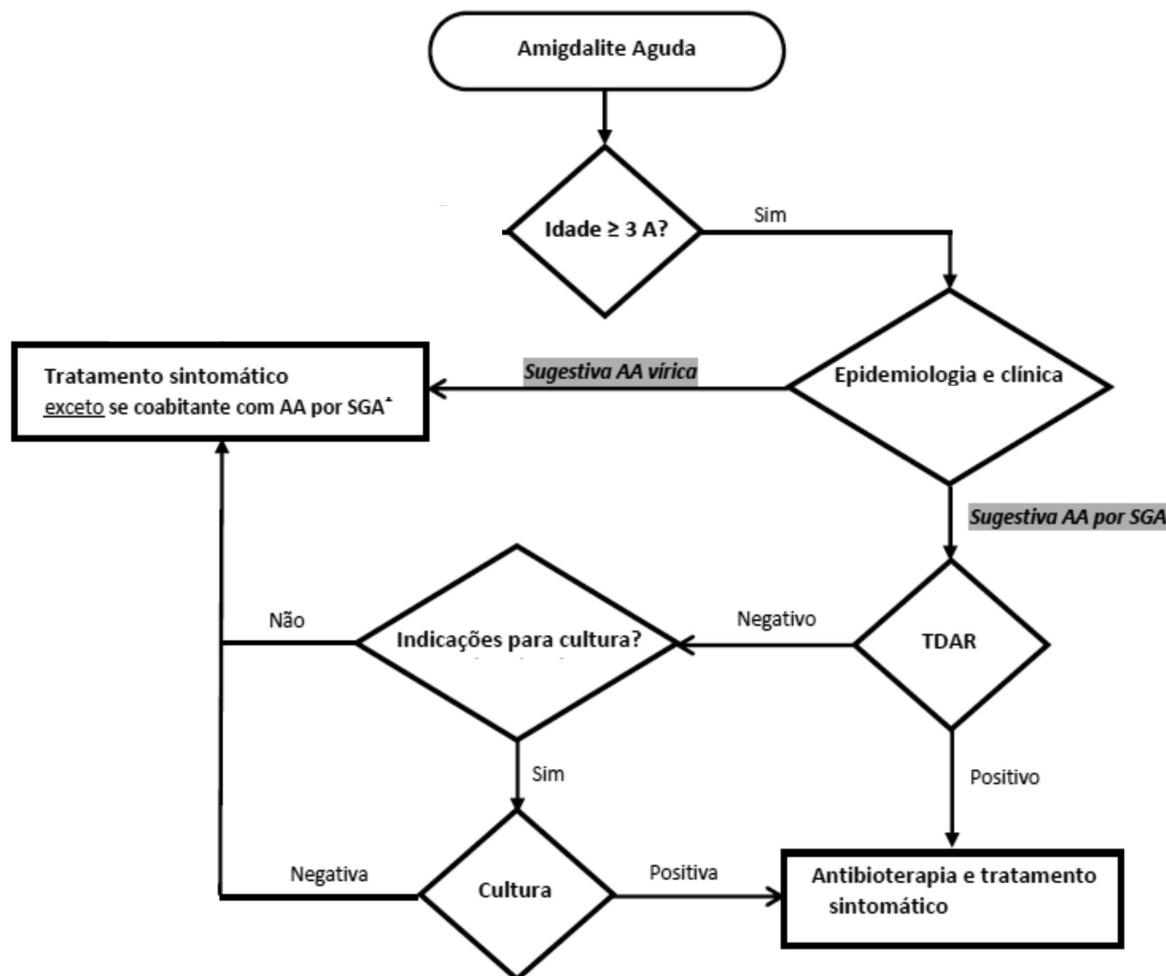


Figura 6. Algoritmo de atuação na amigdalite aguda. Adaptado de Diagnóstico e Tratamento da Amigdalite Aguda na Idade Pediátrica. Norma da Direção Geral da Saúde, 2012. AA – amigdalite aguda; SGA - *Streptococcus* do grupo A; TDAR - teste diagnóstico antigénico rápido.

U se peso superior ou igual a 27Kg, intramuscular, dose única) é o AB de escolha, apesar da sua administração ser dolorosa. A utilização de cefalosporinas de primeira geração (cefadroxil) ou de segunda geração (cefuroxime-axetil e cefeprozil) deve ser reservado para casos com hipersensibilidade à penicilina não tipo 1, uma vez que têm espectro mais alargado, potencial de indução de resistências e custo tendencialmente

superior. Na hipersensibilidade à penicilina tipo 1, os ABs de escolha são os macrólidos ou a clindamicina (quadro 3).

18.2.5 Infecções da laringe e da traqueia

A inflamação da mucosa e o edema causados pelas infeções da laringe e da traqueia podem causar obstruções da via aérea (VA)

ameaçadoras da vida nas crianças, sobretudo nas pequenas.

A gravidade da obstrução da VA superior é avaliada pelo grau de retração supraesternal e subcostal, pela frequência respiratória, pela frequência cardíaca, pelo grau de agitação, pela presença de sinais como cansaço e exaustão devido ao esforço respiratório e pela existência de cianose central que é indicativa de hipoxemia grave e da necessidade de intervenção **emergente**. A monitorização da saturação periférica de oxigênio é o melhor método de medição da hipoxemia.

Antes do século XX todas as doenças “*croup-like*” eram assumidas como difteria. Atualmente o termo “*croup*” é usado para designar um número de doenças respiratórias (quadro 4) que se caracteriza pela existência de **estridor** (som monofônico ouvido predominantemente na inspiração) de grau variável, **tosse estridulosa** (descrita como “tosse de cão”), **rouquidão** (devido à inflamação da laringe) e grau variável de **dispneia**.

A quase totalidade dos casos de **croup** são, de facto, laringotraqueítes agudas (LTA) ou **croups espasmódicos**, e afetam tipicamente crianças abaixo dos seis anos de idade com um pico de incidência entre os sete e os 36 meses.

O tratamento da LTA e do **croup espasmódico** consiste na utilização de corticoides e de adrenalina nebulizada. O tratamento com corticoides é atualmente recomendado e várias meta-análises de ensaios randomizados têm consistentemente demonstrado uma melhoria significativa sintomática das crianças tratadas com estes. Os regimes mais bem estudados são os que utilizam a dexametasona por via oral (0,6 mg/Kg) em dose única ou budenosido nebulizado (2 mg). A adrenalina nebulizada (diluição 1:1000) tem

ido igualmente estudada de forma extensa no tratamento da LTA e na presença de dificuldade respiratória moderada a grave comprovou-se que tratamentos repetidos com adrenalina nebulizada resultam numa diminuição da necessidade de entubação. Se houver suspeita ou confirmação de sobreinfecção bacteriana dever-se-á utilizar ABs com atividade contra *Staphylococcus aureus*, SGA, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus Influenza* e *Moraxella catarrhalis*.

18.2.6 Epiglotite aguda

A epiglotite define-se como uma inflamação da epiglote e das estruturas supraglóticas adjacentes. O edema supraglótico reduz o calibre da via aérea superior, causando um reduzido fluxo de ar turbulento durante a inspiração e resultando num som característico designado por **estridor**. A obstrução da via aérea, que pode causar uma paragem cardio-respiratória, pode ser rapidamente progressiva e os sinais de obstrução grave da via aérea superior poderão estar ausentes até às fases finais da doença, altura em que a obstrução da via aérea é quase total.

Em crianças previamente saudáveis a etiologia da epiglotite é de origem bacteriana. A causa mais frequente é o *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) apesar da diminuição drástica do número de casos após introdução da vacina conjugada contra esta bactéria. Outras bactérias que podem também causar epiglotite são outros *Haemophilus influenzae* (tipos A, F e não-tipáveis), o *Streptococcus pneumoniae* e o *Staphylococcus aureus*.

A epidemiologia da epiglotite alterou-se radicalmente após a introdução da vacina contra o Hib, sendo as principais modificações a diminuição

Definição e características	Croup espasmódico	Laringotraqueíte aguda	Laringotraqueobronquite e Traqueíte bacteriana	Difteria laríngea
Definição	Início súbito noturno de estridor associado a coriza. Sem inflamação	Inflamação da laringe e da traqueia	Inflamação da laringe, da traqueia, dos brônquios ou pulmão. Início similar à LTA mas doença mais grave	Infecção causada pelo <i>Corynebacterium diphtheriae</i> , envolvendo a laringe e que resulta numa obstrução progressiva da VA
Idade típica	3M a 3A	3M a 3A	3M a 3A	Todas as idades
Antecedentes pessoais e familiares	História familiar possível; ataque prévio possível	História familiar possível	História familiar possível	Ausência de vacinação
Pródromo	Coriza mínima	Coriza	Coriza	Faringite
Início	Súbito. Sempre à noite. Criança deita-se bem e acorda subitamente com tosse e estridor	Rápido, mimetizando uma NFA. Febre nas primeiras 24H e passadas 12 a 48H surgem sinais de obstrução da VA superior	Gradualmente progressivo num período de 12H a 7D	Lento mas progressivo num período de 2 a 3D
Sinais e sintomas	Rouquidão, tosse estridulosa, estridor ligeiro a moderado, ausência de febre	Rouquidão, tosse estridulosa, estridor ligeiro a moderado, febre (38-40°C)	Rouquidão, tosse estridulosa, estridor grave, febre (38-40°C), aparência tóxica	Rouquidão, tosse estridulosa, disfagia e faringite membranosa, estridor ligeiro a grave, febre (38,5°C), aparência não tóxica
Microbiologia	Igual à LTA	Parainfluenza e Influenza. VSR, Sarampo e Adenovírus	Sobreinfecção bacteriana por <i>Staphylococcus aureus</i> . Outros agentes incluem SGA, <i>Streptococcus pneumoniae</i> , <i>Haemophilus Influenza</i> e <i>Moraxella catarrhalis</i>	<i>Corynebacterium diphtheriae</i>

LTA - laringotraqueíte aguda; H – horas; D – dias; M – meses; A – anos; VA- via aérea; SGA – *Streptococcus* do grupo A; VSR – vírus sincicial respiratório; °C – graus Celsius.

Quadro 4. Classificação, definição e características clínicas das doenças “*croup-like*”. Adaptado de Cherry JD. Clinical practice. Croup. *New England Journal of Medicine*, 2008.

drástica da incidência e a idade média do diagnóstico ter passado para mais tarde, dos três para os seis a doze anos.

A suspeita de epiglote constitui uma emergência médica, sendo essencial o reconhecimento e o tratamento imediato. As características clínicas dependem da idade e da gravidade, sendo que a criança se apresenta classicamente com dificuldade respiratória e estridor, assumindo uma posição característica de sentada e imóvel, recusando muitas vezes o toque ou a posição de decúbito, com inclinação anterior do tronco, hiperextensão do pescoço e elevação do mento, numa tentativa de maximizar o diâmetro de uma via aérea obstruída. A sialorreia está muitas vezes presente e a tosse está tipicamente ausente. É característico o início súbito de febre alta, superior a 39°C, odinofagia e disfagia graves, voz abafada e aparência tóxica.

A tentativa de visualização da epiglote com o auxílio de espátula, bem como a realização de radiografias laterais do pescoço não devem ser efectuadas, uma vez que poderão precipitar obstrução total da via aérea e paragem cárdio-respiratória, sendo a atitude fundamental o controlo da via aérea com entubação programada, recorrendo, se necessário, a intensivistas e a anestesistas pediátricos com experiência em permeabilizar via aérea (VA) difícil. A visualização de uma epiglote edemaciada e eritematosa durante a entubação confirma o diagnóstico. Exames complementares, nomeadamente hemograma, marcadores de infeção sistémicos, cultura do exsudato da epiglote e hemocultura só deverão ser efetuados após estabilidade clínica e controlo da VA. O diagnóstico diferencial de epiglote

	LTA	Epiglote
Início	Dias	Horas
Coriza	Sim	Não
Tosse	Sim, estridulosa	Não, ligeira
Ingestão de líquidos	Sim	Não
Sialorreia	Não	Sim
Aparência	Boa ou mediana	Tóxica
Febre	< 39°C	>39°C
Estridor	Sim	Sim
Voz e choro	Rouquidão	Abafada, relutância em falar

LTA - laringotraqueíte aguda; °C – graus Celsius

Quadro 5. Características clínicas da Laringotraqueíte aguda e Epiglote. Adaptado de Lissauer T, et al. Illustrated Textbook of Paediatrics. 4th Edition, 2011.

inclui outras causas de obstrução aguda da VA superior, nomeadamente LTA (quadro 5), traqueíte bacteriana, abscesso periamigdalino e retrofaríngeo, angioedema e difteria.

O tratamento da epiglote consiste, como já referido, no controlo emergente da via aérea e da sua patência, seguido da administração de ABs apropriados à etiologia, nomeadamente de uma combinação de uma cefalosporina de terceira geração (ceftriaxone ou cefotaxime) com uma penicilina antiestafilocócica (flucloxacilina).

18.3 FACTOS A RETER

A prescrição racional de ABs é atualmente um dos grandes desafios da medicina.

Globalmente, e especificamente em Portugal, assiste-se a uma excessiva prescrição de ABs em

situações que não o justificam e por outro lado a uma prescrição exagerada de ABs de largo espectro. As IVRS são responsáveis pela maioria da prescrição de ABs apesar de serem causadas maioritariamente por vírus.

Torna-se assim necessário seguir normas e abordagens racionais para o diagnóstico e tratamento das IVRS, bem como usar critérios clínicos validados para o diagnóstico de OMA, RSA e AASGA, situações que podem beneficiar da utilização de ABs.

A NFA é uma infeção viral que não necessita de prescrição de ABs. Na OMA, pode ser realizado um período de observação apenas com controlo da dor e sem prescrição imediata de ABs, em crianças com idade igual ou superior a seis meses.

O diagnóstico de RSA exige uma persistência dos sintomas respiratórios, sem melhorias, por um período superior a dez dias.

A AA é de origem viral na maioria dos casos e na suspeita de AASGA deve ser, sempre que possível, realizado o TADR para confirmação desta etiologia.

Nas IVRS, se a decisão for a prescrição de ABs, a amoxicilina deverá ser o AB de escolha.

Um quadro de obstrução respiratória alta, deve ser sempre avaliado e orientado com especial cuidado e senso clínico.

Leitura complementar

- Diagnóstico e Tratamento da Amigdalite Aguda na Idade Pediátrica. Norma da Direção- Geral da Saúde, 2012. (<https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs.aspx>).
- Diagnóstico e Tratamento da Otite Média Aguda na Idade Pediátrica. Norma da Direção- Geral da Saúde, 2012. (<https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs.aspx>)
- 3) European Centre for Disease Prevention and Control. Surveillance of antimicrobial consumption in Europe, 2010. Stockholm: ECDC; 2013. (<http://ecdc.europa.eu/en/publications/Publications/antimicrobial-antibiotic-consumption-ESAC-report-2010-data.pdf>).
- Bisno AL. Acute pharyngitis. *N Engl J Med*, 2001.
- Ellen R. Wald, et al. Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of Acute Bacterial Sinusitis in Children Aged 1 to 18 Years. *Pediatrics*, 2013.
- Chow AW, et al. IDSA Clinical Practice Guideline for Acute Bacterial Rhinosinusitis in Children and Adults. *Clin Infect Dis*, 2012.
- Cherry JD. Croup. *N Engl J Med*, 2008.

Capítulo 19.
Infeções das vias respiratórias inferiores

19

Patrícia Mação

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_19

19.1. CONTEXTO

As doenças respiratórias, nomeadamente as de causa infecciosa, são muito frequentes em idade pediátrica. A bronquiolite aguda (BQL) e a pneumonia adquirida na comunidade (PAC), que se localizam ao aparelho respiratório baixo serão abordadas nesta lição.

19.2. DESCRIÇÃO DO TEMA

19.2.1. Bronquiolite aguda

A BQL é uma infeção que atinge as vias respiratórias de pequeno calibre, que afeta sobretudo crianças abaixo dos dois anos de idade (pico de incidência entre os três e os seis meses), manifestando-se tipicamente com um quadro de pieira febril. O seu diagnóstico geralmente reserva-se ao **primeiro episódio de pieira**, não devendo ser considerado em situações de pieira repetida.

A etiologia é predominantemente vírica, sendo o vírus sincicial respiratório (VSR) responsável pela maioria dos casos (50 a 80%). Outros vírus podem também estar implicados como: rinovírus, parainfluenza 1, 2 e 3, metapneumovírus, influenza A e B, adenovírus e bocavírus. A co-infeção viral é comum (1/3 dos casos), podendo constituir um fator de risco de gravidade. Existem também relatos de infeções respiratórias e episódios de pieira em lactentes associados ao *Mycoplasma pneumoniae*.

A infeção tem caracteristicamente um carácter sazonal, com um pico de incidência no outono e inverno.

A transmissão ocorre por contacto direto com partículas aerossolizadas que contêm o vírus ou através de fomites, geralmente nos primeiros seis dias de doença.

A infeção pelo vírus causa lesão direta das células do epitélio respiratório, destruição das células ciliadas e inflamação dos pequenos brônquios e bronquíolos (infiltração linfocitária). O edema, acumulação de muco e a descamação de células mortas levam a obstrução das pequenas vias aéreas, atelectasias e consequentemente perturbação da capacidade de ventilação-perfusão pulmonar. As lesões ciliares podem persistir por duas semanas.

O curso da doença caracteriza-se por:

- Fase inicial (dois a três dias): sintomas nasais predominantes e febre;
- Fase de agravamento (terceiro a quinto dias): tosse seca, por vezes por acessos, aumento da frequência respiratória e da dificuldade respiratória (tiragem, adejo nasal) e hiperinsuflação torácica (aumento do diâmetro antero-posterior do tórax) e a auscultação pulmonar apresenta de início aumento do tempo expiratório seguido de sibilos e/ou ferveores;
- Fase de melhoria (quinto a sétimo dias): podendo a tosse persistir.

Em ex-prematuros e pequenos lactentes (menos de dois meses) a apneia pode ser a primeira manifestação.

A evolução clínica é variável, sendo na maioria dos casos autolimitada e benigna. A duração

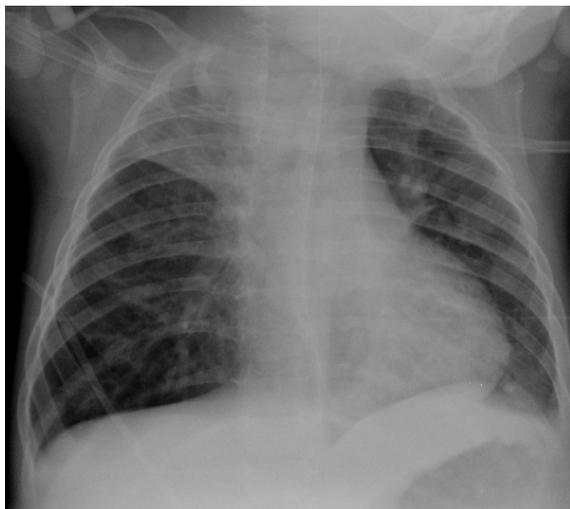


Figura 1. Hiperinsuflação e atelectasia do lobo superior direito. Imagem do autor.



Figura 2. Hiperinsuflação e horizontalização dos arcos costais. Imagem do autor.

da doença é em média uma semana, no entanto podem persistir sintomas respiratórios como tosse durante mais de quatro semanas em 10% dos casos, dependendo da idade, da gravidade da doença, das co-morbilidades de alto risco e do agente etiológico.

O diagnóstico de BQL é clínico, baseado na anamnese, nas alterações no exame objetivo, na idade da criança e na epidemiologia. Os exames complementares de diagnóstico só estão indicados em casos particulares.

A realização de radiografia do tórax pode ser considerada se a evolução for atípica, se houver dúvidas no diagnóstico ou evidência de complicações. As alterações radiológicas são variáveis e inespecíficas, e incluem sinais de hiperinsuflação pulmonar com horizontalização dos arcos costais e abaixamento do diafragma, atelectasias, áreas de espessamento peribrônquico e opacidades

(segmentar ou mesmo lobar), que podem ser confundidas com pneumonia, Figuras 1 e 2.

Os testes rápidos para identificação de antígenos virais (Imunofluorescência ou *Enzyme-Linked Immunosorbent Assay*) e as técnicas moleculares de diagnóstico viral (*Polimerase chain reaction* – PCR) efetuados nas secreções brônquicas ou da orofaringe permitem conhecer o agente etiológico, mas devem ser utilizados apenas em estudos epidemiológicos ou de investigação e pela possibilidade de isolamento do doente internado com BQL.

A gasometria é útil apenas no doente com critérios de internamento em cuidados intensivos.

O hemograma, doseamento da proteína C reativa e estudos bacteriológicos (cultura de secreções brônquicas, hemocultura, urocultura) podem ser utilizados na suspeita de complicações

ou infeções bacterianas associadas (*i.e.* bacteriémia, meningite, infeção urinária).

O ionograma sérico e urinário pode ser necessário em casos graves em que se suspeita de alterações hidroelectrolíticas por Secreção Inapropriada de Hormona Antidiurética (SIHAD).

Na grande maioria dos casos o quadro clínico de BQL é tão óbvio que não se impõe qualquer diagnóstico diferencial. Contudo nos casos de pieira recorrente, nas formas clínicas atípicas ou sem contexto epidemiológico devem considerar-se outras entidades como: asma, pneumonia, tosse convulsa, aspiração de corpo estranho, refluxo gastro-esofágico, insuficiência cardíaca e causas anatómicas de compressão das vias aéreas como é o caso de um anel vascular.

A história clínica detalhada, incluindo antecedentes pessoais e familiares e um bom exame objetivo são essenciais e suficientes para o diagnóstico.

A BQL evolui habitualmente sem complicações.

Em casos mais graves e, sobretudo, em doentes com fatores de risco (quadro 1), a probabilidade de complicações aumenta, das quais se destacam: desidratação, atelectasia, insuficiência respiratória e infeções bacterianas secundárias, nomeadamente otite média aguda e pneumonia. O risco de infeção urinária, bacteriémia ou meningite associada é muito baixo.

A hiponatremia por síndrome de SIHAD também está descrita como complicação de BQL, e o seu risco aumenta com a utilização de fluidos endovenosos, em particular soros hipotónicos.

Apenas uma pequena percentagem de doentes com BQL (inferior a 5%) necessita de internamento hospitalar. Os critérios para internamento estão descritos no quadro 2.

- Idade inferior a 12 semanas.
- História de prematuridade (idade gestacional inferior a 37 semanas).
- Cardiopatia congénita.
- Doença pulmonar crónica do lactente (displasia broncopulmonar, fibrose quística, doença pulmonar difusa ou congénita).
- Doença neuromuscular ou neurológica grave.
- Imunodeficiência.
- Trissomia 21.
- Exposição ao fumo de tabaco.

Quadro 1. Fatores de risco para complicações da bronquiolite aguda.

Após ter sido realizado o diagnóstico de BQL deve ser efetuada uma avaliação da gravidade da doença, com implicações na orientação terapêutica. Após desobstrução nasal, deve registar-se

- Idade inferior a 6 semanas.
- Saturação periférica de Oxigénio $\leq 92\%$.
- Incapacidade alimentar.
- Dificuldade respiratória moderada a grave ou em agravamento e hipoxemia.
- Existência de fatores de risco para maior gravidade.
- Incapacidade dos familiares para prestação de cuidados e vigilância adequados ou dificuldade no acesso aos serviços de saúde.

Quadro 2. Critérios de internamento de doentes com bronquiolite aguda.

então: a frequência respiratória (FR), medida durante um minuto; o impacto na alimentação e grau de hidratação; a presença de apneia (baseada na observação ou história sugestiva, sobretudo se a idade for inferior a seis semanas); a hipoxémia determinada por oxímetro de pulso; a frequência cardíaca; o estado de consciência; o grau de dificuldade respiratória com base na presença de tiragem, incapacidade para vocalização ou gemido; e o grau de ventilação apreciado pela expansão torácica e auscultação pulmonar.

Existem múltiplas escalas clínicas que foram desenvolvidas para avaliar a gravidade da doença em contexto de investigação, no entanto na prática clínica a sua utilidade é limitada.

Na maioria dos casos de BQL são suficientes medidas de suporte para manter a oxigenação e hidratação.

As orientações atuais, da Associação Americana de Pediatria (AAP) publicadas em 2014 e a norma da Direção-Geral da Saúde (DGS) atualizada em 2015, recomendam para o doente internado:

- Oxigenoterapia: quando se verifique SpO_2 inferior ou igual a 90 a 92% com ar ambiente;
- Hidratação: adequada às necessidades hídricas, por sonda naso-gástrica, na criança com dificuldade respiratória progressiva ou incapacidade alimentar; e em alternativa por via endovenosa, particularmente no doente crítico.

Na alta para o domicílio há que explicar a evolução natural da doença e dos sinais de alarme

para reobservação médica e como medidas terapêuticas: a desobstrução nasal (utilização de soro fisiológico nasal, sem recurso a fármacos descongestionantes); elevação da cabeceira da cama/berço a 30° e manutenção de bom estado de hidratação e nutrição através de fracionamento das refeições.

Não está provada a eficácia de nebulizações com salbutamol, adrenalina, brometo de ipratrópio, ou soro salino hipertónico. Estas medidas terapêuticas podem ser consideradas em casos individuais, sob vigilância médica.

Os corticóides, cinesiterapia respiratória e os antibióticos também não estão indicados.

Em casos de maior gravidade, a prescrição de oxigénio de alto fluxo (aquecido e humidificado) ou ventilação não invasiva, pode ser efetuada em algumas unidades hospitalares, de acordo com a preparação da respetiva unidade e com os protocolos específicos.

O prognóstico é favorável na grande maioria dos doentes.

A prevenção da BQL, quer na comunidade, quer associada aos cuidados de saúde, é fundamental.

Salienta-se a importância da lavagem das mãos antes e após o contacto com os doentes na redução da transmissão da doença. É recomendada também a limitação de contactos com os doentes e o internamento em quartos de isolamento nos casos em que seja isolado o VSR. A evicção do tabagismo passivo, que aumenta a suscetibilidade e agrava o prognóstico da doença, e o incentivo do aleitamento materno que se associa a menor gravidade e taxas mais reduzidas de internamento, são cuidados que se devem fomentar.

A nível nacional e internacional, as sociedades de Pediatria recomendam a utilização preventiva de palivizumab (anticorpo monoclonal humano recombinante, específico contra VSR) em grupos de risco (antecedentes de prematuridade, displasia broncopulmonar ou cardiopatia) dado que reduz as taxas de hospitalização e a gravidade da doença. Está recomendada a administração por via intramuscular de cinco doses mensais na época fria, com início em novembro.

19.2.2 Pneumonia adquirida na comunidade

O termo pneumonia refere-se ao processo inflamatório que envolve os pulmões, nomeadamente os alvéolos, pleura visceral, tecido conjuntivo, vias aéreas, alvéolos e estruturas vasculares adjacentes. Trata-se de uma infeção e caracteriza-se por febre e/ou sintomas e sinais respiratórios de início recente e evidência de envolvimento do parênquima pulmonar (alterações no exame físico ou presença de opacidades na radiografia do tórax).

Por adquirida na comunidade entende-se que a infeção foi adquirida fora do ambiente hospitalar, isto é, a criança não esteve internada nos sete dias que precedem o diagnóstico ou estava internada há menos de 48 horas.

A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) ocorre em todo o ano, embora seja mais frequente nos meses frios, dada a maior circulação de vírus (VSR e influenza) e à maior permanência das crianças em espaços fechados.

Um grande número de microrganismos estão implicados na etiologia da PAC. A identificação do agente etiológico muitas vezes não é possível, tendo em conta a dificuldade na obtenção de

amostras adequadas e a baixa produtividade das técnicas diagnósticas utilizadas.

Os principais agentes etiológicos da PAC são os vírus respiratórios, nomeadamente VSR, influenza A e B, parainfluenza, adenovírus, metapneumovírus humano e rinovírus. Em crianças abaixo dos dois anos os vírus foram identificados em até 80% dos casos de PAC, isoladamente ou em associação. A sua importância diminui com a idade, sendo responsáveis por apenas um terço dos casos em crianças com mais de cinco anos. A etiologia varia com a idade, estando os agentes mais frequentes referidos no quadro 3.

Apesar da imunização com a vacina anti-pneumocócica conjugada ter diminuído a incidência da doença por este gérmen, o *Streptococcus pneumoniae* (*Sp*) continua a ser a bactéria mais frequentemente implicada na etiologia de PAC em crianças.

Pelo contrário, as infeções por *Haemophilus influenzae* tipo b (*Hib*) foram virtualmente eliminadas nos países em que a vacinação é obrigatória e universal, devendo contudo ser consideradas em pequenos lactentes não completamente imunizados.

O *Staphylococcus aureus* (*Sa*) e o *Streptococcus pyogenes* (*Sp*) são causas raras de PAC em crianças previamente saudáveis. Manifestam-se como pneumonias muito graves. Está bem descrita a associação de pneumonia estafilocócica secundária a infeção por vírus influenza.

A tosse convulsa, causada pela *Bordetella pertussis* (*Bp*), constitui um importante problema de saúde pública. Os pequenos lactentes com cobertura vacinal parcial ou ausente constituem o

Pequeno lactente (1 a 3 meses)	Lactente e idade pré-escolar (4 meses a 4 anos)	Criança mais velha e adolescente (≥5anos)
Vírus respiratórios Streptococcus pneumoniae (Sp) Chlamydia trachomatis Bordetella pertussis	Vírus respiratórios Sp	Mycoplasma pneumoniae Sp Vírus respiratórios

PAC – Pneumonia adquirida na comunidade, Sp – *Streptococcus pneumoniae*.
Adaptado de Manual of Childhood Infections: The Blue Book, 4th Edition, 2016

Quadro 3. Distribuição dos agentes etiológicos mais frequentes de PAC de acordo com a idade.

grupo mais vulnerável para complicações graves, nas quais se inclui a pneumonia.

A pneumonia surge na sequência do compromisso do sistema imunitário do hospedeiro, invasão por um agente virulento e/ou invasão por grande quantidade de inóculo. Essa invasão pode ocorrer através de diferentes vias: via aérea, por inalação ou microaspiração (a mais frequente) ou por via hematogénica. Os mecanismos de defesa pulmonares são do tipo mecânico (reflexo da tosse e depuração mucociliar) ou do tipo imunológico (ação de imunoglobulinas, destruição bacteriana pelo complemento, opsonização, ingestão macrofágica e imunidade celular). A falência em qualquer destes mecanismos desencadeia uma cascata inflamatória e leva à redução da *compliance* pulmonar, aumento da resistência, obstrução das pequenas vias aéreas, e pode resultar em colapso das vias respiratórias distais, *air trapping* (retenção de ar) e alteração da ventilação-perfusão pulmonar. As infecções graves estão associadas a necrose do epitélio brônquico, dos bronquíolos e/ou do parênquima pulmonar.

As manifestações clínicas de pneumonia

variam de acordo com a etiologia, as características do hospedeiro e a gravidade da doença.

A **tríade clínica clássica** da pneumonia pneumocócica e constituída por febre de início súbito/agudo, taquipneia e tosse, no entanto, os sintomas podem ser variados e inespecíficos, particularmente numa fase inicial da doença e em pequenos lactentes. Nestes, a recusa alimentar, irritabilidade e gemido podem ser a forma de apresentação.

A febre é uma manifestação frequente, e pode ser o único sinal de pneumonia em crianças pequenas. Mas nos pequenos lactentes, pode não haver febre.

Após o primeiro mês de vida a tosse é o sintoma mais comum. No **caso particular da PAC de etiologia pneumocócica a tosse pode estar ausente na fase inicial da doença**, dado que esta surge apenas quando há atingimento dos recetores das vias aéreas, localizados a nível dos brônquios e bronquíolos.

Outros sinais respiratórios (*i.e.* taquipneia) podem preceder a tosse. A taquipneia é o sinal

Tipo de pneumonia	Bacteriana (típica)	Bacteriana (atípica)	Viral
Gérmen	Sp	Mp	Vírus respiratórios
Idade	Qualquer	Superior a 5 anos	Inferior a 5 anos
Início	Súbito	Gradual	Gradual
Contexto epidemiológico	Não	Frequente	Frequente, em simultâneo
Febre	Sim, superior a 39°C	Não ou inferior a 38,5°C	Sim
Tosse	Ausente no início, depois produtiva	Agravamento progressivo, acessual	Seca
Sinais associados	Dor pleurítica	Cefaleias, mialgias e sintomas constitucionais	Coriza, conjuntivite, mialgias
Exame objetivo	“Ar doente”. Diminuição MV e crepitações localizadas. Sopro tubário.	Crepitações e/ou sibilos uni ou bilaterais	Crepitações e sibilos bilaterais

Sp – Streptococcus pneumoniae, Mp – Mycoplasma pneumoniae, MV – Murmúrio vesicular.

Quadro 4. Manifestações clínicas de pneumonia em relação com o agente etiológico.

mais sensível e específico de pneumonia, e a sua ausência permite praticamente excluir o diagnóstico. Não esquecer que a frequência respiratória é variável em função da idade, da temperatura e da ansiedade da criança.

As crianças mais velhas podem referir dor torácica pleurítica (agrava com a respiração) **e em alguns casos dor abdominal** (dor referida dos lobos inferiores do pulmão) **ou também dor no ombro ou rigidez da nuca**, quando a pneumonia se localiza aos lobos superiores.

Como já foi referido, o quadro clínico não é suficientemente específico para estabelecer o diagnóstico etiológico da pneumonia, no entanto alguns achados podem ser mais sugestivos de determinada etiologia (quadro 4).

Após colheita da anamnese, deve ser efetuado um exame objetivo completo com destaque

para a avaliação do estado geral do doente, do grau de hidratação, e dos sinais de **síndrome de dificuldade respiratória** (presença de pelo menos dois dos sinais clínicos: taquipneia, tiragem, adejo nasal, gemido e cianose).

A oximetria de pulso, é um método objetivo de avaliação da saturação periférica de oxigénio, recomendado nos doentes com sinais de dificuldade respiratória.

O diagnóstico de PAC é essencialmente clínico. Não há indicação para a realização de exames complementares de diagnóstico por rotina em crianças que não apresentem critérios de internamento.

A radiografia do tórax pode ser útil para confirmar o diagnóstico e avaliar a existência de complicações. A incidência habitualmente recomendada é a postero-anterior, uma vez que permite melhor visualização do



Figura 3. Condensação lobar no hemitórax esquerdo, com broncograma aéreo. Imagem do autor.

campo pulmonar ao reduzir a sombra cardíaca. As incidências laterais não devem ser efetuadas por rotina, porque não aumentam a acuidade diagnóstica e não têm utilidade no tratamento. Nem sempre existe correlação entre os achados radiológicos e a clínica, sobretudo nas primeiras horas de evolução da doença e em lactentes e crianças mais pequenas.

Podem ser descritos vários padrões radiológicos, que se associam a um determinado agente etiológico, embora não sejam específicos. Classicamente os **padrões radiológicos** dividem-se em **três tipos**:

- Alveolar: caracterizado por uma consolidação lobar ou segmentar, geralmente única e broncograma aéreo, associado a *Sp*, Figura 3;
- Intersticial: reforço broncovascular, proeminência a nível peri-hilar e



Figura 4. Infiltrado intersticial bilateral com reforço peri-hilar. Imagem do autor.

hiperinsuflação, associado a vírus respiratórios e *Mp*, Figura 4;

- Broncopneumonia: padrão bilateral difuso, reforço peribronquico e pequenos infiltrados nodulares que se distendem até à periferia, geralmente associada a *Sa* e outras bactérias, Figura 5.

Em circunstâncias especiais, poderá ser realizada ecografia torácica, nomeadamente para confirmação ou caracterização de derrame pleural.

O hemograma e os marcadores de infeção de fase aguda (rastreo sético) são pouco específicos. Podem ser efetuados em casos graves ou com necessidade de internamento.

Nas PAC de etiologia pneumocócica há frequentemente leucitose com predomínio de polimorfonucleares e os marcadores de infeção de fase aguda estão muito aumentados. Porém a leucitose não é específica das infeções bacterianas

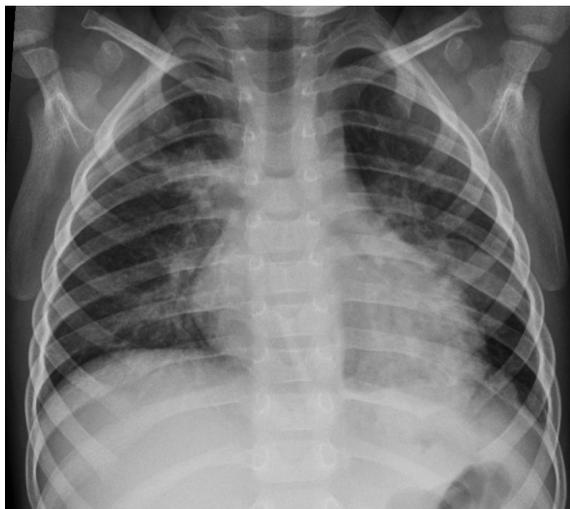


Figura 5. Padrão bilateral difuso, reforço peribrônquico e pequenos infiltrados nodulares que se estendem à periferia. Imagem do autor.

e também pode estar presente nas pneumonias causadas por vírus (adenovírus e influenza). No caso particular da tosse convulsa (*Bp*) é frequente existir leucocitose marcada com predomínio de linfócitos (reação leucemóide).

Os marcadores de infecção de fase aguda (proteína C reactiva e procalcitonina) não permitem isoladamente distinguir a etiologia da pneumonia. Podem ser úteis durante a evolução da doença para avaliar a resposta à terapêutica.

A velocidade de sedimentação é um exame dispensável, dada a sua elevação e diminuição lentas.

Avaliar o ionograma e os biomarcadores séricos de função renal (ureia e creatinina) pode ser útil em doentes com sinais de desidratação e com suspeita de SIHAD.

A investigação etiológica específica deve ser considerada nas crianças com quadros graves, quando a evolução clínica não é típica ou quando

há complicações, e por razões epidemiológicas (suspeita de surto/epidemia).

A hemocultura é um exame muito específico mas pouco sensível, sendo positiva em apenas 10% dos quadros de PAC. Está indicada em casos com necessidade de internamento, antes de iniciar antibioterapia empírica, ou quando a evolução não é favorável.

Os testes rápidos para deteção dos antígenos virais ou as técnicas de biologia molecular efetuadas no exsudado da nasofaringe podem auxiliar na decisão terapêutica e de medidas de isolamento nos doentes internados, particularmente nos casos suspeitos de agente vírico ou atípico.

Salienta-se que a identificação viral e bacteriana na nasofaringe pode não refletir o agente causal da PAC, mas antes agentes colonizadores da nasofaringe, não sendo rara a identificação de múltiplos agentes.

Os testes serológicos permitem apenas confirmar a etiologia *a posteriori*, não estando por isso indicados por rotina.

A deteção de antígenos capsulares do *Sp* na urina não deve ser efetuada, porque não permite distinguir a infecção do estado de portador, frequente em crianças menores de cinco anos.

O exame bacteriológico do líquido pleural (no caso de derrame) e do lavado bronco-alveolar são o método mais eficaz para identificar o agente etiológico da pneumonia, no entanto são muito invasivos, e por isso, reservados para situações graves que não respondem à terapêutica instituída.

O **diagnóstico diferencial de pneumonia infecciosa** deve ser equacionado em crianças que não respondem à terapêutica e têm formas de apresentação ou evolução atípicas.

Os diagnósticos a considerar são: aspiração de corpo estranho, bronquiolite.

A maioria dos casos de PAC resolve sem complicações.

As complicações mais frequentes são: derrame pleural, pneumonia necrotizante, abscesso pulmonar e hiponatremia. São muito mais frequentes nas infeções bacterianas, embora também estejam descritas em casos de pneumonias associadas a infeções por bactérias atípicas e vírus.

A decisão terapêutica nos doentes com PAC deve ser tomada tendo em conta a idade, a clínica e os fatores epidemiológicos. O tratamento deve sempre incluir medidas gerais de controlo da febre e dor, e oxigenação adequadas.

Quando efetuado em ambulatório, devem sempre ser dadas indicações à família para controlo da febre e dor, e identificação de sinais de deterioração clínica. Os critérios de internamento estão descritos no quadro 5.

Na PAC a cinesiterapia respiratória não está indicada e a manipulação da criança deve ser mínima.

A antibioterapia por via oral é segura e eficaz, sendo a recomendada em primeira linha. A utilização da via endovenosa reserva-se para casos em que a criança apresente um quadro de sépsis, pneumonia complicada ou incapacidade de absorção oral (vómitos).

A escolha do antibiótico, quando é decidida a sua prescrição, deve ter também em linha de conta o padrão esperado de sensibilidade aos antimicrobianos já que raramente o agente etiológico é identificado. No **quadro 6** especifica-se os esquemas terapêuticos recomendados por grupo etário.

- Idade inferior a quatro meses.
- Dificuldade respiratória significativa.
- Hipoxémia (SpO₂ inferior a 92%).
- “Ar tóxico”.
- PAC complicada.
- Doença crónica subjacente que aumenta o risco de evolução desfavorável.
- Sinais de desidratação ou incapacidade de alimentação (inferior a dois terços do habitual).
- Falência do tratamento ambulatorio.
- Incapacidade dos familiares para prestação de cuidados e vigilância adequada.

SpO₂ – Saturação periférica de oxigénio; PAC – Pneumonia adquirida na comunidade. Adaptado de “Norma 019/2012. Diagnóstico e Tratamento da Pneumonia Adquirida na Comunidade em Idade Pediátrica. Direção-Geral da Saúde”.

Quadro 5. Critérios de internamento de doentes com PAC.

O antibiótico de primeira linha para tratamento de PAC bacteriana é a amoxicilina, exceto quando há forte suspeita inicial de *Mp*, *Chlamydomphila pneumoniae* ou outro gérmen específico e potencialmente mais agressivo (*i.e.* *Sa*).

A dose de amoxicilina deve ser elevada (80 a 90 mg/kg/dia) para ser eficaz contra os pneumococos com resistência intermédia à penicilina.

A duração do tratamento é em geral de sete a dez dias. Nos casos de PAC grave ou complicada podem ser necessários períodos de antibioterapia mais prolongados.

A terapêutica antiviral com o oseltamivir (inibidores da neuraminidase) pode ser considerada em alguns casos de infeção por influenza. As

Idade	Antibiótico de primeira linha	Dose, posologia	Antibiótico alternativo	Dose, posologia
1 a 3 meses	Amoxicilina PO	90 mg/kg/dia, 3id	Amox-clav PO	90 mg/kg/dia, 3id
	Ampicilina EV	150 a 200 mg/kg/dia, 3-4id	Ceftriaxone EV	50 mg/kg/dia, id
	Eritromicina	40 mg/kg/dia, 4id		
	Claritromicina	15 mg/kg/dia, 2id		
4 meses a 4 anos	Amoxicilina PO	90 mg/kg/dia, 3id	Amox-clav PO	90 mg/kg/dia, 3id
	Ampicilina EV	150 a 200 mg/kg/dia, 3-4id	Ceftriaxone EV	50 mg/kg/dia, id
			Flucloxacilina EV	100 mg/kg/dia, 3id
			Vancomicina EV	30 mg/kg/dia, 3id
Superior ou igual a 5 anos	Amoxicilina PO	90 mg/kg/dia, 3id	Ceftriaxone EV	50 mg/kg/dia, id
	Ampicilina EV	150 a 200 mg/kg/dia, 3-4id		
	Claritromicina	15 mg/kg/dia, 2id	Flucloxacilina EV	100 mg/kg/dia, 3id
	Azitromicina	10 mg/kg/dia, id	Vancomicina EV	30 mg/kg/dia, 3id

id – número tomas por dia, PO – via oral, EV – via endovenosa, Amox-clav – Amoxicilina e ácido clavulânico. Adaptado de “Do we know when, what and for how long to treat? Antibiotic therapy for pediatric community-acquired pneumonia. *Pediatr Infect Dis J* 2012”

Quadro 6. Esquemas de antibioterapia recomendados em crianças com PAC.

orientações atuais da DGS, publicadas em 2015 (<https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/orientacoes-e-circulares-informativas/orientacao-n-0072015-de-26012015.aspx>) recomendam a sua utilização nas primeiras 48 horas após o aparecimento dos sintomas em casos selecionados (critérios de gravidade clínica ou doença progressiva, em portadores de doença crónica grave ou descompensada e em doentes internados).

O seguimento das crianças com PAC baseia-se em critérios de gravidade, nas alterações radiológicas, na recorrência da doença e persistência dos sintomas.

A radiografia de tórax só necessita ser repetida se houver agravamento do quadro ou perante suspeita de complicações. Não é

necessário controlo radiológico ou laboratorial em crianças previamente saudáveis e com boa evolução clínica. Nas pneumonias redondas (condensações) e complicadas, ou em caso de sintomas persistentes, o controlo radiológico deveser efetuado quatro a seis semanas após a alta.

Nas crianças com PAC grave, empiema, derrame pleural complicado ou abscesso pulmonar é obrigatório o seu seguimento até à recuperação clínica e radiológica total ou quase total.

A prevenção da PAC é importante e possível. Devem ser fortemente recomendadas medidas de prevenção de contágio, como a lavagem das mãos. A imunização para *Hib*, *Bp*, *Sp* e influenza tem revelado eficácia na diminuição da

incidência da PAC, devendo ser recomendada e monitorizada.

O aleitamento materno, dado que se associa a menor incidência e menor gravidade da PAC, deve ser incentivado.

19.3 FACTOS A RETER

As infeções do aparelho respiratório baixo são muito frequentes em idade pediátrica.

A **BQL aguda** manifesta-se tipicamente com um **quadro de pieira febril**, sendo o VSR responsável pela maioria dos casos. O diagnóstico é clínico, não estando por rotina indicados exames complementares. A maioria dos casos evolui sem complicações, apenas com medidas de suporte para manter oxigenação e hidratação.

A **PAC** caracteriza-se por febre e/ou sintomas respiratórios de início recente com evidência de envolvimento do parênquima pulmonar. A etiologia varia com a idade, sendo os principais agentes etiológicos os vírus respiratórios. O pneumococo é a bactéria mais frequente em crianças. A radiografia do tórax pode ser útil para confirmar o diagnóstico e avaliar a existência de complicações. Não estão recomendados outros exames complementares em casos de gravidade ligeira e sem necessidade de internamento. A decisão terapêutica deve ter em conta a idade, a clínica e os factores epidemiológicos. **O antibiótico de primeira linha é a amoxicilina oral em dose elevada.** A maioria dos doentes é tratado em ambulatório e evolui sem complicações.

Leitura complementar

Direção-Geral da Saúde. Norma no 016/2012 de 19/12/2012 atualizada a 23/02/2015. Diagnóstico e Tratamento da Bronquiolite Aguda em Idade Pediátrica. Direção-Geral da Saúde [Internet]. Disponível em: <http://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas.aspx?cachecontrol=1469035919127>

Ralston S, Lieberthal A, Meissner H et al. Clinical Practice Guideline: The Diagnosis, Management, and Prevention of Bronchiolitis. *Pediatrics* 2014;134:e1474-1502.

Direção-Geral da Saúde. Norma no 019/2012 de 26/12/2012. Diagnóstico e Tratamento da Pneumonia Adquirida na Comunidade em Idade Pediátrica. Direção-Geral da Saúde [Internet]. Disponível em: <https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas/norma-n-0192012-de-26122012.aspx>

Esposito S et al. Do we know when, what and for how long to treat? Antibiotic therapy for pediatric community-acquired pneumonia. *Pediatr Infect Dis J* 2012; 00:e78–85.

Watts K and Goodman D. Wheezing in infants: Bronchiolitis. In: Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N, Berhman R, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 1456-59.

Direção-Geral da Saúde. Norma no 012/2013 de 30/07/2013 atualizada a 28/12/2015. Prescrição de Palivizumab para Prevenção de Infeção pelo Vírus Sincicial Respiratório em Crianças de Risco Direção-Geral da Saúde [Internet]. Disponível em: <http://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas.aspx?cachecontrol=1469035854932>

Lower respiratory tract infection. In: Sharland M, editors. *Manual of Childhood Infections The Blue Book*. Oxford: Elsevier; 2011. p. 1456-59.

Capítulo 20.
Doença alérgica

20

José António Pinheiro

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_20

20.1 CONTEXTO

Definição de conceitos

Hipersensibilidade:

Manifestações clínicas reprodutíveis, que surgem com a exposição a um estímulo, em doses toleradas por pessoas normais.

Alergia:

Reação de hipersensibilidade mediada por um mecanismo imunológico [imunoglobulina E (IgE) ou não IgE] que ocorre quando um indivíduo geneticamente suscetível reage anormalmente a um antígeno.

Atopia

Predisposição geneticamente determinada para produzir IgE em resposta a alérgenos.

Hipótese higiénica: é uma teoria ambiental para explicar o aumento da prevalência das doenças alérgicas nos países mais desenvolvidos e nos ambientes urbanos. Sugere que uma exposição reduzida a micro-organismos (ou endotoxinas) nos primeiros meses e anos de vida pode contribuir para o aumento das doenças atópicas. O ambiente urbano e o estilo de vida moderno, ocidentalizado, em que as crianças vivem em pequenos agregados familiares, com menor exposição a infecções, mas mais medicadas com antipiréticos (paracetamol) e antibióticos, seriam fatores favorecedores de doença alérgica. Paralelamente, haveria uma redução na atividade das células T reguladoras.

Marcha alérgica:

As crianças alérgicas desenvolvem doenças alérgicas distintas em idades diferentes: eczema

atópico e alergia alimentar nos primeiros anos de vida, precedem o aparecimento de rino-conjuntivite e asma na idade pré-escolar e escolar.

Doença alérgica:

Manifestações da alergia nos vários órgãos-alvo: brônquios (asma brônquica), nariz (rinite alérgica), olhos (conjuntivite alérgica) ou pele (eczema atópico, urticária, angioedema). Há manifestações alérgicas simultâneas em vários órgãos (anafilaxia, alergia alimentar, rino-conjuntivite, rino-asma).

Phadiatop:

Teste laboratorial com conjunto de IgE específicas usado para rastrear sensibilização a inalantes.

Food-mix:

Teste laboratorial com conjunto de IgE específicas usado para rastrear sensibilização a alimentos.

Prick test:

Testes cutâneos de alergia através de picada com extratos alérgicos.

Prick-to-Prick:

Testes cutâneos de alergia através de picada com o alérgico em natureza.

Prevenção das doenças alérgicas

Várias intervenções têm sido propostas para evitar o aparecimento da doença alérgica ou para travar a marcha alérgica. Muitas sem sucesso, algumas com evidência: o aleitamento materno exclusivo até aos quatro meses, leites hidrolisados

de proteínas, probióticos e prebióticos, ácidos gordos ómega-3, vitamina D e antioxidantes. A imunoterapia específica (SIT) para um determinado alérgeno é apontada por alguns autores como o único meio de travar a marcha alérgica, evitando novas sensibilizações.

20.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

As principais doenças alérgicas em Pediatria são: **asma; rinite alérgica; anafilaxia; alergia alimentar; alergia a fármacos; alergia a insetos; dermatite atópica; urticária e angioedema.**

20.2.1 Asma

Habitualmente começa antes dos dois anos de idade, com uma bronquiolite viral. No entanto, ao contrário desta situação de causa infecciosa, a criança asmática repete o mesmo quadro de dispneia expiratória quando inicia outro catarro respiratório. Não se deve usar o termo «bronquiolites de repetição» pois a bronquiolite raramente se repete. Passará a designar-se **Asma Induzida por Vírus (AIV)** e, a partir do segundo episódio, deverão ser usados nessas agudizações os broncodilatadores inalados e mesmo os corticoides orais se necessário. Recordamos que estes medicamentos não fazem parte da terapêutica da bronquiolite, são fármacos usados nas crises de asma. Este fenótipo de AIV é o mais comum na criança, mesmo na asma alérgica. Cerca de 25% das crianças apresenta sibilância recorrente em idade pré-escolar. Raramente a doença surge mais tarde, com predomínio de outros fenótipos

– **Asma Induzida por Esforço (AIE)** ou **Asma Induzida por Alérgenos (AIA)**. Com o crescimento, as formas mistas são a regra.

Podemos então considerar o **diagnóstico clínico de asma** em Pediatria perante uma criança que teve pelo menos três episódios de dispneia expiratória, ou pieira, ou tosse equivalente asmática de predomínio noturno. Resposta positiva aos broncodilatadores inalados é uma boa ajuda ao diagnóstico. A exclusão de outras patologias com clínica semelhante é obrigatória, mas geralmente não são necessários exames complementares. Recorde-se que o diagnóstico é clínico, o estudo alergológico serve apenas para detetar a atopia. No lactente e no pré-escolar o diagnóstico diferencial faz-se sobretudo com a broncopneumonia viral ou por bactérias atípicas e com o refluxo gastro-esofágico. Raramente a fibrose quística se apresenta como uma asma sem que haja outras manifestações da doença.

Na asma há hiperreatividade brônquica e inflamação crónica, mas geralmente o doente não apresenta sintomas. Estes surgem nas **crises ou exacerbações** – tosse, pieira, dispneia expiratória, aperto torácico. Os vírus respiratórios são os principais **desencadeantes de crise** em todas as idades. As bactérias atípicas (*Mycoplasma pneumoniae* e *Chlamydia*) raramente são responsáveis. Outros desencadeantes são os alérgenos a que o doente está sensibilizado (ácaros, pólenes, animais domésticos) e os irritantes inespecíficos (sobretudo o fumo de tabaco). Fatores emocionais desencadeiam crise em alguns doentes que apresentam tosse, pieira ou mesmo dispneia com o riso, o choro ou apenas stresse emocional (não confundir com a dispneia ansiosa e hiperventilação, que não cursam com broncospasmo). Quando

algum destes fatores predomina, permite definir um fenótipo clínico desse doente.

Na idade escolar e no adolescente é muito frequente o broncospasmo ou **AIE**. Em regra, todo o doente asmático, quando inquirido, reconhece sintomas relacionados com o exercício físico – dor ou aperto retro-esternal, dispneia, tosse ou pieira. A atividade física mais asmogénica consiste na corrida ao ar livre, frio e seco, sem aquecimento prévio e nos desportos de inverno. Os sintomas descritos obrigam o doente a interromper o exercício ou a abrandar o ritmo. Raramente se recorre à prova de esforço em laboratório para confirmar o diagnóstico - a clínica e a prova terapêutica são suficientes. O professor de Educação Física, treinador ou instrutor estará informado e o jovem sabe como e quando se automedicar – em regra com um broncodilatador inalado, quinze minutos antes do esforço. O inalador estará sempre disponível. Quando o broncodilatador pré-esforço não é suficiente, recorre-se a medicação diária preventiva com corticoide inalado ou antagonista dos leucotrienos.

O tratamento da crise de asma é iniciado precocemente, logo que surge o primeiro sintoma – um aperto torácico, como vimos, ou apenas tosse, irritativa, com agravamento noturno. A dispneia expiratória pode traduzir-se apenas por um prolongamento do tempo expiratório, sobretudo nos primeiros anos de idade. A pieira e os correspondentes sibilos predominam na expiração. A ausência de sibilos e o apagamento do murmúrio vesicular são sinais de crise grave. Num Serviço de Urgência (SU) a saturação periférica de oxigénio (SpO₂) é sempre avaliada, sendo decisiva para a administração de oxigénio. Em todas as circunstâncias, o broncodilatador inalado é o

primeiro medicamento a usar na crise – salbutamol ou terbutalina, conforme o dispositivo que o doente é portador e com o qual está familiarizado. Mesmo no SU é aconselhável o doente usar o seu broncodilatador com o seu dispositivo, mas em doses superiores. Quando a crise não cede a doses generosas de broncodilatador, com dispositivo e técnica adequados, teremos que combater o edema e a inflamação que se associam ao broncospasmo. Associa-se um corticoide sistémico por via oral – prednisolona, metilprednisolona, dexametasona ou deflazacort. A dose de referência para a prednisolona é de 1 a 2 mg/kg/dia (máximo 50 mg) em ciclo curto de três a cinco dias, sem necessidade de desmame. Muito raramente se recorre à via intravenosa, que não tem vantagens sobre a via oral, exceto em casos de intolerância ou recusa. Durante o ciclo de corticoide oral, os broncodilatadores são mantidos na dose habitual. Os broncodilatadores inalados mais usados são os agonistas dos recetores beta (β_2) de curta duração de ação (SABA) - salbutamol (pressurizado ou em pó) e a terbutalina (apenas disponível em pó). O formoterol, agonista beta de longa duração (LABA) pelo seu início de ação igualmente rápido, será uma alternativa nos doentes que já o usam em terapêutica de fundo, preventiva. O brometo de ipratrópio, anticolinérgico com reduzida ação broncodilatadora, aumenta o efeito dos agonistas beta, estando indicado em segunda linha, sempre em associação. A via inalatória é a via de eleição para os broncodilatadores, pois permite um tratamento tópico, com menos doses, mais rápido e eficaz e com menos efeitos secundários, podendo administrar-se doses repetidas em curtos intervalos de tempo. Recorre-se a câmaras expansoras para os inaladores pressurizados sempre que o

doente não domina a técnica de coordenação mão-pulmão, como é o caso das crianças.

A terapêutica de controlo da asma, preventiva ou de fundo, baseia-se no combate aos fatores desencadeantes das crises. A dessensibilização alérgica (imunoterapia específica) é usada nalguns casos de asma ou outras doenças alérgicas mediadas por IgE. É dirigida à alergia em si, não à doença asmática, que nem sempre é alérgica. Muitos doentes têm a asma controlada sem necessidade de medicamentos preventivos – raras e leves exacerbações, sem recorrer a SU, sono e atividade sem restrições, incluindo exercício físico, as provas funcionais respiratórias (espirometria) não mostram um padrão obstrutivo; usam apenas um broncodilatador em S.O.S. e passam semanas ou meses sem deles necessitar. Nos casos em que a asma não está controlada ou está parcialmente controlada teremos que recorrer a medicamentos preventivos, de forma contínua, diária. Em primeira linha usam-se corticoides inalados (budesonida, fluticasona). Nas crianças em idade pré-escolar com AIV o montelucaste é uma alternativa ao corticoide inalado, podendo usar-se em monoterapia ou em associação. Em todos os doentes, o controlo da asma é baseado em degraus terapêuticos, procurando a medicação mínima que controle a doença, satisfazendo os critérios de asma controlada descritos acima. Até atingir esse controlo, sobem-se degraus terapêuticos, aumentando as doses de corticoide inalado, associando antagonistas dos recetores dos leucotrienos (montelucaste é o mais usado em Pediatria) ou associando agonistas dos recetores β com longa duração de ação (formoterol ou salmeterol). Nestes casos a medicação de controlo será dupla ou tripla, havendo dispositivos que contêm

dois fármacos no mesmo inalador. Há casos excecionais de asma grave, de difícil controlo em que, mesmo depois de otimizada toda a terapêutica, o seu cumprimento por parte do doente, a técnica inalatória e a evicção dos fatores agravantes, não se consegue controlar a doença. Ponderamos então associar um anticorpo monoclonal anti-IgE (omalizumab) – esta terapêutica é de uso exclusivo em meio hospitalar, muito dispendiosa, requer via injetável (subcutânea) com doses periódicas (quinzenais ou mensais) e por tempo prolongado (anos). Nenhum medicamento usado na asma é isento de efeitos secundários eventuais. Porém, usando as doses e as associações preconizadas e respeitando as normas para cada grupo etário, a terapêutica é segura, mesmo usada a longo prazo, sem consequências futuras.

A terapêutica inalatória é, como dissemos, de eleição, tanto para o tratamento das crises como de manutenção. Exige domínio da técnica por parte do doente e da família, sendo imprescindível que os profissionais de saúde façam o ensino e verificação de erros, bastante frequentes, aliás. Não se pode prescrever um medicamento inalado sem exemplificar e confirmar que o doente aprendeu e colabora, testando a sua competência e adaptando o dispositivo a cada grupo etário e individualmente. Na idade pré-escolar usam-se os inaladores pressurizados (*metered-dose inhaler* - pMDI) com câmara expansora. Esta tem uma máscara facial acoplada que facilita a inalação nos primeiros anos de vida. Pelos três ou quatro anos a criança já consegue inalar pelo bocal da câmara. Os pMDI contêm uma mistura do fármaco com gás pressurizado, libertando-o sob a forma de *spray*. Só no adolescente treinado poderão ser usados diretamente, sem câmara. A partir dos

cinco ou seis anos, a maioria das crianças aprende a inalar medicamentos em forma de pó seco (*dry Powder Inhaler-DPI*) – o fármaco encontra-se em contentores de pó muito fino que é inalado à custa de um dispositivo com bocal, exigindo um fluxo inspiratório suficiente para o transportar até à árvore brônquica. São muito práticos, portáteis e os mais usados desde a idade escolar à adolescência, incluindo adultos. Uma referência final aos nebulizadores, que só são usados em SU, para administrar grandes doses de broncodilatadores em casos graves ou em doentes incapazes de usar inaladores.

20.2.2 Rinite alérgica

A rinite é a doença alérgica mais prevalente. Coexistindo quase sempre com a asma (80% dos doentes asmáticos têm rinite como co-morbilidade) pode existir de forma isolada, constituindo por si um fator de risco para o desenvolvimento de asma (cerca de 30% dos doentes com rinite têm ou virão a ter asma). Uma rinite não tratada ou mal controlada pode ser responsável por uma asma mal controlada. Afeta também a qualidade de vida e a escolaridade.

Os sintomas são característicos – prurido, obstrução ou congestão, rinorreia e espirros. O prurido é referido ao nariz, olhos, faringe, palato mole e por vezes aos ouvidos. A obstrução nasal compromete o fluxo, obrigando a respiração bucal, sobretudo noturna, geralmente acompanhada de roncopatia ou mesmo apneia do sono. A rinorreia é serosa ou seromucosa, anterior e posterior (provocando um fungar repetido ou uma tosse produtiva crónica). As salvas de espirros ou *crises esternutatórias* são típicas, podendo

chegar a cinco ou dez espirros, intervalados de alguns segundos.

O doente coça o nariz com a palma da mão, num movimento ascendente descrito como *saudação alérgica*, o que causa uma típica prega transversal na pirâmide nasal e um nariz arrebitado, com bordos grossos nas abas nasais. Quando coça sem mão, faz esgares ou caretas. O prurido do palato e da faringe provoca sons guturais e pigarro. À nasoscopia vê-se hipertrofia dos cornetos inferiores, que estão inflamados, azulados ou pálidos, por vezes recobertos por muco filante. Junto às pálpebras inferiores há zonas violáceas ou acastanhadas, conferindo um *aspecto olheirento*, devido à congestão venosa da rinossinusite que acompanha a rinite, e que é a responsável pela dor e tensão frontal e malar. As pálpebras inferiores têm uma dupla prega (*pregas de Dennie-Morgan*) que confere uma *facies atópica* característica.

Na idade pré-escolar a rinite associa-se geralmente a otite seromucosa.

A rinoconjuntivite alérgica (RCA) pode ser sazonal (polínica) ou perene, dependendo da exposição ao alergénio. Nas alergias *indoor* (ácaros, animais domésticos) havendo um contacto diário, perannual, com os alergénios, o componente obstrutivo costuma ser predominante. Nas alergias *outdoor* (pólenes) o contacto é sazonal e tornam-se mais evidentes a rinorreia, espirros e prurido. Com base na duração de sintomas, classifica-se como persistente ou intermitente (mais/menos de quatro dias por semana ou mais/menos de quatro semanas por ano); ou episódica (*i.e.* contacto esporádico com um alergénio).

Os anti-histamínicos (AH) melhoram sobretudo o prurido, tendo algum efeito sobre a rinorreia e os espirros, mas não sobre a obstrução.

Usam-se sobretudo por via oral e apenas estão indicados os AH não-sedativos, de segunda geração (loratadina e desloratadina; cetirizina e levocetirizina; ebastina; rupatadina). São úteis nas agudizações, de acordo com a exacerbação dos sintomas, mas também em períodos prolongados (meses). Melhoram também os sintomas oculares. A azelastina é um AH tópico, nasal ou ocular atuando por ação local nos mesmos sintomas que os AH orais.

Os corticoides tópicos (budesonida, fluticasona, mometasona) atuam sobre todos os componentes da rinite, sendo imprescindíveis quando há grande hipertrofia dos cornetos, obstrução e redução dos fluxos nasais. Devem usar-se por períodos prolongados (várias semanas) sendo seguros em Pediatria. Porém a técnica de administração e a aceitação em idade pré-escolar limitam o seu uso nos primeiros anos de vida.

20.2.3 Anafilaxia

É uma reação alérgica sistêmica grave, de hipersensibilidade imediata, que ocorre minutos ou poucas horas após exposição a um alergénio, tem início súbito e sintomas progressivos, podendo chegar ao choque e, potencialmente, ser fatal. Afeta vários órgãos em simultâneo. Na pele e mucosas cursa com prurido, urticária e angioedema labial e palpebral, raramente da língua e da úvula. A hipotensão, hipotonia e a síncope são frequentes, devendo ser feito o diagnóstico diferencial com síncope vasovagal. Podem associar-se sinais respiratórios (pieira, dispneia, estridor) ou digestivos (vômitos, cólicas e diarreia). Nos primeiros anos de vida deve valorizar-se a má impressão clínica – criança hipotônica e hiporreativa, pálida, com olhar

vago. O diagnóstico é clínico e o contacto recente com um alergénio conhecido para aquele doente facilita a decisão. A terapêutica é de emergência, mesmo em caso de dúvida – administra-se **adrenalina por via intramuscular na face externa da coxa, na dose de 0,01 mg/kg** (a dose máxima pediátrica é de 0,3 mg). A adrenalina, também chamada epinefrina, tem uma concentração de 1mg/ml (milesimal) pelo que usamos na prática a dose de 0,01ml/kg (ou seja 0,1ml por cada 10 kg de peso). Esta dose é repetida passados dez minutos na ausência de resposta. Em caso de choque ou paragem cárdio-respiratória procede-se às medidas de reanimação. É necessário canalizar uma veia e, em caso de broncospasmo, administrar broncodilatadores por via inalatória. Os corticoides sistêmicos e os anti-histamínicos só são usados depois de tomadas estas medidas, já que têm um início tardio de ação.

Os principais alergénios causadores de anafilaxia são os alimentos – proteínas do leite de vaca, frutos de casca rija, frutos frescos, amendoim, peixe, marisco e ovo. A anafilaxia a medicamentos é rara e às vacinas é excecional.

Alergia ao látex pode causar anafilaxia, sobretudo no bloco operatório, quando se desconhece que o doente é alérgico. É mais frequente em doentes submetidos a várias intervenções cirúrgicas e nos doentes com espinha bífida (algaliações repetidas). Obriga à evicção de qualquer contacto com objetos de borracha, à preparação prévia de uma sala de operações “*latex-free*” e à exclusão de alergia cruzada a alguns alimentos – castanha, kiwi, banana, pêssego, abacate, entre outros – conhecida como síndrome látex-frutos.

Uma forma rara e poucas vezes reconhecida de anafilaxia é a *Food Dependent Exercise Induced*

Anaphylaxis (FDEIA). Como o nome indica trata-se de uma anafilaxia que surge durante o esforço físico mas que está dependente de um alérgeno alimentar previamente ingerido, a que o doente em geral está sensibilizado. A anafilaxia só ocorre na sequência ingestão-exercício, pelo que a prevenção passa pelo afastamento temporal dos dois fatores desencadeantes (não praticar esforços nas duas ou três horas que se seguem à ingestão do alimento identificado, em regra o trigo e outros cereais, leguminosas ou leite).

Todo o doente com risco ou com passado de anafilaxia deve fazer-se acompanhar de auto-injetor de adrenalina, sendo a família e os professores informados das indicações e técnica de administração. Na escola ou infantário haverá um auto-injetor acessível.

20.2.4 Alergia alimentar

Trata-se de uma reação imunológica, em regra mediada por IgE, a uma proteína alimentar específica. Leite de vaca, ovo, peixe, frutos frescos, frutos de casca rija, mariscos, amendoim são os alimentos mais vezes implicados.

A **alergia às proteínas do leite de vaca (APLV)** representa cerca de metade das alergias alimentares em idade pediátrica. É uma alergia transitória na grande maioria dos casos, visto que 80 % das crianças adquire tolerância nos primeiros três anos de idade. Só em 20% dos casos a alergia persiste. A apresentação clínica habitual é uma urticária que surge nos primeiros meses de vida, após a ingestão de leite de fórmula ou papa láctea num lactente exclusivamente alimentado com leite materno. Por vezes há angioedema ou vômitos associados, raramente anafilaxia. Nos

antecedentes pessoais é usual relatar-se um contacto precoce com PLV nos primeiros dias de vida, quase sempre um “biberão de leite adaptado na Maternidade” responsável pela sensibilização (*priming*). O mecanismo imunológico nestes casos é mediado por IgE, como se pode evidenciar por testes epicutâneos (Prick test ou Prick-to-Prick) ou pela elevação das IgE séricas específicas das proteínas do leite de vaca (caseína, beta-lactoglobulina, alfa-lactalbumina, as principais). Quando a APLV não é mediada por IgE as manifestações clínicas são mais inespecíficas – má progressão ponderal, diarreia, hematoquésia (por retocolite), irritabilidade e cólicas abdominais. Em caso de dúvida, a prova de provocação oral (PPO) após um período de exclusão de PLV na dieta será sempre o meio *gold standard* para o diagnóstico. O tratamento da APLV consiste na substituição do aleitamento por fórmulas com proteínas extensamente hidrolisadas (eHF); excepcionalmente recorre-se a fórmulas de aminoácidos. A APLV pode ainda surgir num lactente amamentado, sendo as PLV veiculadas pelo leite materno (LM). É uma situação rara, estando indicada a exclusão de produtos lácteos da dieta materna, mantendo o LM. A aquisição de tolerância é testada sequencialmente pela monitorização das IgE séricas específicas, pelos testes cutâneos e finalmente por uma PPO negativa. Recordamos que qualquer doente com APLV não pode ingerir nenhum alimento que contenha proteína de LV ou de outros leites não testados (*i.e.* de cabra). As fórmulas à base de proteína de soja são uma alternativa nos casos em que há uma alergia persistente mediada por IgE, mas deverá sempre ser feita uma prova de tolerância prévia em meio hospitalar. Como é evidente, um doente com APLV pode ingerir

alimentos contendo lactose (açúcar do leite). A leitura sistemática dos rótulos dos alimentos é obrigatória, para evitar acidentes com alergénios ocultos. A confeção em casa, nas creches e escolas, nas festas de aniversário e convívios, ou em qualquer estabelecimento de restauração, tem que ser investigada para cada refeição.

A alergia ao ovo é a segunda mais frequente em Pediatria, depois da APLV, representando cerca de 25% das alergias alimentares da criança, sendo também transitória na maioria dos casos. A ovoalbumina e ovomucoide da clara são as principais proteínas responsáveis. A gema é menos alergénica, mas deve ser também testada. Os testes cutâneos Prick-to-Prick são o melhor método de diagnóstico, pois permitem testar separadamente a reatividade a ovo cru e cozido, à clara e à gema. A alergia mais persistente e mais perigosa é à clara crua. Em casos de dúvidas ou para confirmar a aquisição de tolerância a qualquer dos componentes, a PPO está indicada, sempre feita em meio hospitalar. As crianças com alergia confirmada ao ovo não devem ser vacinadas contra a gripe nem febre amarela, mas devem receber normalmente a vacina do sarampo, constituinte da VASPR. Só em casos com história prévia de uma reação grave ao ovo, se justifica a administração da vacina em meio hospitalar. Tal como em outras alergias alimentares, o doente e a família devem ser educados para os riscos de acidente com alergénios ocultos, questionando a composição de todos os alimentos suspeitos.

Ao contrário da alergia ao leite e ao ovo acima descritas, geralmente transitórias, as alergias a peixe e mariscos, frutos de casca rija, amendoim, frutos frescos e cereais costumam persistir para toda a vida.

A anafilaxia é um risco sempre presente devido à ingestão acidental do alimento em causa, pelo que todos estes doentes devem receber instruções para tratamento de emergência, fazendo-se acompanhar de um auto-injetor de adrenalina (Anapen®). Até à adolescência serão os familiares ou cuidadores a administrar a adrenalina por via intramuscular.

20.2.5 Alergia a fármacos

Em Pediatria, a suspeita de alergia a antibióticos β lactâmicos é frequentemente evocada, mas apenas se confirma em menos de 10% dos casos. Muitas crianças são rotuladas de “alergia à penicilina” ou “alergia à amoxicilina” porque desenvolveram um exantema durante uma doença infecciosa, geralmente viral, para a qual foram, erradamente, medicadas com um antibiótico. Em 90% dos casos trata-se de facto de exantemas virais, específicos ou inespecíficos, por vezes resultantes de uma interação vírus-fármaco. Mesmo que a história evoque esse diagnóstico, há que esclarecer essa suspeita de alergia. Na grande maioria dos casos, basta uma PPO com o fármaco, realizada com a criança saudável e sempre iniciada em meio hospitalar (Hospital de Dia). Sob vigilância clínica são administradas doses orais fracionadas do fármaco suspeito, tendo disponível adrenalina para uma anafilaxia imprevisível. Se não houver qualquer sinal ou sintoma nas primeiras horas, a criança poderá continuar a PPO e a vigilância fora do hospital, alertando a família para os sinais de alarme e a atitude a tomar. Não havendo reação ao fim do tempo e das doses programadas, exclui-se alergia. Em cerca de 10% dos casos surgem sintomas

ligeiros, geralmente exantemas maculopapulares não acompanhados de outros sinais de gravidade – nestes doentes confirma-se então a alergia e recomendam-se fármacos alternativos (no caso de alergia à amoxicilina, sugere-se o cefuroxime axetil). Somente nos casos com história de anafilaxia ou de reação imediata está indicado o doseamento de IgE específica ou testes cutâneos antes de avançar para uma PPO. Uma forma rara de hipersensibilidade a fármacos, em geral a amoxicilina e cefaclor, é a Doença do Soro-Like (DSL). Mediada por imunocomplexos, o seu diagnóstico é meramente clínico, baseado num exantema que surge sete a quinze dias após o início da medicação, com características de eritema multiforme ou de vasculite e sempre acompanhado de artrite ou artralguas, de predomínio nos membros inferiores, causando impotência funcional. Não é necessário (nem ético) submeter o doente a uma PPO nestes casos de DSL. De referir que uma PPO estará também contra-indicada em casos de anafilaxia ou toxidermia grave (Necrólise Epidérmica Tóxica, Síndrome de Stevens-Johnson).

20.2.6 Alergia a insetos

A Hipersensibilidade a picada de insetos (prurigo estrófulo) é a dermatite pediátrica mais comum. Consiste em reações cutâneas localizadas à picada de pulgas, melgas e mosquitos, sobretudo nos meses quentes e predominando nas pernas, braços e cintura. A lesão inicial é uma urticária papular de um ou dois cm rosada e muito pruriginosa, que evolui para uma vesícula; esta rompe, forma uma crosta, que ao cair deixa uma mácula acrómica

como lesão residual. A criança ou adolescente surge com lesões nas várias fases em regra com história de meses ou anos de recorrência. A face é quase sempre poupada, tal como o couro cabeludo, nunca há lesões nas palmas, plantas ou mucosas – o que é uma boa ajuda no diagnóstico diferencial. Não são lesões graves, mas o prurido é muito incómodo e difícil de combater, as lesões são inestéticas, de difícil prevenção, o tratamento pouco eficaz. Aconselha-se evitar a exposição aos insetos (desinfestação dos animais, inseticidas ou mosquiteiros nos dormitórios, cobrir as partes do corpo expostas, repelentes pontualmente). Nas lesões com grande componente inflamatório, aplicar gelo numa fase inicial e um creme de corticoide, que será associado a um antibiótico tópico em caso de impetiginização. Os anti-histamínicos tópicos não estão indicados e os orais são pouco eficazes. Cortar as unhas é recomendável. A tolerância à picada dos insetos pode demorar vários anos a adquirir-se.

A alergia à picada de himenópteros (abelhas e vespas) é rara em Pediatria. O habitual é uma pápula local dolorosa que deve ser apenas tratada com a aplicação de gelo. Nos casos de verdadeira alergia, o doente apresenta sinais loco-regionais e/ou sintomas e sinais de anafilaxia – hipotensão, bradicardia, sinais neurológicos, respiratórios ou digestivos, angioedema. Está indicado o recurso imediato a adrenalina intramuscular e a partir do primeiro episódio deve ser portador de auto-injetor de adrenalina (Anapen®). Será também orientado para consulta diferenciada onde estará indicada terapêutica de dessensibilização a veneno de himenópteros.

Leitura complementar

GINA - Global Initiative for Asthma. www.ginasthma.org.

ARIA - Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma. www.whiar.org.

PRACTALL - Practical Allergy - consensus report. *Allergy* 2008; 63:5-34 .

ICON - International consensus on pediatric asthma. *Allergy* 2012; 67: 976–997.

Norma DGS nº 016 de 27/09/2011, atualizada a 14/6/2012
www.dgs.pt.

Manual para a abordagem da sibilância em idade pediátrica
www.dgs.pt.

Afiliação de Autores

GUIOMAR OLIVEIRA

Professora associada com agregação da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FMUC). Regente das Unidades curriculares obrigatórias de Pediatria I e II e Diretora da Clínica Universitária de Pediatria da FMUC.

Licenciatura em medicina na FMUC em 1984, especialista em pediatria desde 1992, atualmente Assistente Hospitalar Graduada Sênior de Pediatria do Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (HP - CHUC). Coordenadora da Unidade de Neurodesenvolvimento e autismo do Centro de Desenvolvimento da Criança e do Centro de Investigação e Formação Clínica do HP-CHUC. Presidente eleita da Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria (2008 a 2013; 2017-2019), e é desde 2009 Coordenadora Regional da Zona Centro da Direção do Colégio de Pediatria Médica da Ordem dos Médicos.

Publicou 3 capítulos de livros, mais de 100 artigos científicos, destes 60 indexados na Web of Knowledge do Institute for Scientific Information (Web of Science) com mais de 2600 citações, com h-index-19.

JORGE SARAIVA

Professor Catedrático Convidado da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra desde 2008, Diretor do Departamento Pediátrico desde 2010 e Diretor do Serviço de Genética Médica do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra desde 1999, com licenciatura em Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, 1985, 19 valores, Diploma in Clinical Genetics (1991, Universidade de Londres, Reino Unido), Mestrado em Genética Médica (Universidade do Porto), doutoramento em Medicina (Genética) (1995, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra) e agregação em Medicina (2002, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra).

Especialista em Pediatria (1993) e Genética Médica (1993), consultor em Pediatria (1999) e Genética Médica (2006) e Assistente Graduado Sênior desde 2009. Foi presidente da Sociedade Portuguesa de Genética Humana (1999 a 2001), do Colégio de Genética Médica da Ordem dos Médicos (2009 a 2015) e da Comissão Nacional da Saúde Materna da Criança e do Adolescente (2014 a 2016).

Publicou 1 livro, 9 capítulos de livro e mais de 100 artigos científicos dos quais 58 indexados na Web of Knowledge do Institute for Scientific Information (Web of Science) com mais de 1.000 citações.

Ana Brett

anacbrett@gmail.com

Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Infeciologia pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria.

Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia

Pediátrica do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Andrea Dias

sofia.andrea@gmail.com

Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Cuidados Intensivos Pediátricos

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos,

Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Alexandra Oliveira

alexandraoliveira@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Neurodesenvolvimento

Assistente Hospitalar de Pediatria

Centro de Desenvolvimento da Criança,

Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Alexandra Paul

alexandra.paul@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Oncologia Pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

António Jorge Correia

ajorgemc@sapo.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Nefrologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado Sénior de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra (1984 – 1995)

António Pires

pires1961@gmail.com

Doutoramento em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra e Cardiologista Pediátrico

Assistente Hospitalar Graduado

de Cardiologia Pediátrica

Serviço de Cardiologia Pediátrica Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Cândida Cancelinha

candidacancelinha@gmail.com
Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Pediatria Geral
Assistente Hospitalar de Pediatria
Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Carla Chaves Loureiro

carlachavesloureiro@gmail.com
Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Alergologia pediátrica
Assistente Hospitalar de Pediatria
Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do
Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra.

Carla Pinto

carla.regina.pinto@gmail.com
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Cuidados Intensivos Pediátricos
Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos,
Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar
e Universitário de Coimbra
Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Clara Gomes

clara.gomes@chuc.min-saude.pt
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Nefrologia Pediátrica
Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Conceição Robalo

c.robalo@chuc.min-saude.pt
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Neurologista – Neuropediatria
Assistente Hospitalar Graduada de Neurologia
Serviço do Centro de Desenvolvimento da
Criança do Hospital Pediátrico – Centro
Hospitalar e Universitário de Coimbra

Cristina Alves

cristina.alves@me.com
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Masters of Science, Universidade de Toronto
Ortopedista – Ortopedia Infantil
Assistente Hospitalar de Ortopedia
Serviço de Ortopedia Pediátrica do
Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar
e Universitário de Coimbra

Cristina Pereira

cristina.d.pereira@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Neuropediatria

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço do Centro de Desenvolvimento da

Criança do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Fernanda Rodrigues

rodriguesfmp@gmail.com

Doutoramento em Medicina

Pediatra – Infeciologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia

Pediátrica do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Professora Auxiliar Convidada da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Guiomar Oliveira

guiomar@chuc.min-saude.pt

Doutoramento e Agregação em Medicina, Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra – Neurodesenvolvimento

Assistente Hospitalar Graduada Sénior de Pediatria.

Serviço do Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Professora associada convidada com
agregação de Pediatria da Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Gustavo Januário

gjanuario@hotmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Infeciologia Pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia

Pediátrica do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Isabel Gonçalves

isabelgoncalves@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Hepatologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Unidade de transplantação hepática pediátrica

e de adultos, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Jeni Canha

jenicanha@hotmail.com

Doutoramento em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Assistente Hospitalar Graduada Sénior de Pediatria

Pediatra

Professora Associada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

José António Pinheiro

japinheiro@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina de Coimbra da Universidade de Coimbra

Pediatra – Alergologia pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória do

Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

José Boavida

boavida@chuc.min-saude.pt e

jeboavida@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Neurodesenvolvimento

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço do Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Carlos Cabral Peixoto

jccpeixoto@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade Coimbra

Pediatra – Neonatologia e Cuidados

Intensivos Pediátricos

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Jorge Saraiva

j.saraiva@chuc.min-saude.pt

Doutoramento e Agregação em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra e Geneticista Médico

Assistente Hospitalar Graduado Sênior de Pediatria

Serviço de Genética Médica, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Professor Catedrático convidado de Pediatria da

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Letícia Ribeiro

leticia.ribeiro@chuc.min-saude.pt

Doutoramento em Medicina.

Assistente Hospitalar Graduada

Sênior de Hematologia.

Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Lia Gata

liagata3@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra – Urgência Pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Luísa Diogo

diogo.luisa@gmail.com

Doutoramento em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra – Doenças Hereditárias do Metabolismo

Assistente Hospitalar Graduada Sênior de Pediatria

Serviço do Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Professora Auxiliar Convidada de Bioquímica da

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Maria Francelina Lopes

mflopes@fmed.uc.pt

Doutoramento em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Assistente Hospitalar Graduada

de Cirurgia Pediátrica

Serviço Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico –

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Professora Auxiliar Convidada de Cirurgia

Experimental da Faculdade de Medicina

da Universidade de Coimbra

Manuel João Brito

mjbrito@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatria – Oncologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Mónica Oliva

monicaolivamail@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Pediatria Geral

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra (2006 – 2014)

Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do

Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade

de Medicina da Universidade de Coimbra

Mónica Vasconcelos

mvasconcellos@netcabo.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Mestre em Medicina do Sono: Fisiologia e Medicina.

Pediatra – Neuropediatria

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do

Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade

de Medicina da Universidade de Coimbra

Núria Madureira

nuriamadureira@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Competência em Medicina do Sono

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Patrícia Mação

patriciamacao@gmail.com

Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Urgência pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico –
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Paula Estanqueiro

paulae@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Reumatologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital
Pediátrico – Centro Hospitalar e
Universitário de Coimbra.

Tutor do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do
Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Paulo Fonseca

pediatrapaulofonseca@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Medicina do Adolescente

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente convidado de Pediatria da Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra (2009–2014)

Raquel Soares

araquelcs@yahoo.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Pediatria Geral

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Ricardo Ferreira

ricardo.ferreira@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Rita Cardoso

rita.cardoso@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Endocrinologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Página deixada propositamente em branco

Sónia Lemos

Sonia.lemos@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Alergologia pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do

Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade

de Medicina da Universidade de Coimbra.

Susana Almeida

susana.almeida.coimbra@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Tabita Maia

Tabita.Maia@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra

Assistente Hospitalar de Hematologia Clínica

Unidade de Eritropatologia e Distúrbios do Ferro

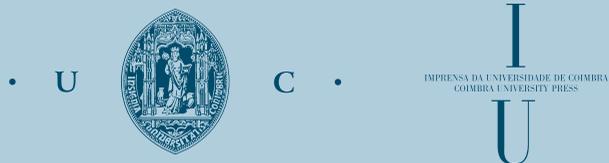
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada da Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra



CIÊNCIAS
DA SAÚDE



IMPRESA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

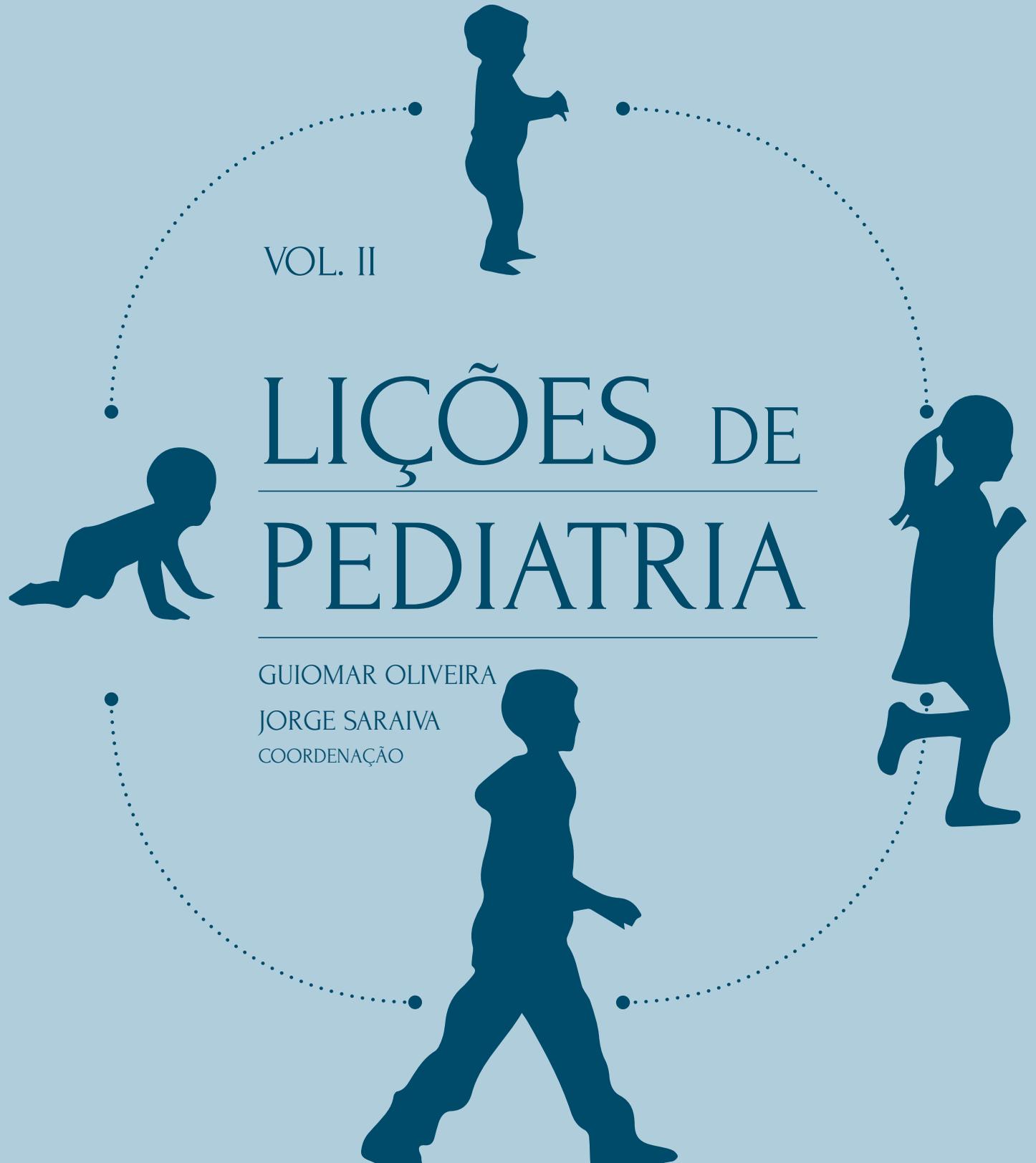
VOL. II

LIÇÕES DE PEDIATRIA

GUIOMAR OLIVEIRA

JORGE SARAIVA

COORDENAÇÃO



Página deixada propositamente em branco

LIÇÕES

DE

PEDIATRIA

VOLUME II

GUIOMAR OLIVEIRA

JORGE SARAIVA

COORDENAÇÃO

HENRIQUE CARMONA DA MOTA

JENI CANHA

PREFÁCIO

IMPRESA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

COLEÇÃO SAÚDE

TÍTULO TITLE

Lições de Pediatria
Pediatrics Lessons

COORDENADORES COORDINATORS

Guiomar Oliveira
Jorge Saraiva

PREFÁCIO PREFACE

Henrique Carmona da Mota
Jeni Canha

EDITOR PUBLISHER

Imprensa da Universidade de Coimbra
Coimbra University Press

CONTACTO CONTACT

www.uc.pt/imprensa_uc
imprensa@uc.pt

VENDAS ONLINE ONLINE SALES

<http://livrariadaimprensa.uc.pt>

COORDENAÇÃO EDITORIAL EDITORIAL COORDINATION

Imprensa da Universidade de Coimbra

INFOGRAFIA INFOGRAPHICS

Carlos Costa

EXECUÇÃO GRÁFICA GRAPHIC EXECUTION

CreateSpace

ISBN [Vol II]

978-989-26-1358-1

ISBN [Digital Vol I e II]

978-989-26-1300-0

DOI [Vol I e II]

<https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0>

DEPÓSITO LEGAL LEGAL DEPOSIT

432628/17

APOIO TÉCNICO TECHNICAL SUPPORT

Maria José Alves

AUTORES AUTHORS

Ana Brett
Andrea Dias
Alexandra Oliveira
Alexandra Paul
António Jorge Correia
António Pires
Cândida Cancelinha
Carla Chaves Loureiro
Carla Pinto
Clara Gomes
Conceição Robalo
Cristina Alves
Cristina Pereira
Fernanda Rodrigues
Guiomar Oliveira
Gustavo Januário
Isabel Gonçalves
Jeni Canha
José António Pinheiro
José Boavida
José Carlos Peixoto
Jorge Saraiva
Leticia Ribeiro
Lia Gata
Luisa Diogo
Maria Francelina Lopes
Maria Helena Estevão
Manuel Brito
Mónica Oliva
Mónica Vasconcelos
Núria Madureira
Patricia Mação
Paula Estanqueiro
Paulo Fonseca
Raquel Soares
Ricardo Ferreira
Rita Cardoso
Sónia Lemos
Susana Almeida
Tabita Magalhães Maia

LIÇÕES

DE

PEDIATRIA

VOLUME II

GUIOMAR OLIVEIRA

JORGE SARAIVA

COORDENAÇÃO

HENRIQUE CARMONA DA MOTA

JENI CANHA

PREFÁCIO

IMPRESA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
COIMBRA UNIVERSITY PRESS

SUMÁRIO

Prefácio	9
Jeni Canha e H. Carmona da Mota	
VOLUME I	
1. Introdução à Pediatria no contexto do ensino médico	11
Jorge Saraiva	
2. A organização da rede de cuidados de Saúde Infantil e Juvenil em Portugal	21
José Carlos Peixoto	
3. Programa nacional de intervenção precoce	33
José Boavida	
4. História Clínica	41
Guiomar Oliveira	
5. Medicamentos mais utilizados em pediatria e iatrogenia	53
Carla Chaves Loureiro	
6. A genética em Pediatria	63
Jorge Saraiva	
7. Meios complementares de diagnóstico em Pediatria	71
Cândida Cancelinha	
8. Suporte básico e noções de suporte avançado de vida pediátrico	87
Carla Pinto	
9. Neonatologia	115
José Carlos Peixoto e Carla Pinto	
10. Alimentação e suplementos	157
Mónica Oliva	
11. Crescimento e os seus problemas	171
Raquel Soares	
12. Neurodesenvolvimento e comportamento	211
Guiomar Oliveira	
13. Sono normal e problemas de sono	233
Núria Madureira e Maria Helena Estevão	
14. Adolescência	245
Paulo Fonseca	
15. O Programa Nacional de Vacinação e outras Vacinas	259
Fernanda Rodrigues	

16. Febre	273
Alexandra Oliveira	
17. Exantemas	279
Alexandra Oliveira	
18. Infecções das vias respiratórias superiores	295
Gustavo Januário	
19. Infecções das vias respiratórias inferiores	315
Patrícia Mação	
20. Doença alérgica	327
José António Pinheiro	
Afiliação de Autores	339

VOLUME II

21. Infecção urinária	11
Clara Gomes	
22. Vômitos	25
Susana Almeida	
23. Diarreia aguda e crónica	35
Susana Almeida	
24. Dor abdominal aguda e crónica	49
Ricardo Ferreira	
25. Causas cirúrgicas de dor abdominal	55
Maria Francelina Lopes	
26. Patologia frequente em cirurgia de ambulatório	61
Maria Francelina Lopes	
27. Ortopedia, variantes da normalidade e problemas frequentes	67
Cristina Alves	
28. Obstipação, encoprese e enurese	87
Mónica Oliva	
29. Problemas dermatológicos mais comuns em Pediatria	103
Gustavo Januário	
30. Infecções da pele e dos tecidos moles	127
Fernanda Rodrigues	
31. Púrpuras/Vasculites	139
Paula Estanqueiro	
32. Bacteriémia e sépsis	149
Andrea Dias	

33. Meningite e meningoencefalite	161
Ana Brett	
34. Hematúria e proteinúria.....	175
António Jorge Correia	
35. Cefaleias.....	199
Mónica Vasconcelos	
36. Poliúria e polidipsia.....	211
Rita Cardoso	
37. Anemias	219
Leticia Ribeiro e Tabita Magalhães Maia	
38. Acidentes e Intoxicações	245
Lia Gata	
39. Criança maltratada	255
Jeni Canha	
40. Fenómenos paroxísticos, crises epiléticas e epilepsias	267
Cristina Pereira e Conceição Robalo	
41. Doenças cardíacas mais comuns.....	283
António Pires	
42. Introdução às Doenças hereditárias do metabolismo.....	297
Luísa Diogo	
43. A criança submetida a transplante de órgãos sólidos.....	311
Isabel Gonçalves	
44. Imunodeficiências Primárias – Quando Suspeitar?.....	321
Sónia Lemos	
45. Doença oncológica	329
Manuel Brito e Alexandra Paul	
Afiliação de Autores	353

PREFÁCIO

A Pediatria, ramo da medicina que se ocupa da saúde da criança e do adolescente, integra o programa de formação obrigatória do ensino pré-graduado da Faculdade de Medicina, dada a relevância dos seus conteúdos para os futuros médicos.

Trata-se de uma área fascinante da ciência, naturalmente orientada para o futuro. Assistir uma criança desde o nascimento até ao final da adolescência, acompanhando as diferentes etapas do seu crescimento e desenvolvimento, características específicas que a diferenciam do adulto, é notável e gratificante e, simultaneamente, de grande responsabilidade.

A Pediatria é uma especialidade clínica por excelência, cujo objetivo consiste na promoção da saúde e do bem-estar da criança, criando as condições para que esta possa atingir a idade adulta nas melhores condições físicas, psíquicas e emocionais. Cabe ao pediatra e médico de medicina geral e familiar, a vigilância do estado de saúde da criança e do adolescente, a prevenção e tratamento das suas doenças, a identificação e resolução dos seus problemas. Para cumprir estes desideratos é indispensável uma abordagem clínica global da criança/adolescente, compreendê-la como ser interativo e integrante de uma família e de uma comunidade, privilegiando o diálogo, aliado a uma observação clínica cuidadosa.

Com a frequência da disciplina não se pretende formar especialistas, mas fornecer os elementos necessários que permitam, ao recém-licenciado e médico geral, cumprir a vigilância da saúde infanto-juvenil, a resolução dos problemas mais comuns da prática clínica e a identificação/

triagem das situações a ser orientadas para consultas ou serviços mais diferenciados.

Tem sido tradição da escola de Pediatria de Coimbra a adequação dos conteúdos das aulas à realidade das crianças do nosso país, fornecendo apoio de estudo da disciplina através da publicação de textos e indicação das referências bibliográficas para cada tema.

As “Lições de Pediatria”, que ajudaram a formar várias gerações de médicos, há muito necessitavam de revisão e atualização. Esta tarefa foi agora levada a cabo com grande empenho e rigor pelo corpo docente da disciplina e por elementos do corpo clínico do Hospital Pediátrico, abrangendo grande diversidade de temas.

Aqui está a nova versão dos apontamentos, “Lições de Pediatria”, mantendo a maioria dos temas, revistos e atualizados, e ampliada com os que decorrem da evolução da medicina, em geral, e da pediatria, em particular, ao longo dos últimos anos.

Estou certa de que estes apontamentos serão muito úteis aos alunos e a todos os clínicos que se interessam pela saúde da criança e do adolescente.

Jeni Canha

Saúdo todos os que contribuíram para a nova edição das Lições de Pediatria. Das primeiras edições muito se disse; retenho a de uma pediatra, minha amiga: *Vocês conseguiram tornar simples a Pediatria.*

Passe o exagero foi este o elogio que mais bem sublinhou a nossa tentativa; estou certo que “Lições de Pediatria” manterá esse espírito – Pediatria para todos os médicos.

Em meu nome e no dos antigos, dou os parabéns aos coordenadores, Guiomar Oliveira e Jorge Saraiva, professores de Pediatria da Universidade de Coimbra.

H. Carmona da Mota

Capítulo 21.
Infeção urinária

21

Clara Gomes

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_21

21.1 CONTEXTO

A infecção do trato urinário (ITU) é uma das infecções bacterianas mais frequentes na idade pediátrica. Define-se pela presença de bactérias na urina associada a sintomas.

Pelos oito anos cerca de 7% das raparigas e 2% dos rapazes já tiveram um episódio de ITU.

Pela sua frequência, por se poder associar a anomalia nefrourológica e pelo risco de lesão renal permanente que pode condicionar, a ITU tem sido alvo de múltiplos estudos para definir a melhor estratégia quanto ao diagnóstico, investigação e tratamento.

21.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

21.2.1 Etiopatogenia

Em crianças saudáveis a urina do aparelho excretor urinário, incluindo a da bexiga, é estéril. A uretra é colonizada por bactérias. As malformações do aparelho urinário que favorecem estase urinária, a capacidade que algumas bactérias têm de aderir à mucosa uroepitelial (por exemplo algumas *Escherichia coli* com fímbrias) e a disfunção vesical são fatores predisponentes para o desenvolvimento de ITU.

Os agentes etiopatogénicos mais frequentes na ITU são da família das *Enterobacteriaceae*, nomeadamente a *Escherichia coli* (60 a 90%), o *Proteus mirabilis*, a *Klebsiella*, o *Enterobacter*; e ainda os *Enterococcus*, as *Pseudomonas*, o *Staphylococcus coagulase negativo* e o *Staphylococcus saprophyticus*.

A maioria das ITU ocorre por via ascendente. Algumas crianças desenvolvem apenas **cistite**

(infecção confinada à bexiga), outras **pielonefrite aguda** (PNA) ou ITU alta (infecção com envolvimento do parênquima renal) e numa minoria de casos, sobretudo em pequenos lactentes, pode ainda associar-se bacteriémia e sépsis. Tem sido proposto que a via hematogénea seria uma via de ITU nestes pequenos lactentes. Contudo, a microbiologia destas infecções e a elevada incidência de anomalias urológicas associadas, levantam a questão se a ITU tem origem hematogénea ou se não é apenas uma ITU ascendente que se associou a bacteriémia. Em cerca de um terço dos recém-nascidos com ITU documenta-se bacteriémia com o mesmo micróbio da urocultura, e uma parte desenvolve também meningite. O risco de bacteriémia vai diminuindo com a idade sendo muito baixo a partir dos três meses.

Quando as bactérias invadem o rim, desenvolve-se um processo inflamatório local que pode ativar processos imunes sistémicos com amplificação da resposta inflamatória, produção de citocinas e quimioquinas. A exacerbação da lesão renal aguda favorece a evolução posterior para lesão cicatricial.

21.2.2 Epidemiologia

A incidência de ITU varia com a idade e o sexo e é difícil de estimar porque os estudos epidemiológicos publicados são heterogéneos quanto à sua definição e à metodologia utilizada para a colheita de urina. No primeiro ano e sobretudo nos primeiros seis meses de vida, é uma a uma vez e meia mais frequente no sexo masculino e a partir dos 12 meses passa a ser três vezes mais prevalente no sexo feminino. No recém-nascido

de termo estima-se uma prevalência de 1.1% mas, na criança até aos dois anos de idade com febre, sobe para 5%.

Aos 16 anos estima-se uma incidência acumulada no sexo feminino de 11,3% *versus* 3,6% no masculino.

As crianças de raça caucasiana apresentam uma prevalência de ITU superior às de raça negra.

21.2.3 ITU recorrente

As raparigas têm maior predisposição para ITU recorrente do que os rapazes assim como as crianças que têm a primeira ITU em idade precoce. Estima-se que $\frac{3}{4}$ das crianças com uma ITU no primeiro ano de vida, e 40% das raparigas e 30% dos rapazes, com primeira ITU após o ano de vida, irão repetir outro episódio. As raparigas têm maior probabilidade de recorrência de ITU com a idade, o que não acontece nos rapazes.

Para efeitos de investigação imagiológica considera-se ITU recorrente pelo menos duas PNA, três cistites, ou uma PNA e uma cistite.

21.2.4 Diagnóstico

Clínica

Para o diagnóstico de ITU é necessário comprovar a presença de bactérias na urina e existirem queixas clínicas.

A PNA é mais frequente nas crianças mais pequenas e o principal sinal é a febre. Nos lactentes pode acompanhar-se de sintomas inespecíficos como irritabilidade, vômitos e má progressão ponderal e nos recém-nascidos pode nem existir febre e sinais e sintomas como letargia, recusa alimentar, gemido ou icterícia prolongada devem

ser valorizados. Nas crianças mais velhas, o quadro clássico é a presença de febre e lombalgia mas a febre isolada é também uma forma de apresentação comum.

Pela clínica inespecífica o diagnóstico diferencial entre cistite e PNA nem sempre é fácil. Dum modo geral considera-se PNA ou ITU alta, a ITU com febre, a ITU em criança com menos de dois anos e a ITU associada a lombalgia. Na criança com dois ou mais anos, a ITU sem febre denomina-se cistite.

Nas crianças com menos de três anos, corretamente vacinadas, com febre (superior a 38 graus) sem foco, a PNA é a causa mais frequente de infeção bacteriana grave. Urina turva ou com odor fétido devem evocar o diagnóstico. Em crianças com mais de dois anos podem existir outros sinais e sintomas como disúria, polaquiúria, ou lombalgia.

Na história clínica podem identificar-se alguns dados que sugerem ITU associada a patologia grave subjacente: jacto urinário fraco, história sugestiva ou confirmada de ITU prévia, febre recorrente de etiologia desconhecida, diagnóstico pré-natal de malformação nefrourológica, história familiar de refluxo vesico-ureteral (RVU) ou doença renal, obstipação, sinais de disfunção miccional, massa abdominal, lesão medular ou má evolução ponderal.

A cistite manifesta-se habitualmente por disúria, polaquiúria, dor supra-púbica ou incontinência urinária, sem febre. No entanto, este quadro semiológico pode dever-se a outras patologias como vulvovaginite, parasitose intestinal ou alterações funcionais da micção.

Assim, a suspeita clínica de ITU na criança exige sempre a realização de análises de urina.

Teste	Sensibilidade % (IC)	Especificidade % (IC)
Esterase leucocitária	83 (67-94)	78 (64-92)
Nitritos	53 (15-82)	98 (90-100)
Esterase leucocitária e nitritos positivos	93 (90-100)	72 (58-91)
Leucócitos (microscopia)	73 (32-100)	81 (45-98)
Bactérias (microscopia)	81 (16-99)	83 (11-100)
Esterase leucocitária, nitritos e microscopia positiva	99,8 (99-100)	70 (60-92)

Adaptado de *National Collaborating Centre for Women's and Children's Health, Commissioned by the National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long-term management*. London: RCOG Press; 2007; *Practice parameter: the diagnosis, treatment and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children*. American Academy of Paediatrics. Paediatrics 1999; 103:843-52. IC- intervalo de confiança.

Quadro 1. Sensibilidade e especificidade da tira-teste e da urina tipo II no diagnóstico de ITU.

Exames laboratoriais

Para o diagnóstico é fundamental a **colheita assética** de urina por técnica correta e a realização de uma **urocultura**.

Como os resultados da urocultura não são imediatos, existem provas rápidas de rastreio de ITU como o exame de urina com tira-teste e a observação da urina ao microscópio que permitem estimar a probabilidade do diagnóstico e antecipar o início da terapêutica.

Na tira-teste considera-se urina alterada e sugestiva de ITU a positividade dos nitritos e da esterase leucocitária que indica a presença de leucócitos. Os nitritos resultam do desdobramento pelas bactérias dos nitratos urinários provenientes da dieta. A presença de nitritos é muito sugestiva de ITU mas a sua ausência não a exclui: algumas bactérias (gram-positivas) não os produzem ou se houver polaquíúria pode não haver tempo necessário para a sua formação.

Na urina tipo II valoriza-se para além da presença de nitritos e de leucocitúria (≥ 8 leucócitos/campo ou ≥ 40 leuc/ μ l) a deteção microscópica

de bactérias no sedimento urinário. Os resultados das diversas provas devem ser valorizados em conjunto (Quadro 1). Uma análise de urina tipo II com leucocitúria, nitritos positivos e bactérias é muito sugestiva de ITU. A urina deve ser examinada imediatamente após a colheita para evitar multiplicação de bactérias contaminantes.

A técnica correta de colheita da urina é fundamental para evitar erros de diagnóstico e suas consequências. Uma ITU que não se diagnostica atrasa o tratamento e pode favorecer a lesão renal e agravamento do estado geral do doente. Um diagnóstico incorreto de ITU por urina contaminada exige procedimentos terapêuticos e de investigação evitáveis e não isentos de riscos (iatrogenia).

Os métodos de colheita de urina para rastreio de ITU são o jato médio nas crianças com controle de esfíncteres e o saco coletor nas outras. Estas técnicas apresentam risco de contaminação da urina, principalmente o saco coletor. O risco deve ser reduzido com uma lavagem perineal

correta (com água e sabão e não desinfetante) e substituição periódica do saco coletor (de 30 em 30 minutos).

A colheita por punção vesical (PV) aspirativa, suprapúbica, é a técnica ideal para evitar a contaminação da urina em crianças mais pequenas. No entanto, é um procedimento invasivo, doloroso e nem sempre consegue obter urina, o que pode ser melhorado se for guiado com ecografia.

A algaliação é um método também invasivo, tecnicamente mais fácil de executar e menos doloroso do que a PV, mas não é isento do risco de contaminação e no rapaz pode provocar traumatismo uretral. Tal como na colheita por jato médio, deverá ser desperdiçada a primeira porção de urina.

A urocultura da colheita por saco coletor só deve ser valorizada se fôr negativa – não permite diagnóstico de ITU devido à elevada taxa de contaminação. A PV, o cateterismo e o jato médio são as únicas técnicas consideradas assépticas e que devem ser usadas para confirmar o diagnóstico de ITU e como técnicas de colheita inicial nos doentes que necessitam de tratamento antibiótico urgente.

Tipicamente a ITU é provocada por um único microorganismo. Cada bactéria dá origem a uma colónia. Para o diagnóstico laboratorial de ITU é necessária uma elevada concentração de colónias na amostra urinária que vai depender do método da colheita da urina: por saco e jato médio considera-se positiva se ≥ 100.000 (10^5) colónias por ml de urina, por PV e por cateterismo se ≥ 1.000 (10^3) bactérias/ml.

Quando a urina é contaminada podem existir culturas mistas de bactérias e contagens inferiores

sendo necessário confirmar com novas colheitas. A urocultura positiva é indispensável para o diagnóstico de ITU, mas isolada não permite o diagnóstico nem consegue avaliar a gravidade da infeção. Apenas os dados clínicos combinados com a urocultura permitem o diagnóstico seguro de ITU.

A **bacteriúria assintomática** é um exemplo da presença de bactérias na urina sem sintomas – não deve ser considerada uma ITU e não exige tratamento.

A sua prevalência é significativa: 2 a 3% nos recém-nascidos do sexo masculino, 1.5 a 2% nos lactentes e 0.8 a 2% em meninas com mais de dois anos com um pico de prevalência nas raparigas em idade escolar. Habitualmente confirma-se em uroculturas consecutivas crescimento significativo do mesmo gérmen, único e que não se acompanha de alterações do sedimento urinário, nomeadamente piúria, exceto nalgumas situações.

Habitualmente não condiciona complicações mesmo se associada a RVU, e por isso o tratamento é desnecessário e contraindicado pelo risco de selecionar estirpes mais agressivas.

Como nem sempre é fácil o diagnóstico diferencial entre cistite e PNA alguns exames laboratoriais podem ajudar: a proteína C reativa ou a procalcitonina elevadas e a presença de leucocitose neutrófila são a favor do diagnóstico de PNA.

A hemocultura pode também ser positiva, sobretudo em pequenos lactentes com maior risco de bacteriémia.

O cintigrama renal com ácido dimercaptosuccínico (DMSA) marcado com tecnécio 99-m efetuado na fase aguda, é o exame de eleição

para confirmar o envolvimento do parênquima renal, mas não está disponível na prática clínica em muitos centros.

21.2.5 Tratamento

O objetivo do tratamento é aliviar a sintomatologia, erradicar a infecção mas sobretudo reduzir o risco de lesões parenquimatosas renais. A escolha do antibiótico, via de administração e duração do tratamento dependem da apresentação clínica mas também é fundamental conhecer os padrões locais de microbiologia e a sensibilidade aos antibióticos. Os principais agentes microbiológicos (*Escherichia coli*, *Proteus* e *Klebsiella*) vão alterando a sua sensibilidade de acordo com o uso habitual dos antibióticos. É necessário ir monitorizando, em cada centro, o padrão de sensibilidade que deve orientar o tratamento empírico inicial.

A terapêutica precoce e agressiva, isto é nas primeiras 48 a 72 horas de apresentação da ITU, pode prevenir a lesão renal. Deve ser iniciada imediatamente após colheita de urina correta, sobretudo nas crianças que apresentam febre elevada (superior a 39°C) há mais de 48 horas, alteração do estado geral, lombalgia ou tenham imunodeficiência ou anomalias urológicas conhecidas.

Os critérios para internamento e/ou terapêutica endovenosa são:

- Todos os lactentes com menos de dois meses.
- Alteração do estado geral (aspeto tóxico, hipotensão arterial, desidratação, alterações hidroelectrolíticas).
- Via oral inviável (vómitos, diarreia).

- Doente imunocomprometido.
- Problema sócio-familiar que dificulte o cumprimento da terapêutica.
- Ponderar se suspeita de malformação urológica ou uropatia grave já conhecida.
- Falência de resposta ao tratamento oral.

Como a *Escherichia coli* é o gérmen predominante, o antibiótico inicial empírico deve ter em conta o seu padrão local de sensibilidade. Cerca de 50% das *Escherichia coli* são resistentes à amoxicilina ou ampicilina e numa percentagem variável à amoxicilina+ácido clavulânico, cotrimoxazol e cefalosporinas de primeira geração. Em crianças que estão sob profilaxia antibiótica ou que fizeram recentemente antibiótico por outro motivo, o risco de resistências a vários antibióticos é ainda maior e deve ser considerado. Nas crianças com ITU recorrente, a escolha empírica do antibiótico deve ter em conta a suscetibilidade dos agentes das ITU anteriores.

As cefalosporinas de 2ª e 3ª geração (cefuroxime, cefotaxime, cefixime e ceftriaxone) e os aminoglicosídeos (gentamicina e ampicacina) são os agentes de primeira linha. Contudo estes antibióticos não são eficazes contra *Enterococcus* e na sua suspeita (anomalia urológica, manipulação do aparelho urinário, recém-nascido) deve associar-se ampicilina.

Em diversos estudos conclui-se que não se encontram diferenças significativas em nenhuma das variáveis analisadas (tempo médio de desaparecimento da febre, recorrência de ITU sintomática, lesão renal permanente) entre a administração antibiótica exclusivamente por via oral e a administração endovenosa (EV) de curta duração seguida de via oral ou entre a administração por via EV

Idade	Antibiótico	Duração	Observações
Recém-nascido	Ampicilina ev 40-100mg/kg/dia, 6/6 horas + Gentamicina ev 4mg/kg/dia, uma toma	7-10 dias	Se o quadro inicial não tiver sido grave e evolução favorável, considerar completar tratamento com antibiótico por via oral de acordo com o gérmen e antibiograma
1 mês - < 3 meses	Cefuroxime ev 80-100 mg/Kg/dia, 8/8 horas	7-10 dias	Pode passar a oral após apirexia*
≥ 3 meses	Cefuroxime-axetil oral* 20-30 mg/Kg/dia, 12/12 horas (máximo 1g/dia)	7-10 dias	

Quadro 2. Tratamento empírico da PNA

de curta duração seguida da via oral *versus* a via EV exclusiva durante todo o tratamento. Assim, os doentes com ITU febril, sempre que o estado geral o permita e sem patologia nefro-urológica subjacente, podem ser tratados de modo seguro por via oral.

Quando se inicia pela administração parenteral esta deve manter-se até o doente melhorar clinicamente, ficar apirético e conseguir tolerar a medicação oral.

Nos recém-nascidos o risco de urosépsis é maior (12 a 30%), pelo que neste grupo é mais seguro que o tratamento seja parentérico em regime de internamento durante sete a dez dias.

Vários estudos têm demonstrado eficácia em tratamentos de curta duração (dois a quatro dias) na erradicação das bactérias em crianças com ITU não febril. Não existem muitos dados em crianças com PNA mas a tendência é para reduzir o tempo de antibioterapia. As recomendações atuais vão no sentido de tratamento longo (sete a dez dias)

para as crianças com PNA e tratamento curto (três a cinco dias) para as crianças imunocompetentes com ITU não febril.

Nos quadros 2 e 3 resume-se o protocolo usado no Hospital Pediátrico de Coimbra. O tratamento empírico da cistite pode ser efetuado com amoxicilina+ácido clavulânico por via oral.

Agentes orais como ácido nalidíxico e nitrofurantoína, que são excretados na urina mas não proporcionam níveis séricos adequados, não devem ser administrados para tratar ITU febril nas quais o envolvimento do parênquima renal é elevado assim como o risco de bacteriémia.

Vários estudos observacionais têm demonstrado que após o início do tratamento não são necessários controlos analíticos de urina se a evolução clínica for favorável nas primeiras 48 horas.

No entanto, se houver má evolução clínica sem resolução dos sintomas após 48 a 72 horas

Idade	Antibiótico	Duração
<2 anos	Tratar como PNA	
>2 anos	Amoxicilina + ácido clavulânico, oral 40-50 mg/Kg/dia, 8/8 horas (12/12 horas para formulação DUO ou ES) (máximo de ácido clavulânico - 1,2g/dia)	5 dias

*Se intolerância ao cefuroxime-axetil optar por amoxicilina + ácido clavulânico

Quadro 3. Tratamento da ITU não febril.

ou se o germen isolado não for sensível ao antibiótico instituído, a terapêutica empírica inicial deve ser revista e adaptada ao resultado do antibiograma. Outras causas para a falência terapêutica podem incluir uropatia obstrutiva e abscesso renal; nestas circunstâncias a ecografia renal e vesical pode ser útil.

21.2.6 Profilaxia

Nos últimos anos o uso de antibioterapia profilática, em dose baixa (habitualmente 1/3 da dose terapêutica) por rotina, após a primeira ITU tem sido contestado. Vários estudos, com algumas falhas metodológicas, não têm demonstrado claramente redução da recorrência de ITU e da cicatriz renal nas crianças sob profilaxia *versus* placebo, exceto em situações de RVU mais intenso onde parece ter algum efeito benéfico. Na verdade, evidência científica recente sugere que o RVU diagnosticado após ITU febril ou sintomática submetido a profilaxia com cotrimoxazol reduziu em 50% a recorrência de ITU, principalmente a febril e a associada a disfunção vesical, mas não teve efeito na redução de cicatriz renal.

A prática mais consensual consiste na administração de profilaxia em determinadas situações como crianças com RVU intenso (\geq a grau III), ITU

recorrente e nas crianças com anomalias urológicas e risco de PNA até à cirurgia.

Os fármacos mais adequados são o trimetoprim, cotrimoxazol, cefadroxil, cefatrizina ou nitrofurantoína, administrados no terço da dose terapêutica, numa toma oral à noite.

21.2.7 Outras terapêuticas

A disfunção vesical, alteração frequente em raparigas entre os quatro e os 12 anos, é uma causa de ITU. Depois de excluídas causas neurológicas e urológicas, deve-se investir na terapêutica não farmacológica com o reforço de ingestão hídrica adequada, micções regulares e completas e controle da obstipação. Pode ser necessária terapêutica farmacológica com oxibutinina ou outros fármacos de acordo com o tipo da disfunção.

Os processos inflamatórios do parênquima renal na fase aguda da PNA estão relacionados com a gênese da cicatriz renal que tem sido o enfoque da investigação e tratamento. Alguns estudos têm avaliado o papel potencial de agentes anti-inflamatórios como corticóides (dexametasona e metilprednisolona) associados aos antibióticos na fase aguda. Os resultados parecem apontar para redução do risco de cicatriz renal sem afetar

a taxa de recorrência da ITU. Esta pode vir a ser uma vertente terapêutica com interesse clínico.

21.2.8 Investigação imagiológica

O objetivo principal na investigação imagiológica após uma ITU consiste em detetar anomalias congénitas ou adquiridas do rim e do trato urinário ou RVU que são fatores de risco para ITU recorrente e lesão renal.

Nos últimos anos a investigação de ITU tem sido um dos temas mais controversos com tendência a ser simplificada.

A **ecografia renal**, um exame inócuo, de fácil acesso é um exame de primeira linha na avaliação após uma ITU. É pouco sensível para o diagnóstico de PNA e de RVU. Contudo, permite identificar dilatação das vias urinárias ou alterações como localização, assimetria renal ou alterações vesicais e ajuda a orientar os exames posteriores.

As indicações mais consensuais para a realização de ecografia são: em crianças com menos de dois anos com primeiro episódio de PNA; em qualquer criança com ITU febril recorrente; crianças com uma ITU e história familiar de doença renal ou urológica, má progressão ponderal ou hipertensão arterial e falência de resposta a terapêutica antibiótica apropriada.

A ecografia com *doppler* aumenta a sensibilidade para o diagnóstico de PNA, mas é menos disponível e mantém escassa sensibilidade para detetar RVU.

A **cintigrafia renal com DMSA** é o método de eleição para identificar lesão renal aguda (PNA)

e lesão crónica (cicatriz) com sensibilidade muito superior à da ecografia e eco *doppler*. Estudos experimentais demonstram que atinge uma sensibilidade de 85 e especificidade de 95% face ao resultado histopatológico.

De um modo geral considera-se anormal se existe uma redução da função dum rim relativamente ao outro superior a 5% ou evidência de zonas de hipocaptção cortical com distorção ou perda do contorno renal normal. Estas alterações podem ser agudas e resolverem, ou permanecerem. O cintigrama renal tardio, que deve ser efetuado pelo menos seis meses após o episódio de ITU, permite fazer o diagnóstico diferencial: a existência de defeitos de captação nesta fase representa cicatrizes que permanecerão como sequelas.

Em crianças com menos de dois anos com PNA e maior risco de desenvolver cicatriz renal, o cintigrama renal na fase aguda (primeiros cinco a sete dias após o início da febre) pode ser útil para orientar a estratégia diagnóstica posterior – necessidade de cistografia ou cintigrama renal tardio. Um DMSA normal durante o primeiro episódio de ITU febril exclui a presença de RVU intenso sem risco de cicatriz posterior. Pelo contrário um DMSA alterado na fase aguda é preditivo de RVU significativo com maior risco de recorrência da ITU e de cicatriz renal.

Na prática, a indisponibilidade do DMSA nos primeiros dias de ITU febril em muitos centros, limita o seu uso.

A **cistografia** direta é o exame ideal para diagnosticar RVU. Pode ser radiológica, isotópica ou ecográfica. O procedimento consiste na introdução de produto de contraste (radiológico,

isotópico ou ecogénico) dentro da bexiga e avaliar se existe fluxo ascendente durante o preenchimento e esvaziamento vesical. É sempre necessária a algaliação o que pode favorecer o aparecimento de ITU. Existe outra possibilidade de cistografia, a indireta quando se realiza um cintigrama renal de eliminação e a criança, já com controle de esfíncteres, é capaz de colaborar retendo a urina a nível vesical com o marcador isotópico. É muito menos sensível que a cistografia direta mas dispensa a algaliação.

A cistografia radiológica ou cistouretrografia miccional é o método de eleição para o estudo anatómico da bexiga e da uretra permitindo avaliar de forma mais completa o RVU quando existe. A classificação internacional de RVU baseia-se neste tipo de cistografia: RVU de **grau I** se atinge apenas o ureter; **grau II** se atinge a pélvis renal mas sem dilatação; **grau III** se atinge a pélvis renal e associa dilatação ligeira a moderada do ureter, pélvis e cálices; **grau IV** se a dilatação do excretor é moderada com tortuosidade do ureter; **grau V** se a dilatação do excretor é severa com grave tortuosidade do ureter e perda da impressão das papilas renais. É o único método que permite também avaliar a uretra e o que se deve efetuar na suspeita de válvulas da uretra posterior (dilatação pielo-calicial bilateral ou alterações da ecografia vesical em rapazes).

A cistografia isotópica tem menos dose de radiação mas não permite um estudo anatómico da bexiga e vias urinárias. Pode ser o primeiro exame para investigar RVU nas raparigas ou nos rapazes cuja ecografia não mostre alterações vesicais suspeitas de válvulas da uretra posterior, no seguimento e controle de RVU e na investigação familiar de crianças com RVU.

A cistografia ecográfica, a menos usada, é isenta de radiações mas requer treino do operador para obter um rendimento semelhante ao das outras técnicas.

21.2.9 ITU, RVU e cicatriz renal

Após uma PNA deteta-se RVU em 30 a 40% em crianças com menos de dois anos e em 20 a 25% de raparigas em idade escolar com ITU recorrente.

O RVU é uma anomalia urológica comum na criança que se define pelo fluxo retrógrado de urina da bexiga até ao ureter ou ao bacinete. A sua prevalência exata é desconhecida mas estudos apontam para uma taxa de 1 a 6% em idade pediátrica. A maioria dos casos de RVU primário é diagnosticada na investigação de uma ITU.

O papel do RVU no desenvolvimento de PNA foi documentado em trabalhos experimentais nos anos 60 e 70. Crianças mais pequenas, nos primeiros dois anos de vida ficavam mais suscetíveis a sofrerem sequelas renais pelas pielonefrites e a recorrência de ITU era superior nas crianças com RVU.

Em estudos com realização de cintigrama renal na fase aguda tem-se documentado lesão renal aguda em 40 a 70% dos doentes com menos de dois anos e ITU febril. São fatores favorecedores de **lesão renal aguda** o atraso de início da terapêutica antibiótica eficaz (> 48 a 72H) e a existência de RVU mais intenso (de grau III ou superior).

Seis a 15% dos doentes com menos de dois anos vão desenvolver **cicatriz renal** após a primeira PNA, sendo raro o seu aparecimento após os quatro anos. A baixa idade (menos de dois anos),

o atraso no tratamento eficaz, a ITU recorrente, o RVU intenso e a uropatia obstrutiva são os fatores de risco para lesão definitiva – a cicatriz renal. É esta lesão sequelar que pode condicionar hipertensão arterial, proteinúria persistente e evolução para insuficiência renal terminal e que passou a ser o foco que assume maior relevância na orientação da ITU.

Nos últimos anos tem-se questionado o interesse da cistografia de rotina em todas as crianças com ITU. O diagnóstico do RVU e a possibilidade de correção cirúrgica parecia ser a solução para prevenir lesão renal. No entanto, depois do entusiasmo inicial nos anos 80, começou a verificar-se que muitos casos de RVU resolviam espontaneamente, e que algumas crianças em que se resolvia cirurgicamente o RVU, continuavam a ter ITU repetida e noutras, mesmo sem ITU aparente, as lesões renais evoluíam. Alguns defeitos renais atribuídos a cicatriz eram na verdade lesões displásicas pré-natais. O papel do RVU não é então suficiente nem necessário para o desenvolvimento da lesão cicatricial, e a eficácia do tratamento do RVU na prevenção de cicatriz também é controverso em vários estudos.

Assim, apesar do risco de cicatriz renal poder aumentar com RVU mais intenso, não é claro nos estudos, que o benefício, em diagnosticar e tratar o RVU por rotina em todas as crianças, ultrapasse os riscos e custos inerentes.

As *guidelines* do *National Institute for Health and Clinical Excellence* (NICE) publicadas em 2007 constituíram uma mudança radical na orientação da ITU com redução significativa na investigação imagiológica. Estas orientações sugeriam a cistografia nas crianças com idade inferior a seis meses e ITU recorrente (definição atrás) ou atípica.

Definiam ITU atípica como toda a ITU manifestada com doença grave, jato urinário fraco, massa abdominal ou vesical, creatinina sérica elevada, septicémia e infeção por microorganismos que não a *Escherichia coli* ou ITU que não responde ao tratamento em 48 horas. Sugeriam ainda a possível necessidade de realização de cistografia nas crianças entre os seis meses e os três anos com ITU atípica ou recorrente e dilatação pielocalicial na ecografia renal, jato urinário fraco, ITU não causada pela *Escherichia coli* e história familiar de RVU.

Em 2011 foram publicadas as orientações da Academia Americana de Pediatria que deixaram de recomendar a cistografia de rotina para todas as crianças com a primeira ITU febril e a propõem apenas após a segunda ITU, exceto se existirem circunstâncias clínicas atípicas ou complexas ou se a ecografia renal revelar hidronefrose, cicatrizes renais ou achados sugestivos de RVU de grau elevado (IV ou V) ou de uropatia obstrutiva.

A tendência atual é realizar cistografia nas crianças com dois ou mais episódios de PNA e nas crianças com uma PNA e história familiar de doença renal ou urológica, ou má progressão ponderal, ou hipertensão arterial, ou se a ecografia renal ou o cintigrama renal revelarem alterações.

Tradicionalmente a cistografia era diferida pelo menos três a quatro semanas após a ITU para evitar falsos positivos de RVU. Atualmente preconiza-se que a altura em que é feita não influencia a presença ou a gravidade do RVU, podendo ser efetuada durante o tratamento da ITU, logo que a criança esteja assintomática.

21.2.10 Vigilância a longo prazo

As crianças com ITU recorrente ou associada a anomalias nos exames imagiológicos devem ser vigiados regularmente e a longo prazo. As cicatrizes renais, sobretudo quando são bilaterais, podem condicionar proteinúria, hipertensão arterial ou alteração da função renal que é necessário monitorizar e tratar.

21.3 FACTOS A RETER

Para o diagnóstico de ITU é indispensável a realização de uma urocultura com colheita asséptica de urina.

O tratamento empírico inicial de uma ITU depende do estado clínico da criança e deve ter em conta as sensibilidades locais das bactérias mais frequentes; este conhecimento pressupõe uma monitorização regular do padrão de sensibilidade em cada centro.

A tendência atual é para não efetuar investigação imagiológica por rotina a todas as crianças após uma ITU, mas valorizar aspetos que podem indicar maior risco de lesão renal.

Os pais devem ser alertados para reconhecerem sintomas sugestivos de ITU e a importância do diagnóstico e tratamento precoces.

Os protocolos são linhas de orientação, que devem estar em contínua atualização.

**Capítulo 22.
Vómitos**

22

Susana Almeida

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_22

22.1 CONTEXTO

Designa-se por «vômito», a expulsão forçada do conteúdo gástrico pela boca, resultado de uma resposta autonómica organizada. Trata-se de um sintoma muito frequente em idade pediátrica.

A regurgitação por refluxo gastro esofágico, tão frequente no primeiro ano de vida, é frequentemente confundida com o vômito. Por questões didácticas, será também abordada nesta lição.

22.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

O vômito em idade pediátrica surge geralmente associado à gastroenterite aguda, no entanto, é um sintoma inespecífico, podendo responder à apresentação inicial de patologias infecciosas, extra digestivas (infecção respiratória alta, pielonefrite, meningite, septicémia); de anomalias digestivas (refluxo gastro esofágico, estenose hipertrófica do piloro, invaginação intestinal,

	Recém - nascido /lactente	Pré escolar e escolar	Adolescência
Mecânica	Refluxo gastroesofágico Estenose hipertrófica piloro Invaginação intestinal Hérnia encarcerada Volvo intestinal	Obstipação severa Hérnia encarcerada Obstrução intestinal	Obstipação severa Hérnia encarcerada Obstrução intestinal
Infecciosa/ Inflamatória	Gastroenterite aguda Enterocolie necrotizante Sépsis Meningite Pneumonia Otite	Gastroenterite aguda Meningite Pneumonia Amigdalite Otite Apendicite	Gastroenterite aguda Gastrite Apendicite Pancreatite Doença Hepatobiliar Meningite
Génito-urinária	Pielonefrite	Pielonefrite	Pielonefrite Cólica renal Gravidez Torção testicular/ovárica
Sistema Nervoso Central	Hidrocefalia Hemorragia intracraniana Tumor	Migraine Hidrocefalia Hemorragia intracraniana Tumor	Migraine Hidrocefalia Hemorragia intracraniana Tumor
Metabólica	Hiperplasia suprarrenal congénita Doença hereditária metabolismo Cetoacidose diabética	Cetoacidose diabética Doença hereditária metabolismo	Cetoacidose diabética Doença hereditária metabolismo
Outras	Ingestão tóxicos Munchausen by proxy	Ingestão tóxicos Munchausen by proxy	Ingestão tóxicos Munchausen

Quadro1. Mecanismos e causas de vômitos por grupo etário.

atresia intestinal, volvo e outras oclusões como hérnia encarcerada); de lesões intracranianas (por hipertensão intracraniana) e de doenças endócrinas e metabólicas. A classificação etiológica por faixa etária pode ser útil e está pormenorizada no Quadro 1.

O vômito resulta de um mecanismo autonómico coordenado, envolvendo respostas neuronais, hormonais e musculares originado na formação reticular do bulbo raquidiano. O reflexo do vômito pode desencadear-se como resposta a estímulos diversos, periféricos ou centrais (Quadro 2). Uma vez desencadeado o reflexo do vômito, ocorre uma contração dos músculos da parede abdominal, torácica e diafragma, contra a epiglote encerrada. O aumento de pressão intra-abdominal supera a pressão negativa intra-esofágica e força o conteúdo gástrico a progredir até à cavidade oral. O reflexo do vômito altera também a motilidade intestinal gerando uma onda retro peristáltica que direciona o conteúdo do intestino proximal para o estômago.

Embora tratando-se de um sintoma muito inespecífico, uma história clínica e exame objetivo cuidadosos são geralmente reveladores da causa subjacente aos vômitos.

Na colheita da anamnese devem abordar-se os seguintes aspetos:

- Características dos vômitos (quantidade, cor, presença de sangue vivo ou digerido, presença de bilis, cheiro fétido - fecaloide).
- Cronologia (início, duração, frequência, hora do dia em que surgem os vômitos, potenciais desencadeantes).
- Sintomas associados (diarreia, febre, dor e distensão abdominal, anorexia, cefaleias, vertigens, tosse, odinofagia, otalgia, rigidez da nuca, letargia, débito urinário, disúria, amenorreia).

Antecedentes pessoais:

- Inquirir sobre presença de doenças conhecidas, alergias, viagens recentes, traumatismo craniano recente, exposição a

Estímulos centrais	
	Vestibular
	Infecioso
	Cortical
	Fármacos
	Hormonais
	Metabólicos
Estímulos periféricos	
	Estimulação faríngea
	Irritação da mucosa gástrica
	Distensão gástrica e intestinal

Quadro 2. Estímulos desencadeantes do reflexo do vômito.

tóxicos ou medicações, atividade sexual e data da última menstruação (adolescentes).

O exame objetivo deverá ser sistematizado e minucioso:

- Verificar presença de febre, sinais de desidratação, reconhecer sinais precoces de choque hipovolêmico (taquicardia, aumento do tempo de reperfusão capilar).
- Observar a pele na procura de exantema purpúrico (sepsis) ou lesões urticariformes e angioedema (alergia).
- Avaliar estado de consciência, sinais de hipertensão intracraniana, sinais meníngeos.
- O exame otorrinolaringológico pode revelar uma amigdalite, adenoidite ou otite média aguda, que poderão explicar o quadro de vômitos.
- O exame do tórax, nomeadamente a auscultação pulmonar, pode orientar para uma pneumonia.
- Ao exame abdominal deverá avaliar-se existência de distensão abdominal, a presença e as características dos ruídos hidroaéreos, e os sinais de defesa e irritação peritoneal. A presença de hepatomegália e ou esplenomegália sem contexto de infecção, fará suspeitar de doença metabólica.
- O exame dos genitais é importante na suspeita de hiperplasia congénita da suprarrenal no recém-nascido e pequeno lactente, podendo existir hipertrofia do clitóris e hiperpigmentação dos grandes

lábios no sexo feminino, e hiperpigmentação escrotal no masculino.

A relembrar:

- A presença de vômitos associados a letargia ou outras alterações do estado de consciência / exame neurológico, são sinais de alarme em qualquer idade.
- Vômitos biliares num recém-nascido ou pequeno lactente sugerem patologia obstrutiva do tubo digestivo.
- Vômitos, má progressão ponderal, desidratação e alterações ao exame genital de um recém-nascido ou pequeno lactente são sugestivos de hiperplasia congénita da suprarrenal.
- Vômitos matinais associados a cefaleia devem fazer-nos suspeitar de patologias que cursem com hipertensão intracraniana.
- A presença de vômitos hemáticos sugerem lesão orofaríngea, esofágica ou gástrica, sendo a história clínica e o exame objetivo geralmente orientadores. Na forte suspeita de hemorragia digestiva alta deve proceder-se a uma exploração endoscópica alta.
- Vômitos com conteúdo fecaloide sugerem patologia obstrutiva gastrointestinal, e requerem investigação etiológica.

As causas mais frequentes de vômitos são gastrointestinais, em todas as faixas etárias, descrevendo-se em seguida as mais frequentes e aquelas que pela sua gravidade deverão ser prontamente reconhecidas. Apesar de se tratar de uma causa extraintestinal rara abordar-se-á

brevemente a hiperplasia congénita da suprarrenal. A gastroenterite aguda será abordada no capítulo da diarreia aguda.

22.2.1 Corpos estranhos intraesofágicos e intra gástricos

Nem sempre a ingestão de corpos estranhos é presenciada. Geralmente há referência a quadro inicial de dificuldade respiratória com noção de engasgamento, seguida de sialorreia, queixas variáveis de disfagia e sensação de impacto esofágico. Em alguns casos a criança fica inicialmente assintomática, sobrevivendo vômitos posteriormente (corpo estranho intra gástrico).

22.2.2 Estenose hipertrófica do piloro (EHP)

Deve-se à hipertrofia da musculatura circular do piloro, com obstrução do lúmen. É mais frequente entre a terceira e a sexta semanas de vida. Os vômitos são projetados e não biliares, e o bebé tem fome após o vômito (ao contrário do que ocorre nos quadros infecciosos). Não são acompanhados por diarreia nem febre. São fatores de risco história familiar de EHP, sexo masculino, primeira gestação e toma prévia de eritromicina. A apresentação clássica é de um pequeno lactente desidratado, com sinais de má progressão ponderal, com alcalose metabólica hipoclorémica, hipovolémia, hipoglicémia e hipocaliémia. Felizmente a maioria dos casos apresenta-se sem desidratação significativa e sem alterações eletrolíticas ou do equilíbrio ácido-base. Ao exame objetivo poderá observar-se em período pós prandial a designada oliva pilórica, uma formação arredondada palpável à direita da coluna na localização

correspondente ao piloro, bem como ondas de reptação. O diagnóstico é estabelecido com base em critérios ecográficos e o tratamento é cirúrgico (piloromiotomia de *Ramstedt*).

22.2.3 Invaginação intestinal

Mais frequente entre os três e os dezoito meses de vida. Deve-se ao movimento telescópico de uma ansa intestinal proximal para o lúmen de uma ansa mais distal, originando obstrução, edema e hipoperfusão da mucosa. O local mais frequente de invaginação é a transição ileocólica. Acima dos dois anos de idade, ou em localizações mais atípicas, deve pensar-se em patologias da mucosa que funcionem como cabeça da invaginação (pólipos, tumores, doença celíaca, púrpura de *Henoch Schonlein*, divertículo de *Meckel*). A clínica de apresentação de uma invaginação intestinal consiste em episódios paroxísticos de vômitos, dor abdominal podendo acompanhar-se de dejeções com muco e sangue e má impressão clínica. Entre os episódios a criança fica geralmente letárgica e recusa alimentar-se.

O diagnóstico estabelece-se geralmente com recurso à ecografia abdominal, e em mãos experientes, o enema com ar ou soro fisiológico resolve geralmente a invaginação sem recurso à cirurgia (desinvaginação hidrostática ecoguiada). A taxa de recorrência de reinvasinação após redução ecoguiada é de cerca de 10%, devendo por esse motivo manter-se o internamento durante 24 horas.

22.2.4 Hérnia inguinal

Embriologicamente o peritoneu estende-se pelos anéis inguinais externo e interno em direção

ao escroto, formando a túnica vaginal. Quando não ocorre involução completa deste processo, pode haver passagem de uma ansa intestinal pelo trajeto remanescente em direção à virilha. A hérnia pode ser redutível, ou irreduzível. As hérnias redutíveis apresentam-se como massas inguinais, palpáveis no canal inguinal externo após estímulos que aumentem a pressão intra abdominal, como a defecação, o choro ou a tosse. As hérnias encarceradas apresentam-se com vômitos, recusa alimentar, agitação e massa palpável na região inguino escrotal. O tratamento da hérnia inguinal é cirúrgico. A intervenção pode ser programada a curto prazo no caso da hérnia redutível, mas é emergente quando está encarcerada.

22.2.5 Volvo intestinal

Pode ocorrer em qualquer idade mas é mais frequente durante o período neonatal. O volvo ocorre secundariamente à malrotação intestinal. Durante o período embrionário, o mesentério adere ao retroperitôneo ao longo de uma linha entre o ligamento de *Treitz* e o cego. Quando tal não sucede a aderência ocorre de forma laxa ao longo do eixo celíaco predispondo à torção intestinal, com a consequente isquemia de ansas. A apresentação típica do volvo compreende um quadro de rebote sistêmico com mau estado geral, podendo simular septicemia, vômitos biliares, dor abdominal e choque hipovolêmico. O exame objetivo abdominal revelará uma parede abdominal distendida, tensa, e ruídos hidroaéreos inicialmente de timbre metálico e posteriormente inexistentes. Uma radiografia simples do abdômen mostrará distensão gasosa do estômago e duodeno (imagem da “dupla bolha”), níveis

hidro-aéreos e ausência de ar intraintestinal, na cavidade pélvica. O tratamento deverá incluir medidas de suporte hemodinâmico e uma laparotomia emergente, evitando a necrose intestinal e consequente perda de ansas intestinais.

22.2.6 Hiperplasia congênita da suprarrenal

A designação de hiperplasia congênita da suprarrenal compreende um grupo de doenças autossômicas recessivas que envolvem deficiências enzimáticas da síntese do cortisol, aldosterona ou ambas. A forma mais comum deve-se à deficiência da enzima 21-hidroxilase, sendo responsável por cerca de 90% dos casos. O fenótipo depende do tipo e gravidade do defeito enzimático. A apresentação clínica clássica, designada por **crise perdedora de sal** ocorre durante o período neonatal. É mais frequente no sexo masculino e caracteriza-se por um quadro de vômitos, recusa alimentar, desidratação e má progressão ponderal. Ao exame objetivo, para além dos sinais de desidratação, podem observar-se sinais de virilização dos genitais femininos e hiperpigmentação cutânea, mais evidente a nível dos genitais externos em ambos os sexos. Laboratorialmente, a crise perdedora de sal caracteriza-se pela presença de hiponatremia e hipercaliemia (hipoaldosteronismo). O diagnóstico é estabelecido recorrendo a doseamentos de cortisol e aldosterona, que estarão diminuídos, conjuntamente com a determinação dos seus precursores plasmáticos que estarão aumentados. O tratamento compreende uma fase inicial de normalização da volémia, com preenchimento vascular com soro fisiológico, e após colheitas hormonais o início de glucocorticoides e posteriormente também mineralocorticoides.

22.2.7 Síndrome dos vômitos cíclicos

O síndrome dos vômitos cíclicos é uma perturbação funcional gastrointestinal de etiologia desconhecida, caracterizada por episódios súbitos, recorrentes e paroxísticos de náusea e vômitos incoercíveis, de duração variável e autolimitada. Nos intervalos entre as crises os doentes estão tipicamente assintomáticos. O crescimento não é geralmente afetado, dado que durante o intervalo entre crises recuperam o apetite e o peso perdido. É mais frequente no sexo feminino, e embora possa surgir em qualquer idade, é habitual entre os cinco e os nove anos de idade. Uma crise é geralmente precedida por um pródromo, durante o qual a criança refere sensação de episódio eminente, fica letárgica, seguindo-se uma sensação de náusea intensa que precede os vômitos, que classicamente são projetados e numerosos (até seis por hora), podendo tornar-se biliares ou até hemáticos (síndrome de *Mallory Weiss*). Durante o episódio são frequentemente referidas cefaleias, foto e fonofobia. A criança permanece deitada, pode não deglutir a saliva ou pelo contrário ingerir pequenos golos de água fria e açucarada para alívio da náusea. Após um período de tempo variável os vômitos cessam e a criança retoma a sua atividade e apetite normais. Em muitos casos os progenitores identificam fatores desencadeantes, geralmente emoções fortes, quer positivas quer negativas. O tratamento é sobretudo de suporte, evitando a desidratação. Pode recorrer-se a antieméticos como o ondansetron e fármacos ansiolíticos na tentativa de abortar a crise. Como a etiopatogenia não é conhecida, o tratamento de base não está estabelecido. Relativamente ao prognóstico, as crises tendem a melhorar com

a idade, embora algumas crianças desenvolvam *migraine* clássica na idade adulta.

22.2.8 Refluxo gastroesofágico (RGE) e doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

O refluxo gastroesofágico é uma perturbação funcional frequente em lactentes, traduz-se clinicamente pela regurgitação, que consiste na expulsão de conteúdo gástrico pela boca sem esforço. A ocorrência de vômitos neste contexto não é frequente (a definição de vômito implica expulsão forçada do conteúdo gástrico). O RGE não complicado não necessita de investigação imagiológica nem endoscópica, e o tratamento compreende apenas medidas gerais.

Quando pela sua frequência, intensidade ou composição, o refluxo supera a capacidade defensiva da mucosa esofágica, dando origem a esofagite, ou a sintomas extra digestivos perturbadores para a criança (apneias no recém-nascido, pieira recorrente nocturna, má progressão ponderal...) passa a designar-se por doença do refluxo gastroesofágico.

O RGE do lactente é um fenómeno fisiológico, que se intensifica durante os primeiros quatro meses de vida, para depois melhorar significativamente até aos seis meses. Pelos 15 meses de idade os episódios de regurgitação serão excepcionais.

Esta evolução sintomatológica é explicada por características anatómicas do pequeno lactente (menor capacidade gástrica, «incompetência» fisiológica do angulo de *His*), aspetos nutricionais (alimentação exclusivamente líquida e a intervalos muito frequentes), e pela permanência prolongada na posição em decúbito. A melhoria significativa das regurgitações depois do primeiro semestre

relaciona-se positivamente com a introdução dos sólidos na alimentação e a maturação neurológica com aumento do tônus axial, permitindo a posição sentada.

O tratamento do RGE não complicado baseia-se em medidas gerais:

Recomendações dietéticas

- Fracionamento das refeições.
- Logo que possível, evitar refeições noturnas (após o primeiro mês de vida).
- Recurso a fórmulas lácteas anti regurgitação (reduzem apenas o volume das regurgitações, não intervindo nos mecanismos de refluxo. A utilizar em casos esporádicos, por indicação de Pediatra).

Medidas posicionais

Têm um papel fundamental na prevenção das regurgitações e da maioria das possíveis complicações. Deve recomendar-se a posição ereta ao colo durante os 30 minutos após cada refeição e a elevação da cabeceira a mais de 30°. A utilização de «berços anti refluxo» começa a ganhar popularidade e possuem para além da inclinação da cabeceira ideal, um sistema de retenção incorporado, que evita o deslizamento do lactente para o fundo da cama.

O tratamento com fármacos procinéticos, dada a sua relativa ineficácia em ensaios clínicos e possíveis efeitos secundários (perturbações do ritmo cardíaco, sintomas neurocomportamentais) está reservado para casos pontuais, e deve ser orientado por um especialista na área.

O tratamento com fármacos antiácidos, na ausência de evidência sólida de esofagite está contraindicado.

A DRGE é rara nos primeiros três meses de vida, em lactentes saudáveis.

Existem dois mecanismos fisiopatológicos para explicar as complicações do RGE. Complicações secundárias ao pH ácido e conteúdo em pepsina do material regurgitado e complicações devidas principalmente ao fenómeno mecânico da regurgitação, mesmo quando o pH não é ácido. Excetuando a esofagite, que é sobretudo pH ácido dependente, todas as outras parecem ter contribuição dos dois mecanismos fisiopatológicos descritos.

Assim a DRGE pode manifestar-se com:

- Sintomas e sinais que evocam esofagite (sialorreia persistente associada a recusa alimentar e choro durante a refeição; disfagia, pirose, ardor retroesternal e raramente vômitos hemáticos na criança mais velha e no adolescente).
- Apneias ou *Apparent Life-Threatening Event (ALTE)* Brief Resolved Unexplained Events (*BRUE*) no prematuro e recém nascido.
- Pieiras de repetição e tosse noturna.
- Pneumonias de repetição (mais frequente em crianças com atraso de desenvolvimento psicomotor e doenças neurológicas).
- Laringite ou disфонia sem outra causa evidente, raramente no pequeno lactente pode ser causa de otites de repetição (evidência controversa).
- Mais raramente associa-se a má progressão ponderal, anemia ou uma manifestação neurocomportamental designada por Síndrome de *Sandifer* com opistótonus e desvio lateral do pescoço.

Quando a história clínica e a normalidade do exame objetivo apontam para um RGE não complicado, não há necessidade de realizar qualquer exame complementar de diagnóstico. A explicação da história natural e a tranquilização parental, em conjunto com as medidas gerais anti-refluxo são suficientes.

Se a história clínica sugere refluxo complicado, poderão estar indicados exames específicos e invasivos como a pHmetria com impedância esofágica ou a endoscopia digestiva alta. A decisão da sua realização deve caber a um Gastroenterologista Pediátrico. Da mesma forma a realização de um estudo contrastado do tubo digestivo alto, na ausência de malformações anatómicas, pouco acrescenta em relação à história clínica na caracterização do RGE, devendo reservar-se para casos selecionados.

O tratamento da DRGE passa por medidas gerais dietéticas e posturais, à semelhança das recomendações para o RGE não complicado. Nas crianças em idade escolar e adolescentes, deve ser desaconselhada a ingestão de alimentos antes de deitar, as bebidas com cafeína ou gaseificadas bem como o consumo do tabaco. No entanto pode ser necessária terapêutica antiácida para cicatrização da esofagite péptica ou mesmo terapêutica cirúrgica (Funduplicatura de *Nissen*) para resolução dos sintomas em doentes selecionados e refratários a medidas farmacológicas.

Leitura complementar

“Vomiting in Children”. L. Chandran, M. Chitkara. *Pediatrics in Review* 2008, 29 (6).

**Capítulo 23.
Diarreia aguda e crónica**

23

Susana Almeida

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_23

23.1 CONTEXTO

Define-se **diarreia** como a alteração do trânsito intestinal com aumento do número e diminuição da consistência das dejeções, relativamente ao padrão habitual.

Na **diarreia aguda** a duração habitual é até sete dias, passando a denominar-se de **diarreia crónica** quando se prolonga por mais de duas semanas de evolução. Entre os sete dias e as duas semanas designa-se por diarreia prolongada.

Nas crianças é um motivo muito frequente de consulta.

23.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

23.2.1 Mecanismos fisiopatológicos

Reconhecem-se quatro mecanismos fisiopatológicos principais: osmótico, secretor, inflamatório e por aumento da motilidade intestinal. Excecionalmente, estará envolvido apenas um destes mecanismos, sendo habitual a contribuição de vários para a explicação do caso clínico em concreto.

Diarreia osmótica

Incapacidade da mucosa intestinal absorver convenientemente substâncias osmoticamente activas (*i.e.* sorbitol, xilitol), por perda das enzimas envolvidas na absorção de carboidratos (*i.e.* lactose) ou por sobrecarga de substâncias de elevada osmolaridade (*i.e.* sumos). As substâncias não absorvidas impedem a absorção normal da água endoluminal, originando diarreia, que tipicamente resolve com a pausa alimentar. Na diarreia

osmótica o hiato aniónico fecal, calculado pela fórmula $[290 - (Na + K) \times 2]$, está aumentado (> 280 mOsm/L).

Diarreia secretora

Alteração do processo de transporte enterocitário, com aumento da secreção, excedendo a capacidade de absorção. Causada geralmente por germens que aderem ou invadem as vilosidades intestinais ou que produzem enterotoxinas (*i.e.* cólera). A diarreia secretora é abundante e não melhora com o jejum. O hiato aniónico fecal é normal (< 280 mOsm/L).

Diarreia Inflamatória

Lesão enterocitária com diminuição da capacidade de absorção (*i.e.* doença inflamatória do intestino).

Diarreia por aumento da motilidade

Pode ser causada por agentes infecciosos que produzam enterotoxinas que alterem a motilidade, mas o exemplo clássico corresponde ao Síndrome do Intestino Irritável e à diarreia do hipertiroidismo.

23.2.2 Diarreia Aguda

A causa mais frequente de diarreia aguda é a **Gastroenterite Aguda infecciosa (GEA)**, sendo a segunda doença aguda mais frequente, depois do catarro respiratório superior, sobretudo em crianças em idade pré-escolar. Nos países sub-desenvolvidos é ainda uma causa importante de morbidade e mortalidade infantil.

A GEA pode ser causada por vírus, bactérias ou parasitas, é geralmente um processo

auto limitado, exceto na infecção parasitária que frequentemente se prolonga na ausência de tratamento.

Nos países industrializados a etiologia viral é a mais comum em todas as idades. Os agentes mais frequentes são o rotavírus, adenovírus e norovírus.

A via de transmissão das gastroenterites infecciosas é a fecal-oral. Alguns adenovírus entéricos transmitem-se também por via aérea. Os germes que são infecciosos com inóculos pequenos (*Rotavírus*, *Escherichia coli*, *Shigella*, *Giardia lamblia*, *Amoeba*) podem ser transmitidos de pessoa a pessoa.

23.2.2.1 Gastroenterite aguda viral

O Rotavírus é o agente principal, e é mais frequente nos meses de inverno. O período de incubação é curto, de um a três dias. O pico de incidência atinge as crianças com menos de dois anos, e é mais frequente nos infantários e instituições de solidariedade social.

O início dos sintomas é súbito, com vômitos, febre e dor abdominal ligeiras e diarreia aquosa com perda de grande quantidade de líquidos, condicionando facilmente desidratação. Em cerca de um terço dos casos existe catarro superior concomitante ou prévio.

O mecanismo da diarreia é predominantemente osmótico, por lesão de células vilositárias com perda de dissacaridases. Este processo é auto limitado e completamente reversível, sendo a duração habitual do quadro de uma semana.

23.2.2.2 Síndrome pós gastroenterite aguda

É uma complicação da GEA, mais frequente entre os seis meses e os três anos. A criança

apresenta um quadro típico de diarreia aguda que se prolonga para além do esperado, ou que após um período de melhoria volta a apresentar dejeções diarreicas. Está frequentemente associado a vírus que invadem e destroem o topo das vilosidades intestinais, onde se encontram a maioria das dissacaridases. Esta perda enzimática secundária origina uma diarreia osmótica por malabsorção da lactose. Com a recuperação das vilosidades e reposição das dissacaridases a criança volta a tolerar normalmente a lactose. O diagnóstico é clínico, mas em caso de dúvida pode determinar-se o pH fecal (que será ácido) e a presença de substâncias reductoras nas fezes. A redução transitória de ingestão de produtos lácteos ou a utilização de fórmulas sem lactose controlam os sintomas, até à recuperação da mucosa.

23.2.2.3 Gastroenterite aguda bacteriana

É mais frequente no verão e no outono. O período de incubação é variável e depende do agente: uma a seis horas se a causa for o *Staphylococcus aureus* e *Bacillus cereus*; um a três dias se for a *Salmonella enteritidis*, *Escherichia coli* enterotoxigénica, *Shigella* e *Yersinia enterocolytica*; uma a duas semanas no caso de ser *Salmonella typhi* ou *paratyphi*.

As gastroenterites bacterianas associam-se geralmente a febre alta, dor abdominal importante e dependendo do mecanismo fisiopatológico da diarreia à presença de muco e/ou sangue nas fezes.

As bactérias que invadem a mucosa intestinal ou produzem citotoxinas provocam uma diarreia predominantemente inflamatória, com presença de muco e sangue (*Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*, *Yersinia*, *Escherichia coli* enteroinvasora)

Desidratação ligeira < 3 %*	Desidratação moderada 3 – 10 %*	Desidratação grave > 10 %*
Sem sinais desidratação	Sede (irritabilidade/apatia) Aumento FC** TRC *** 2- 3 segundos Oligúria Prega cutânea, mucosas secas Olhos encovados Fontanela deprimida	Alteração estado consciência Colapso cardiocirculatório TRC *** > 3 segundos Anúria Prega cutânea, mucosas secas Olhos profundamente encovados Fontanela deprimida Ausência lágrimas

*% peso corporal perdido; ** frequência cardíaca (FC); *** tempo de recoloração capilar (TRC)

Quadro 1. Sinais e sintomas que caracterizam os diferentes graus de desidratação.

As bactérias que produzem enterotoxinas, que por sua vez interferem com os mecanismos de absorção intestinal, provocam uma diarreia de predomínio secretor (*Escherichia coli* enterotoxigênica, *Staphylococcus aureus*, *Vibrio cholerae*, *Bacillus cereus*, *Clostridium perfringens*).

Diagnóstico

O diagnóstico de GEA é clínico. Na maioria dos casos não se justifica a pesquisa do agente etiológico.

Na história clínica devem valorizar-se os seguintes aspectos:

Anamnese detalhada, com caracterização da cronologia e características dos sintomas: início dos sintomas e duração do quadro; presença de febre; vômitos (número, quantidade aproximada); dejeções (número, volume aproximado, presença de muco ou sangue, cheiro fétido); ausência de

lágrimas, sede ou irritabilidade e diminuição da diurese (sinais de desidratação).

Antecedentes relevantes: idade; portador de doença crônica (insuficiência renal, diabetes, imunodeficiência, transplantados, síndrome do intestino curto); viagens recentes a países tropicais ou endêmicos para determinado agente infeccioso; ingestão de alimentos suspeitos (arroz reaquecido, frango ou ovos mal cozinhados); imunização para rotavírus.

O exame objetivo permite estimar o grau de desidratação, sempre que o último peso conhecido não seja recente, para que se possa calcular a percentagem de peso perdida.

Os sinais e sintomas que caracterizam os três graus de desidratação estão descritos no quadro 1.

Avaliação Analítica

Não é necessária na maioria das crianças com GEA.

Em crianças com desidratação moderada a severa, ou quando existe doença crónica associada, em que se prevê alterações electrolíticas ou ácido base, é recomendável realizar avaliação analítica com hemograma (hematócrito), ureia, creatinina, ionograma sérico, glicémia, e gasimetria venosa.

Na suspeita de gastroenterite de etiologia bacteriana a colheita de fezes para coprocultura pode ser útil.

A pesquisa de antígenos para vírus nas fezes por método de ELISA (rotavirus e adenovirus) não está recomendada por rotina, reservando-se para casos pontuais, em contexto de infeção nosocomial e para estudos epidemiológicos.

Tratamento

O tratamento da GEA assenta em dois pilares fundamentais, a **rehidratação** e a **introdução precoce da alimentação**. Ocasionalmente poderão estar indicados antibióticos no tratamento da gastroenterite bacteriana. A utilização precoce de probióticos parece ter uma eficácia modesta na duração da diarreia, de acordo com os estudos existentes e a utilização de fármacos anti-secretores (racecadrotil) pode estar indicada em alguns casos. A utilização de fármacos anti-diarreicos está contraindicada.

Princípios gerais da rehidratação:

Sempre que possível deve preferir-se a via entérica, quer oral quer por sonda nasogástrica. O início da rehidratação deve ser precoce e deve concluir-se em cerca de quatro horas.

O **volume de soluto de rehidratação a administrar** depende do grau de desidratação: na desidratação ligeira administrar 30 a 50 ml/Kg em

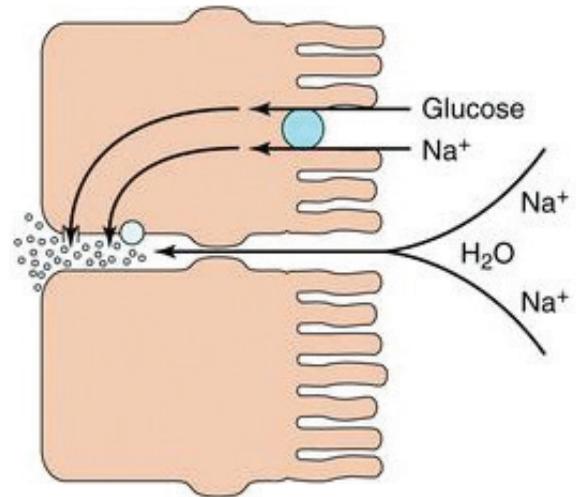


Figura 1. Transporte acoplado de sódio-glicose a nível enterocitário.

quatro a cinco horas; na desidratação moderada 75 a 100 ml/Kg em três a quatro horas.

Ao volume estimado para rehidratar cada caso, deve adicionar-se o volume correspondente às perdas continuadas pelas dejeções (10 ml/Kg por cada dejeção diarreica) e pelos vómitos (2 ml/Kg por cada vómito).

Tipo de solutos de rehidratação oral (SRO):

A descoberta do transporte acoplado da glicose e do sódio na mucosa do intestino delgado (Figura 1), traduzindo-se em melhor absorção de sódio e água sempre que as soluções contêm glicose, permitiu a formulação dos atuais solutos de rehidratação oral. Os precursores do soluto tipo ESPGHAN (*European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*), preconizados pela Organização

Solutos	Na (meq/L)	Glicose (mmol/L)	K (meq/L)	Cl (meq/L)	Osmolaridade (mOsm/L)	Base (meq/L)
OMS - 2	75	75	20	65	245	30
Redrate®	90	111	20	80	311	30
ESPGHAN	60	74-111	20	> 25	200-250	10
Dioralyte®	60	90	20	60	240	10
Miltina E®	60	90,7	20	50	230	10
OralSuero®	60	80	20	38	212	14
Coca Cola®	2	700	0	-	750	13
Bebida Desportiva	20	255	3	-	330	3
Canja	250	0	8	-	500	-

Na – sódio; K-potássio; Cl-cloro;

Quadro 2 - Composição dos diversos solutos de rehidratação oral e outros líquidos utilizados em contexto de diarreia aguda.

Mundial de Saúde (OMS), continham mais sódio, para responder às necessidades em países sub-desenvolvidos, onde a diarreia por cólera predominava, com grandes perdas daquele electrólito. Na realidade da europa os solutos hipotónicos (menos sódio) tipo ESPGHAN são perfeitamente adequados, e são os que actualmente se recomendam.

Existem vários SRO disponíveis no mercado. A sua composição e a comparação com outras bebidas utilizadas na rehidratação oral estão descritas no Quadro 2.

Na desidratação grave existe frequentemente necessidade de preenchimento vascular rápido e com grande volume de líquidos, sendo difícil a sua administração entérica, mesmo com recurso à sonda nasogástrica. Por esse motivo recorre-se habitualmente à via endovenosa.

A persistência de vômitos, comprometendo o sucesso da rehidratação via entérica, é também indicação para rehidratação por via endovenosa, nos casos de desidratações ligeiras a moderadas.

Perante uma desidratação grave com colapso cardiocirculatório, é prioritário o preenchimento vascular rápido com bólus de soro fisiológico de 10 ml/Kg a perfundir em 20 a 30 minutos, que poderá ser repetido, completando um volume de 20 ml/Kg numa hora.

Na ausência de compromisso circulatório, a rehidratação endovenosa poderá efetuar-se em 24 horas, calculando-se o ritmo de perfusão de forma a garantir a reposição do défice volume ao qual se deve acrescentar o ritmo de manutenção (necessidades hídricas basais), não esquecendo a reposição das perdas continuadas (vômitos e dejeções).

O ritmo de manutenção calcula-se com base na regra de *Holliday e Segar* disponível no Quadro 3.

Peso corporal	Volume total 24h	Ritmo horário
0 a 10Kg	100 ml/Kg	4ml/Kg/hora
11 a 20Kg	1000 ml + 50 ml/Kg*	40 + 2 ml/ Kg/hora*
>20Kg	1500 ml + 20 ml/Kg**	60 + 1 ml/ Kg/hora**

* por cada Kg acima dos 10 Kg;

** por cada Kg acima dos 20 Kg

Quadro 3. Necessidades hídricas basais, segundo *Holliday e Segar*.

O tipo de soro a utilizar depende do valor da natrémia. Perante uma desidratação hipernatrémica (natrémia > 150 mEq/L), devem utilizar-se soros isotónicos com glicose a 5%, e evitar descidas bruscas da natrémia (nunca superiores a 10 mEq/dia), evitando complicações cerebrais, como convulsões, hemorragia e trombose. Quanto mais elevada a natrémia, mais lenta deve ser a sua correção. Na desidratação hiponatrémica (natrémia < 130mEq/L) devem utilizar-se soros isotónicos para reposição da volémia e calcular o défice de sódio corporal para proceder à sua correção com NaCl a 3%, pois valores de natrémia inferiores a 120 mEq/L predispoem, entre outras complicações, a convulsões.

Reinício precoce da alimentação

A alimentação oral deve introduzir-se precocemente, logo após a rehidratação.

Não estão recomendadas fórmulas especiais, sem lactose, hidrolizadas ou diluídas.

O aleitamento materno é recomendado sempre que possível.

Na criança mais velha, a alimentação deve obedecer às regras de uma alimentação saudável, sem restrições especiais.

Utilização de antibióticos na diarreia aguda

A antibioterapia não está indicada de forma sistemática na gastroenterite bacteriana. São indicações excecionais de antibioterapia as seguintes: infeção por *Bacillus cereus* e *Staphylococcus aureus*; bacteriémia ou infeção grave a *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*, *Vibrio cholerae* e *Yersinia*; idade inferior a três meses; imunodeprimidos (imunodeficiências primárias e secundárias, transplantados, esplenectomizados, corticoterapia ou imunossupressão prolongada, malnutrição grave).

Quando indicada, a antibioterapia deverá ser dirigida ao agente:

Campylobacter: eriomicina ou azitromicina; *Shigella*: ceftriaxone; *Vibrio cholerae*: azitromicina ou eritromicina; *Yersinia*: cefotaxime ou cotrimoxazol; *Salmonella typhi*: ceftriaxone; *Salmonella enteritidis*: ampicilina, cotrimoxazol ou ceftriaxone (reduz risco de estado portador); *Escherichia coli*: cotrimoxazol (risco de síndrome hemolítico urémico com a estirpe O157:H7).

Prevenção da gastroenterite aguda infecciosa:

A prevenção passa fundamentalmente por medidas universais de controlo da infeção e de segurança alimentar. Estão disponíveis no mercado duas vacinas anti-rotavirus, uma monovalente outra pentavalente.

23.2.3 Diarreia crónica

A diarreia crónica é o sintoma principal de uma grande variedade de doenças em idade pediátrica, algumas relativamente frequentes, outras

raras (diarreias congênitas, tumores enterocromafins, linfangiectasia intestinal) que não serão abordadas nesta lição.

Apesar da definição mais vezes referida na literatura considerar um limite temporal superior a duas semanas de duração, alguns autores defendem um tempo de evolução que ultrapasse as quatro semanas, evitando assim investigações desnecessárias em quadros de diarreia prolongados mas auto limitados (síndrome pós-gastroenterite).

Do ponto de vista prático, a maioria das patologias que se manifesta com diarreia crônica têm impacto no estado nutricional e crescimento, e apresentam-se com outros sinais e sintomas que permitem distingui-las entre si. **Essa distinção entre diarreia crônica com e sem rebate no crescimento, é fundamental na prática clínica.**

Patologias que geralmente não se associam a má progressão ponderal e/ou estatural: síndrome do intestino irritável; intolerância primária à lactose; hipersensibilidade às proteínas do leite de vaca não IgE mediada; erros alimentares (diarreia osmótica por abuso de sumos, sorbitol, xilitol);

Patologias habitualmente associadas a má progressão ponderal e/ou estatural: doença celíaca; doença inflamatória intestinal; giardíase; fibrose quística.

23.2.3.1 Síndrome do intestino irritável

É uma perturbação funcional do intestino, mais frequente no sexo feminino, em idade escolar e na adolescência, embora os sintomas possam ter início no segundo ano de vida. A etiopatogenia é multifactorial, resultando da interação entre fatores genéticos, ambientais, psicossociais e o eixo cérebro-intestino. Caracteriza-se por um

quadro de dor abdominal recorrente, que alivia caracteristicamente com a defecação e que se associa a alteração do tipo ou frequência das dejeções. É frequente o agravamento em períodos de *stresse*. As queixas não são noturnas, a criança cresce bem e as dejeções podem conter muco mas a presença de sangue coloca em causa o diagnóstico. Clinicamente distinguem-se três subtipos, com predomínio de diarreia, predomínio de obstipação ou mistos. Para estabelecer este diagnóstico devem cumprir-se critérios bem estabelecidos (critérios de Roma IV) e excluir-se causas orgânicas que justifiquem o quadro (doença celíaca, doença inflamatória intestinal, intolerância à lactose). O tratamento passa pela explicação da doença à criança e aos pais e na tranquilização. A maioria dos casos melhora com medidas gerais de controlo do *stresse* (desporto em geral, ioga).

23.2.3.2 Intolerância primária a lactose

É uma entidade de transmissão autossômica recessiva, que condiciona a perda progressiva da atividade da lactase. A sua prevalência é variável, sendo de aproximadamente 10 a 20% em idade adulta, nos países mediterrânicos. É uma entidade rara antes da adolescência tardia. A lactose não digerida é metabolizada pelas bactérias do cólon aumentando a produção gasosa, e os carboidratos não digeridos atuam como substâncias osmoticamente ativas provocando diarreia. Clinicamente caracteriza-se por distensão abdominal e flatulência, diarreia aquosa e ácida. O diagnóstico pode estabelecer-se realizando uma prova de evicção de lactose, com completa resolução das queixas em dois a três dias, seguida de uma reintrodução com reprodução da clínica. O teste do hidrogénio marcado no ar expirado,

permite fazer o diagnóstico de malabsorção deste carboidrato após ingestão de um preparado com lactose. O tratamento consiste na evicção da lactose da dieta.

23.2.3.3 Hipersensibilidade às proteínas do leite de vaca não IgE mediada

A hipersensibilidade às proteínas do leite de vaca não IgE mediada (HPLV) é uma doença imuno-mediada, com tradução clínica entre as duas semanas e os seis meses de vida, sendo mais frequente aos dois meses. Pode manifestar-se como uma retocolite (o mais frequente), uma enterocolite (envolvimento do intestino delgado) ou atingimento de todo o tubo digestivo (muito raro). A apresentação típica da retocolite é a do lactente alimentado com leite materno, com bom estado geral e boa progressão ponderal, que surge com diarreia com muco e sangue, habitualmente precedida de cólica. O quadro clínico será mais exuberante no lactente alimentado com fórmulas para lactentes, e na enterocolite haverá má progressão ponderal. Por definição, esta forma de alergia à proteína do leite de vaca não tem envolvimento sistémico nem respiratório, embora os lactentes afetados possam apresentar eczema atópico. Existem com frequência antecedentes familiares de atopia.

O diagnóstico baseia-se na clínica, apoiada por uma prova de evicção de proteínas do leite de vaca e outras que possam condicionar reacção cruzada, como a soja e os frutos secos. Para tal deve recorrer-se a uma fórmula extensamente hidrolizada, ou à evicção na dieta materna dos referidos alergenos se o aleitamento for materno exclusivo. As fórmulas parcialmente hidrolizadas ou à base de soja não são recomendadas. Constatando-se

resolução da sintomatologia com a dieta, o diagnóstico de certeza exige uma prova de provocação oral cerca de quatro semanas depois. A HPLV é uma doença de bom prognóstico, em que a maioria dos lactentes tolera a proteína do leite de vaca aos 12 meses, e excepcionalmente alguns persistirão com dieta de evicção até aos três anos.

23.2.3.4 Doença celíaca

A doença celíaca (DC) é uma enteropatia autoimune causada por uma intolerância total e permanente ao glúten em indivíduos com predisposição genética. A sua prevalência é de 1:100 a 1:200, sendo portanto uma doença frequente. Pode manifestar-se em qualquer idade, e a forma de apresentação é muito variável, sendo considerada uma doença multissistémica.

Nos primeiros anos de vida predominam as formas de apresentação digestiva com anorexia, diarreia crónica, distensão abdominal, desnutrição com perda acentuada das massas musculares, muito evidente a nível glúteo, e irritabilidade. As manifestações digestivas nas crianças em idade escolar e adolescentes são menos exuberantes que nos primeiros anos e podem confundir-se com a síndrome do intestino irritável. Em crianças de idade escolar, adolescentes e adultos, são mais frequentes as formas de apresentação monossintomáticas, como anemia refratária ao ferro oral, hipertransaminasémia isolada, baixa estatura isolada, atraso pubertário, amenorreia, obstipação refratária, artralguas e osteoporose, hipoplasia do esmalte dentário, aftas de repetição, fadiga crónica entre outras, pelo que é importante um elevado nível de suspeição para estabelecer o diagnóstico. Existem grupos de risco para DC, onde o diagnóstico é realizado por rastreio (familiares de primeiro

e segundo grau de doentes celiacos, síndrome de *Turner*, trissomia 21, diabetes *mellitus*, tireoidite autoimune, algumas doenças reumatológicas entre outras). Estes indivíduos são muitas vezes assintomáticos à data do diagnóstico.

Os anticorpos actualmente disponíveis para rastreio serológico são altamente sensíveis e específicos. Perante a suspeita clínica de DC, deve proceder-se à determinação da IgA sérica total (para excluir défice de IgA) e dos anticorpos anti-transglutaminase tecidular IgA, que estarão aumentados. Se o indivíduo apresenta valores séricos baixos de IgA devem ser doseados os anticorpos anti-transglutaminase tecidular IgG. Nas crianças com menos de dois anos devem ser doseados também os anticorpos anti-gliadina desaminada do tipo IgA. Os anticorpos anti-gliadina IgG têm uma especificidade baixa para doença celiaca, podendo ser detetáveis em situações como a giardíase, por exemplo. Os anticorpos anti-endomísio IgA são doseados caso a suspeita clínica seja forte e os anteriores não forem diagnósticos. O estudo genético para a determinação da presença dos genes do complexo - *major histocompatibility complex* (HLA) DQ2 e DQ8 é de grande importância pois a sua negatividade tem um elevado valor preditivo negativo, ou seja, invalida praticamente a suspeita do diagnóstico de DC. Isoladamente a sua positividade não serve para o diagnóstico, pois estes haplótipos podem estar presentes em até 30% da população saudável. O estudo genético é útil sobretudo para determinar quais dos indivíduos dos grupos de risco beneficiam do rastreio serológico regular.

Na presença de um rastreio serológico positivo deve proceder-se à referenciação para um centro de Gastrenterologia Pediátrica para

proceder à biopsia duodeno-jejunal e confirmar o diagnóstico antes de iniciar a dieta sem glúten. Confirmando-se a presença de DC o tratamento consiste numa dieta sem glúten (presente no trigo, centeio, cevada e aveia contaminada), que normalizará os valores dos anticorpos e as alterações histológicas do intestino delgado. A dieta sem glúten deve ser cumprida para toda a vida, e sem exceções.

23.2.3.5 Doença inflamatória intestinal

A Doença inflamatória intestinal (DII) é uma entidade que engloba a doença de Crohn e a colite ulcerosa. São doenças crónicas, com início mais frequentemente na adolescência e no adulto jovem. No entanto, podem apresentar-se em qualquer idade durante a idade pediátrica, inclusivamente antes dos quatro anos de idade (doença inflamatória intestinal de início precoce). A fisiopatologia da DII é complexa, sabendo-se que existe predisposição genética e uma influência importante do ambiente, de infeções gastrointestinais e desequilíbrios do microbioma intestinal. A nível da mucosa intestinal, fatores relacionados com a imunidade inata e adquirida, vão desencadear uma resposta inflamatória continuada e auto-perpetuada, que leva à lesão intestinal. A evolução da DII é marcada por agudizações e períodos de remissão clínica, embora o processo inflamatório se mantenha, o que justifica as complicações a longo prazo, caso não seja convenientemente tratada (fibrose da parede intestinal, complicações fistulizantes, osteoporose e repercussão no crescimento).

23.2.3.6 Doença de Crohn

Na doença de Crohn existe um atingimento transmural do processo inflamatório crónico,

de forma descontínua. Pode envolver qualquer segmento do tubo digestivo, desde a boca até ao ânus. A forma de apresentação depende do grau de inflamação e do segmento do tubo digestivo atingido. Na ileite terminal, a anemia e febre vespertina, associados a perda ponderal e à diminuição da velocidade de crescimento podem ser os únicos sintomas. Quando o atingimento é ileo-cólico é típica a diarreia crónica com muco e sangue, acompanhada de dor abdominal, sintomas constitucionais (astenia, anorexia, perda ponderal, febre) e rebate no crescimento. Quando presente, a doença perianal fistulizante é uma complicação da doença que tem grande impacto na qualidade de vida. As manifestações extra intestinais podem também ser o primeiro sintoma da doença, ou surgir em qualquer altura da sua evolução (artrite periférica, eritema nodoso, episclerite, úveite, litíase renal).

O diagnóstico da doença de Crohn está dependente do reconhecimento de clínica compatível, corroborada por alguns marcadores analíticos de inflamação crónica (anemia, leucocitose, trombocitose, velocidade de sedimentação globular, e proteína C reativa sérica aumentadas e calprotectina fecal aumentada) e da exclusão de infeções (*Campylobacter*, *Yersinia*, *Salmonella*) que possam mimetizar o quadro. A doença é confirmada pelo exame endoscópico do tubo digestivo, que deverá incluir uma endoscopia digestiva alta e uma colonoscopia com ileoscopia. O aspeto macroscópico da mucosa intestinal é muito característico, com ulcerações lineares, pseudopólipos e placas de fibrina de atingimento descontínuo. O estudo histológico da mucosa intestinal permite fazer o diagnóstico. O tratamento inicial tem como objetivo a entrada em remissão e pode passar

pela corticoterapia ou alimentação oral polimérica exclusiva (preferencialmente). Todos os doentes deverão iniciar tratamento com imunossupressor (azatioprina e/ou fármacos anti inibidores dos fatores de necrose tumoral - anti TNF).

23.2.3.7 Colite ulcerosa

Na colite ulcerosa existe um atingimento contínuo da mucosa intestinal pelo processo inflamatório, com início no reto e extensão proximal, que frequentemente atinge todo cólon, em idade pediátrica (pancolite). A forma de apresentação mais frequente é a diarreia crónica com muco e sangue, acompanhada de dor abdominal, sintomas constitucionais e rebate no crescimento. São frequentes as queixas de diarreia noturna e tenesmo. As manifestações extra-intestinais mais frequentemente associadas à colite ulcerosa são a colangite esclerosante, pioderma gangrenoso, eritema nodoso, artrite periférica e espondilite anquilosante, uveíte e episclerite. Na colite ulcerosa de longa evolução (mais de dez anos) é importante o rastreio do carcinoma coloretal.

O diagnóstico da colite ulcerosa à semelhança da doença de Crohn, baseia-se na suspeita clínica e achados laboratoriais compatíveis com inflamação cónica, embora em casos de atingimento exclusivamente distal (proctite, proctosigmoidite) os marcadores de inflamação possam estar minimamente alterados. Deve pedir-se coprocultura para exclusão de etiologia infecciosa.

A doença é confirmada pelo exame endoscópico do tubo digestivo, que deverá incluir, em idade pediátrica, à semelhança da doença de Crohn, uma endoscopia digestiva alta e uma colonoscopia com ileoscopia. O aspecto macroscópico da mucosa intestinal é muito característico,

com edema, perda do padrão vascular e erosões/ulcerações que atingem toda a mucosa, de forma contínua. O estudo histológico da mucosa intestinal permite confirmar o diagnóstico. O tratamento inicial tem como objetivo a entrada em remissão e pode passar pela administração de corticoterapia oral ou endovenosa dependendo da extensão e da gravidade da doença, ou pela utilização de compostos aminosalicilados 5-ASA nas formas mais distais. Nas colites extensas em idade pediátrica é aconselhável o tratamento com imunossupressor, geralmente a azatioprina em conjunto com messalazina em dose de manutenção. A utilização de anti TNF está sobretudo indicada em casos refratários à corticoterapia.

23.2.3.8 Giardíase

A *Giardia lamblia* é um parasita unicelular flagelado que invade o intestino delgado provocando atrofia vilositária e consequentemente malabsorção. A infeção tem um período de incubação de uma a duas semanas e a clínica de apresentação é muito variável, desde quadros ligeiros, semelhantes a uma gastroenterite comum, ou mesmo assintomática, até diarreia crónica com má progressão ponderal, distensão abdominal e anemia. As dejeções são fétidas, abundantes e pálidas, podendo existir esteatorreia. As formas de apresentação mais graves atingem sobretudo doentes com malnutrição prévia, com défice de IgA ou outras imunodeficiências. A giardíase é uma causa importante de diarreia do viajante. A idade de apresentação mais frequente é entre o segundo semestre de vida e os dois anos. O diagnóstico estabelece-se pela presença de quistos de *Giardia* nas fezes, ou muito raramente, pelo achado de trofozoitos em biópsias duodeno-jejunais.

O tratamento por via oral é eficaz, e pode realizar-se com metronidazol 15 mg/kg/dia (máximo de 750 mg), 3 tomas diárias, durante 5 a 7 dias; albendazol 15 mg/kg/dia (máximo de 400 mg), toma diária única, 5 dias; tinidazol 50 mg/kg (máximo de 2 g), dose única.

23.2.3.9 Fibrose quística

A fibrose quística, com uma incidência na população caucasiana entre 1:3.500 e 1:5.500 recém-nascidos, é uma doença genética de transmissão autossómica recessiva, resultante de mutações do gene regulador do transportador iónico de membranas da fibrose quística (*CFTR*). Das múltiplas mutações conhecidas a mais frequente é a *F508del*. Trata-se de uma doença crónica, com envolvimento de vários órgãos e sistemas, com uma morbidade e mortalidade importantes. O prognóstico tem vindo a melhorar na última década com a introdução de novas terapêuticas, como os antibióticos inalados, técnicas de cinerterapia respiratória e a otimização nutricional.

O gene *CFTR* tem diversas funções, sendo o transporte de cloro e sódio através das membranas celulares o mais importante. Está distribuído por numerosos epitélios (respiratório, seios perinasais, glândulas sudoríparas, pâncreas, tubo digestivo, sistema reprodutivo, fígado e vias biliares e epitélio renal), com produção de secreções espessas, o que explica a sintomatologia multissistémica. No entanto, são as complicações respiratórias (infeções de repetição, bronquiectasias) e as digestivas, descritas de seguida, que mais condicionam o curso da doença em idade pediátrica.

As manifestações digestivas podem iniciar-se durante o período neonatal, com *ileos* meconial

(obstrução do intestino delgado por mecónio espesso), atraso na eliminação de mecónio ou colestase neonatal principalmente por síndrome da bilis espessa. A insuficiência pancreática (secundária à autodigestão enzimática do pâncreas por obstrução canalicular) é progressiva ao longo dos primeiros anos de vida, sendo mais precoce e grave nos doentes com algumas mutações, tal como a *F508del*. Manifesta-se por diarreia com esteatorreia (dejeções volumosas, fétidas e brilhantes). As crianças com fibrose quística têm habitualmente apetite aumentado (exceto quando estão infetadas), já que não existe enteropatia, mas sim maldigestão dos nutrientes, com a consequente malabsorção. Nas crianças sob terapia enzimática de substituição, a obstipação, por vezes com prolapso rectal pode ser uma manifestação da doença. Outra complicação grave nos doentes com fibrose quística, principalmente nos meses quentes, é a perda excessiva de sódio e cloro pelo suor, com risco de desidratação hiponatémica e alcalose metabólica hipoclorémica e hipocaliémica. O diagnóstico de fibrose quística pode estabelecer-se nos doentes com suspeita clínica, recorrendo ao teste do suor quantitativo que evidenciará um valor aumentado de cloro, superior a 60 mmol/L em duas determinações distintas e/ou presença de duas mutações do gene *CFTR*

(em homozigotia ou heterozigotia composta). O diagnóstico pré-natal está disponível e recentemente a doença foi incluída no rastreio neonatal, através do doseamento da tripsina imunoreactiva, que estando aumentado, implica confirmação diagnóstica com teste do suor ou estudo genético. Actualmente, a orientação diagnóstica dos recém-nascidos detetados em rastreio realiza-se em três Centros Nacionais, um dos quais o Hospital Pediátrico de Coimbra. O tratamento dos doentes com fibrose quística é multidisciplinar, e tem como objetivo evitar as complicações pulmonares (profilaxia e tratamento precoce das infeções respiratórias) e melhorar o estado nutricional (suplementos de enzimas pancreáticas, suplementos alimentares hipercalóricos). Estão em curso diversos ensaios clínicos de fármacos com potencial para regular o gene *CFTR* e o poder de modificar o curso natural da doença.

Leitura complementar

- Desidratação aguda na criança. M. Salgado, S. Martins et al. *Saúde Infantil* 2009, 31 (3)
- Evidence-Based Guidelines for Management of Gastroenteritis. A. Guarino et al. *JPGN* 2014 59 (1)
- Chronic Diarrhea in Children. G Zella, E Israel. *Pediatrics in Review* 2012, 33 (11)

Capítulo 24.
Dor abdominal aguda e crónica

24

Ricardo Ferreira

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_24

24.1 CONTEXTO

A dor abdominal é uma das queixas mais frequentes em Pediatria. Apesar da sua frequência, na grande maioria dos casos trata-se de uma situação benigna. Pode até inclusive tratar-se de uma situação não abdominal, como por exemplo a dor referida ao abdómen na pneumonia da base ou a simples somatização de estados de ansiedade.

Apesar de apenas cerca de 1% dos casos de dor abdominal aguda ser de causa cirúrgica, esses casos têm que ser atempadamente diagnosticados, sob pena de se perder definitivamente parte do intestino ou até serem causa de mortalidade de que são exemplos a invaginação, a isquémia, e o volvo intestinais.

24.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

Tipos de dor

Classicamente são classificados três tipos de dor: dor visceral, dor somato-parietal e dor referida, consoante a origem do estímulo doloroso e a condução neurológica dos estímulos nociceptivos (tipo de fibra nervosa, nível de entrada na espinhal medula). A dor visceral é indefinida, de localização vaga e tem origem na serosa, no mesentério, na camada muscular e até na mucosa das vísceras ocas. A dor somato-parietal é mais precisa na sua localização, mais intensa e situa-se no local de maior inflamação. Traduz envolvimento do peritoneu parietal e da musculatura abdominal, é agravada pelo movimento, pelo que habitualmente o doente está imóvel e concentrado na dor. A dor referida, apesar de ser relativamente

definida na sua localização, tem a característica, tal como o nome indica, de doer num local muito diferente do local da lesão (*i.e.* dor no ombro da patologia subdiafragmática ou dor abdominal na pneumonia da base).

Etiologia

Como se referiu anteriormente, as causas de dor abdominal são múltiplas, podendo ser gastrointestinais ou envolver outros órgãos e sistemas intra-abdominais (génito-urinário por exemplo) ou até ter a sua causa fora do abdómen (causas pulmonares, cardíacas, hematológicas, metabólicas, neurológicas ou até causas desconhecidas ou mal definidas (*i.e.* dor abdominal funcional, cólicas do lactente – primeiro trimestre).

A idade da criança é um fator importante a ter em conta ao elencar as hipóteses de diagnóstico causal. Se é verdade que a GEA ou a obstipação podem ocorrer em qualquer idade, há patologias mais frequentes em alguns grupos etários. As causas com componente malformativo congénito são obviamente mais frequentes no pequeno lactente (malrotação intestinal com volvo, doença de Hirschsprung, por exemplo) mas por vezes podem manifestar-se mais tarde. A invaginação intestinal é mais frequente nos primeiros meses de vida (3 a 18 meses) e se ocorrer acima dos dois anos deve pensar-se numa doença de base que predisponha à invaginação do intestino (ver lição de vómitos). A doença inflamatória intestinal é mais frequente a partir da idade pré-pubertária.

A GEA, a obstipação ou uma banal infeção viral aguda são as causas médicas mais frequentes de dor abdominal e a causa cirúrgica mais frequente é sem dúvida a apendicite aguda, mas

outras etiologias podem estar envolvidas e não podem ser esquecidas pois o atraso diagnóstico acarreta acréscimo de morbidade e até de mortalidade. São exemplo as situações associadas a hemorragia digestiva, oclusão ou perfuração intestinal, mas também causas extra-digestivas que põem em risco a vida como a miocardite ou pericardite, cetoacidose diabética e outras causas de hipoperfusão intestinal e ainda as vasculites e o síndrome hemolítico-urémico.

Diagnóstico

Uma história clínica detalhada e uma observação clínica minuciosa são primordiais para a orientação diagnóstica. No entanto, em muitos casos o diagnóstico definitivo não é conseguido após uma única observação, pois numa fase inicial a clínica pode ser demasiado inespecífica, pelo que a vigilância, as observações seriadas e o uso judicioso de alguns exames complementares são fundamentais.

No que diz respeito à semiologia diagnóstica da dor abdominal, embora esta seja frequentemente mal definida, as lesões com origem no esfago distal e estômago apresentam dor epigástrica, as do intestino delgado apresentam dor na região abdominal mediana ou peri-umbilical e as do cólon nos quadrantes abdominais inferiores. As lesões relacionadas com a obstrução intestinal são classicamente do tipo cólica com ou sem intervalo livre e acompanhadas de vômitos que poderão ser biliares se a obstrução é abaixo da ampola de Vater. Um exemplo clássico em Pediatria de oclusão do tubo digestivo sem vômitos biliares é a estenose hipertrófica do piloro, mas habitualmente a dor não é um sinal predominante. Um doente com vômitos biliares deve sempre levantar a suspeita

de abdómen cirúrgico, nomeadamente oclusão intestinal. Para além das características da dor, é muito importante inquirir acerca dos fatores que a precipitam, agravam ou aliviam, assim como a progressão dos sintomas associados. Por exemplo, em relação ao vômito, classicamente nas situações cirúrgicas a dor precede o vômito e por vezes alivia com o mesmo, enquanto nas situações médicas o vômito precede a dor e esta é menos cíclica.

As situações médicas e cirúrgicas mais frequentemente envolvidas na dor abdominal aguda (GEA e apendicite aguda, respetivamente) muitas vezes apresentam uma progressão de sintomas clássicos que importa conhecer, embora algumas vezes possam ter uma apresentação atípica. Na GEA habitualmente há febre a preceder ou desde o início do quadro, anorexia, náusea ou vômitos que por vezes podem ser incoercíveis mas raramente são biliares. O abdómen pode apresentar-se com distensão ligeira a moderada mas não localizada e habitualmente os ruídos abdominais estão aumentados de frequência mas não de timbre. As dejeções são líquidas e abundantes caso a infeção seja predominantemente do intestino delgado (frequentemente por rotavírus ou vírus *Norwalk* - género *Norovirus*). Quando a infeção afeta predominantemente o intestino grosso (colite infecciosa), as dejeções podem ser de pequena quantidade, com muco e/ou sangue e nestes casos a etiologia bacteriana é mais provável (*Salmonella*, *Campylobacter*, *Escherichia coli*, de entre outros). Na apendicite aguda habitualmente há anorexia e a dor tem um padrão de evolução muito típica, dependendo da intensidade da inflamação, da progressão do quadro e das estruturas anatómicas e fibras nervosas envolvidas na condução

do estímulo nervoso. Inicialmente a dor é mal definida e *surda* de localização peri-umbilical e só depois progride para uma dor do tipo parietal, intensa e bem localizada à fossa ilíaca direita.

A anamnese e o exame objetivo devem obviamente ser completos, dada a multiplicidade de etiologias médicas e cirúrgicas potencialmente envolvidas. Claro, não devem ser esquecidos os dados epidemiológicos que possam sugerir etiologia infecciosa (viagens, coabitantes com a mesma sintomatologia), nem os dados relacionados com a medicação, por exemplo, anti-inflamatórios não esteroides (gastrite), anti-epiléticos, imunossupressores (pancreatite) ou com antecedentes cirúrgicos (bridas).

O rebate sobre o estado geral e hemodinâmico é um dado essencial, pois podem estar em causa situações que exijam um esclarecimento rápido (volvo intestinal, invaginação intestinal, hemorragia digestiva significativa). A presença de febre traduz habitualmente infeção ou inflamação e está presente nos casos médicos mais precocemente do que nos casos cirúrgicos. O doente grave pode apresentar-se muito irritado (ou pelo contrário prostrado), com gemido e com alteração do tempo de reperfusion capilar, sugerindo mau preenchimento vascular. Nas situações de dor parietal com irritação peritoneal habitualmente o doente tenta manter-se imóvel, enquanto nas situações de dor visceral mexe-se com frequência não apresentando posição de conforto. A presença de icterícia e/ou colúria com ou sem acolia sugerem fortemente um envolvimento hepatobiliar. Por outro lado, a dor epigástrica em barra com irradiação para o dorso pode indiciar patologia pancreática ou doença

ulcerosa duodenal. O exame abdominal é de importância primordial, sendo todos os seus aspetos igualmente importantes (inspeção, auscultação, palpação e percussão). Na palpação abdominal o local que previsivelmente seja mais doloroso deve ser deixado para último, para não perdermos a confiança da criança, sem a qual toda a observação fica comprometida. Logo quando vamos iniciar a palpação podemos detetar algumas pistas: o doente com dor abdominal real habitualmente está a olhar para as nossas mãos, com receio que a palpação desencadeie dor, enquanto o doente com dor por ansiedade ou com simulação não olha para as nossas mãos e por vezes nem sequer olha para nós, está relativamente alheio ao que estamos a fazer. Para além dos pontos dolorosos clássicos, é obrigatório procurar sinais de irritação peritoneal, visceromegálias, massas palpáveis ou a presença de ascite ou de ar livre intra-peritoneal.

A obstipação é uma causa relativamente frequente de dor abdominal (aguda e crónica). Muitas crianças obstipadas podem apresentar dejeções diárias ou em dias alternados, o que por vezes pode atrasar o diagnóstico de obstipação. O diagnóstico de obstipação não deve basear-se apenas na frequência das dejeções, pois este critério por vezes é enganador. Deve inquirir-se acerca dos hábitos defecatórios para identificar restantes características: esforço ao defecar, consistência das fezes, diâmetro das mesmas. Apesar de terem dejeções diárias que por vezes até parecem ser diarreicas (falsa diarreia da obstipação), algumas crianças apresentam retenção fecal significativa. A palpação abdominal permite identificar fecalomas retidos e em alguns casos está indicada a radiografia simples do abdómen para avaliação da massa fecal.

Por vezes a chave para o diagnóstico causal encontra-se fora do abdómen, como já foi dito anteriormente. É o caso da púrpura de Henoch-Schönlein, uma doença clássica da Pediatria. Por vezes a dor abdominal precede o exantema que tem distribuição e características típicas, pelo que a criança pode apresentar dor tipo cólica e até sintomas sub-oclusivos e dejeções com muco e sangue e só quando surge o exantema e/ou alterações articulares é que o diagnóstico se torna óbvio.

Os exames complementares a realizar evidentemente devem ser orientados pela história clínica. São úteis não apenas para o diagnóstico, mas também para a deteção de complicações. A pesquisa de vírus nas fezes, pela rapidez do seu resultado é um excelente exame a pedir nos casos em que há dúvida acerca da presença de GEA. Já a coprocultura tem pouco interesse prático, não deve ser solicitada por rotina até porque mesmo na diarreia aguda bacteriana nem sempre está indicada a antibioterapia. A ecografia abdominal é um exame facilmente disponível, sem radiações e em mãos experientes é altamente informativo. É particularmente útil na suspeita de invaginação intestinal, onde tem uma acuidade diagnóstica elevada e até pode ser terapêutica (redução hidrostática da invaginação). Permite também diagnosticar uma série de situações médicas e cirúrgicas e suas complicações (patologia hepatobiliar e pancreática, nefro-urológica, apendicite aguda, malrotação intestinal, ascite). Nos últimos anos tem-se revelado extremamente útil na suspeita diagnóstica de doença inflamatória intestinal (doença de *Crohn* e colite ulcerosa),

patologia cuja incidência tem vindo a aumentar de forma consistente entre nós. Na suspeita de doença inflamatória intestinal, os marcadores inflamatórios podem ajudar, particularmente na doença de *Crohn*, nomeadamente a velocidade de sedimentação e a proteína C reactiva, mas também a trombocitose e a anemia normocrómica normocítica (anemia da doença crónica). Na doença de *Crohn* por vezes não está presente a tríade clássica (dor abdominal, diarreia e emagrecimento) e a dor abdominal crónica associada a paragem no crescimento ou atraso pubertário podem ser os únicos sinais clínicos. Na suspeita de oclusão ou de perfuração intestinal, a radiografia simples do abdómen continua a ser fundamental. De preferência deve ser obtida de pé (em alternativa se deitado, solicitar com raios horizontais). Ter atenção ao ar livre intra-abdominal (que com o doente de pé se pode coletar na região subdiafragmática direita), à presença de níveis hidroaéreos, mas também à distribuição das ansas, que sendo muito assimétrica pode também ser uma pista para sub-oclusão.

No que diz respeito à terapêutica da dor abdominal, esta vai depender do diagnóstico em causa. No entanto, não é raro não se conseguir identificar a etiologia para a dor abdominal. Por vezes esta torna-se recidivante, podendo configurar um quadro de patologia funcional (dor abdominal funcional recorrente) cujas características se encontram agrupadas na classificação internacional dos distúrbios funcionais do aparelho digestivo, desenvolvida e atualizada periodicamente por um grupo de peritos internacionais (Critérios de Roma IV).

Capítulo 25.
Causas cirúrgicas de dor abdominal

25

Maria Francelina Lopes

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_25

25.1 CONTEXTO

Na urgência de cirurgia pediátrica as causas mais frequentes de dor abdominal aguda por faixa etária são: a hérnia inguinal encarcerada e a invaginação intestinal no lactente, e a apendicite aguda em criança em idade escolar, incluindo a adolescência.

25.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

25.2.1 Apendicite na criança

A apendicite aguda - inflamação aguda do apêndice ileo-cecal com infiltrado neutrofilico da camada muscular - é a causa mais comum de abdómen agudo cirúrgico em crianças de idade escolar e adolescentes; o pico da incidência situa-se entre os 10 e os 12 anos e há aumento da taxa de perfuração nas crianças mais pequenas. A taxa de mortalidade é de 0,25%.

A história clássica inclui início com dor periumbilical difusa acompanhada por anorexia, náuseas e vômitos seguida por localização da dor ao quadrante inferior direito do abdómen após cerca de seis horas de evolução e febre moderada.

No exame físico pode haver taquicardia, temperatura corporal ligeiramente elevada - 37,2 a 37,5°C na apendicite aguda não perfurada, ou febre (38 a 39°C) na apendicite em vias de perfuração ou perfurada. Pode haver agravamento da dor quando se pede à criança para saltar, o que significa irritação peritoneal.

A manobra de *Rovsing* (hipersensibilidade à palpação no quadrante inferior direito do

abdómen despertada pela pressão no quadrante inferior esquerdo) e o sinal de *Blumberg / McBurney* (hipersensibilidade à palpação no quadrante inferior direito do abdómen com intensificação da dor à descompressão) podem ser positivos. O risco de perfuração ocorre com a duração dos sintomas por mais de 36 a 48 horas e é suspeitada se existir febre alta (38,5°C), se for palpada massa abdominal ou retal e se existirem sinais de peritonite localizada ou difusa.

Deve-se fazer o diagnóstico diferencial com: adenite mesentérica, GEA, patologia anexial no sexo feminino (quisto do ovário /torção, gravidez ectópica) e infeção urinária.

Exames complementares de diagnóstico: ecografia abdominal e pélvica. Eventualmente poderão realizar-se hemograma (pode existir ou não leucocitose com neutrofilia) e proteína C reativa (pode estar elevada). A tomografia axial computadorizada realiza-se excecionalmente.

Preparação para a cirurgia: administrar fluidos endovenosos e antibioterapia endovenosa logo que estabelecido o diagnóstico e o consentimento informado.

Principais riscos: complicações infecciosas e lesão iatrogénica de órgãos adjacentes.

O tratamento é cirúrgico: a apendicectomia pode ser efetuada por laparotomia ou por laparoscopia. A apendicectomia poderá ser diferida em seis a 12 semanas se existir estabilidade hemodinâmica em apendicite perfurada com massa abdominal palpável de longo tempo de duração (aproximadamente uma semana); neste caso opta-se pelo tratamento conservador (antibioterapia endovenosa).

Evolução pós-operatória na apendicite aguda não perfurada:

- Duração habitual de internamento: um a três dias.
- Uma toma de antibiótico endovenoso (até três).
- Risco de infeção de ferida cirúrgica ou de abscesso abdominal pélvico: 1 a 2%.
- Regresso à escola / atividade escolar: uma a duas semanas depois.

Evolução pós-operatória na apendicite aguda perfurada:

- Duração habitual de internamento: cinco dias a uma semana.
- Duração da antibioterapia: sete a dez dias.
- Recuperação mais prolongada: duas a quatro semanas.
- Maior risco de complicações infecciosas: abscesso de parede, intra-abdominal ou pélvico em 10 a 20% dos casos.
- *Ileus* prolongado.
- Obstrução intestinal.
- Obstrução das trompas.

Não esquecer

A apendicite aguda pode surgir em qualquer idade mas é mais frequente entre os dez e os doze anos.

As idades mais precoces têm risco acrescido de perfuração apendicular e de aumento de complicações abdominais pós-operatórias.

A dor abdominal persistente com mais de seis horas de evolução, especialmente se associada a outros sinais ou sintomas sugere apendicite aguda.

A clínica pode bastar para o diagnóstico de apendicite aguda, mas a ecografia abdominal e pélvica é um precioso auxiliar nos grupos etários pediátricos.

O risco de perfuração apendicular aumenta com a duração dos sintomas superior a 36-48 horas.

O tratamento primário da apendicite aguda é cirúrgico.

A perfuração apendicular aumenta muito o risco de complicações pós-operatórias.

25.2.2 Invaginação intestinal

A invaginação intestinal é uma situação em que uma ansa intestinal proximal se introduz dentro de outra mais distal. É a causa de obstrução intestinal mais frequente no segundo semestre de vida. Nesta faixa etária em 90% dos casos é ileo-cólica, sendo na maioria idiopática. Sessenta por cento dos doentes têm menos de um ano de idade, com 40% dos casos ocorrendo entre os quatro e os dez meses de idade.

O quadro clínico típico caracteriza-se por períodos de irritabilidade súbita com choro intenso e vômito, alternando com períodos de acalmia e prostração. Dejeções gelatinosas vermelho-escuras (aparentando geleia de framboesa) são um sinal tardio, significando isquemia intestinal e inflamação mucosa. Ao exame físico, em 85% dos casos palpa-se tumoração no quadrante superior direito, com fossa ilíaca direita vazia. Para diagnóstico e tratamento a ecografia abdominal é o exame de escolha. Na ausência de peritonite o tratamento faz-se por redução hidrostática ecoguiada. Nas contraindicações (peritonite, perfuração intestinal) e no insucesso da redução hidrostática ecoguiada está indicada a intervenção cirúrgica que consistirá na redução manual da invaginação e eventual ressecção intestinal em caso de necrose. A recidiva da invaginação

ocorre em cerca de 5 a 10% de casos, sendo habitualmente ileo-ileal e surgindo nas primeiras duas semanas de pós-operatório, havendo necessidade de reintervir cirurgicamente em 75% destes casos.

Não esquecer

Um lactente no segundo semestre de vida que inicia subitamente choro intenso (grita), flete as pernas sobre o abdômen e vomita ficando, de seguida, quieto, e eventualmente apático, pálido e sonolento evoca o diagnóstico de invaginação intestinal e requer investigação imagiológica (ecografia abdominal) adicional com vista ao diagnóstico e tratamento.

25.2.3 Volvo do intestino médio em malrotação intestinal

O volvo do intestino médio é aqui apresentado principalmente pela extrema gravidade envolvente.

Ocorre em 90% dos casos no primeiro ano de vida, mas é especialmente frequente no primeiro mês. Afeta os lactentes com anomalias de rotação/ fixação intestinal. Na história clínica e exame físico realçam-se o início súbito de manifestações de dor abdominal, os vômitos, o mau estado geral e o silêncio abdominal. Dejeção com sangue é já um sinal tardio. A imagiologia (radiografia simples do abdômen de pé e eventualmente o estudo contrastado gastrointestinal, assim como a ecografia) pode sugerir o diagnóstico. Requer tratamento cirúrgico de emergência. O tratamento consiste na laparotomia exploradora, desrotação do volvo e operação de Ladd.

A consequência mais temível é a necrose extensa do intestino e suas sequelas: mortalidade elevada ou a síndrome de intestino curto com todas as suas implicações, incluindo a eventual necessidade de transplante intestinal.

Não esquecer

Pequeno lactente com início súbito de dor abdominal e vômitos, a maioria das vezes biliares, e com rápida progressão para mau estado geral e silêncio abdominal levanta a suspeita deste diagnóstico. De prognóstico reservado, é uma das maiores emergências em cirurgia pediátrica.

25.2.4 Hérnia inguinal encarcerada

Na hérnia inguinal encarcerada há aprisionamento no canal peritoneo-vaginal de uma víscera ou órgão peritoneal. Esta patologia é a causa mais frequente de obstrução intestinal no primeiro semestre de vida da criança. Setenta por cento dos encarceramentos ocorre em crianças com menos de um ano de idade. O quadro clínico típico inclui irritabilidade, dor abdominal tipo cólica e vômito. No exame físico palpa-se tumefação dolorosa tensa, globosa e lisa na região inguinal ou inguino-escretal. Dependendo da duração dos sintomas, pode ocorrer distensão abdominal. A redução da hérnia encarcerada, sob sedação, pode ser o único tratamento específico necessário no serviço de urgência. Em caso de insucesso o tratamento é cirúrgico, procedendo-se à inguinotomia sob anestesia geral, redução do conteúdo herniado e herniotomia/herniorrafia. Eventualmente, em caso de necrose de ansa, será necessário proceder a ressecção intestinal pela mesma via (inguinotomia) ou por laparotomia.

Não esquecer

No exame físico no pequeno lactente com sinais de dor tipo cólica e ou vômitos nunca esquecer a observação e palpação das regiões inguinais.

**Capítulo 26.
Patologia frequente em
cirurgia de ambulatório**

26

Maria Francelina Lopes

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_26

26.1 DESCRIÇÃO DO TEMA

26.1.1 Hérnias em idade pediátrica

Em idade pediátrica as localizações mais frequentes de hérnias da parede abdominal são a região inguinal, umbilical e linha branca.

A **hérnia da linha branca ou epigástrica** é a menos frequente das hérnias da parede abdominal. Manifesta-se como pequena tumefação supra umbilical localizada a qualquer nível da linha branca. O seu conteúdo habitual é uma franja de *epíloon* que pode ficar aprisionado num defeito congénito da linha branca e originar desconforto. Não cura espontaneamente e tem indicação cirúrgica eletiva para herniorrafia sob anestesia geral. Não deve ser confundida com a diástase dos retos, uma situação de abaulamento global da linha branca supra umbilical, causada pelo afastamento dos músculos retos abdominais e que evolui espontaneamente para a cura com o crescimento.

A **hérnia umbilical** é frequente no recém-nascido. É mais frequente na raça negra relativamente à caucasiana (90% *versus* 10%). Na maioria das crianças (95% dos casos) encerra espontaneamente até aos três anos de idade. Geralmente a hérnia umbilical é assintomática, requerendo apenas observação. O encarceramento é excepcional. Em caso de persistência do orifício herniário, a herniorrafia eletiva está indicada entre os quatro e os cinco anos de idade.

A **hérnia inguinal** é a principal causa de cirurgia por hérnia da parede abdominal em idade pediátrica. É quase sempre de origem congénita (99% dos casos) e afeta aproximadamente 1 a 5% das crianças. É mais frequente no sexo masculino e é, habitualmente, unilateral e de localização direita

(60% dos casos), mas pode ser esquerda (30%) ou bilateral (10%). Esta patologia é diagnosticada num terço dos casos no primeiro ano de vida, com maior frequência no recém-nascido prematuro ou com baixo peso. O conteúdo habitual da hérnia no sexo masculino é uma ansa de intestino, ou raramente uma franja de *epíloon*, que se exterioriza através do "*processus vaginalis*" não obliterado, enquanto no sexo feminino é o ovário, ou uma ansa de intestino, que se exterioriza através do canal de *Nuck* patente. Os pais habitualmente relatam uma tumoração intermitente, na região inguino-escrotal no menino, ou inguino-labial na menina, que se manifesta ou aumenta de tamanho com o choro ou com o esforço. A hérnia não encarcerada geralmente causa apenas desconforto. O encarceramento herniário é evidenciado por tumefação dura e dolorosa à palpação na região inguinal acompanhada ou não de sintomas de obstrução intestinal. O diagnóstico é clínico, feito com base no relato dos pais e na palpação de um espessamento inguinal ou de uma tumefação com as localizações já mencionadas. Os principais diagnósticos diferenciais no sexo masculino incluem o hidrocelo, o quisto do cordão e o varicocele, enquanto no sexo feminino inclui o quisto de canal de *Nuck*. A hérnia inguinal requer tratamento cirúrgico. Na ausência de complicações, a correção cirúrgica (herniotomia ou herniorrafia) é eletiva e atempada para prevenir o desenvolvimento de complicações que podem ter consequências graves, tais como o encarceramento e o estrangulamento.

26.1.2 Hidrocelo

No **hidrocelo** ou no quisto do cordão há acumulação de líquido peritoneal na bolsa escrotal

ou em quisto inguino-escrotal ao longo de "*processus vaginalis*" patente em criança do sexo masculino. O hidrocelo uni ou bilateral é muito frequente nos recém-nascidos e habitualmente evolui para a resolução espontânea durante os primeiros seis meses de vida ou até aos três anos de idade. O diagnóstico é clínico, não sendo necessários exames complementares de diagnóstico. Habitualmente há aumento do volume da bolsa escrotal ao longo do dia, sendo esta mais visível ao final do dia. O principal diagnóstico diferencial é a hérnia inguino-escrotal, sendo que a transiluminação permite, habitualmente, o diagnóstico de hidrocelo. A cirurgia eletiva (laqueação e seção alta do "*processus vaginalis*") apenas está indicada se a patologia persistir após os três anos de idade.

O quisto do canal de Nuck ocorre no sexo feminino e equivale ao quisto do cordão no sexo masculino. A tumoração palpável na região inguinal é habitualmente móvel e indolor e o tratamento cirúrgico (laqueação e seção alta do canal de "*Nuck*") é realizado eletivamente após os três anos de idade se a patologia persistir.

26.1.3 Bolsa escrotal vazia

A **bolsa escrotal vazia** é um problema frequente em pediatria que habitualmente corresponde a uma das seguintes entidades: testículo não descido (denominado na cirurgia pediátrica portuguesa por testículo maldescido) ou testículo retrátil. O diagnóstico diferencial entre as duas situações faz-se pela história clínica e pela palpação da região inguino-escrotal, sendo da maior importância a sua distinção, uma vez que o testículo maldescido (TMD) é uma situação patológica que requer tratamento cirúrgico e o

testículo retrátil é uma situação fisiológica temporária em que habitualmente não está indicada a intervenção cirúrgica.

A normal descida do testículo da sua posição retroperitoneal para a bolsa escrotal começa na vida fetal. A prevalência de bolsa escrotal vazia é especialmente alta (30%) no recém-nascido prematuro. Aproximadamente 3% dos recém-nascidos de termo apresenta bolsa escrotal vazia, diminuindo para 1% aos seis meses de idade e mantendo a mesma prevalência após o primeiro ano de vida.

O TMD é, com maior frequência, unilateral e localizado à direita, mas em aproximadamente 10% dos casos é bilateral. A avaliação em consulta de cirurgia pediátrica inicia-se pelos seis meses de idade. O diagnóstico baseia-se na história clínica e na palpação inguino-escrotal, não estando indicada a realização de ecografia antes da primeira observação pela cirurgia pediátrica. Dos TMD, habitualmente em 80% dos casos palpa-se testículo no canal inguinal e em 20% dos casos este não se palpa. Na criança com testículo palpável no canal inguinal faz-se o diagnóstico de TMD se não se conseguir tracionar o testículo para a bolsa ou se, uma vez tracionado até a bolsa, o testículo subir para o canal inguinal logo que largado. Nas crianças com testículo não palpável este pode ser atrófico, não existir (agenesia) ou ter localização intra-abdominal, estando então indicada a ecografia abdominal e escrotal para o seu diagnóstico.

O tratamento do TMD é cirúrgico. A operação está indicada entre o primeiro e o segundo ano de vida. Consiste na orquidopexia (reposicionamento cirúrgico do testículo na bolsa escrotal, habitualmente por via inguinal) ou na orquidectomia de um testículo atrófico.

Nas situações de localização testicular intra-abdominal, ou não identificação do testículo, está indicada laparoscopia para diagnóstico e tratamento. Na orquidopexia realiza-se a laqueação e seção do "*processus vaginalis*" quase sempre patente (90% dos casos) e o testículo é fixado à bolsa escrotal com pontos de sutura reabsorvíveis. A orquidopexia pode reduzir, mas não previne, complicações potenciais a longo prazo, como a infertilidade e a neoplasia maligna do testículo. A orquidopexia facilita a vigilância de malignização testicular ao permitir a palpação testicular. O risco de malignidade do testículo (seminoma) é quarenta vezes mais elevado nos homens com antecedentes de TMD em comparação com a população masculina sem TMD, justificando-se vigilância pós-operatória a longo prazo.

A distinção entre TMD palpável na região inguinal e o testículo retrátil (variante do normal, sem indicação cirúrgica) faz-se pelos seguintes critérios de diagnóstico: 1) o testículo vem à bolsa quando tracionado e aí permanece por algum tempo quando largado; 2) o testículo tem dimensões normais; 3) há história de que o testículo reside espontaneamente na bolsa por períodos. Na maioria dos casos de testículo retrátil a situação evolui para a cura espontânea até à adolescência. Nos raros casos em que o testículo retrátil evolui para TMD está indicada a orquidopexia, justificando-se vigilância a longo prazo.

26.1.4 Fimose

Na **fimose** há um aperto do prepúcio que impede a sua retração e impossibilita a exposição completa da glande. A fimose é habitualmente fisiológica nos primeiros anos de vida, por fusão

normal do prepúcio à glande. A resolução espontânea da fimose fisiológica ocorre em 89% dos casos nos primeiros três anos de idade e em 95% a 99% nos primeiros 16 anos. A indicação para tratamento com corticosteroide tópico pode colocar-se a partir dos três anos de idade se existirem manifestações de balanites de repetição (pelo menos dois episódios). Nestas, a massagem do prepúcio com um creme (ou pomada) de betametasona a 0,5mg/g, aplicada duas vezes por dia durante quatro a seis semanas, e a manutenção de fisioterapia no banho após paragem do fármaco resolve 95% das situações. Por vezes os pais referem, além da impossibilidade de retrair o prepúcio, a formação de um balão durante a micção, o que é normal. Nos casos de fimose fisiológica assintomática a criança deverá ser referenciada a partir dos oito anos de idade para a consulta de cirurgia pediátrica. A avaliação nesta consulta poderá indicar, em primeira fase, a corticoterapia tópica; se persistir fimose, a intervenção cirúrgica (circuncisão ou prepucioplastia) será indicada na maioria dos casos até aos doze anos de idade.

A fimose patológica (cicatricial) caracteriza-se pela existência de sinais de cicatrização no orifício prepucial. Esta é, na maioria das vezes, pós-traumática, provocada pelo ferimento do prepúcio após a sua retração forçada, mas pode ser consequência de situações clínicas inflamatórias, como por exemplo seguindo-se a balanites de repetição ou por balanite xerótica obliterante. A fimose cicatricial tem indicação cirúrgica (circuncisão ou prepucioplastia) independentemente da idade.

O principal diagnóstico diferencial com a fimose fisiológica é a existência de aderências balanoprepuciais. Neste caso estas desaparecem

espontaneamente ao longo dos primeiros anos de vida não havendo indicação para a sua lise.

A **fimose** não deve ser confundida com a **parafimose**, situação em que o encarceramento da glândula em prepúcio retraído necessita de tratamento urgente, procedendo-se à manipulação prepucial e seu reposicionamento normal sobre a glândula.

A intervenção cirúrgica das patologias supracitadas em crianças saudáveis, excetuando os recém-nascidos é normalmente realizada em regime de cirurgia de ambulatório, isto é, com internamento de duração reduzida, inferior a 24 horas. Habitualmente não é requerida avaliação laboratorial ou de outros exames no pré-operatório. Quando verificada a ausência de critérios de exclusão a criança é admitida no hospital, no dia marcado para a operação, com um jejum de seis horas. Após observação conjunta pelo anestesista, cirurgião e enfermeira é realizada a cirurgia, em regra sob anestesia geral. A alta para o domicílio

ocorre poucas horas depois, após completa recuperação anestésica e após tolerância de ingestão de alimentos. O controle pós-operatório é realizado na consulta de cirurgia pediátrica entre uma a três semanas após a cirurgia.

26.2 FACTOS A RETER

Na consulta de cirurgia pediátrica de ambulatório as patologias mais frequentes incluem fimose, hérnias da parede abdominal, nomeadamente hérnia inguinal indireta e hérnia umbilical, hidrocelo e escroto vazio. Porém, as indicações cirúrgicas mais frequentes incluem a hérnia inguinal e o testículo maldescido, uma vez que a hérnia umbilical, a fimose, o hidrocelo e o testículo retrátil evoluem frequentemente para resolução espontânea. As crianças saudáveis são boas candidatas para a intervenção cirúrgica em regime de ambulatório, sem pernoita habitual no hospital.

Capítulo 27.
Ortopedia, variantes da normalidade
e problemas frequentes

27

Cristina Alves

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_27

27.1 CONTEXTO

O conceito de 'Ortopedia', surgiu em 1741, quando Nicholas Andry, Professor na Universidade de Paris, publicou o livro '*Orthopédie*', onde apresentava uma teoria sobre a anatomia humana, a estrutura do esqueleto e as características do crescimento. Aí defendeu para o tratamento de deformidades músculo-esqueléticas na criança o exercício, a manipulação e a utilização de talas. Andry criou o termo '*Orthopédie*' pela junção de duas palavras gregas: '*Orthos*', que significa 'recto' ou 'sem deformidade' e '*pais*', que designa 'criança'. Dois anos depois, o livro foi traduzido para inglês com o título de "*Orthopaedia*".

A Ortopedia desenvolveu-se como especialidade médico-cirúrgica, dedicada à abordagem e tratamento das doenças e deformidades dos ossos, músculos, ligamentos e articulações. As especificidades da criança e as particularidades do esqueleto em crescimento promoveram o desenvolvimento da Ortopedia Pediátrica ou Infantil, uma vasta área da Ortopedia, dedicada à abordagem e tratamento da criança com problemas músculo-esqueléticos. É crucial que a maioria dos médicos tenha noções sobre o crescimento da criança, variantes da normalidade e problemas ortopédicos frequentes, de modo a que a referência das crianças que necessitam de cuidados ortopédicos possa ocorrer de forma correta e adequada, já que um diagnóstico precoce está frequentemente associado a melhor prognóstico.

As variantes da normalidade do desenvolvimento dos membros inferiores, tal como a marcha com progressão interna ou externa dos pés, o

genu varum ou *valgum*, são motivos frequentes de preocupação das famílias e referência ao Pediatra ou Ortopedista.

27.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

27.2.1 Noções básicas de crescimento

A **formação dos ossos** ocorre em três estádios: condensação das células mesenquimatosas que se tornam modelos para os futuros ossos; condrificação e ossificação intramembranosa ou endocondral.

A ossificação endocondral ocorre na maioria dos ossos. Durante o período fetal, os centros de ossificação primários desenvolvem-se na diáfise dos ossos longos. A ossificação ocorre primeiro sob o pericôndrio. Na cartilagem, as células hipertrofiadas degeneram. Em seguida, ocorre a invasão por vasos sanguíneos e o centro do modelo de cartilagem ossifica-se para formar o núcleo de ossificação primário. A ossificação endocondral continua na interface cartilagem-osso. Mais tarde, desenvolvem-se os núcleos de ossificação secundários nas extremidades dos ossos. **A cartilagem, interposta entre os núcleos de ossificação primários e secundários transforma-se em placa de crescimento.**

Os **núcleos de ossificação primários** dos ossos longos desenvolvem-se antes do nascimento, enquanto os núcleos de ossificação primários para os ossos pequenos, como a rótula e ossos de carpo e tarso, desenvolvem-se durante a infância. Os **núcleos de ossificação secundários** desenvolvem-se também durante a infância e fundem-se



Figura 1. Linha de prisão de Harris observada na tíbia distal de criança de sete anos e sete meses após ter sofrido uma artrite séptica do tornozelo. A linha é paralela à fise de crescimento, inferindo-se assim que ocorreu um insulto em determinado momento, seguido de recuperação da atividade fisária. Também se observa linha de Harris no perônio distal. Imagem do autor.

com os núcleos de ossificação primários no final deste período, adolescência e início da vida adulta. Assim, e dado que a maturação óssea continua durante toda a infância e adolescência de forma razoavelmente ordeira, a extensão da ossificação documentada radiograficamente, constitui um padrão para avaliar a maturidade esquelética.

Durante o **período fetal é formado o osso reticulado**. Este tipo de osso caracteriza-se por ter pouca estrutura, apresentando um teor de colagénio elevado, e uma grande flexibilidade que se torna essencial para a moldagem no processo de descida pelo canal de parto na altura

do nascimento. O osso reticulado é gradualmente substituído pelo **osso lamelar** durante a infância. A espessura cortical também aumenta durante toda a infância. Estas mudanças são fatores importantes na origem de padrões variáveis de lesões esqueléticas observadas durante a infância, adolescência e vida adulta. A espessura crescente, a estrutura lamelar e a proporção de cálcio ósseo mais elevada contribuem para dar grande resistência às forças de tensão, mas pouca flexibilidade.

A **placa de crescimento dos ossos longos desenvolve-se entre os núcleos de ossificação primários e secundários**. A função da placa de

crescimento é determinar o crescimento longitudinal. Este processo é conseguido através de um sistema complexo de proliferação e maturação dos condrócitos, da produção da matriz óssea e mineralização, seguida de ossificação endocondral. As placas de crescimento dos ossos redondos, tais como os ossos do tarso ou corpos vertebrais, têm um potencial de crescimento mais limitado.

A placa de crescimento tem três zonas: a zona de reserva fica junto aos núcleos de ossificação secundários e é uma zona de relativa inatividade, que não participa no crescimento longitudinal do osso, mas produz matriz e tem funções de armazenamento; **a zona proliferativa** é a área de replicação das células cartilaginárias e de crescimento rápido, possibilitado pela alta taxa metabólica e pelo abundante suprimento de sangue, oxigênio, glicogênio; e **a zona hipertrófica** consiste em três subzonas (maturação, degeneração, e calcificação provisória).

A metáfise, sendo muito vascularizada, é o local onde ocorre a formação e a remodelação do osso. A matriz calcificada é removida, sendo formado osso fibroso que é posteriormente substituído por osso lamelar.

Os **problemas na placa de crescimento** constituem uma proporção significativa das doenças do sistema músculo-esquelético na criança. A placa de crescimento e a metáfise são os locais preferencialmente atingidos por infecções, neoplasias, fraturas e distúrbios metabólicos e endócrinos, que podem afetar o crescimento. Breves períodos de atraso de crescimento podem traduzir-se por linhas de prisão de *Harris*, que podem ser observadas em radiografias. (Figura 1).

Durante o crescimento, as **proporções do corpo** assumem gradualmente a forma adulta. O crescimento dos membros superiores ocorre mais cedo do que o dos inferiores. Nos membros inferiores são os pés que crescem mais precocemente. Nos primeiros dois anos de vida, o crescimento rápido ocorre no tronco, enquanto na adolescência acontece sobretudo nos membros inferiores.

A velocidade de crescimento é superior nos primeiros anos de vida, declina depois e aumenta na puberdade. **Uma criança atinge cerca de três quartos da sua altura adulta por volta dos nove anos de idade.** As zonas de crescimento são variáveis: no membro superior, o crescimento é mais rápido nas regiões do ombro e punho; no membro inferior o crescimento é mais rápido na região do joelho.

A taxa de crescimento dos tecidos varia com a idade. A gordura subcutânea desenvolve-se durante o primeiro ano, fornecendo reserva nutricional e protegendo contra o frio e lesões. O depósito desta gordura também disfarça o arco longitudinal do pé, contribuindo para uma aparência de pé plano, que é normal nos primeiros anos de vida. **Para além do pé plano, outras variações transitórias do crescimento da criança, como a marcha com progressão interna ou externa dos pés e o genu varum ou valgum podem ser confundidas com alterações patológicas. A maioria destas situações, que constituem variantes da normalidade, resolve-se com o tempo e raramente necessita de qualquer tratamento.**

No período da adolescência, e até à maturidade esquelética, **podem ocorrer algumas doenças como a escoliose ou a epifisiólise**

femoral superior. A determinação da maturidade esquelética e a estimativa do crescimento global, em determinada fase, são importantes na abordagem e para a decisão terapêutica em diversos contextos, desde a assimetria de comprimento dos membros à escoliose. A **estimativa da idade/maturidade óssea** pode se obtida por diversos métodos, a selecionar consoante a situação concreta, tais como: radiografias da mão e do punho não dominantes (interpretação de acordo com o atlas de *Greulich-Pyle*); radiografia do cotovelo (baseado na ossificação da apófise olecraneana); estágio de *Tanner* (ver lição de adolescência); sinal de *Risser* (extensão da ossificação da crista ilíaca em radiografia com incidência anteroposterior).

As doenças que afetam o sistema músculo-esquelético e causam limitação das atividades são frequentes na criança e algumas a sua prevalência tem aumentado, já que as crianças têm maior probabilidade de sobreviver hoje a doenças que eram fatais no passado (quadro 1).

Doença	Prevalência estimada/1000
Paralisia Cerebral	2.5
Trissomia 21	1.1
Displasia do desenvolvimento da anca	1.0
Pé boto	1.0
Distrofia muscular	0.06

Quadro 1. Prevalência estimada de problemas ortopédicos na criança.

27.2.2 Abordagem da criança com suspeita de problema músculo-esquelético

A avaliação clínica é o primeiro e mais importante passo nesta abordagem. **Cada situação requer um diagnóstico, mas apenas algumas necessitam tratamento.** A avaliação da criança é muitas vezes difícil, no que concerne à realização da história clínica e exame objetivo. **Lidar adequadamente com a família é crucial.**

A **deformidade, a alteração da função e a dor** são as grandes categorias de queixas que motivam Consulta em Ortopedia Pediátrica. Aqui como em todos os quadros pediátricos, é essencial considerar a **idade da criança.**

As **deformidades posicionais** como problemas rotacionais, pés planos, e alterações do eixo dos membros inferiores são preocupações comuns, mas raramente têm significado patológico. Problemas mais significativos, tais como as **deformidades congénitas** e de causa neuromuscular, exigem uma avaliação cuidadosa, devendo ser estabelecido quando ocorreu o seu início. Se a família tiver fotografias prévias da criança, estas podem auxiliar a estabelecer a evolução da doença.

A **alteração da função** pode ser atribuída à presença de deformidade, fraqueza muscular, ou dor. **A expressão da dor depende da idade: o lactente apresenta-se geralmente irritado e evita mobilizar a região dolorosa, sendo aparente uma pseudoparalisia do membro; a criança pode apresentar diminuição da função, evitar mover a parte afetada, ou queixar-se de desconforto; o(a) adolescente geralmente verbaliza a queixa de dor.**

A **dor** é um sintoma importante e evoca diagnósticos que podem traduzir situações de trauma, inflamação, infecção ou patologia neoplásica. **É frequente atribuir o problema musculoesquelético da criança ao trauma, mas importa salientar que este é um evento frequente em pediatria, pelo que a história clínica e o exame objetivo devem ser suficientemente criteriosos para excluir patologia de maior gravidade, como as infeções ou as doenças neoplásicas.**

A história prévia da criança é essencial, para compreender o seu estado de saúde geral e contextualizar o problema actual. É importante conhecer factos referentes a: história pré e perinatal; idade de aquisição das etapas chave do neurodesenvolvimento; intuição e preocupações dos pais; história familiar: se outros familiares têm problemas semelhantes.

27.2.3 Exame físico

É importante aproximar-se da criança de forma amigável e gentil e, em alguns casos, pode ser útil começar por observá-la no colo da mãe. Há que tranquilizar a criança. Se a criança permanecer assustada ou pouco colaborante, pode-se começar por observar um dos pais ou irmãos. Se a criança não quiser caminhar, os pais podem levá-la para um lado da sala e afastar-se depois, já que ela irá geralmente caminhar ou correr de volta para eles. Se a criança tem dor, o local doloroso deve ser examinado por último.

Um exame geral deve preceder o exame dirigido à queixa principal. Assim, não se ignoram outros problemas ortopédicos e adquire-se uma visão

global do sistema músculo-esquelético, necessária para compreender o problema específico. Por exemplo, o conhecimento da presença de laxidez ligamentar generalizada é valioso na avaliação de um pé plano. A criança deve ser observada pela frente, pelos lados e por detrás e o **exame físico deve incluir: inspeção geral**: olhar para a configuração corpo, simetria, proporções e presença de deformidades; **pélviz**: colocar as mãos sobre as cristas ilíacas e localizar as espinhas ilíacas antero-superiores e verificar se estão niveladas; pedir à criança para levantar uma perna de cada vez, para verificar se existe fraqueza dos músculos abdutores; **coluna**: observar o alinhamento sagital da coluna e avaliar a simetria torácica e lombar e pedir à criança para se inclinar para a frente, mantendo os joelhos em extensão, de forma a verificar eventual assimetria ou evidência de escoliose (manobra de *Adams*); **marcha**: observar o andar, primeiro com a marcha normal e, em seguida, se possível, na ponta dos pés e em calcanhares. Procurar assimetria, irregularidade da cadência, ou fraqueza muscular; **mobilidade articular**: geralmente, o arco de movimento é maior na infância e diminui com a idade; **avaliação de deformidades**: em referência aos planos do corpo (frontal, sagital, transversal), na posição anatómica. A maioria das deformidades são multiplanares e não ocorrem apenas num dos planos; **palpação**: procurar massas e pontos dolorosos.

27.2.4 Variantes da normalidade

27.2.4.1 Problemas torsionais dos membros inferiores

Os **problemas torsionais**, que as famílias verbalizam como ‘andar com os pés para dentro’



Figura 2. O ângulo de progressão do pé é estimado pela observação da criança a caminhar. A variabilidade da normalidade é mostrada a verde.

ou ‘pés para fora’ são, na sua maioria, variantes da normalidade, que não carecem de qualquer tratamento, mas causam ansiedade significativa à família.

Versão, em ortopedia, é um termo que descreve variações normais de rotação do membro, enquanto **torsão** significa **versão além de ± 2 desvios-padrão da média**, sendo ‘anormal’ e correspondendo a uma «deformidade». De salientar que o membro inferior gira externamente com a idade, com diminuição da anteversão femoral e aumento da versão externa da tíbia.

O membro inferior gira em sentido medial (interno) durante a sétima semana fetal, para conduzir o hallux para a linha média. Com o crescimento, a anteversão femoral diminui para cerca de 30° ao nascimento e 10° na maturidade, podendo ser maior no sexo feminino e em algumas famílias. Com o crescimento, a tíbia gira lateralmente de cerca de 5° ao nascimento para cerca de 15° na maturidade esquelética. Porque o

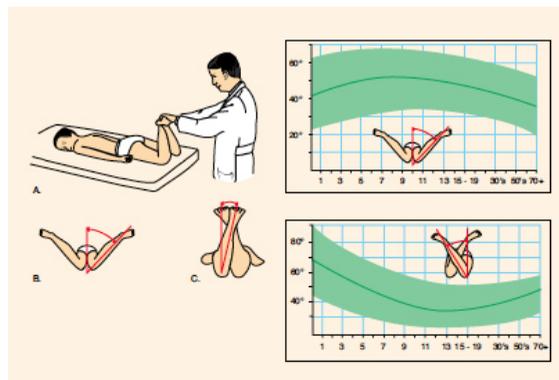


Figura 3. Rotações interna e externa das ancas avaliadas com a criança em decúbito ventral. A variabilidade da normalidade é mostrada a verde.

crescimento está associado com rotação lateral, é expectável que a anteversão femoral e a torção tibial melhorem com o tempo. Em contraste, a torção lateral da tíbia geralmente agrava com o crescimento.

Na abordagem dos problemas torsionais, é necessário estabelecer um diagnóstico correto e lidar de forma eficaz com a família.

A história é importante na avaliação da repercussão deste problema e na exclusão de outros. É importante ter conhecimento do seu início, da gravidade, da limitação funcional e do tratamento prévio. A história do neurodesenvolvimento é essencial, para excluir patologia neuromuscular. É importante saber a história familiar, dado que os problemas rotacionais são geralmente herdados.

A observação do perfil rotacional permite obter as informações necessárias para estabelecer o nível e a gravidade de qualquer problema de torção na criança. Para isso é necessário avaliar quatro aspetos: **marcha e corrida** da criança

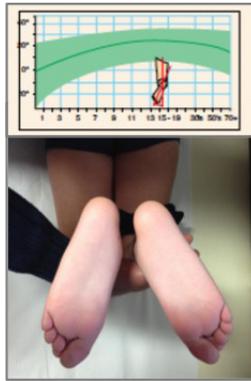


Figura 4. A. Em decúbito ventral, e deixando o pé cair para a sua posição de repouso natural, é possível verificar o ângulo coxa-pé e a forma do pé.



Figura 5. Pé aduto, com bordo externo curvo.



Figura 6. Pé normal, com bordo externo recto.

(figura 2): estimar o ângulo de progressão do pé (diferença angular entre o eixo do pé e a linha de progressão durante a marcha); **versão femoral** (figura 3): medir a rotação interna e externa da anca com a criança em decúbito ventral e os joelhos flectido a 90° (ambos os lados devem ser avaliados simultaneamente, sendo a rotação interna geralmente inferior a 70°); **torção tibial** (figura 4): avaliar o ângulo coxa-pé (diferença angular entre os eixos do pé e da coxa) com a criança em decúbito ventral e o joelho fletido em ângulo reto. O ângulo coxa-pé mede o estado de rotação tibial; **avaliar o pé** para a presença de aduto (figura 5): o bordo lateral do pé é normalmente reto (figura 6).

Realizado o exame geral e o perfil rotacional, é geralmente possível estabelecer a causa da deformidade rotacional.

A **marcha com 'pés para dentro'**, frequentemente relacionada com anteversão femoral



Figura 7. Menina de seis anos com anteversão femoral exagerada.

aumentada e ou torção tibial interna, corrige-se geralmente de forma espontânea, ao longo do tempo.

A anteversão femoral exagerada (figura 7) é mais acentuada entre os quatro e os seis anos de idade, resolvendo-se progressivamente. Estas crianças gostam de se **sentar em W** e têm uma rotação interna das ancas superior a 70°. Contudo,

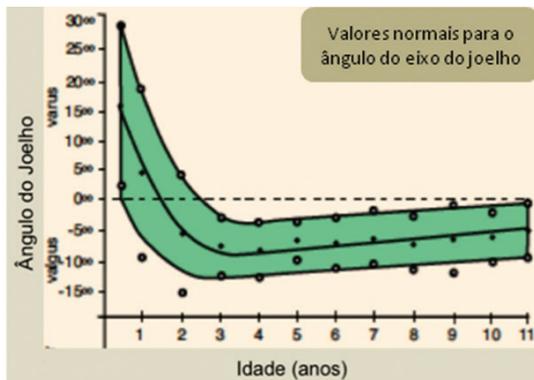


Figura 8. Os valores normais para o ângulo do eixo do joelho, com ± 2 desvios-padrão (adaptado de Heath e Staheli, 1993).

qualquer tentativa para controlar a forma como a criança caminha, se senta ou dorme, contribui apenas para gerar frustração e conflito entre a criança e os pais. **Sapatos ortopédicos, palmilhas ou talas noturnas são ineficazes e não têm qualquer benefício a longo prazo.**

Enquanto a torção tibial interna melhora com o tempo, a torção tibial externa tende a agravar e pode estar associada a dor no joelho, que surge na articulação patelofemoral e é presumivelmente causada pelo desalinhamento do joelho. Este fenómeno é mais acentuado quando a torção tibial externa se associa a torção femoral interna, produzindo um 'síndrome do mau-alinhamento'.

Genu varum e genu valgum

Genu Varum (joelho varo) e *genu valgum* (joelho valgo) são deformidades do plano frontal do joelho, em que o ângulo de alinhamento dos joelhos se encontra ± 2 desvios padrão desviado da média (Figura 8). As variações que se encontram



Figura 9. Joelho varo (*genu varum*): observa-se aumento da distância intercondiliana (entre os côndilos femorais mediais).

no intervalo normal são fisiológicas. O intervalo da normalidade para o ângulo de alinhamento do joelho altera-se com a idade.

No segundo ano de vida, é frequente o *genu varum* (Figura 9), enquanto o *genu valgum* é comum pelos três a quatro anos (Figura 10).

Na avaliação de uma criança com *genu varum* ou *valgum* é importante estabelecer o início da deformidade, se houve lesão ou doença precedente, se a deformidade é progressiva, se existem fotografias antigas ou radiografias disponíveis para rever, qual a saúde geral da criança, se a dieta é adequada e se existem outros membros da família afetados.

Perante a suspeita de um desvio do eixo subjacente a uma alteração patológica, será de realizar uma radiografia anteroposterior extra-longa dos membros inferiores, preferencialmente em carga. Se a criança tem uma deformidade generalizada, será necessário realizar exames laboratoriais,



Figura 10. Joelho valgo (genu valgum): observa-se aumento da distância intermaleolar (entre maléolos tibiais mediais).

incluindo hemograma e doseamentos de cálcio, fósforo, fosfatase alcalina e creatinina.

27.2.4.2 Pé plano

O pé plano caracteriza-se por uma grande área de contato plantar. Está geralmente associado a um calcanhar valgo e a uma redução na altura do arco longitudinal. Pode ser fisiológico ou patológico. O fisiológico é flexível e constitui uma variante da normalidade; o patológico apresenta alguma rigidez, e, geralmente, necessita de tratamento.

O pé plano flexível ou fisiológico está presente em quase todas as crianças, e em cerca de 15% dos adultos. O pé plano é muitas vezes familiar, sendo mais frequente nas sociedades em que as pessoas usam sapatos, nos obesos e nos indivíduos com laxidez articular generalizada.

Em ortostatismo, o pé encontra-se plano e o calcanhar pode mostrar valgo. O arco reaparece quando a criança se coloca em pontas dos dedos, observando-se uma concomitante variação do calcanhar (Figura 11).



Figura 11. Pé plano flexível, que não necessita qualquer tratamento.



Figura 12. Torcicolo congénito.

O pé plano flexível não requer tratamento, nem é fonte de incapacidade funcional.

A seleção dos sapatos é uma preocupação das famílias, educadores e profissionais de saúde. O sapato deve proteger o pé de traumatismos e de variações de temperatura. Os melhores sapatos são aqueles que menos interferem com a função e melhor mimetizam o estado de pés descalços. Devem estar bem ajustados, para evitar quedas e compressão dos dedos.

27.2.5 Problemas ortopédicos frequentes

27.2.5.1 Torcicolo congénito

O torcicolo afecta 0,4% dos recém-nascidos e resulta do encurtamento unilateral do esternocleidomastoideu. Ocasionalmente, pelas duas a três semanas de idade pode detetar-se uma tumoração palpável e indolor no esternocleidomastoideu, com cerca de um a três cm de diâmetro. A cabeça encontra-se inclinada e flectida para o lado da tumoração (Figura 12).

O torcicolo persiste geralmente até ao ano de idade.

A etiologia do torcicolo não está completamente esclarecida. O exame clínico é geralmente suficiente para estabelecer o diagnóstico. A ecografia e a ressonância magnética cervical devem ser realizadas em raros casos selecionados.

O tratamento do torcicolo é essencialmente conservador, geralmente por fisioterapia, devendo os pais também receber instruções que lhes permitam realizar fisioterapia parental no domicílio. O alongamento manual controlado é seguro e eficaz no tratamento do torcicolo muscular congénito em crianças com idade de inferior a um ano.

As indicações para tratamento cirúrgico são muito raras. A fibrose do esternocleidomastoideu desaparece espontaneamente, na grande maioria dos lactentes.

27.2.5.2 Escoliose

A escoliose é uma deformidade complexa da coluna, que atinge os planos frontal, transversal e sagital. Define-se como uma curva com ângulo superior a 10° numa radiografia extralonga da coluna, realizada no plano frontal. Na criança em crescimento, estas curvas podem progredir de forma significativa.

A escoliose classifica-se consoante a idade de início como **escoliose infantil**, se ocorre em crianças menores de três anos de idade; **escoliose juvenil**, se ocorre em crianças dos quatro aos nove anos, e **escoliose do adolescente**, se ocorre em pessoas com mais de dez anos. Atualmente define-se a escoliose como precoce ou tardia, consoante ocorre antes ou depois de cinco anos de idade.



Figura 13. Sinais clínicos sugestivos de escoliose: ombros desnivelados, curvatura da coluna vertebral, cintura pélvica assimétrica.

A maioria dos casos de escoliose (80%) é idiopática, já que não é identificada qualquer causa. Os restantes 20% ocorrem no contexto de síndromes (escoliose síndrômica) ou anomalias congénitas da coluna vertebral (escoliose congénita). No exame clínico, é essencial excluir ou confirmar estigmas sugestivos de síndrome de *Marfan* ou de neurofibromatose. É importante determinar se a criança tem dor, já que as formas dolorosas sugerem etiologia inflamatória, infecciosa ou neoplásica.



Figura 14. Proeminência costal aquando da realização da manobra de Adams, sugestiva de escoliose.

É fundamental perceber a idade de início da deformidade da coluna e estimar o potencial de progressão da curva, uma vez que este será tanto maior quanto menor for a maturidade esquelética da criança.

É importante realizar um exame neurológico, incluindo as características da marcha, e avaliar o comprimento dos membros e a marcha. Há que verificar a simetria do tronco e das cinturas escapular e pélvica (Figura 13).

A manobra de *Adams* consiste em pedir ao doente para flectir o tronco para a frente, mantendo os joelhos em extensão e permite avaliar a simetria da grelha costal e detectar uma eventual rigidez da coluna (Figura 14).

Na radiografia da coluna com incidência postero-anterior, a curva escoliótica mede-se pelo método *Cobb*: ângulo entre as duas vértebras com maior inclinação relativamente ao sacro. (Figura 15).



Figura 15. Radiografia de doente com escoliose de curva tripla e medição do ângulo de Cobb em cada curva.

O sinal de *Risser*, mede a proporção de ossificação da crista ilíaca, permitindo estimar a maturidade esquelética, crescimento residual expectável para a coluna e o risco de progressão da curva. Este risco é mais importante para os graus de *Risser* 0-1-2, sendo inferior no grau de *Risser* 3, quando já se observa 75% de ossificação da apófise ilíaca.

Nos doentes com escoliose a monitorização regular da progressão da curva tem que ser regular, geralmente a cada seis meses. As opções terapêuticas resumem-se a vigilância, ortótese (colete) ou correção cirúrgica. Cerca de 90% das curvas são de pequenas dimensões e exigem apenas monitorização. Está provado que exercícios físicos, estimulação elétrica e técnicas de manipulação são ineficazes e devem ser evitadas.

De uma forma geral, curvas com ângulos de *Cobb* $<20^\circ$, necessitam apenas de observação e curvas $>20^\circ$ necessitam de seguimento, sendo que as curvas progressivas com ângulo de *Cobb* $>25^\circ$ em crianças com crescimento residual importante devem ser alvo de aplicação de colete, reservando-se a correção cirúrgica para curvas que excedem os 40° .

27.2.5.3 Displasia do Desenvolvimento da Anca

A Displasia do Desenvolvimento da Anca (DDA) é um termo que descreve um espectro de anomalias anatómicas da anca que podem ser congénitas ou desenvolver-se durante a infância ou adolescência. O espectro da doença engloba desde formas leves, de displasia acetabular a situações graves, como as luxações teratológicas da anca. Estas, ocorrem antes do nascimento e cursam com deformidade grave do acetábulo e fémur proximal.

As estimativas de incidência da DDA dependem dos critérios de diagnóstico. A instabilidade da anca pode ser observada em 0,5 a 1% das articulações. A DDA ocorre em cerca de 1 a 20:1000 crianças nascidas. Pensa-se que metade das mulheres que desenvolvem coxartrose tem displasia acetabular pré-existente.

PROTOCOLO DE RASTREIO DDA

- 1) Tem como objectivo o diagnóstico precoce da Displasia de Desenvolvimento da Anca
- 2) O rastreio é baseado em:
 - a) Sinais de Instabilidade - Exame objectivo das ancas da criança (e deve ser realizado desde a nascença até à idade da marcha em todas as consultas):
 - ✓ Limitação da Abdução das Ancas
 - ✓ Ortolani +
 - ✓ Barlow +
 - b) Critérios de risco:
 - ✓ Apresentação Pélvica
 - ✓ História de Oligohidramnios
 - ✓ História familiar
 - ✓ Deformidades congénitas do pé
 - ✓ Torcicolo congénito
 - ✓ Síndrome polimalformativo
 - ✓ Assimetria das pregas
- 3) Criança com exame objectivo **SEM** sinais de instabilidade das ancas:
 - a) Sem critérios de risco - Sem indicação para rastreio
 - b) Com critérios de risco - Ecografia das ancas às 6S
- 4) Criança com exame objectivo **COM** sinais de instabilidade das ancas:
 - a) Ecografia das ancas
- 5) Criança com sinais de instabilidade e > 4 M indicação para Rx Bacia AP

WWW.SPOT.PT

Figura 16. Protocolo de rastreio selectivo da DDA em Portugal, para crianças com factores de risco e sinais de instabilidade da anca.

A etiologia da DDA é multifactorial, podendo existir formas poligénicas hereditárias. A DDA é mais frequente nas meninas, em crianças nascidas de parto pélvico e em crianças com laxidez articular. A anca esquerda é a mais frequentemente afectada.

A displasia acetabular residual é frequente em crianças com DDA e pode ocorrer mesmo após redução precoce e adequada da anca. A dor é mais frequente na adolescência ou idade adulta em doentes com subluxação grave ou quando existe um falso acetábulo.

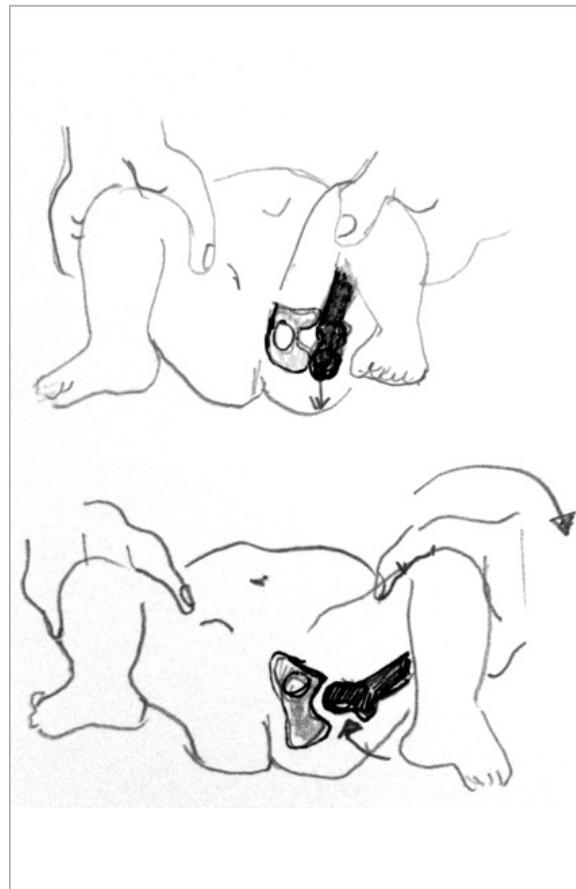


Figura 17. Sinal de Ortolani: é possível sentir um 'clunk', por vezes audível, correspondente à redução da anca.

Reconhecendo que o diagnóstico precoce da DDA é fundamental para um bom resultado, a Sociedade Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia e a Sociedade Portuguesa de Pediatria e a Associação Portuguesa de Medicina Geral e Familiar estabeleceram um protocolo de rastreio selectivo da DDA (Figura 16) .

Todos os recém-nascidos devem ser examinados, no sentido de verificar a presença ou ausência de sinais de instabilidade da anca. Os sinais de *Ortolani* (o observador sente que a



Figura 18A. Limitação da abdução da anca esquerda em lactente.

anca é colocada no acetábulo enquanto realiza manobra de abdução e ligeira tracção da anca em flexão) e Barlow (o observador sente que a anca é luxável quando realiza manobra de adução e pressão em sentido posterior) devem ser pesquisados (Figura 17).

É importante ter a noção de que os sinais de DDA mudam com a idade da criança. A incidência de instabilidade da anca diminui cerca de 50% na primeira semana de vida. O exame deve ser repetido de forma gentil e suave. A criança deve estar tranquila e confortável. Os sinais clássicos de limitação da abdução da anca e encurtamento do membro (sinal de *Galeazzi*) aumentam ao longo das primeiras semanas e meses de vida (Figura 18). As luxações bilaterais da anca são as mais difíceis de diagnosticar.

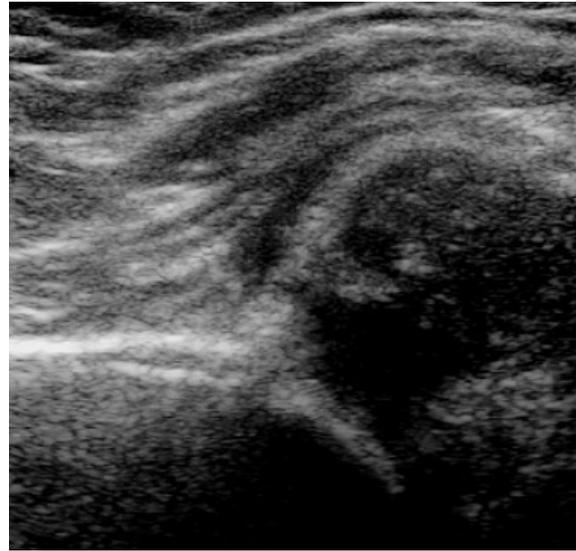


Figura 18B. Ecografia da anca: Luxação da cabeça femoral.



Figura 19. Radiografia da bacia numa criança com luxação da anca esquerda.

Quando estão presentes fatores de risco para DDA, a criança deve ser examinada repetidamente e submetida a um exame imagiológico. A ecografia da anca será o exame de escolha até aos quatro a seis meses de idade (Figura 18B), sendo que, no

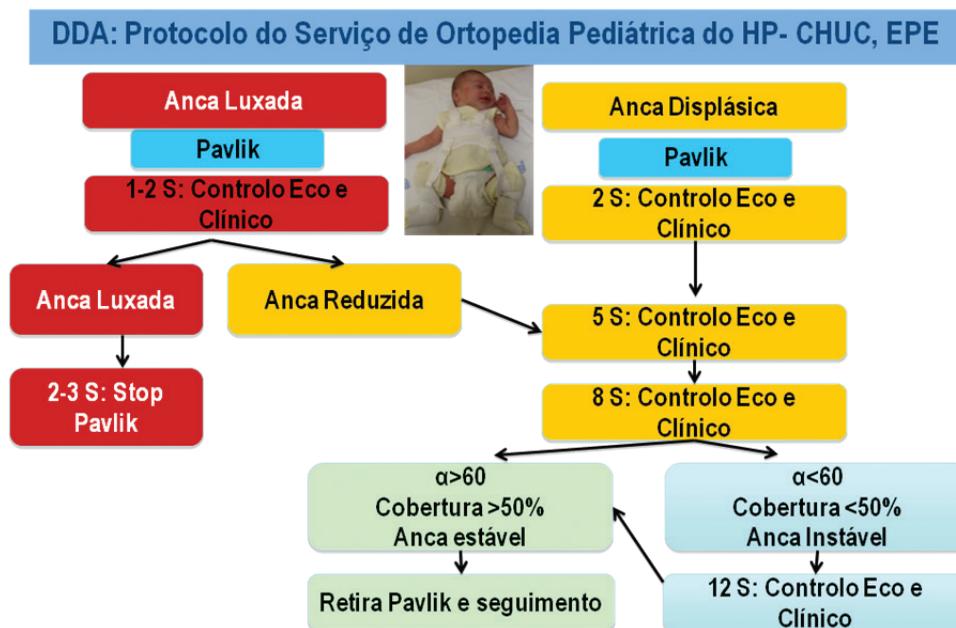


Figura 20. Protocolo de utilização da tala de *Pavlik*, seguido no Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Pediátrico- CHUC.

Hospital Pediátrico de Coimbra, a radiografia é utilizada geralmente só após essa idade e/ou quando a ecografia é de difícil execução ou não permite a visualização adequada de todas as estruturas (figura 19). Numa anca displásica, o ângulo alfa (ângulo entre o íliaco e o teto acetabular) é inferior a 60°.

Na abordagem de crianças com DDA, os principais objetivos são o diagnóstico precoce, a redução da luxação, evitar a necrose avascular, e corrigir a displasia residual.

Até aos seis meses de idade, a tala de *Pavlik*, que permite o movimento em flexão e abdução da anca, pode ser aplicada no tratamento da DDA (Figura 20). É necessário monitorizar a criança clínica e imagiológicamente. Se a anca não estiver reduzida em duas a três semanas, este tratamento deve ser abandonado, para evitar deformidade da cabeça femoral ou fixação da anca em posição

que dificulte uma eventual redução fechada ou aberta.

Em crianças com idade superior a seis meses ou falência de tratamento com tala de *Pavlik*, está indicada a redução fechada ou aberta. No Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Pediátrico – CHUC, os pais podem escolher entre redução fechada gradual por programa de tracção no arco ou redução sob anestesia geral no Bloco Operatório, com tenotomias do adutor longus ± psoas e gesso pelvipodálico. Em crianças com idade superior a 18 meses, além da redução aberta, são geralmente necessárias osteotomias do fémur e/ou íliaco. Se a obtenção de uma redução concêntrica da anca é fulcral, evitar a necrose avascular é de extrema importância, já que esta complicação altera o crescimento femoral proximal, cria deformidade, e leva a artrite degenerativa prematura.



Figura 21. Pé boto bilateral.

Após a cirurgia, a criança deve ser cuidadosamente acompanhada para avaliar o efeito do tempo sobre o crescimento, a redução, e o desenvolvimento acetabular. A frequência de estudos radiográficos é individualizada, de acordo com a gravidade da DDA e a evolução.

27.2.5.4 Pé Boto

O pé boto é uma deformidade congênita complexa que inclui componentes de cavo, aduto, varo, equinismo e rotação medial do pé (Figura 21). A deformidade ocorre em aproximadamente 1 em 1000 nascimentos, é bilateral em metade dos casos, e afeta mais frequentemente o sexo masculino.

A etiologia do pé boto é multifatorial. Pode ser idiopático ou estar associado com outras anomalias congênitas, defeitos do neuro-eixo, anomalias do sistema urinário ou sistema digestivo, e outros problemas músculo-esqueléticos.

O pé boto trata-se preferencialmente pelo Método de *Ponseti*, sendo a taxa de sucesso superior a 90% para o pé boto idiopático. A correção gradual é conseguida pela manipulação e engessamento, segundo o Método de *Ponseti* (Figura 22). O equino é a última deformidade a ser corrigida, geralmente através de uma tenotomia percutânea do tendão de Aquiles. Quando retirado o ultimo gesso, é aplicada uma ortótese de *Dennis-Bowne*, com duas botas unidas por uma barra, que visa manter o pé corrigido e deve ser mantida durante o período noturno até a criança ter cinco anos de idade.

O pé boto deve ser diferenciado do metatarso aduto e varo. Esta é a deformidade mais frequente do pé e caracteriza-se por uma convexidade do bordo lateral do pé. Está associado com a displasia da anca em 2% dos casos, pelo que é essencial um exame clínico cuidado.



Figura 22. Tratamento do pé boto pelo Método de *Ponseti*, com gessos sucessivos.

27.3 FACTOS A RETER

É essencial que os Médicos que observam Crianças com suspeita de problemas músculo-esqueléticos, **saibam diferenciar variantes da normalidade de situações patológicas**. Geralmente, a realização de uma história clínica e exame objetivo cuidadosos são suficientes para estabelecer esta distinção e orientar adequadamente a criança e família.

Leitura complementar

- Herring, J. Tachjan's Pediatric Orthopaedics. 5th Edition. Elsevier Saunders. Philadelphia, 2014.
- Seabra, JF. Ortopedia Infantil: O Fundamental. ASIC. Coimbra, 2016.
- Staheli, L. Fundamentals of Pediatric Orthopaedics. 4th Edition. Wolters Kluwer, Lippincott Williams&Wilkins. Philadelphia, 2008.
- Weinstein, S. Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics. 7th Edition. Wolters Kluwer, Lippincott Williams&Wilkins. Philadelphia, 2014.

Capítulo 28.
Obstipação, encoprese e enurese

28

Mónica Oliva

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_28

28.1 OBSTIPAÇÃO E ENCOPRESE

28.1.1 Definições e epidemiologia

A obstipação é uma doença muito prevalente em idade pediátrica, mas frequentemente subdiagnosticada e tratada de forma pouco eficaz. A sua orientação constitui um desafio não só para o médico mas também para o doente e sua família.

A definição de obstipação deve ter em conta não só as características das fezes (consistência, frequência das dejeções) mas também sinais/sintomas associados tais como dor, retenção e perda de fezes (encoprese ou incontinência fecal).

Segundo os critérios de Roma IV, o diagnóstico de obstipação funcional ou seja sem doença orgânica subjacente, implica a presença de dois ou mais dos seguintes parâmetros assinalados no quadro 1.

Define-se encoprese ou incontinência fecal como a eliminação involuntária ou voluntária de fezes em locais inapropriados (roupa interior, chão,...), em crianças com idade cronológica ou mental de pelo menos quatro anos e que não resulta da utilização de fármacos (*i.e.* laxantes) ou outra doença que não a obstipação. O tempo necessário para se fazer o diagnóstico difere consoante os critérios utilizados, pelo menos um mês (Roma IV) ou três ou mais meses (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5 – DMS 5*).

Ao contrário da obstipação na qual não parece haver predomínio de género em idade pediátrica, a encoprese é mais frequente nos rapazes.

Presença de dois ou mais dos seguintes critérios, pelo menos durante um mês:

1. \leq duas dejeções / semana (na sanita se idade mental \geq 4 anos);
2. retenção fecal excessiva ou posturas retentivas;
3. dejeções dolorosas ou difíceis;
4. fezes de grande diâmetro;
5. elevado volume fecal no reto;

Após controlo do esfíncter, incluir também:

6. \geq um episódio / semana de incontinência fecal;
7. fezes de diâmetro elevado, passíveis de obstruir a sanita.

Quadro 1. Critérios do diagnóstico de obstipação funcional - Roma IV (2016).

O pico de incidência da obstipação ocorre entre os dois e os quatro anos, idade do treino do controlo do esfíncter anal.

28.1.2 Etiologia

A grande maioria das obstipações (90 a 95% dos casos após o período neonatal) é de natureza funcional ou seja sem causa orgânica subjacente.

As idades-chave para o estabelecimento de obstipação funcional na criança são a idade do treino do controlo do esfíncter anal, a idade escolar e, mais raramente, na diversificação alimentar

ou na substituição do leite materno por leite de fórmula.

A idade de controlo do esfíncter anal e de treino da defecação varia de criança para criança. Aos quatro anos, 98% das crianças apresenta esta competência pois o desenvolvimento neuro-psico-social atingido, permite-lhes ter a percepção da sensação de defecação, a compreensão da pressão social para que a dejeção ocorra no local apropriado, a ativação dos músculos voluntários envolvidos na continência fecal e a procura do bacio/sanita.

Uma má experiência no momento de retirar a fralda pode determinar obstipação crónica e incontinência fecal subsequente. É importante aguardar pela maturação de cada criança e que este treino decorra num ambiente tolerante e construtivo.

As raras causas orgânicas de obstipação poderão ser: neuropáticas (doença de Hirschsprung), anatómicas (ânus anterior), endócrinas (hipotiroidismo), imunológicas (doença celíaca, alergia às proteínas do leite de vaca), metabólicas (hipercalcémia), entre outros exemplos.

Cerca de 90% dos casos de incontinência fecal são secundários a obstipação funcional com impactação fecal. Nesta situação as fezes eliminadas são habitualmente mais moles e ocorrem habitualmente durante o dia. Frequentemente, a criança mais velha sente-se envergonhada, evitando situações em que poderá ficar mais exposta como ir a acampamentos ou à escola. O impacto negativo causado depende do efeito que tem na autoestima da criança, do grau de ostracismo social por parte dos colegas e da atitude dos

cuidadores (punição, rejeição,...). Este tipo de incontinência fecal resolve após tratamento da obstipação.

Nos restantes casos, verifica-se uma perda voluntária de fezes, sem retenção fecal. As fezes são de características normais, as perdas são intermitentes. Está frequentemente associada a distúrbios de oposição e desafio ou de conduta.

28.1.3 Fisiopatologia

Os clínicos devem estar familiarizados com a fisiopatologia da obstipação funcional, pois só assim poderão explicá-la à criança e aos pais - etapa fundamental para aumentar a adesão ao tratamento.

O desencadeante mais frequente da obstipação é uma dejeção dolorosa que pode resultar de fezes muito duras ou de uma fissura anal. Na criança pequena, uma dejeção dolorosa no bacio ou na sanita leva frequentemente à evicção desses locais. Essa aversão pode ainda dever-se a um treino da defecação prematuro e/ou coercivo. Na criança mais velha verifica-se frequentemente indisponibilidade para defecar, ou por querer continuar a brincar, ou por recusa em utilizar casas-de-banho fora de casa.

O medo de defecar e o seu adiamento conduzem a retenção fecal voluntária, da qual resulta estagnação fecal mantida. Estas fezes sofrem reabsorção progressiva de água, adquirindo dimensões maiores e tornando-se cada vez mais duras. Neste ponto instala-se um ciclo vicioso que agrava a retenção fecal.

A distensão progressiva do reto e das suas terminações nervosas leva à perda da sensibilidade

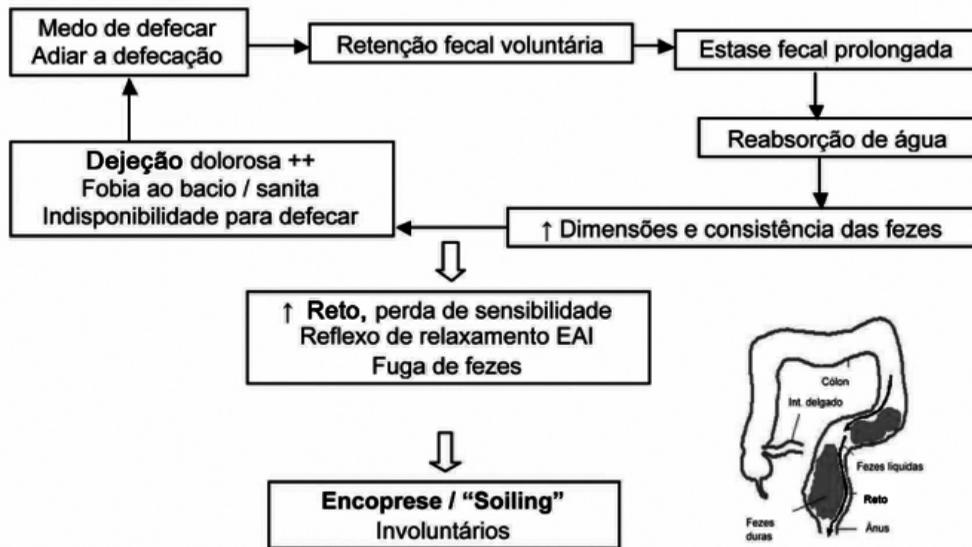


Figura 1. Fisiopatologia da obstipação funcional e encoprese. EAI – Esfíncter anal interno.
(adaptado de Obstipação e Incontinência Fecal na Criança. *Saúde Infantil* 2012; 34(1): 25-30)

defecatória. Como consequência, quando se dá o reflexo de relaxamento do esfíncter anal interno (em resposta às contrações retais), ocorre fuga involuntária de fezes. Habitualmente, são fezes mais recentes, pouco consistentes, que passam entre a parede retal e as fezes impactadas (figura 1). Alguns autores chamam “soiling” a esta perda involuntária de fezes líquidas que sujam a roupa interior.

É muito importante transmitir aos pais que a incontinência fecal no contexto de obstipação é involuntária, não devendo a criança ser culpabilizada.

28.1.4 Diagnóstico

Na grande maioria dos casos a história clínica permite diagnosticar uma obstipação funcional.

A pesquisa de sinais de alarme visa a exclusão de causas orgânicas.

Na anamnese, a idade atual da criança e de início das queixas são importantes uma vez que há faixas etárias consideradas de risco para o aparecimento de obstipação. O início no período neonatal é a favor de causa orgânica.

O padrão de dejeções, isto é, a frequência e o tipo de fezes (frequentemente volumosas ou em cíbalas) é importante, bem como a presença de retorragias. Na ausência de fissura anal, a presença de retorragias representa um sinal de alarme.

Os episódios de incontinência fecal devem ser bem caracterizados, em relação à sua frequência, tipo de fezes perdidas e ocorrência de episódios noturnos (sinal de alarme). Os pais devem ser questionados sobre possíveis comportamentos de retenção fecal, nos quais a criança habitualmente

contraí as nádegas e o pavimento pélvico, faz hiperextensão dos membros inferiores, cruza-os alternadamente e adota outras posturas bizarras, fazendo-o frequentemente longe da vista dos adultos. Não é raro os pais interpretarem “*soiling*” como resultado de higiene insuficiente por parte da criança; outros interpretam-no como sendo diarreia.

Os principais sinais e sintomas acompanhantes da obstipação são: dor abdominal ou à defecação, distensão abdominal, anorexia, náuseas, vômitos (se ausência de dejeções há vários dias).

Nos antecedentes pessoais é necessário questionar sobre a eliminação de mecónio. Perante um atraso (após as primeiras 48 horas de vida), deve-se suspeitar de oclusão intestinal (atrésia, mal-rotação, volvo intestinal), doença de Hirschsprung ou fibrose quística. Recorde-se que a eliminação de mecónio ocorre às 24h em 90% dos recém-nascidos de termo e às 48h em mais de 99%.

A idade em que a criança adquiriu o controlo de esfíncteres e como decorreu o treino também é importante.

É fundamental a garantia de que a criança apresenta um crescimento estado-ponderal e um desenvolvimento psicomotor adequados. Emagrecimento ou má progressão ponderal são a favor de causa orgânica.

O conhecimento do tipo de alimentação é particularmente importante: aporte diário de água e fibra, idade de início e cronologia da diversificação alimentar, pela possibilidade de no lactente se tratar de uma obstipação secundária a doença celíaca ou alergia às proteínas do leite de vaca.

É importante questionar sobre antecedentes de infeções urinárias e/ou incontinência urinária.

Muitas crianças com obstipação e encoprese também têm enurese e por vezes refluxo vesico ureteral, que pode levar a infeções urinárias de repetição; comorbilidades frequentes mas que podem indicar causa orgânica. Por outro lado algumas doenças cursam com obstipação, nomeadamente, diabetes mellitus, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, paralisia cerebral e neurofibromatose. A realização de medicação crónica com anticolinérgicos, antiepiléticos, anti-inflamatórios não esteroides, suplementos de cálcio e ferro também pode estar na origem da obstipação.

Quanto aos antecedentes familiares, a existência de obstipação noutros elementos da família (particularmente na mãe) e de doenças como hipotiroidismo, doença celíaca e fibrose quística são relevantes.

Por último, não esquecer a história psicossocial, designadamente, alterações no ambiente familiar e/ou escolar, comportamentos de oposição, viagens recentes, suspeita de abuso sexual, entre outros.

O **exame objetivo** deve ser completo. Distensão abdominal e/ou pregas de desnutrição à inspeção, bem como uma cicatriz de cirurgia prévia, representam sinais de alarme. A inspeção peri-anal revela frequentemente fezes e pode mostrar achados que justifiquem a retenção fecal, como fissura anal (localização habitual às 6/12h) e anusite infeciosa. Constituem sinais de alarme à inspeção peri-anal: ânus anterior, prolapso retal (obstipação grave, fibrose quística), fístula ou abcesso (doença de Crohn). A inspeção da região sacro-coccígea visa excluir lesões sugestivas de

etiologia neurológica (solução de continuidade, massa, tufo de pêlos).

A palpação abdominal de crianças com obstipação revela habitualmente fecalomas na fossa ilíaca esquerda e cordão cólico nas impatações fecais mais graves.

A realização de toque retal numa primeira abordagem é controversa. Este procedimento adquire maior importância na presença de sinais de alarme, na suspeita de doença orgânica ou nos casos refratários à terapêutica, após explicação à criança e aos pais do seu objetivo. O toque retal permite avaliar a sensibilidade anal, o tônus esfinteriano, o diâmetro retal e a presença e o tipo de fezes na ampola. Na obstipação funcional é comum o tônus esfinteriano estar ligeiramente diminuído, o reto encontrar-se distendido e haver um grande volume de fezes duras na ampola retal. O toque retal sugere doença de Hirschsprung perante os seguintes achados: tônus muito aumentado, ausência de fezes na ampola retal com palpação abdominal de fecalomas, saída explosiva de fezes líquidas e/ou gás após retirada do dedo do reto.

O exame neurológico é fundamental. A sensibilidade, a força muscular e os reflexos dos membros inferiores estão alterados nas patologias com envolvimento das raízes sagradas.

28.1.5 Exames complementares de diagnóstico

A história clínica completa permite na grande maioria dos casos excluir causas orgânicas, dispensando a necessidade de qualquer meio complementar de diagnóstico.

A realização de uma radiografia simples do abdómen para determinar a presença de distensão e/ou preenchimento por fezes do cólon é controversa, uma vez que não existe correlação entre a imagem radiológica de acumulação de fezes e a clínica de obstipação. Contudo, alguns autores consideram a possibilidade da sua realização perante dúvida diagnóstica nas crianças obesas, devido à espessura do panículo adiposo; nas crianças relutantes à realização do toque retal (fatores psicológicos, abuso sexual, ...) e ainda quando a história clínica é sugestiva, mas não existem fezes palpáveis ao toque retal.

No caso de atraso na eliminação de mecónio, é importante excluir doença de Hirschsprung e fibrose quística. Na suspeita de outra patologia orgânica, a principal investigação inclui rastreio de doença celíaca e pesquisa de causas endócrino-metabólicas com doseamento sérico de TSH, T4 livre, Ca^{2+} e K^{+} . Um exame imagiológico da coluna lombossagrada está indicado se houver evidência de lesão medular.

28.1.6 Tratamento

Os três grandes objetivos do tratamento são: desimpactação fecal, prevenção da reacumulação de fezes e criação de hábitos intestinais regulares. Para atingir estes objetivos recorre-se a três modalidades complementares: educação, dieta e fármacos.

A **educação** é uma das fases mais importantes do tratamento da obstipação. Consiste em desmistificar esta patologia, explicando aos pais e, sempre que possível, à criança a sua fisiopatologia, levando-os a compreender que a incontinência fecal é involuntária. O **treino**

intestinal diário consiste em ensinar a criança a defecar num horário regular, cinco a dez minutos após duas ou três refeições, aproveitando o reflexo gastro-cólico, relaxadamente e com apoio adequado dos pés. Esta medida é importante para horizontalizar o ângulo ano-retal, facilitando assim a dejeção.

A criança mais velha deve ser incentivada a registrar num diário as suas dejeções e eventuais episódios de incontinência fecal. Este registo envolve ativamente a criança no processo terapêutico e permite melhor avaliação pelo médico na consulta subsequente.

O reforço positivo das dejeções em local apropriado é muito importante, sobretudo na criança que está a iniciar o treino da defecação.

A **alimentação** destas crianças deve ser saudável, rica em fibras solúveis e com ingestão adequada de líquidos. Contudo, o aumento do seu consumo para além da dose diária recomendada não está comprovadamente associado a maior eficácia do tratamento.

Em relação à **terapêutica farmacológica**, a **desimpactação fecal** é normalmente a primeira medida necessária antes do início da terapêutica de manutenção, sendo mandatária nos casos em que existe incontinência fecal. A **impactação fecal** é então definida pela presença de um ou mais dos seguintes aspetos: incontinência fecal, massa dura localizada nos quadrantes inferiores do abdómen durante o exame físico, ampola retal dilatada com abundante quantidade de fezes no toque retal e quantidade excessiva de fezes no cólon identificada pela radiografia abdominal, nos casos em que está indicada a sua realização.

A desimpactação fecal deve ser realizada preferencialmente por via oral, recorrendo em primeira linha aos laxantes osmóticos. Os laxantes estimulantes podem ser utilizados nos casos refratários ou nos casos de intolerância aos laxantes osmóticos.

Os laxantes osmóticos orais tais como a lactulose, o macrogol e o hidróxido de magnésio, têm como principal função aumentar a concentração de água nas fezes, diminuindo a sua consistência e facilitando a sua eliminação. Não provocam dependência.

Os laxantes estimulantes orais, como o bisacodilo e o senne, têm como mecanismo de ação o aumento da peristalse intestinal no íleon terminal e no cólon, diminuindo a absorção e aumentando a secreção de água e eletrólitos pela mucosa do cólon. Os seus principais efeitos adversos são cólicas, *melanosis coli* reversível e possibilidade de dependência em uso prolongado.

A desimpactação exclusiva por via retal deve ser evitada. O uso de microclisteres, supositórios e enemas são procedimentos relativamente invasivos, associados a maior risco de iatrogenia e dano psicológico. Têm como vantagem permitir uma dejeção num tempo e espaço adequados, sendo particularmente úteis nas impactações agudas observadas nos serviços de urgência.

A **terapêutica de manutenção** visa evitar a reacumulação de fezes e o reaparecimento de comportamentos de retenção; consiste no uso diário de **laxantes osmóticos** como terapêutica de primeira linha. O período mínimo de tratamento é de dois a três meses, tempo necessário

para o reto readquirir o seu diâmetro e sensibilidade habituais. A dose ideal é a que permite a passagem, pelo menos uma vez por dia, de fezes de consistência normal, sem efeitos secundários relacionados com a dose de fármaco utilizada. Os laxantes estimulantes não são habitualmente usados como terapêutica diária, contudo podem ser utilizados de forma intermitente nos casos de obstipação grave e refratária, preferencialmente sob a supervisão de gastroenterologista pediátrico.

Deve ser explicado aos pais que o processo de tratamento é lento (duração habitual superior a seis meses), caracterizando-se por avanços e recuos naturais. Tentativas precoces de suspensão farmacológica associam-se a maior taxa de recidiva.

Outros tratamentos

A maioria das crianças e adolescentes com obstipação são tratados com as medidas educacionais, correção do tipo de alimentação e a terapêutica convencional previamente descritas. No entanto, nalgumas crianças o tratamento médico é prolongado e pouco eficaz, podendo ser necessário intervenção em regime de internamento. Casos refratários poderão ser candidatos a outras modalidades terapêuticas.

28.1.7 Prognóstico

A obstipação e a incontinência fecal, apesar de “benignas” na sua etiopatogenia e potencialmente tratáveis, estão associadas a compromisso da qualidade de vida e repercussões sociais importantes.

Mais de metade dos indivíduos seguidos em hospitais terciários ficam assintomáticos após um ano de tratamento e cerca de 65 a 70% depois de dois. No entanto, mesmo sob tratamento farmacológico e comportamental inicial intensivo, cerca de um terço das crianças irá manter obstipação após cinco anos de seguimento e algumas até após a adolescência. Outro dado importante é que aproximadamente metade das crianças tratadas tem uma recidiva nos cinco anos seguintes. O aparecimento de obstipação antes dos 12 meses e a presença de incontinência fecal são indicadores de pior prognóstico.

28.1.8 Factos a reter

- A obstipação é um diagnóstico com elevada prevalência em Pediatria.
- Após o período neonatal 90 a 95% das obstipações são funcionais.
- Em 90% dos casos a encoprese é secundária à obstipação.
- A história clínica completa é fundamental para o diagnóstico e identificação de sinais de alarme.
- Raramente são necessários exames complementares de diagnóstico.
- O tratamento deve ser precoce e tem como objetivo a desimpactação, a prevenção da reacumulação fecal e a criação de hábitos intestinais regulares.
- A educação da criança e da família, uma alimentação saudável e o uso de laxantes osmóticos constituem os três pilares do tratamento.
- O prognóstico depende da eficácia da intervenção.

28.2 ENURESE

28.2.1 Definições e epidemiologia

À semelhança da obstipação, a enurese é também um motivo frequente de consulta em Pediatria.

A criança geralmente adquire o controlo do esfíncter vesical entre os três e os seis anos, inicialmente durante o dia e posteriormente à noite. Classicamente consideram-se os cinco anos como a idade expectável para a aquisição da continência urinária noturna.

A *International Children's Continence Society* define **enurese** ou **enurese noturna** como incontinência urinária intermitente durante o sono, numa criança com pelo menos cinco anos. Segundo os critérios da DMS-5 esta emissão involuntária e repetida de urina durante o sono, deve ocorrer pelo menos duas vezes por semana durante três meses consecutivos ou causar ansiedade/compromisso social, não deve ser atribuível a efeito secundário de fármaco (*i.e.* diuréticos, anti psicóticos) ou a doença (*i.e.* diabetes, espinha bífida, epilepsia) e a criança deverá ter uma idade cronológica ou mental igual ou superior a cinco anos.

A enurese pode ser classificada como primária ou secundária e monossintomática ou não monossintomática:

- **Enurese primária:** quando a criança não teve um período consecutivo de noites secas igual ou superior a seis meses.
- **Enurese secundária:** quando se verifica a instalação novamente de noites molhadas

após um período de pelo menos seis meses de continência noturna. Está muitas vezes associada a acontecimentos ansiogénicos como nascimento de um irmão, morte de um familiar próximo, divórcio dos pais, mudança de escola, entre outros.

- **Enurese monossintomática:** enurese numa criança sem qualquer outro sintoma das vias urinárias inferiores e sem história de disfunção vesical.
- **Enurese não monossintomática:** enurese numa criança com sintomas das vias urinárias inferiores (aumento/diminuição da frequência miccional, incontinência diurna, urgência ou hesitação miccional, polaquiúria, jacto urinário fraco, manobras de retenção, sensação de esvaziamento incompleto, disúria).

Nesta lição iremos abordar apenas a enurese noturna monossintomática por ser a forma de apresentação mais frequente.

A prevalência da enurese depende dos critérios de diagnóstico utilizados. Estima-se que cerca de 10% das crianças de sete anos, molham regularmente a cama. Embora a enurese tenda a desaparecer naturalmente, com uma taxa de remissão espontânea anual de 15%, cerca de 1-2% permanecerão enuréticos até à idade adulta.

Existe um predomínio no género masculino (1,5-2:1).

Fatores genéticos determinam não só a probabilidade de uma criança ter enurese (44% se um dos pais foi enurético, 77% se foram os dois) mas também a idade da resolução do quadro.

Mecanismo	Fisiopatologia
Défice noturno de vasopressina	Poliúria noturna
Hiperatividade noturna do detrussor	↓ Capacidade vesical noturna
Limiar elevado de despertar	Não acordam com a distensão vesical ou com a contração do detrussor

Quadro 2. Mecanismos patogénicos envolvidos na enurese monossintomática.

28.2.2 Fisiopatologia

A enurese monossintomática é quase sempre uma situação benigna, explicada por um ou mais dos mecanismos fisiopatogénicos listados no quadro 2.

Raramente a enurese pode ser um sintoma de uma doença orgânica tal como acontece na infeção urinária, nas malformações nefrourológicas, na insuficiência renal, na hipercalcúria, na diabetes insípida central ou nefrogénica, na diabetes mellitus, em doenças do sistema nervoso central, doenças neurológicas lombossagradas ou epilepsia.

28.2.3 Diagnóstico

Mais uma vez é fundamental realizar uma história clínica completa e detalhada. Esta permitir-nos-á fazer o diagnóstico de enurese e identificar sinais de alarme.

Na anamnese deve ser recolhida informação que permita classificar a enurese como contínua ou intermitente, primária ou secundária,

monossintomática ou não. É então necessário saber a frequência de noites molhadas, o número de episódios/noite e o horário em que ocorrem, a facilidade para despertar com episódios enuréticos ou outros estímulos. A quantidade, o horário e o tipo de líquidos ingeridos também é importante saber. Por exemplo, bebidas com cafeína podem ter um efeito diurético e causar hiperatividade da bexiga. A presença de polidipsia e/ou polifagia, de alterações do jato urinário, do volume de urina ou da capacidade de retenção; a presença de incontinência urinária diurna, de disúria, polaquúria ou urgência miccional; hematúria ou história de litíase; obstipação e/ou encoprese; cefaleias, convulsões ou ausências, podem sugerir existência de patologia orgânica.

Devem ser identificados fatores predisponentes como antecedentes familiares de enurese, características da família, conflitos familiares, nascimento de um irmão ou morte de um familiar, mudança de escola ou residência, internamento recente, entre outros.

Deve ser questionado se já foi realizada alguma investigação e/ou terapêutica e os respetivos resultados.

É também necessário avaliar a existência de comorbilidades que podem ter um papel importante na patogénese e serem responsáveis por ausência de resposta à terapêutica instituída. São exemplo: a obstipação, presente em cerca de um terço dos casos, infeções urinárias de repetição (indicador de disfunção vesical), patologia do neurodesenvolvimento ou psiquiátrica como perturbação de hiperatividade e défice de atenção, ansiedade, depressão; distúrbios do sono como o síndrome de apneia obstrutiva do sono e parassónias.

Por último é fundamental avaliar como é que a criança e família lidam com este problema (indiferença? vergonha? culpa? castigos? prémios pelas noites secas?), a perturbação que causa na qualidade de vida e no sono de ambos e a atual motivação de todos.

O **exame objetivo** da criança enurética é habitualmente normal. No entanto este deve ser minucioso para identificar alterações anatómicas ou neurológicas que possam ser responsáveis pela enurese. Deve-se prestar especial atenção à avaliação do crescimento, da tensão arterial, dos genitais, da região lombossagrada e efetuar um exame neurológico. Um atraso estatural pode acompanhar uma insuficiência renal crónica ou outras doenças nefrourológicas que cursam com poliúria. Muitas nefro e uropatias acompanham-se de hipertensão arterial. Alterações dos genitais e da região lombossagrada podem associar-se a malformações urológicas. No abdómen, a palpação de globo vesical pode indicar obstrução e a presença de fita cólica, obstipação. Alterações da marcha, dos reflexos osteotendinosos, da força ou tónus muscular dos membros inferiores, da sensibilidade perineal ou do tónus do esfíncter anal sugerem patologia neurológica.

28.2.4 Exames complementares de diagnóstico

Na avaliação inicial de uma enurese noturna primária monossintomática o único exame necessário é uma análise sumaria de urina ou um teste rápido de urina (tira-teste). Este exame simples, barato e universalmente disponível permite excluir algumas doenças que podem cursar com

enurese. Assim é importante analisar a densidade urinária (diabetes insípida), glicosúria e cetonúria (diabetes melitus), leucocitúria e presença de nitratos (infecção urinária), hematória e proteinúria (doença renal).

Perante uma enurese não monossintomática, na suspeita de doença orgânica, ou na ausência de resposta ao tratamento, outros exames poderão ser necessários e deverão ser solicitados caso-a-caso: sumária de urina com sedimento urinário e urocultura, ecografia reno-vesical, estudo urodinâmico, entre outros.

28.2.5 Tratamento

A intervenção deverá iniciar-se pela educação. É necessário explicar à criança e à família o normal funcionamento do trato urinário inferior e a patogenia da enurese, salientado que se trata de um problema comum que afeta muitas crianças e que ninguém é culpado, pelo que a criança não deve ser castigada.

Deverão então ser aconselhadas **medidas comportamentais**: assegurar a ingestão adequada de líquidos durante o dia, limitar o seu consumo no final do dia e restrição total uma hora antes de deitar; evitar bebidas com cafeína, alimentos com elevado teor proteico ou sal; incentivar micções regulares durante o dia (quatro a sete/dia) e a última mesmo antes de deitar. Solicitar o registo das noites secas/molhadas num calendário. Esta medida tem um efeito psicoterapêutico por si só e permite avaliar de forma mais objetiva a resposta às medidas instituídas. Está desaconselhado o uso de fralda e não é necessário acordar a criança durante a noite para urinar.

Alguns casos resolvem apenas com esta abordagem. Nesta fase o médico e/ou a família poderão decidir não progredir na intervenção.

Para além destas medidas gerais, que devem ser instituídas a toda a criança enurética, existem duas opções terapêuticas de primeira linha: o alarme e a administração de desmopressina.

Antes dos sete anos não é previsível uma taxa de resposta ao tratamento superior à taxa de remissão espontânea da enurese. Contudo este pode ser iniciado antes, se o impacto da enurese na criança ou na família for negativo.

Nos casos em que também existem sintomas diurnos ou obstipação, estes devem ser tratados em primeiro lugar pois poderão ser responsáveis pela falência do tratamento.

Alarme: dispositivo que emite um sinal, habitualmente sonoro, quando o sensor colocado na roupa interior, humedece. A criança deve acordar com o alarme, ir à sanita terminar a micção, ajudar na mudança de lençóis e voltar a aplicar o alarme. Este processo tem que ser monitorizado por um adulto para garantir que a criança cumpra todos estes passos e simplesmente não desligue o alarme e volte a adormecer. Pretende-se com este dispositivo criar uma resposta condicionada à repleção vesical, sendo necessário o seu uso diário. Segundo alguns autores, o alarme também pode aumentar a capacidade vesical durante a noite. Por requerer o envolvimento da criança e da família, está apenas indicado quando ambos estejam motivados. É uma boa opção para crianças sem poliúria e com capacidade vesical reduzida.

É a estratégia mais eficaz no tratamento de enurese com uma taxa de sucesso estimada em 66 a 70%.

Desmopressina: análogo sintético da vasopressina, diminui a produção noturna de urina e por isso é particularmente útil nas crianças com poliúria noturna e capacidade vesical normal. Está também indicada quando não há motivação para a prescrição do alarme ou este não foi eficaz. Cerca de um terço das crianças tem resposta completa e 40% parcial. O potencial de cura é baixo, com uma taxa de recaída elevada. Consoante a formulação utilizada deverá ser administrado meia a uma hora antes da última micção, ao deitar. É um fármaco seguro, com poucos efeitos secundários, mas se a criança ingerir uma quantidade excessiva de líquidos, há risco de intoxicação hídrica, hiponatremia e convulsões. Por este motivo recomenda-se reduzir a ingestão de líquidos à noite e a sua restrição uma hora antes da administração da desmopressina e nas oito horas seguintes.

A escolha da terapêutica deve ser discutida com a família tendo em conta o mecanismo fisiopatogénico subjacente, as características da criança e a motivação familiar. Perante uma criança com poliúria noturna associada a capacidade vesical normal a desmopressina será a melhor opção. Nos outros casos deve-se recomendar o alarme. Na ausência de resposta a um dos tratamentos deve ser oferecido o outro ou até a sua associação. Se mesmo assim mantiver enurese é necessário verificar se o tratamento foi feito corretamente, se não se trata de enurese não monossintomática, que requer outro tipo de intervenção; se existe alguma comorbilidade como

obstipação que deverá ser tratada. Nesta fase, se ainda não foi feito, é necessário um diário miccional e pode estar indicada investigação adicional.

O passo terapêutico seguinte será a prescrição de um anticolinérgico (terapêutica de segunda linha). O fármaco mais utilizado é a **oxibutinina**, que atua diminuindo a atividade do detrusor e aumentando a capacidade vesical. É particularmente útil na enurese não monossintomática mas pode ser usada na enurese noturna com capacidade funcional reduzida, nomeadamente em associação à desmopressina.

A **imipramina**, um antidepressivo tricíclico, antigamente muito usada no tratamento da enurese constitui atualmente uma opção de terceira linha, a ser utilizada apenas em centros diferenciados, tendo em conta o seu potencial efeito cardiotóxico, podendo ser fatal em caso de intoxicação.

Eventualmente antes de iniciar o tratamento ou sempre que falhar a primeira opção é útil solicitar aos pais e à criança o registo de dados objetivos num **diário miccional**. Durante pelo menos dois dias deve ser contabilizado o volume das micções e de líquidos ingeridos e durante uma semana registar os episódios de enurese (com determinação do volume de urina perdido), de incontinência urinária diurna, eventuais sintomas das vias urinárias inferiores e hábitos intestinais.

Os diários fornecem dados objetivos, ajudam a identificar crianças com enurese não monossintomática ou que necessitam de investigação (por exemplo com polidipsia), o mecanismo patogénico preponderante (capacidade vesical diminuída ou poliúria noturna) e assim escolher o melhor

tratamento a instituir. Permitem ainda identificar famílias pouco motivadas.

Avaliação e orientação das crianças com enurese secundária devem seguir esta mesma abordagem, tentando identificar e se possível orientar o fator desencadeante.

28.2.6 Prognóstico

Trata-se habitualmente de uma situação benigna, embora uma proporção significativa continue a molhar a cama durante a adolescência e alguns até à idade adulta. Este facto pode ter um impacte negativo considerável na criança/adolescente e na sua família, tornando nestes casos o tratamento mandatário.

O efeito negativo depende da limitação que causa nas atividades do dia-a-dia (por exemplo ir dormir a casa de um amigo, ir acampar), da autoestima da criança, do grau de ostracismo por parte dos colegas e da forma como os pais ou cuidadores lidam com esta situação.

28.2.7 Factos a reter

- A enurese é um problema frequente em idade pediátrica.
- Embora habitualmente benigna, pode causar alterações importantes na auto-estima da criança e na dinâmica familiar.
- Os três mecanismos patogénicos envolvidos são a existência de poliúria noturna, hiperatividade do músculo detrusor e um limiar de despertar aumentado.
- Na avaliação inicial de uma criança com enurese monossintomática recomenda-se

uma história clínica dirigida e completa e uma análise sumária de urina ou tira-teste urinária.

- A intervenção inicial passa por estabelecer hábitos miccionais e de ingestão hídrica adequados.
- O alarme e a desmopressina são os tratamentos de primeira linha. A escolha entre eles depende do mecanismo patogénico predominante e do grau de motivação familiar.

Leitura complementar

Roda J, Rubino G, Lapa P, Oliva M. Obstipação e Incontinência Fecal na Criança. *Saúde Infantil* 2012; 34(1): 25-30.

Neveus T, Eggert P, Evans J, et al. Evaluation of and treatment for monosymptomatic enuresis: a standardization document from the International Children's Continence Society. *J Urol* 2010;183(2): 441-447.

Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, et al. Evaluation and Treatment of Functional Constipation in Infants and Children: Evidence-Based Recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *JPGN* 2014;58:258-274.

Benninga MA, Nurko S, Faure C, et al. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Neonate/Toddler. *Gastroenterology* 2016:1443-1455.

Hyman JS, Di Lorenzo C, Saps M, et al. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescents. *Gastroenterology* 2016;150:1456-1468.

Vande Walle J, Rittig S, Bauer S, et al. Practical consensus guidelines for the management of enuresis. *Eur J Pediatr* 2012;171(6): 971-983.

Capítulo 29.
Problemas dermatológicos
mais comuns em pediatria

29

Gustavo Januário

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_29

29.1 CONTEXTO

Os problemas dermatológicos são muito frequentes em Pediatria.

No desenvolvimento deste tema vamos dividir a sua abordagem em duas áreas: a pele do recém-nascido (RN) e do pequeno lactente e as suas alterações fisiológicas; e de seguida os problemas da pele nas crianças em geral.

29.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

29.2.1 Alterações cutâneas fisiológicas do recém-nascido e do lactente

As alterações cutâneas fisiológicas do recém-nascido (RN) são caracterizadas por serem

habitualmente exclusivas do período neonatal e pelo seu carácter benigno e transitório, refletindo sobretudo a imaturidade dos vários compartimentos cutâneos, sendo o reflexo da transição da vida intrauterina para o meio exterior. Apesar da sua benignidade, estas são muitas vezes interpretadas como anormais e portanto geradoras de dúvidas para os pais e para os médicos. Não necessitam de tratamento mas o seu diagnóstico diferencial prende-se com situações patológicas e potencialmente graves que exigem reconhecimento e tratamento célere.

Fisiologia da Pele do RN

A pele do RN providencia uma barreira entre o hospedeiro e o ambiente que o rodeia, na sua dimensão física, química e biológica. É responsável por funções de proteção mecânica,

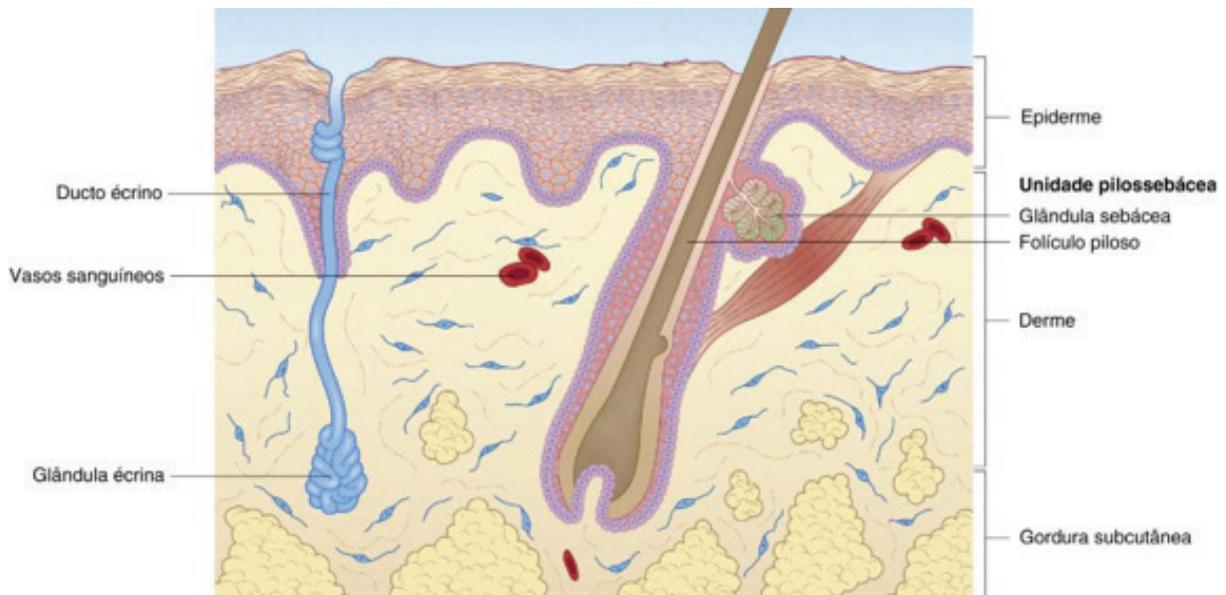


Figura 1. Corte transversal da superfície cutânea. São três as camadas que constituem a pele: epiderme (estrato córneo é o mais superficial), derme e a gordura subcutânea.



A



B

Figuras 2. Descamação fisiológica exuberante. Fotografia de Manuel Salgado e do autor.

termoregulação, imunovigilância e prevenção da perda de fluídos corporais, e é também uma potencial porta de entrada para agentes infecciosos, bem como alvo de agressão por agentes tóxicos.

É constituída por compartimentos individuais com tipos celulares específicos e estruturas diferenciadas das quais se destacam as unidades pilo-sebáceas, as glândulas sudoríparas, os nervos e a rede vascular, que têm papel anatómico e funcional na homeostase cutânea (figura 1).

A diferença mais evidente entre a pele do RN e a do adulto é a existência de uma substância esbranquiçada, húmida e gordurosa que é o *vérnix* caseoso. Esta substância persiste nos primeiros dias de vida.

O RN de termo tem uma pele que é histologicamente semelhante à do adulto. Possui uma epiderme com estrato córneo bem desenvolvido e com uma propriedade de barreira excelente (tal não acontece no RN pré-termo). A pele é contudo, mais sensível no período neonatal, o que se deve a uma fragilidade temporária da junção dermo-epidérmica que pode resultar na formação

de bolhas e de erosões. As glândulas sebáceas encontram-se bem formadas e desenvolvidas na altura do nascimento sendo bastante ativas no período neonatal, principalmente quando sofrem estimulação pelas hormonas esteroides transplacentares e endógenas, resultando por exemplo, em situações benignas e transitórias como o aparecimento de acne *neonatorum*. Após o primeiro ano de vida assiste-se a um declínio progressivo na produção de sebo. Pelo contrário, as glândulas écrinas (sudoríparas) estão ainda numa fase imatura da sua evolução.

De seguida iremos descrever sumariamente as **principais alterações cutâneas fisiológicas do RN.**

29.2.1.1 Vérnix caseoso

Apresenta-se na superfície cutânea ao nascimento liberalmente disperso ou mais concentrado em áreas como as pregas inguinais e axilares, genitais e zonas retro-auriculares. Possui uma aparência esbranquiçada e uma consistência cremosa e é constituído por uma



Figura 3. Lanugo no recém-nascido.
Fotografia de Luís Januário.

mistura de células epiteliais que descamaram, sebo e por vezes cabelo. Tem funções de lubrificação e atua como barreira de permeabilidade na proteção da pele do líquido amniótico que a rodeia. A sua espessura aumenta com a idade gestacional, embora os RN pós-termo não se apresentem com vérnix, e a sua coloração alterada pode ser uma pista que denuncia sofrimento fetal.

29.2.1.2 Descamação fisiológica

A maioria dos RN de termo apresentará uma descamação fina da pele entre as 24 e as 48 horas de vida, geralmente localizada às mãos e aos pés (figuras 2, a) b)). No RN pré-termo, habitualmente esta descamação só será visível após ter completado duas a três semanas de vida. É porém no RN pós-termo que a descamação é mais exuberante ao nascimento, atingindo as mãos, os pés, o tronco inferior e a frente. O diagnóstico diferencial inclui formas de ictiose bem como displasias ectodérmicas.

29.2.1.3 Lanugo

O lanugo corresponde ao pêlo, suave e delicado, não-pigmentado e sem medula central (figura 3). É o primeiro pêlo formado pelo folículo piloso fetal e possui dois períodos de crescimento que terminam em dois períodos de queda. O primeiro período de queda ocorre *in-útero* por volta dos sete a oito meses de gestação, e o segundo surge perto do termo da gestação ou mesmo após o nascimento. O lanugo é um indicador útil na determinação da idade gestacional, fazendo parte inclusivamente de algumas das escalas construídas com esse propósito (*Ballard* modificada). A presença de lanugo num RN é assim característico do pré-termo onde se mostra exuberante, cobrindo os ombros e a totalidade do dorso. A parte distal dos membros é menos atingida. O envolvimento da face pode ser bilateral e extenso. Mais tarde o lanugo desaparece, em primeiro lugar na zona inferior do dorso e depois nas restantes. A substituição de lanugo por pêlo terminal ocorre nos primeiros meses de vida.

29.2.1. 4 Mancha mongólica

Representa uma coleção de melanócitos muito alongados e fusiformes, localizados na derme e com disposição paralela à superfície cutânea. A sua incidência é variável nas várias etnias, sendo particularmente prevalente nos bebés Afro-Americanos (95,5 %) e Asiáticos (81 %), enquanto nos Caucasianos é observada menos frequentemente (9,6 %). São máculas ou manchas de coloração cinzento-azulada ou negra que se localizam preferencialmente na zona lombo-sagrada e nadegueira, porém podem existir noutras regiões



Figura 4. Mancha mongólica no recém-nascido com localização lombo-sagrada. Fotografia de Luís Januário.

como nos ombros e nos membros, podendo ser únicas ou múltiplas, medir poucos milímetros ou ultrapassar os dez centímetros (figura 4). A cor azulada da melanose dérmica é o resultado do efeito *Tyndall* (absorção da luz do comprimento de onda vermelho e reflexão da luz de comprimento de onda azul pelo pigmento melanínico que é castanho e profundo). O seu diagnóstico diferencial prende-se com outras formas de hiperpigmentação dérmica como os nevos de Ito (localizado nos braços ou nos ombros) e de Ota (localizado na região bucinadora ou no olho) ou com equimoses. Trata-se de uma situação benigna, cuja tendência é a de desaparecer por volta dos cinco anos se localizada às zonas típicas referidas, podendo persistir quando localizada noutras áreas.

29.2.1.5 Hiperpigmentação dérmica

Trata-se da coloração negra transitória que é observada na região genital (grandes lábios e escroto), em estrias lineares na região abdominal



Figura 5. Recém-nascido com Arlequim. Fotografia de Manuel Salgado.

inferior (linha *nigra*), a rodear a aréola do mamilo, na axila e na base ungueal. É mais comum no RN de raça negra e tem um carácter transitório. Esta hiperpigmentação deve-se sobretudo à ação estimuladora da hormona melanocítica (MSH). Em certas ocasiões o padrão de hiperpigmentação não tem origem hormonal (hiperqueratose por trauma mecânico *in-utero*), o que se traduz na existência de bandas horizontais de hiperpigmentação no abdómen e no dorso. Este tipo de hiperpigmentação também é transitório. O diagnóstico diferencial faz-se sobretudo com a hiperplasia congénita da supra-renal que exige diagnóstico precoce, mas que se acompanha de um quadro clínico típico (ver lição de vómitos).

29.2.1.6 *Cutis marmorata* e Arlequim

A imaturidade do RN pode manifestar-se pela exibição de anomalias distintas do fluxo sanguíneo cutâneo. Assim a constrição capilar e venular, em resposta ao frio, produz um padrão violáceo reticulado típico, que quando ocorre



A



B

Figuras 6 a) b). Eritema tóxico do recém-nascido. Fotografias do autor.

em zonas mais acrais (distais) que centrais pode produzir uma coloração violácea intensa ou azul das mãos, pés e lábios - fenômeno conhecido como **acrocianose**. É típica do RN pré-termo, tendo caráter transitório e melhoria rápida após aquecimento. A sua tendência a recorrer diminui com a idade. O diagnóstico diferencial faz-se com situações patológicas como a *cutis marmorata* telangiectásica congénita e as cardiopatias congénitas cianóticas (cianose central).

Arlequim é um fenómeno raro em que a quantidade de fluxo sanguíneo difere marcadamente entre o lado direito e o esquerdo do corpo com demarcação evidente na linha média (figura 5). Ocorre quando o RN se encontra em decúbito lateral, em que o lado dependente exhibe vasodilatação, sendo marcadamente mais vermelho que a metade superior. A face e os órgãos genitais podem ser poupados. Estes episódios duram segundos, mas podem ter uma duração de minutos, sendo facilmente reversíveis. O mecanismo fisiopatológico subjacente é a disautonomia autonómica,

secundária a imaturidade hipotalâmica. Apesar de benigno a existência deste fenómeno para além do período neonatal deverá levar a uma investigação causal.

29.2.1. 7 Eritema tóxico *neonatorum*

É considerada por muitos autores como a erupção benigna mais comum no período neonatal e pode existir em até metade dos RN de termo. Correlaciona-se com a idade gestacional e com o peso de nascimento, sendo raro em pré-termos e naqueles que nascem com menos de 2500 gramas. Surge habitualmente entre as primeiras 24 a 48 horas de vida, embora estejam descritos casos em que está presente ao nascimento e outros em que aparece após os dez dias de vida. Habitualmente as lesões desvanecem num período que poderá atingir os sete dias. A erupção clássica é a de uma mácula, pápula ou pústula amarelada com um a três milímetros de maior diâmetro que se encontra rodeada por um halo eritematoso irregular (figuras 6 a) b)).



Figura 7. Impétigo estafilocócico do recém-nascido. Fotografia de Manuel Salgado.

Na maioria dos casos as lesões são discretas e dispersas, mas por vezes, observam-se casos exuberantes. Atinge a face e depois o tronco e as extremidades, mas pode surgir em qualquer local do corpo, exceto palmas e plantas. Histologicamente corresponde a pústulas eosinofílicas intrafoliculares que se localizam acima da entrada do ducto sebáceo. Postula-se que na sua origem fisiopatológica esteja uma reação do tipo enxerto-*versus*-hospedeiro contra os linfócitos maternos, mas tal hipótese não foi ainda completamente esclarecida. O diagnóstico é clínico, mas se houver dúvida poderá ser realizado um esfregaço que revelará a riqueza de eosinófilos nas lesões.

O diagnóstico diferencial faz-se com as alterações pustulares do RN, nomeadamente com a **acropustulose infantil** (a distribuição é mais acral que truncal), a infeção cutânea por **herpes simplex** (carácter vesiculoso com formação subsequente de crostas), o **impétigo**

estafilocócico (pústulas mais bem desenvolvidas e definidas – figura 7), a **candidíase congénita** (teste com hidróxido de potássio – KOH - é positivo e as lesões são mais descamativas), a **melanose pustulosa neonatal transitória** (sempre presente ao nascimento com desaparecimento rápido das pústulas deixando máculas pigmentadas, com esfregaço rico sobretudo em neutrófilos), e a **miliária rubra** (pode apresentar-se com pápulo-pústulas eritematosas, mas que predominam sobretudo na cabeça e no pescoço, sendo mais pequenas e sem halo eritematoso).

29.2.1. 8 Melanose pustulosa neonatal transitória

Ocorre sobretudo em Afro-Americanos de ambos os sexos, sendo que as lesões estão sempre presentes ao nascimento. É uma situação que ocorre tipicamente em RN de termo. São descritas três fases e portanto três tipos de lesões:

- 1ª -vésico-pústulas superficiais (com dois a dez milímetros de diâmetro) sem eritema circundante que podem estar presentes *in-utero* e virtualmente sempre ao nascimento. Após o nascimento não se desenvolvem habitualmente novas lesões, mas as originais podem progredir, formando uma crosta acastanhada, ou sofrer rutura deixando colar esbranquiçado e fino.
- 2ª - colar fino esbranquiçado de escamas que rodeia a pústula em resolução.
- 3ª - máculas hiperpigmentadas castanhas que surgem no local da pustulação prévia num período de dias (hiperpigmentação

pós-inflamatória transitória). Alguns nascem com estas máculas (fase pustulosa presumivelmente *in-utero*).

Pode haver combinação das várias fases em dado período. A localização típica é em agregados infra-mentonianos, na fronte e zona retro-auricular, pescoço, tronco superior, região inferior das costas e nos membros (palmas e plantas também podem ser afetadas). O esfregaço do conteúdo pustular é estéril e mostra apenas neutrófilos com raros ou nenhuns eosinófilos. As pústulas tendem a resolver rapidamente, mas as máculas hiperpigmentadas podem demorar meses a desaparecer.

O diagnóstico diferencial inclui o **eritema tóxico** (aparece alguns dias após nascimento, é inflamatório e as vesículas contém predominantemente eosinófilos), **acropustulose infantil** (aparece mais tardiamente e predomina nas mãos e nos pés), **impétigo estafilocócico**, **candidíase congénita** (teste com KOH positivo, visualizando-se esporos e pseudohifas), **miliária cristalina ou rubra** (não deixa hiperpigmentação pós-inflamatória).

29.2.1. 9 Miliária

É o termo geral utilizado para descrever a obstrução do ducto écrino cujas manifestações variam dependendo do local exato da obstrução. Tende a ocorrer em lactentes de climas quentes, naqueles mantidos artificialmente aquecidos e nos que estão febris. No período neonatal imediato a forma mais comum de miliária é a mais superficial – **miliária cristalina (sudamina)** - em que a obstrução ductal é sub ou intra-córnea, levando



Figura 8. Miliária rubra. Fotografia de Manuel Salgado.

ao aprisionamento muito superficial de suor que produz as típicas pequenas vesículas cristalinas que mimetizam gotas de água na pele, de consistência frágil. Outra forma de miliária, também comum no período neonatal - **miliária rubra** – é característica do recém-nascido sobreaquecido e febril (*heat rash*), apresentando-se como pápulas ou pápulo-pústulas de um a três milímetros, eritematosas, localizadas preferencialmente na cabeça, pescoço, face e tronco (figura 8). Histologicamente existe inflamação dérmica com obstrução mais baixa do ducto écrino. **A miliária profunda** corresponde à manifestação objectiva da obstrução mais profunda do ducto sudoríparo localizada à junção dérmico-epidérmica ou mesmo abaixo dela. É uma situação rara no período neonatal. O diagnóstico diferencial das diferentes formas de miliária é variado mas o seu tratamento consiste apenas na correção do sobreaquecimento.



Figura 9. Mília. Fotografia do autor.

29.2.1.10 Hiperplasia sebácea

A hiperplasia das glândulas sebáceas é mais frequente nos RN de termo, ocorrendo em cerca de metade destes, mas também pode existir nos pré-termo, embora menos frequentemente. São pequenas pápulas que se agrupam caracteristicamente em placas, de aparência folicular e de consistência mole com coloração branco-amarelada. Localizam-se predominantemente na face, especialmente em redor do nariz e do lábio superior e não têm halo eritematoso. A sua predileção por estas zonas da pele prende-se com o facto de ser precisamente nestas áreas que a densidade de glândulas sebáceas é superior. A hiperplasia sebácea resulta da estimulação por androgéneos maternos ao nível do folículo pilo-sebáceo, que ocorre durante as semanas finais da gestação e que provoca um aumento no número e no volume das células sebáceas. O diagnóstico diferencial é com a mília, outra situação benigna, caracterizada por pequenas pápulas, maioritariamente solitárias e mais esbranquiçadas. Muitas vezes estas duas

situações coexistem. Não é necessário qualquer tratamento para a hiperplasia sebácea assistindo-se à sua involução nas primeiras semanas a meses de vida.

29.2.1. 11 Mília

A mília apresenta-se como pequenas pápulas, que medem até dois milímetros, que ocorrem primariamente na face e no couro cabeludo (figura 9). Possuem uma coloração esbranquiçada e têm superfície macia sendo normalmente discretas e existindo habitualmente em número reduzido. Podem estar presentes desde o nascimento ou aparecer posteriormente, e apesar de serem mais frequentes na face podem ocorrer em qualquer local do corpo. As **pérolas de Epstein** e os **nódulos de Bohn** são muito semelhantes à mília, embora ocorram na cavidade oral. Se localizados ao palato chamam-se pérolas de *Epstein* e quando se localizam nas pontes alveolares chamam-se nódulos de *Bohn*. A mília corresponde histologicamente a pequenos quistos de inclusão situados

na epiderme e que contêm camadas concêntricas de estrato córneo queratinizado. O seu diagnóstico é clínico e o principal diagnóstico diferencial é com outra situação benigna, típica do período neonatal - a hiperplasia sebácea – que se caracteriza igualmente por pequenas pápulas brancas, embora com maior tendência a formar agregados à volta do nariz de coloração mais amarelada e que ocorrem em grandes placas. A resolução da milia é espontânea e tende a ocorrer ao longo de vários meses sem necessidade de qualquer tipo de intervenção.

29.2.1. 12 Bolhas de sucção

As bolhas de sucção estão quase sempre presentes ao nascimento, podendo ser solitárias ou bilaterais. A lesão primária é uma bolha tensa que contém fluído e que se encontra rodeada por pele de aparência normal. A ruptura desta bolha resulta habitualmente em erosão. A etiologia destas lesões parece resultar do ato de sucção vigoroso e repetitivo, que acontece *in-utero*, numa

localização particular. O diagnóstico é clínico e é evidenciado pelo comportamento de sucção que o RN exhibe quando lhe é apresentada a extremidade atingida. A localização mais característica é, de longe, a superfície radial do punho, mas também podem existir no dorso da mão ou no dorso dos seus dedos.

29.2.1.13 Ectasias capilares

São máculas ou placas eritematosas que ocorrem na nuca “picadas de cegonha”, pálpebras “beijos de anjo”, glabella e mais raramente no nariz e no lábio superior (figuras 10 a) b)). Representam malformações vasculares minor, que histologicamente correspondem a capilares ectasiados na derme superior, recobertos por pele normal. São muito frequentes em Caucasianos, Latinos e Afro-Americanos, mas são raras em Asiáticos. A maioria resolve num período de meses a anos mas cerca de 25 a 50% das lesões na nuca e uma percentagem menor das lesões na glabella podem persistir durante a vida. O diagnóstico diferencial



A



B

Figuras 10. Ectasias vasculares na pálpebra direita “beijos de anjo” (a) e na região da nuca “picadas de cegonha” (b). Fotografia do autor e de Manuel Salgado.

mais importante destas lesões transitórias são as manchas vinho-do-Porto cuja localização é mais lateral, não resolvem com a idade e muitas vezes continuam a escurecer e a aumentar de espessura, podendo estar associadas a patologia.

Não esquecer

A semiologia dermatológica durante o período neonatal é excepcionalmente rica.

A ocorrência de dermatoses neste período é uma situação comum, sendo que a maioria destas é transitória, benigna e não exige qualquer tipo de tratamento.

O seu reconhecimento é fácil, embora por vezes, algumas das alterações cutâneas do RN possam ser o primeiro sinal de doença grave.

O diagnóstico correto e a identificação do tipo de dermatose em causa permite, em primeiro lugar, tranquilizar os pais mas também impedir o tratamento intempestivo e muitas vezes invasivo de situações fisiológicas benignas e transitórias.

Leitura complementar

Lawrence F. Eichenfield et al. *Neonatal and Infant Dermatology, 3rd Edition*, 2015.

Josie A Pielop and Moise L Levy. Benign skin lesions in the newborn, UpToDate August, 2016.

Lawrence A. Schachner and Ronald C. Hansen. *Pediatric dermatology, 3rd Edition MOSBY* 2003, Elsevier Limited.

Januário G, Salgado M. The Harlequin phenomenon, *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011.

29.2.2 Patologia mais comum

29.2.2.1 Eczema atópico

O **eczema atópico** (EA), muitas vezes designado como dermatite atópica, é uma doença inflamatória crónica da pele cuja patogénese é complexa e envolve na sua origem factores ambientais, imunológicos e genéticos, que conduzem a disfunção da barreira cutânea e a desregulação do sistema imunitário. É a dermatose crónica mais comum em idade pediátrica, afetando cerca de dez a vinte por cento das crianças em países

desenvolvidos, e caracteriza-se por períodos de “crise” em que há exacerbação da doença e outros de remissão espontânea. Frequentemente, pela sua gravidade e extensão, tem uma interferência negativa na qualidade de vida da criança e até dos seus cuidadores, levando a perturbação das atividades diárias e do sono. Por outro lado, tem um impacto económico significativo, não apenas pelos custos elevados da medicação diária mas também pelo absentismo escolar e laboral e procura frequente de cuidados médicos. Os avanços recentes no tratamento do EA têm-se focado na reparação da barreira epidérmica, uma vez que os estudos efetuados têm demonstrado a relevância de mutações genéticas com implicação funcional nas proteínas epidérmicas, nomeadamente a filagrina, resultando em pele seca e sensível.

Diagnóstico

O **diagnóstico de EA é clínico** e tem como base elementos da história clínica e do exame objectivo (quadro 1), tais como:

Idade de início das lesões cutâneas - o EA surge habitualmente entre os três e os seis meses de vida. Aproximadamente 60% dos doentes desenvolve lesões típicas no primeiro ano de vida e 90% fá-lo até aos cinco anos. A maioria dos indivíduos afetada ao atingir a idade adulta apresenta resolução da doença, embora cerca de 15% mantenha sintomas e uma percentagem menor desenvolva a clínica apenas neste período.

Padrão de envolvimento cutâneo - as lesões que caracterizam o EA são lesões **tipicamente pruriginosas** (o prurido é um elemento fundamental para o diagnóstico) e exsudativas na fase aguda. Nas crianças com menos de dois anos localizam-se preferencialmente à face, deixando

livre as regiões à volta do nariz e da boca, e às superfícies extensoras dos membros inferiores e superiores, poupando caracteristicamente a região da fralda. Após esta idade, o EA localiza-se sobretudo nas pálpebras, lábios e pescoço e tende a envolver as flexuras cubitais e poplíteas, atingindo também os tornozelos. Por vezes observamos também os aspectos crónicos das lesões de EA, nomeadamente a liquenificação que se caracteriza pelo acentuar das pregas cutâneas. A existência de prurido e de pele seca (xerose), são elementos perenes do EA, na ausência de tratamento.

Existência de história pessoal ou familiar de atopia – 50 a 60% dos doentes com EA tem um familiar de primeiro grau com EA, asma ou rinite. Deverá ser pesquisada a existência de potenciais factores desencadeantes ou exacerbadores (história alimentar e potencial de alergia alimentar, aeroalergenos, alergenicos de contacto e irritantes), classificada a gravidade da doença, e a resposta a tratamentos atuais e/ou prévios. O impacto na criança, pais ou cuidadores e a avaliação do neurodesenvolvimento e crescimento fazem parte da avaliação inicial do EA.

Tratamento

O **tratamento do EA** tem como objetivos principais a redução ou eliminação dos sinais e sintomas da doença e a prevenção ou diminuição das recidivas. Visa igualmente providenciar medidas preventivas de exacerbação a longo prazo e modificar o curso natural da doença. Qualquer tipo de tratamento deve ser sempre acompanhado de medidas de eliminação de factores que contribuem para potenciar a

Características essenciais – Têm de estar presentes:

- Prurido
- Eczema (agudo, subagudo, crónico)
- Morfologia típica e padrões específicos da idade*
- História de cronicidade e de recidivas

* Padrões incluem:

1. Envolvimento facial, cervical e das superfícies extensoras em lactentes e crianças
 2. Lesões flexurais atuais ou no passado, em qualquer idade
 3. Ausência de lesões na região inguinal e axilar
-

Características importantes – Observadas na maioria dos casos dando suporte ao diagnóstico:

- Início em idade precoce
 - Atopia
 - História pessoal e/ou familiar
 - Nível aumentado de imunoglobulina E total ou específica
 - Xerose
-

Características associadas – Ajudam a sugerir o diagnóstico de EA mas são inespecíficas para serem utilizadas na detecção ou definição de EA em estudos epidemiológicos:

- Respostas vasculares atípicas (ex. palidez facial, dermografismo branco)
 - Queratose pilar, pitíriase alba, hiperlinearidade palmar, ictiose
 - Alterações periorbitárias e outras localizadas (alterações periorais e lesões periauriculares)
 - Acentuação perifolicular, liquenificação, lesões de prurigos.
-

Condições que excluem EA – Doenças que fazem diagnóstico diferencial com EA:

- Escabiose
 - Eczema seborreico
 - Eczema de contacto
 - Ictioses
 - Psoríase
 - Imunodeficiência
-

Legenda. EA- eczema atópico

Quadro 1. Diagnóstico do Eczema Atópico.

exacerbação ou agravamento do EA, nomeadamente os banhos excessivos e prolongados, ambientes de baixa humidade, stresse emocional, a xerose cutânea, o sobreaquecimento da pele e a exposição a detergentes e solventes. A evicção destas situações é benéfica na redução do número de exacerbações agudas bem como no controle da doença a longo-prazo.

A roupa aconselhada é a de algodão devendo evitar-se a de lã e os produtos sintéticos. O calçado deve ser arejado.

O controlo do prurido pode ser um desafio e muitas vezes é necessário recorrer aos anti-histamínicos H1 por via oral, quando a hidratação cutânea com emolientes e hidratantes não é suficiente para a sua acalmia. Muitas vezes é

Eczema atópico ligeiro	Eczema atópico moderado	Eczema atópico grave
Emolientes	Emolientes	Emolientes
	Corticoides tópicos de moderada potência	Corticoides tópicos potentes
Corticoides tópicos de baixa potência	Inibidores tópicos da calcineurina	Inibidores tópicos da calcineurina
	Pensos	Pensos
		Fototerapia
		Terapêutica sistémica

Quadro 2. Abordagem escalonada do eczema atópico.

necessário recorrer a anti-histamínicos sedativos como a hidroxizina, o dimetideno, ou a oxatomida. No caso de surgirem os seus efeitos secundários, nomeadamente sonolência exagerada, deverá ser ponderada a utilização de anti-histamínicos não sedativos como a loratadina, desloratadina, lexocetirizina ou ebastina. **Os anti-histamínicos tópicos estão proscritos .**

Os profissionais de saúde deverão utilizar uma abordagem terapêutica escalonada e adequar a potência do tratamento à gravidade do EA (Quadro 2).

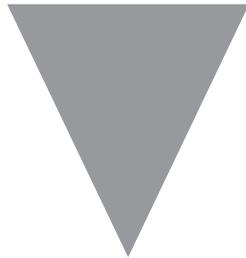
- **Emolientes**

A hidratação cutânea é o componente chave do tratamento do EA, motivo pelo qual os emolientes são usados em todas as fases de intervenção, inclusivamente quando não existem quaisquer lesões e a pele está aparentemente sã. Vários estudos têm comprovado que os emolientes reduzem a necessidade de tratamento com corticoides tópicos e deverão ser utilizados liberalmente, pelo menos duas a quatro vezes por dia, devendo estar disponíveis na escola, infantário ou em qualquer outro local que a criança frequente com regularidade. Os emolientes devem

igualmente ser aplicados imediatamente após o banho, em pele ainda ligeiramente húmida, aproveitando a maior capacidade de absorção. O banho deve ser realizado preferencialmente ao final do dia (para maximizar o tempo de aplicação e de permanência do emoliente em contacto com a pele), ser de duração curta e com utilização de água morna. Está disponível uma gama extensa de emolientes adequados ao tratamento do EA e todas as marcas comerciais têm disponíveis produtos de higiene indicados no EA, caso dos *pains* (leites sólidos que servem de sabonete), *syndets* (detergentes sintéticos com tensoactivos suaves) e dos *surgras* (associação de ácidos gordos ao sabão).

- **Corticoides Tópicos**

Os corticoides (CT) tópicos, também chamados de dermocorticoides, têm uma ação anti-inflamatória não-seletiva. A sua utilização é muitas vezes necessária para controlo eficaz das lesões de EA, quando a ação dos emolientes se revela insuficiente. É importante realçar que a absorção dos CT tópicos depende da formulação (cremes menos absorvidos que pomadas) e do local onde são aplicados (quadro 3). Na

Diferenças regionais de penetração	
Membranas mucosas	
Escroto	
Pálpebras	
Face	
Tronco	
Metade proximal dos membros	
Metade distal dos membros	
Dorso das mãos e dos pés	
Pele palmoplantar	
Unhas	

Quadro 3 – Diferenças na penetração dos corticoides tópicos por ordem decrescente.

criança, os CT tópicos utilizados deverão ser os de mais baixa potência possível e a sua aplicação na região da face e das pregas (zonas de absorção elevada) deverá ser realizada com particular atenção e cuidado. A zona da face, incluindo as pálpebras, tem uma maior penetração comparativamente ao tronco e aos membros, pelo que deve ser evitada a aplicação de CT tópicos mais potentes nesta área, bem como limitada a sua duração. Preferencialmente deverá ser utilizada a hidrocortisona a 1%, o aceponato de metilprednisolona ou a mometasona.

Os CT tópicos devem ser aplicados em esquemas de curta duração, directamente sobre as lesões de eczema, uma a duas vezes por dia (preferencialmente à noite após o banho), durante cinco a sete dias. Após este período poder-se-á combinar o CT tópico com o creme hidratante, em proporções iguais de modo a que a quantidade de CT a aplicar seja metade da do período anterior, e aplicar durante cinco a sete dias novamente, efetuando assim o desmame. A quantidade de CT tópico a

aplicar é também importante. Um sistema de quantificação fácil de utilizar é o da *finger tip unit* (FTU), em que a quantidade de creme colocada na falange distal de um dedo adulto corresponde a uma FTU, sensivelmente 0,5 gramas de creme.

A quantidade de creme ou pomada a aplicar está estabelecido consoante as zonas afetadas.

- **Inibidores Tópicos da Calcineurina**

Os inibidores tópicos da calcineurina (ITC) são fármacos de segunda linha no tratamento do EA e não estão recomendados no tratamento das formas ligeiras. A sua utilização reserva-se aos casos em que há falência do tratamento com a corticoterapia tópica ou quando há efeitos secundários importantes dos CT tópicos, tais como atrofia cutânea ou existência de estrias. Contrariamente aos CT tópicos, os ITC não induzem atrofia cutânea, e podem ser usados em todo o tegumento, incluindo a face, local particularmente sensível à aplicação crónica de CT tópicos. O tacrolimus, na concentração de 0,03%, é o fármaco habitualmente utilizado e é o protótipo de ITC, não sendo

recomendada a sua aplicação em crianças com menos de dois anos. A pomada deve ser aplicada, duas vezes por dia durante um período máximo de três semanas, e depois uma vez por dia, até ao desaparecimento da lesão. O pimecrolimus na concentração de 1% é outra alternativa. Os ITC são fármacos caros e não devem ser utilizados como primeira linha. Na sequência da notificação de casos de cancro de pele e linfoma em doentes que tinham utilizado estes fármacos, a Agência Europeia do Medicamento realizou uma reavaliação do seu perfil de segurança e concluiu que o benefício associado à sua utilização é superior ao risco, não tendo sido possível estabelecer uma relação causal entre a utilização dos ITC e o aparecimento de cancro de pele e linfoma. Recomenda-se que só os médicos com experiência, quer no diagnóstico quer no tratamento do EA, deverão iniciar terapêutica com estes fármacos e que a sua utilização contínua e prolongada deve ser evitada, suspendendo o tratamento logo que o eczema desapareça.

- **Tratamento da infeção**

Os doentes com EA têm um risco aumentado de infeções cutâneas bacterianas, virais e fúngicas. A sobreinfeção bacteriana, sobretudo por *Staphylococcus aureus*, mas também por *Streptococcus pyogenes*, é uma das causas mais comuns de exacerbação aguda do EA ou de falência do tratamento, devendo ser sempre identificada e tratada (figura 11).

O *Staphylococcus aureus* coloniza frequentemente a pele dos doentes com EA podendo ser isolado na pele em 76 a 90% dos doentes (versus dois a 25% nos indivíduos sem EA). As maiores taxas de colonização são provavelmente secundárias



Figura 11. Lesão de eczema facial com sobreinfeção bacteriana. Fotografia do autor.

à alteração da barreira epidérmica e à redução de péptidos antimicrobianos cutâneos. As infeções por *Staphylococcus aureus* meticilino-resistentes (SAMR) têm aumentado na população geral em alguns países, nomeadamente nos Estados Unidos da América, mas apenas uma minoria dos doentes com EA estão colonizados com SAMR. Os doentes com EA e com sinais de infeção cutânea devem ser tratados com antimicrobianos. Os sinais de infeção incluem a existência de lesões exsudativas e/ou crostosas amareladas e de foliculite. A mupirocina e o ácido fusídico são eficazes no tratamento tópico destas infeções sendo indicada a utilização de penicilinas resistentes às penicilinas por via oral, como a flucloxacilina, no tratamento de infeções mais extensas. Não é recomendado o uso de antibióticos se não houver sinais clínicos de infeção.

O Eczema herpético corresponde à sobreinfeção das lesões de EA por Herpes *Simplex* tipo 1. Quando se localiza na face e envolve a região



Figura 12. Eczema herpético envolvendo região ocular direita. Fotografia do autor.

ocular constitui uma urgência médica devendo ser tratado com aciclovir endovenoso, motivo pelo qual deverá ser referenciado a um serviço de urgência Pediátrico (figura 12). A maioria dos profissionais de saúde utiliza aciclovir sistêmico no tratamento do eczema herpético, independentemente da sua localização.

CrITÉRIOS de envio à Consulta de Dermatologia

A maior parte das situações de EA pode ser orientada em cuidados de saúde primários pelo médico de Medicina Geral e Familiar e pelo Pediatra, no entanto a referência à consulta de Dermatologia Pediátrica deverá ser considerada quando houver dúvidas no diagnóstico, quando o EA se localiza na face e é resistente ao tratamento instituído, se houver suspeita de dermatite de contacto alérgica, na presença de infeções recorrentes ou de alterações hematológicas e na ausência de resposta à terapêutica de primeira linha.

29.2.2.2 Eczema seborreico e crosta láctea

O eczema seborreico (ES) tem habitualmente início mais precoce que o EA, sendo mais frequente entre as quatro e as seis semanas de vida. Atinge primariamente o couro cabeludo, formando a crosta láctea, e as áreas intertriginosas, nomeadamente as pregas cervicais e retroauriculares, as axilas, o pescoço e umbigo. Ao contrário do EA, o ES não poupa o maciço centro-facial e as lesões são menos inflamatórias. Pode afetar a região da fralda com atingimento característico das pregas e envolvimento posterior das superfícies convexas, e contrariamente à dermatite das fraldas candidiásica não apresenta lesões satélites. Outra característica distintiva, em relação ao EA, é ausência de prurido e de irritabilidade. As crianças com ES normalmente alimentam-se sem qualquer dificuldade.

A característica **crosta láctea** do ES surge habitualmente semanas após o nascimento e é geralmente limitada aos três primeiros meses de vida. Visualizam-se escamas leves e untosas, aderentes ao vértex e à fontanela anterior, que se podem estender a todo o couro cabeludo, podendo inflamar e exsudar, resultando numa escama coerente que pode cobrir a maioria do couro cabeludo (figuras 13, a) b) c)). Não necessita habitualmente de medidas agressivas de tratamento podendo instituir-se apenas cuidados locais simples, nomeadamente de emolientes ou mousses e champôs suaves recomendados para a remoção de crostas e escamas do couro cabeludo. Não é aconselhada a utilização de champôs queratolíticos ou a remoção mecânica agressiva.

29.2.2.3 Dermatite das fraldas

A dermatite das fraldas (DF) é uma dermatose exclusivamente localizada, pelo menos inicialmente,

à área coberta pela fralda, e ocorre nos períodos da vida em que a mesma é utilizada. A DF não deve ser interpretada como uma entidade diagnóstica específica, mas sim como um termo lato que designa um diagnóstico topográfico e que engloba um amplo grupo de dermatoses de etiologia multifactorial, nomeadamente a DF irritativa primária (a forma mais comum), a dermatite de contacto alérgica (muito rara), dermatites exacerbadas pelo uso de fraldas (EA e ES, psoríase, dermatite candidiásica) e dermatites que não se relacionam com o uso de fraldas (acrodermatite enteropática, histiocitose de *Langerhans*, dermatite estreptocócica perianal e impétigo bolhoso).

- **Dermatite da Fralda Irritativa Primária**

Trata-se da forma mais comum de DF e afecta 25 a 65% das crianças entre os seis e os 12 meses de idade. A conjugação de vários factores, nomeadamente a oclusão resultante do uso de fraldas aliada à fricção, à humidade e à temperatura aumentada levam a uma perda da integridade da barreira cutânea. A existência de fezes e urina conduz a uma irritação química e aumenta a agressão numa pele já lesada. Ao exame objetivo surge um eritema brilhante, confluyente com aspecto “envernizado”, que varia de intensidade ao longo do tempo. Por vezes apresenta-se na forma de pápulas eritematosas associadas a edema e a ligeira descamação. Atinge tipicamente as áreas de maior contacto com a fralda - “dermatite em W ” (figura 14) – isto é, as superfícies convexas das nádegas, coxas, parte inferior do abdómen, púbis, grandes lábios e escroto. As pregas são inicialmente poupadas.

A complicação mais frequente da DF irritativa primária é a sobreinfecção, nomeadamente por



Figuras 13 a) b) c) – Crostas lácteas exuberantes com escamas aderentes e com zonas de alopecia. Fotografias do autor.



Figura 14. Dermatite da Fralda Irritativa Primária.
Fotografia do autor.

Candida albicans. O ambiente húmido e quente favorece a proliferação desta levedura que ao penetrar o estrato córneo, activa a via alterna do complemento e induz um processo inflamatório, com alteração do aspecto da dermatose em que surge descamação, pápulas, pústulas e atingimento das pregas (figura 15). A diarreia crónica ou o uso de antibioterapia de largo espectro são duas situações que frequentemente favorecem a infeção por *Candida albicans*.

No quadro 4 é apresentado o diagnóstico diferencial de algumas patologias que podem causar DF.

O tratamento da DF tem como objetivos manter a área seca, limitar a mistura e a dispersão da urina e das fezes, reduzir o seu contacto com a pele, evitar a irritação e a maceração e manter, sempre que possível, um pH ácido, respeitando a máxima “pouca humidade e muito ar”. Para tal recomendam-se mudanças frequentes da fralda e expor a zona



Figura 15. Dermatite da fralda candidiásica.
Fotografia do autor.

afetada ao ar, se a temperatura ambiente o permitir. A higiene diária deverá consistir na lavagem da região com água morna e algodão e na utilização de produtos de ação suave e com efeito emoliente, não se recomendando, por rotina, toalhetes de limpeza uma vez que poderão ser irritantes. Poder-se-á igualmente aplicar, em cada muda de fralda, um creme barreira ou uma pasta com óxido de zinco. As preparações com ácido bórico e pó de talco deverão ser evitadas pela sua toxicidade e capacidade de provocar granulomas. O controlo da sobreinfeção é fundamental mas não deverão ser utilizados antimicrobianos de forma “preventiva” e a infeção por *Candida albicans* deverá apenas ser considerada em dermatites com mais de três dias de evolução e sob as medidas recomendadas. O tratamento da DF candidiásica consiste na aplicação tópica de nistatina ou derivados do imidazol.

29.2.2.4 Hemangiomas Infantis

Os hemangiomas infantis (HI) são os tumores de tecidos moles mais comuns na infância.

Trata-se de uma proliferação benigna do tecido endotelial que ocorre entre quatro a dez por cento das crianças com idade inferior a um ano (figuras 16 a) b)). São mais frequentes em caucasianos, no sexo feminino, em prematuros e nos recém-nascidos de baixo peso. A biopsia das vilosidades coriônicas constitui igualmente um factor de risco para o seu aparecimento. Caracterizam-se por um perfil evolutivo e um padrão de crescimento típicos. Estão geralmente ausentes ao nascimento, embora em alguns casos possa estar presente uma lesão precursora, sendo evidentes nas primeiras semanas de vida assistindo-se então a uma fase

de crescimento rápido que dura habitualmente três a seis meses mas que se pode prolongar até aos 24 meses. Segue-se então um período de estabilização e de involução espontânea, que é lenta e gradual e que não deixa habitualmente sequelas (redundância cutânea, telangiectasias e tecido fibroso). Apesar de serem muitas vezes causadores de stresse familiar, exacerbado pelo uso incorreto por parte dos pais e cuidadores da informação disponível *on-line*, os HI têm, na maioria das situações, um prognóstico excelente e uma resolução espontânea com bom resultado cosmético.

Dermatite	Morfologia	Localização	História
Irritativa Primária	Eritema brilhante, confluyente de aspecto envernizado. Por vezes pápulas eritematosas associadas a edema e ligeira descamação.	Superfícies convexas das nádegas, coxas, parte inferior do abdómen, púbis, grandes lábios e escroto. Poupa as pregas.	Evolução por surtos. História de diarreia recente. Muda de fraldas pouco frequentes.
Candidiásica	Eritema vermelho e vivo com descamação periférica ou pústulas satélites.	Pregas cutâneas atingidas.	Antibioterapia ou diarreia. Pesquisar atingimento concomitante da cavidade oral.
Seborreica	Placas descamativas, bem delimitadas de tonalidade salmão. Presença de escamas gordas amareladas. Ao contrário da candidiásica não apresenta lesões satélites.	Pregas cutâneas atingidas e envolvimento posterior das superfícies convexas. Couro cabeludo, face, pregas retroauriculares, axilas, pescoço e umbigo.	Assintomática, raramente queixas de prurido. Surge após o nascimento (primeiros três meses de vida). Geralmente com boa resposta ao tratamento.
Impétigo Bolhoso	Bolhas flácidas e grandes que surgem em pele aparentemente normal. Após ruptura da bolha, surgem erosões vermelhas e húmidas com formação posterior de crostas melicéricas. Pode ocorrer disseminação rápida para outros locais do corpo.	Múltiplas lesões envolvendo as coxas, nádegas e abdómen inferior.	Coloração pelo Gram e cultura.
Dermatite Estreptocócica peri-anal	Eritema vivo, bem demarcado, perianal. Pode ocorrer fissuração peri-anal.	História de prurido e dor durante a defecação. História familiar de faringites estreptocócicas de repetição.	Cultura de zaragatoa peri-anal.

Quadro 4. Diagnóstico diferencial de dermatite das fraldas.



A



B

Figuras 16 a) b). Hemangiomas infantis da frente (a) e da coxa direita (b).
Fotografias do autor.

Em cerca de 10% dos lactentes com HI poderá ser necessário instituir algum tipo de tratamento, para além da vigilância habitual. Assim preconiza-se intervenção terapêutica no caso de HIs com risco de vida associado (localização nas vias respiratórias superiores e hemangiomatose hepática, com risco associado de insuficiência respiratória e insuficiência cardíaca de alto débito); na presença de complicações locais como hemorragia (raramente é significativa), ulceração (comum, sobretudo no lábio, pescoço e região genital) e necrose; na presença de compromisso das funções sensitivas (no caso de HIs localizados à região peri-ocular com compromisso da abertura palpebral, ou na proximidade do meato auditivo); ou na presença de risco cosmético significativo que poderá levar a deformidades permanentes (localização na asa nasal, lábio superior ou auricular).

O tratamento dos HIs, reservado para as situações anteriormente descritas, era classicamente efetuado utilizando corticoides sistêmicos, sendo habitualmente necessário doses altas

(superiores a 2 mg/Kg/dia). As taxas de resposta eram variáveis (30 a 80%) com melhorias duas a três semanas após o início do tratamento, mas os efeitos secundários eram múltiplos (fácies cushingoide, insónia, irritabilidade, alteração do crescimento, hipertensão e cardiomiopatia hipertrófica). A cirurgia reserva-se habitualmente para situações muito pontuais, nomeadamente HIs pediculados.

Recentemente foi descrito um tratamento utilizando o propranolol, um beta-bloqueador não selectivo, que veio revolucionar a abordagem dos HIs. Graças à sua excelente eficácia, comprovada num ensaio randomizado e controlado, rapidamente se tornou no tratamento de primeira linha dos HI. É atualmente o tratamento recomendado pelas principais sociedades científicas estando disponíveis protocolos de orientação. O propranolol deverá ser utilizado durante a fase proliferativa e os seus efeitos terapêuticos são consistentes e rápidos alterando a história natural dos HIs. É um fármaco com boa tolerância clínica embora os efeitos secundários habitualmente associados ao

propranolol (hipoglicemia, hipotensão, bradicardia e broncospasmo) devam ser vigiados.

Leitura complementar

National Institute for Clinical Excellence. Management of atopic eczema in children from birth up to the age of 12 years. London: NICE; 2007.

Eichenfield LF et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol*. 2014.

Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008.

Lawley LP, Siegfried E, Todd JL. Propranolol treatment for hemangioma of infancy: risks and recommendations. *Pediatr Dermatol*. 2009.

Capítulo 30.
Infeções da pele e dos tecidos moles

30

Fernanda Rodrigues

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_30

30.1 CONTEXTO

As infecções da pele e dos tecidos moles são muito frequentes em idade pediátrica.

A pele é formada por três camadas: a mais superficial designada por epiderme, seguida pela derme (que inclui os folículos pilosos, glândulas sebáceas e sudoríparas) e, abaixo desta, a hipoderme ou tecido celular subcutâneo, constituída por tecido conjuntivo e gordura.

A pele íntegra é uma barreira contra a infecção. Nela podemos encontrar a flora residente (onde predominam *Staphylococcus epidermidis* e *Propionibacterium acnes*), que é pouco virulenta e raramente causadora de doença, e a flora ocasional e transitória (predominantemente composta por *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*), que pode ser patogénica em particular se a integridade da pele for atingida.

A infecção pode localizar-se à pele ou estender-se em profundidade, atingindo os tecidos moles adjacentes que compreendem o tecido adiposo, a fáscia e o músculo. As bactérias podem ainda entrar na corrente sanguínea, causando bacteriémia, septicémia ou outros focos infecciosos à distância.

Staphylococcus aureus e *Streptococcus pyogenes* são as bactérias mais frequentemente envolvidas, no entanto, as manifestações clínicas e os agentes microbiológicos podem variar se a infecção ocorrer numa criança com alterações da imunidade, se estiver associada aos cuidados de saúde, se resultar de exposição a animais, terra ou água ou se surgir após viagens a outros países. Nesta lição serão abordadas fundamentalmente as infecções da pele e dos tecidos moles adquiridas na comunidade em crianças saudáveis.

A orientação terapêutica dependerá do diagnóstico, das características do hospedeiro e do microrganismo mais provavelmente implicado na infecção, sendo muito importante o conhecimento das suscetibilidades aos antimicrobianos a nível local e nacional, que são obtidas através de vigilância epidemiológica contínua. Deverá escolher-se um antibiótico ativo contra a bactéria em causa, mas com espectro o mais estreito possível. A antibioterapia deverá ser adequada aos exames microbiológicos sempre que estes tiverem sido efetuados bem como à evolução clínica. Por vezes é também necessário tratamento cirúrgico.

As infecções da pele e tecidos moles têm habitualmente resolução rápida, no entanto, em alguns casos, podem ser graves e mesmo deixar sequelas.

Para além das bactérias, os agentes etiológicos das infecções da pele podem ser vírus, fungos e parasitas, sendo este capítulo particularmente dedicado aos primeiros, mas com uma breve referência a algumas infecções víricas frequentes em idade pediátrica. Não serão abordadas infecções fúngicas e parasitárias.

30.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

30.2.1 Infecções bacterianas

30.2.1.1 Impétigo

Trata-se de uma infecção superficial da pele, atingindo a epiderme, muito comum na criança. Pode ocorrer em pele sã (impétigo primário) ou em áreas de pele lesada tais como zonas de traumatismo, picadas de inseto ou eczema (impétigo secundário por vezes designado de impetiginização).

É mais frequentemente encontrado em crianças dos dois aos cinco anos embora possa ocorrer em qualquer idade. É muito contagioso e pode apresentar-se sob a forma de:

Impétigo bolhoso

Agente etiológico:

Staphylococcus aureus produtor de toxina A esfoliativa.

Inicia-se por uma vesícula que evolui para uma bolha de parede fina, com conteúdo claro que mais tarde se torna turvo, flácida, não dolorosa, habitualmente de diâmetro superior a um centímetro, que rompe deixando uma base eritematosa e húmida. Ocorre em crianças de baixa idade. No recém-nascido as áreas mais afetadas são o períneo, região peri-umbilical e axilas.

Os recém-nascidos são particularmente suscetíveis à disseminação de *Staphylococcus aureus* produtores de toxinas esfoliativas, dando origem ao síndrome da Pele Escaldada Estafilocócica (SSSS). A toxina atua a nível da zona granulosa da epiderme resultando na formação de bolhas muito frágeis. Inicia-se habitualmente por febre, irritabilidade, prostração e eritema difuso que começa frequentemente em volta da boca. Em um a dois dias aparecem bolhas flácidas, de conteúdo claro, em grandes áreas da pele, que após rotura apresentam uma base eritematosa. Ocorre descamação superficial da pele aos pequenos toques (sinal de Nikolsky), por separação da epiderme. A recuperação é habitualmente rápida com *restitutum ad integrum* da pele, mas podem ocorrer complicações tais como alterações hidro-electrolíticas e sobre-infeções bacterianas graves.

Impétigo não bolhoso

Agentes etiológicos:

Staphylococcus aureus e *Streptococcus pyogenes*.

É a forma mais comum de impétigo, correspondendo a mais de 70% das lesões.

Habitualmente começa por uma lesão maculo-papular eritematosa que rapidamente evolui para uma vesícula com halo eritematoso e posteriormente transforma-se em pústula com crosta cor de mel. Esta evolução demora habitualmente uma semana. Não é doloroso e apresenta prurido ocasional. Tem predomínio peri-orifical na face ou nos membros inferiores, frequentemente em pele previamente traumatizada. Embora possa haver várias lesões, são habitualmente localizadas. Não tem manifestações sistémicas e cura sem sequelas.

São fatores predisponentes a humidade, o calor (é mais frequente no Verão), má higiene, atopia e trauma, atingindo predominantemente crianças com mais de dois anos. Resulta habitualmente de auto-inoculação ou contacto com pessoas ou objetos contaminados.

A glomerulonefrite pós-estreptocócica é uma complicação possível do impetigo estreptocócico, ocorrendo entre uma a duas semanas após a infeção cutânea. Não é claro que o tratamento antibiótico adequado reduza o risco desta complicação.

Éctima

Agente etiológico mais frequente:

Streptococcus pyogenes.

Trata-se de uma forma ulcerada de impétigo em que as lesões se estendem até à derme.

A úlcera está coberta por uma crosta de cor amarelada e tem bordos elevados violáceos.

A cultura de pús ou exsudato de lesões de impétigo ou éctima está habitualmente recomendada para identificação e monitorização dos germens e suas susceptibilidades mas o tratamento sem esta investigação é aceitável nos casos clínicos com manifestações típicas. Não estão indicados outros exames complementares.

Quando diagnóstico de SSSS é colocado, devem ser efetuadas culturas de sangue, da nasofaringe, do umbigo ou qualquer outro foco suspeito de infeção. As bolhas intactas são estéreis.

O objetivo do tratamento do impétigo é reduzir a transmissão e desconforto, devendo na forma não bolhosa ser utilizado um antibiótico (flucloxacilina) com atividade para *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*, pois ambos podem estar envolvidos. Sempre que for efetuada cultura, o antibiótico deverá ser ajustado a este resultado. Uma revisão da Cochrane de 2012, concluiu que há evidência de que a mupirocina e o ácido fusídico tópicos são igualmente ou mais eficazes de que o tratamento com antibiótico oral para esta infeção, quando se trata de lesões únicas ou em número limitado. Por falta de estudos em impétigo extenso, não é claro se a antibioterapia oral é superior à tópica nestes casos. Estas são também as recomendações da Sociedade Americana de Doenças Infeciosas (IDSA), atualizadas em 2014. No caso de lesões numerosas ou surtos deverá utilizar-se antibioterapia oral para reduzir a transmissão.

O tratamento do éctima deverá ser sempre oral.

A duração da terapêutica tópica é de cinco dias e da terapêutica oral para impétigo ou éctima deverá ser de sete.

A lavagem das mãos é fundamental para prevenir a disseminação da infeção.

As crianças podem regressar à escola 24 horas após instituição de tratamento antibiótico adequado, devendo ser cobertas as lesões exsudativas.

Dada a gravidade clínica, o SSSS exige internamento. O tratamento é com antibiótico endovenoso com atividade contra *Staphylococcus aureus* (flucloxacilina).

30.2.1.2 Folliculite, carbúnculo e furúnculo

Agente etiológico mais frequente:

Staphylococcus aureus.

São um grupo de infeções que têm em comum a sua origem nos folículos pilosos.

As lesões de folliculite estão localizadas ao folículo piloso, com reação tecidular mínima, e com pús na epiderme. São habitualmente pequenas (inferiores a 5mm de diâmetro), múltiplas, agrupadas, eritematosas por vezes com pústula no centro da lesão e com prurido.

A coalescência de vários folículos inflamados com drenagem purulenta designa-se carbúnculo.

Quando o processo envolve o folículo piloso e o material purulento se estende aos tecidos adjacentes (derme e tecido celular subcutâneo), com formação de pequenos abscessos, designa-se furúnculo.

A cultura do material purulento das lesões pode ser efetuada mas o tratamento sem esta investigação é aceitável nos casos clínicos com manifestações típicas.

As lesões de folliculite são habitualmente auto-limitadas, não necessitando tratamento. Poderá ser instituído tratamento tópico com ácido fusídico se persistentes.

O carbúnculo e furúnculo são tratados com incisão e drenagem. Antibioterapia com flucloxacilina poderá ser associada nos casos com manifestações sistêmicas, lesões múltiplas, resposta clínica inadequada à incisão e drenagem e em doentes com co-morbilidades. A duração do tratamento depende da resolução clínica, sendo habitualmente suficientes cinco a sete dias.

30.2.1.3 Dermatite perianal estreptocócica

Agente etiológico:

Streptococcus pyogenes.

Caracteriza-se por um eritema perianal de bordos bem definidos, com exsudação, prurido, dor local e dor à defecação, ocorrendo por vezes dejeções com sangue, fissuras anais e obstipação. Não há febre ou outra sintomatologia sistémica.

Atinge predominantemente crianças entre os seis meses e os dez anos, sendo mais frequente no sexo masculino.

O diagnóstico clínico poderá ser confirmado através da cultura do exsudato local.

O tratamento deverá ser feito com amoxicilina. Apesar de não haver resistências do *Streptococcus pyogenes* à penicilina, por razões não bem esclarecidas, por vezes esta infeção não resolve com este tratamento. Se tal ocorrer, a segunda escolha deverá ser amoxicilina e ácido clavulânico.

30.2.1.4 Celulite

Agentes etiológicos mais frequentes:

Staphylococcus aureus

e *Streptococcus pyogenes*.

Caracteriza-se por uma inflamação da derme profunda e do tecido celular subcutâneo. Surge

frequentemente numa área de pele traumatizada que permite a entrada das bactérias. A área atingida apresenta-se com edema, eritema, calor e dor, tem limites mal definidos e não tem bordos elevados. Pode ocorrer em qualquer local do corpo mas os membros são os locais mais frequentemente envolvidos. Pode variar em gravidade, desde formas localizadas a outras mais extensas com manifestações sistêmicas como febre. A evolução é habitualmente mais lenta do que a da erisipela.

O diagnóstico é clínico. A realização de hemocultura ou aspiração da lesão com agulha têm pouca utilidade em quadros ligeiros, sendo a percentagem de positividade muito baixa. A hemocultura ou cultura de pús podem ser úteis em quadros com manifestações sistêmicas, lesões extensas ou existência de co-morbilidades.

O tratamento deverá ser feito com flucloxacilina oral, podendo nos casos mais graves ser necessária a via endovenosa. A duração depende da resposta clínica, sendo habitualmente adequados cinco a dez dias.

30.2.1.5 Erisipela

Agente etiológico:

Streptococcus pyogenes.

A erisipela localiza-se à camada superficial da derme, com grande envolvimento linfático. O início dos sintomas é habitualmente súbito e inclui manifestações sistêmicas tais como febre e mal-estar. Apresenta-se com edema, rubor, calor e dor. A área atingida tem bordos elevados e limites bem definidos. A pele pode ter aspeto de casca de laranja, por vezes com vesículas. Mais tarde, ocorre descamação e pigmentação. Por vezes associa-se a linfangite.

As extremidades inferiores são as mais frequentemente atingidas.

O diagnóstico é clínico. A hemocultura ou cultura de exsudato podem ser úteis em quadros com manifestações sistêmicas, lesões extensas ou co-morbilidades.

O tratamento de primeira linha é a penicilina. Quando há manifestações sistêmicas deverá ser endovenoso, passando para oral logo que haja melhoria clínica.

Se houver dificuldade em distinguir erisipela de celulite deverá ser escolhido um antibiótico com atividade contra *Streptococcus pyogenes* e *Staphylococcus aureus* (flucloxacilina).

A duração do tratamento depende da resposta clínica, sendo cinco a dez dias habitualmente adequado.

30.2.1.6 Fasciíte necrotizante

Agente etiológico mais frequente:

Streptococcus pyogenes; outros: *Staphylococcus aureus*, estreptococcus anaeróbios; polimicrobiana.

É uma infecção do tecido celular subcutâneo progredindo rapidamente pela fascia superficial, e que se pode estender à fascia profunda e músculo, com necrose maciça do tecido celular subcutâneo. Ocorre habitualmente como extensão de uma lesão cutânea, que em alguns casos pode ser uma lesão banal. Na criança pode estar associada a varicela, queimadura, picada de inseto, traumatismo ou eczema. A apresentação inicial pode ser semelhante à da celulite mas com dor muito intensa e poucos sinais inflamatórios visíveis. Associa febre alta, prostração, mau estado geral. Evolui rapidamente de uma tonalidade

cutânea vermelho-arroxeadada para áreas de cor azul-acinzentada por trombose venosa com necrose tecidual, por vezes com bolhas.

Como se trata de uma infecção grave com manifestações sistêmicas, deverá ser efetuada avaliação laboratorial com hemograma, proteína C reativa e hemocultura. Deverá ser sempre efetuada colheita de material biológico (exsudatos, produtos de drenagem cirúrgica) para identificação do gérmen por cultura e/ou biologia molecular. Na suspeita de fasciíte necrotizante a ressonância magnética (RM) é o melhor exame para caracterizar as lesões.

Esta infecção tem uma elevada morbidade e mortalidade. É necessária terapêutica médica e cirúrgica com fasciectomia e remoção dos tecidos necrosados. Quando se suspeita de infecção por *Streptococcus pyogenes*, o tratamento antibiótico deverá ser com penicilina associada a clindamicina. Os potenciais benefícios deste último antibiótico são o facto de grandes inóculos e lenta proliferação bacteriana levarem a uma menor expressão das proteínas de ligação à penicilina, tornando os β -lactâmicos potencialmente menos ativos (*Eagle effect*). Além disso, ao contrário dos β -lactâmicos, a sua atividade antimicrobiana não é afetada pelo inóculo, tem efeito prolongado após última administração e atua sobre as bactérias inibindo a síntese de toxinas. Poderá ser suspensa após desaparecimento da febre e estabilização do doente.

Dada a gravidade desta infecção, quando há possibilidade de haver outros microrganismos envolvidos, o tratamento antibiótico deve incluir um β -lactâmico com inibidor de β -lactamases (por exemplo: piperacilina-tazobactam) ou um carba-penemo associado a clindamicina e vancomicina. A terapêutica deverá ser posteriormente ajustada

ao microrganismo ou microrganismos identificados e respetivos antibiogramas. A terapêutica antibiótica deverá ser mantida até 14 dias após a última cultura positiva do material orgânico do desbridamento.

Poderá ser administrada imunoglobulina embora a sua eficácia não esteja bem estabelecida.

30.2.1.7 Piomiosite

Agente etiológico mais frequente:

Staphylococcus aureus.

É também designada piomiosite tropical por ser mais frequente nestas regiões embora com um reconhecimento crescente em climas temperados. Trata-se de uma infeção purulenta do músculo esquelético, habitualmente com formação de abscesso no decurso de bacteriémia. Os traumatismos são fatores predisponentes e a infeção poderá ocorrer no local do hematoma ou de perfusão aumentada.

Apresenta-se com febre e dor habitualmente localizada a um único grupo muscular. É mais frequente nos membros inferiores mas qualquer grupo muscular pode estar envolvido.

Evolui habitualmente em três estádios, assim caracterizados:

- 1º - início insidioso com dor local e febre baixa. Há edema localizado, por vezes duro.
- 2º - ocorre 10 a 21 dias após o aparecimento inicial dos sintomas com febre, arrepios, dor a nível do músculo, edema e por vezes eritema cutâneo na região afetada.
- 3º - dor intensa no local afetado, que se apresenta eritematoso, por vezes com flutuação. Há sinais sistémicos como febre alta e por vezes choque.

Porque se trata de uma infeção sistémica, deverá ser efetuada avaliação laboratorial (hemograma, hemocultura e proteína C reativa), cultura dos produtos de drenagem e imagem. A RM é o exame de eleição. Se não estiver disponível poderá ser efetuada tomografia axial computadorizada. A ecografia poderá dar informação útil em particular nos estádios mais avançados em que já existe abscesso.

Quando o doente se apresenta no primeiro estádio, poderá ser tratado apenas com antibiótico ativo contra *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes* (flucloxacilina). Nos segundo e terceiro estádios é habitualmente necessário antibiótico e drenagem cirúrgica.

A clindamicina é frequentemente associada nestas infeções pelas razões acima referidas. A duração da terapêutica depende da evolução clínica estando habitualmente indicadas duas a quatro semanas, inicialmente endovenosa mas que poderá passar a oral quando o doente estiver estável e se a evolução tiver sido boa.

30.2.1.8 Mordeduras humanas e de animais

Agentes etiológicos mais frequentes na mordedura humana:

Staphylococcus aureus, *Eikenella corrodens* e anaeróbios tais como os *Fusobacterium*, *Peptostreptococcus*, *Prevotella* e *Porphyromonas* spp.

Agentes etiológicos mais frequentes na mordedura de animais:

aeróbios e anaeróbios incluindo *Staphylococcus aureus* e *Pasteurella multocida*.

As mordeduras humanas, de cães e gatos podem resultar em infeções da pele e tecidos moles.

O tratamento deverá ser com amoxicilina associada ao ácido clavulânico. Em alguns casos (mordedura de gato e de cão grave, especialmente nas mãos e face, ou se não puder ser adequadamente limpa) está indicada a prescrição profilática de antibiótico durante três a cinco dias.

Exames complementares

Como vem sendo abordado ao longo do texto, o diagnóstico das infeções da pele e tecidos moles é, na maioria dos casos, baseado na história clínica e no exame objetivo cuidadoso. Sempre que possível deverá ser efetuada colheita de material biológico (exsudatos, pús) para identificação do germen por cultura e/ou biologia molecular. Em infeções moderadas ou graves e quando existe sintomatologia sistémica, deverá ser efetuada avaliação laboratorial com hemograma, proteína C reativa e hemocultura.

Na suspeita de celulite, fasceíte necrotizante ou piomiosite poderá ser efetuada ecografia de tecidos moles, mas para os dois últimos a RM é o exame de escolha para melhor definição das lesões.

Escolha do antimicrobiano

As resistências aos antimicrobianos variam, entre outros fatores, com a área geográfica e com o facto de se tratar de germens da comunidade ou associados aos cuidados de saúde.

Streptococcus pyogenes é universalmente suscetível à penicilina. Dados nacionais do estudo Viriato, referem para a idade pediátrica (até aos 18 anos), em 2007, resistências à clindamicina de 8%. Por esta razão, este antibiótico não deve ser

utilizado isoladamente no tratamento da doença invasiva por *Streptococcus pyogenes*.

As primeiras estirpes de *Staphylococcus aureus* resistentes à penicilina surgiram pouco após a comercialização deste antimicrobiano. As penicilinas resistentes às penicilinases, de que a meticilina é o padrão, permitiram ultrapassar temporariamente este problema mas rapidamente surgiram estirpes hospitalares de *Staphylococcus aureus* meticilina resistentes (SAMR), que mais tarde se alargaram à comunidade. Em Portugal, os dados relativos a SAMR hospitalares são extensos e amplamente conhecidos mas a informação sobre estas estirpes na comunidade é escassa. A vigilância anual efetuada no Hospital Pediátrico de Coimbra desde 1998, tem demonstrado valores baixos de SAMR da comunidade, com taxas que variaram entre 0 a 3,5% dos *Staphylococcus aureus* da comunidade identificados (dados não publicados). Estes valores permitem-nos manter a flucloxacilina como o antibiótico de primeira linha nas infeções causadas por *Staphylococcus aureus* adquiridas na comunidade.

O quadro 1 sumariza os agentes etiológicos bacterianos e as respetivas escolhas terapêuticas.

30.2.2 Infeções víricas

São muitas as infeções víricas que na sua apresentação incluem manifestações cutâneas.

Em seguida apresentaremos quatro, que são frequentes em idade pediátrica e nas quais as manifestações cutâneas são dominantes no quadro clínico.

Diagnóstico	Microrganismo(s) mais frequente	Tratamento
Impétigo	<i>Staphylococcus aureus</i> (SA), <i>Streptococcus pyogenes</i> (SP)	Ácido fusídico ou flucloxacilina
Foliculite	SA	Sem tratamento/Ácido fusídico
Carbúnculo e Furúnculo		Incisão e drenagem ± flucloxacilina
Dermatite perianal estreptocócica	SP	Amoxicilina
Celulite	SA, SP	Flucloxacilina
Erisipela	SP	Penicilina seguida de amoxicilina
Fasciíte necrotizante*	SP SA metilicina-suscetível Polimicrobiana com SA metilicina-resistente	Penicilina + Clindamicina** Flucloxacilina + Clindamicina** Piperacilina-Tazobactam + Clindamicina** + Vancomicina
Piomiosite*	SA SP	Flucloxacilina + Clindamicina**
Mordeduras humanas e de animais	SA, <i>Pasteurella multocida</i> e <i>anaeróbios</i>	Amoxicilina + ácido clavulânico

*Tratamento médico e cirúrgico; **Suspender após estabilização. SA- *Staphylococcus aureus*; SP- *Streptococcus pyogenes*

Quadro 1. Agentes etiológicos bacterianos mais frequentes em infecções da pele e tecidos moles e respetiva antibioterapia.

30.2.2.1 Varicela

Agente etiológico:

vírus da varicela.

Após um período de incubação de 10 a 21 dias (habitualmente 14 a 16), surgem febre, mal estar e cefaleias. Cerca de 24 a 48 horas depois aparece exantema caracterizado por máculas eritematosas dispersas, incluindo no couro cabeludo, que evoluem rapidamente para vesículas com conteúdo claro, rodeadas de eritema e evoluindo finalmente para crosta, muito pruriginosas. Por vezes atingem a orofaringe e os genitais. Podem observar-se lesões em vários estádios de evolução e podem surgir novas durante um a sete dias. No indivíduo imunocompetente a replicação do vírus

termina habitualmente cerca de 72 horas após o aparecimento do exantema. Os sintomas gerais desaparecem em 24 a 72 horas.

O diagnóstico é clínico, não sendo habitualmente necessários exames complementares. O tratamento é apenas sintomático. Não está recomendado uso de aciclovir oral por rotina em crianças saudáveis com varicela. A sua administração nas primeiras 24 horas após aparecimento do exantema resulta apenas numa modesta diminuição semiológica. No entanto, este antivírico deve ser considerado em crianças com risco acrescido de varicela moderada ou grave (adolescentes não vacinados, crianças com doenças crónicas cutâneas ou pulmonares, crianças sob tratamento com esteroides, e alguns peritos recomendam a sua

administração ao segundo caso na família, nos quais a doença é habitualmente mais grave do que no primeiro).

O reaparecimento da febre no decurso da doença deve fazer pensar em complicações, nomeadamente infeções da pele e tecidos moles tais como celulite e fasceíte necrotizante, onde o *Streptococcus pyogenes* e *Staphylococcus aureus* estão habitualmente envolvidos.

30.2.2.2 Herpes zoster

Agente etiológico:

vírus varicela-zoster (VZV).

O Herpes zoster resulta da reativação de uma infeção latente do VZV no gânglio sensorial. Caracteriza-se por pápulas eritematosas que rapidamente evoluem para vesículas dolorosas, que geralmente ocorrem em um dermatomo torácico ou lombar. Ocasionalmente pode haver algumas vesículas dispersas localizadas a alguma distância do dermatomo envolvido. Passados três a quatro dias as lesões vesiculares evoluem para pústula e crosta. Aos sete a dez dias já não são consideradas infecciosas. A dor é habitualmente menos intensa na criança do que no adulto.

O diagnóstico é clínico. O benefício da terapêutica antivirica não é claro, podendo acelerar a resolução das lesões cutâneas quando iniciada nas primeiras 72 horas de doença.

30.2.2.3 *Molluscum contagiosum*

Agente etiológico:

Molluscum contagiosum.

O *Molluscum contagiosum* é um poxvírus que provoca uma infeção cutânea muito comum

na infância. O homem é único hospedeiro conhecido. É transmitido pelo contato direto pele-a-pele, podendo ocorrer em qualquer parte do corpo. Pode também ser transmitido através de auto-inoculação ao tocar numa lesão ou através de fomites nas toalhas de banho. Está descrita associação de molusco contagioso com a frequência de piscinas.

O período de incubação é habitualmente entre duas e seis semanas.

Causa uma infeção localizada caracterizada por lesões papulares da cor da pele, de 2 a 5 mm de diâmetro, com uma superfície brilhante e umbilicação. Pode existir prurido. Por vezes as lesões apresentam-se visivelmente inflamadas, podendo ser um sinal de regressão, não devendo tal aspeto ser confundido com infeção bacteriana.

Pode aparecer em qualquer parte do corpo, exceto nas palmas e plantas. As áreas mais frequentemente atingidas incluem o tronco, axilas, fossas antecubital e poplíteia.

Em crianças saudáveis, geralmente desaparece espontaneamente com resolução completa entre seis a doze meses. Numa minoria de casos persiste por períodos mais longos. A maioria das lesões de molusco contagioso resolve sem cicatrizes. Esta natureza auto-limitada e a escassez de evidência que definitivamente apoie a intervenção terapêutica, levantam questões sobre a necessidade de tratamento. As vantagens deste incluem limitação da progressão das lesões, redução do risco de transmissão para outras pessoas, resolução do prurido quando presente, prevenção de cicatrizes que podem resultar de lesões traumatizadas ou secundariamente infetadas.

A remoção com uma cureta resulta em resolução imediata da lesão embora por vezes seja

necessária mais do que uma sessão. Pode causar desconforto e ser muito demorada. Existe uma extensa lista de tratamentos tópicos.

30.2.2.4 Verrugas palmo-plantares

Agente etiológico:

Papilomavírus humano (HPV).

A manifestação clínica mais comum da infecção por HPV são as verrugas. Existem muitos tipos de HPV, que tendem a infectar locais específicos do corpo. O HPV tipo 1 geralmente origina as verrugas plantares.

Esta infecção ocorre pelo contacto pele-a-pele em locais macerados ou de trauma predispondo à inoculação, podendo no entanto também ocorrer em pele normal.

O período de incubação é de dois a seis meses.

As verrugas podem ter diferentes formas, apresentar-se como lesão única ou em grupo. O diagnóstico é clínico. Têm aspeto de pequena formação dura encastoadada na planta do pé, sobretudo nas áreas de pressão. São habitualmente dolorosas.

A remissão espontânea das verrugas ocorre em até dois terços dos doentes dentro de dois anos. A recorrência é comum. O tratamento mais usado em pediatria é o ácido salicílico local, embora existam outras opções.

30.3 FACTOS A RETER

As infeções da pele e tecidos são frequentes em idade pediátrica. São diagnosticadas através de uma história clínica e exame físico cuidadosos. Os exames microbiológicos devem ser efetuados

sempre que possível porque permitem conhecer os microrganismos envolvidos e suas suscetibilidades aos antimicrobianos. Outros exames complementares são necessários apenas em alguns casos. As infeções bacterianas são habitualmente causadas por *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*. Algumas podem ser tratadas com antibiótico tópico, outras com antibiótico sistémico e outras necessitam também de incisão e drenagem. Como o tratamento antibiótico inicial é sempre empírico, devemos conhecer as suscetibilidades locais e nacionais de forma a poder fazer a escolha mais adequada, ajustando-a depois aos exames microbiológicos efetuados.

Leitura complementar

- Long S, Pickering L, Prober C. Bacterial skin infections. *Skin Infections. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012.
- Cherry J, Demmler-Harrison G, Kaplan S, Steinbach W, Hotez P. Skin and Soft-Tissue Infections. Feigin and Cherry's *Textbook of Pediatric Infectious Diseases*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2013.
- Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, et al. Practice guidelines for the diagnosis and management of skin and soft tissue infections: 2014 update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2014;59:e10-52.

**Capítulo 31.
Púrpuras/ Vasculites**

31

Paula Estanqueiro

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_31

31.1 CONTEXTO

A púrpura é um dos achados alarmantes no exame objetivo de uma criança. Pode representar uma condição clínica relativamente benigna relacionada com pequenos traumatismos frequentes nas crianças, ou ter subjacente uma doença grave ameaçadora da vida, tal como a meningococémia.

31.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

O termo púrpura designa **lesões cutâneas eritemato-violáceas** que resultam do extravasamento de eritrócitos dos vasos para a pele e mucosas. Dependendo do tamanho, as lesões podem classificar-se em petéquias (lesões punctiformes com diâmetro inferior a dois mm) ou equimoses (lesões confluentes geralmente superiores a cinco - dez mm). Ao contrário de outras lesões cutâneas vasculares ou eritematosas, **as lesões de púrpura não branqueiam com a digitopressão**.

A púrpura pode ser secundária a disrupção da integridade vascular (por trauma, infeção, vasculite, doenças do colagénio) ou pode resultar de alterações primárias ou secundárias da hemostase (trombocitopenia, disfunção plaquetar, deficiências ou anomalias da função de fatores da coagulação).

Geralmente, a trombocitopenia manifesta-se com lesões petequiais (não palpáveis), hemorragia das mucosas ou, raramente, hemorragia do sistema nervoso central. As doenças da coagulação apresentam-se com equimoses e hemartroses, mas também hemorragias gastrointestinais, geniturinárias ou do sistema nervoso central. **A púrpura palpável é característica das vasculites.**

O tipo, a localização e a extensão da púrpura, em relação com a aparência geral da criança e a presença ou não de febre, ajudam na orientação diagnóstica inicial.

31.2.1 Púrpura por alteração do número das plaquetas

As alterações plaquetares (em número ou função) determinam geralmente uma hemorragia superficial e petequial, e mais raramente equimótica, mas quando são graves podem produzir hemorragias digestivas, geniturinárias e do sistema nervoso central. O número de plaquetas normal é superior a 150.000/mm³ e geralmente não há hemorragia com contagens plaquetares acima de 30.000/mm³ (exceto se houver trauma ou intervenção cirúrgica).

Trombocitopenias

A trombocitopenia pode ser causada por três mecanismos: aumento da destruição plaquetar (imune ou não imune), diminuição da sua produção (congénita ou adquirida) ou sequestro esplénico.

No recém-nascido (RN) normalmente as trombocitopenias são de etiologia aloimune, autoimune ou infecciosa, sendo raras as trombocitopenias primárias associadas a alterações quantitativas e funcionais das plaquetas.

As **trombocitopenias autoimunes** são causadas pela passagem transplacentária de autoanticorpos maternos dirigidos contra antígenos também expressos nas plaquetas do RN. Geralmente associam-se a doenças maternas do tecido conjuntivo como o lúpus eritematoso sistémico (LES), a púrpura trombocitopénica imune

(PTI) ou trombocitopenias induzidas por fármacos. Em contraste com a trombocitopenia aloimune, os anticorpos responsáveis ligam-se às plaquetas da mãe e do RN, causando trombocitopenia em ambos. No RN a trombocitopenia acontece em cerca de 10% dos casos.

A causa mais comum de trombocitopenia isolada no RN saudável é a **trombocitopenia neonatal aloimune**, cuja fisiopatologia é sobreponível à da isoimunização Rh. É causada pela passagem transplacentária de anticorpos maternos dirigidos contra antígenos plaquetários fetais herdados do pai, e ausentes na mãe. Contrariamente à isoimunização Rh, o primeiro filho pode ser atingido (40 a 50% dos casos). Na raça caucasiana, mais de 75% dos casos deve-se à incompatibilidade feto-materna para o aloantígeno HPA-1a.

Na trombocitopenia neonatal aloimune as manifestações clínicas ocorrem, na maioria dos casos, nos primeiros dias de vida do RN com petéquias ou equimoses, sem outras alterações ao exame objetivo. No entanto, podem ocorrer outras manifestações hemorrágicas como hemorragia digestiva (30%), hemorragia do sistema nervoso central (10 a 20%), hemoptises (8%), hemorragia retiniana (7%) e hematúria (3%). A complicação mais temida é a hemorragia intracraniana, que em 50% dos casos ocorre *in utero*, com risco de sequelas neurológicas irreversíveis e de morte.

A **púrpura trombocitopénica imune** (PTI) é a causa mais frequente de trombocitopenia adquirida na criança (<100.000/mm³ plaquetas). É causada pela produção de autoanticorpos IgG contra antígenos da membrana das plaquetas e dos megacariócitos, envolvendo também outros

mecanismos fisiopatológicos como a diminuição da produção de plaquetas e efeitos mediados pelas células T.

Clinicamente apresenta-se com petéquias, equimoses e hemorragia ligeira das mucosas (epistaxis em 10 a 20% dos casos) numa criança com bom estado geral e aparentemente saudável. São igualmente afetados ambos os géneros, com um pico de incidência entre o um e os cinco anos de idade. É frequente ser precedida por uma infeção vírica das vias aéreas superiores, podendo também estar relacionada com vacinação (por exemplo, após VASPR).

Para além das manifestações hemorrágicas o exame físico deve ser normal; contudo, em 5 a 10% dos doentes pode haver esplenomegália mínima. A presença de sintomas constitucionais, como febre e emagrecimento, hepatomegália, esplenomegália moderada ou linfadenopatia, dor óssea ou articular, deve fazer suspeitar de outra doença subjacente nomeadamente infecciosa ou neoplásica.

Analiticamente na PTI está presente trombocitopenia isolada, sem outras alterações no hemograma, e as provas de coagulação são normais. Na presença de anemia, leucocitose ou leucopenia, suspeitar de doença infiltrativa medular.

Geralmente a PTI tem uma duração autolimitada de algumas semanas, com 80 a 90% das crianças a normalizarem os valores de plaquetas em seis a doze meses. A PTI crónica é mais provável nos adolescentes e crianças com doenças autoimunes subjacentes.

Pelo facto do risco de hemorragia ativa grave ser baixo, pode optar-se por um plano de intervenção expectante com vigilância clínica. Quando está indicada terapêutica específica esta baseia-se

na perfusão de imunoglobulina endovenosa (0,8 a 1 gr/kg) ou um curso curto de corticoterapia.

A trombocitopenia não imune ocorre, por exemplo, no síndrome hemolítico urémico, na púrpura trombocitopénica trombótica ou na coagulopatia intravascular disseminada.

O **síndrome hemolítico urémico** (SHU) é a causa mais frequente de insuficiência renal aguda entre um e os dez anos de idade. Caracteriza-se pela tríade de anemia hemolítica microangiopática (não imune), trombocitopenia e lesão renal aguda. A apresentação é variável, mas nos casos típicos manifesta-se após um pródromo de alguns dias até duas semanas de gastroenterite (menos frequente após uma infeção respiratória superior) associada a uma infeção pela *Escherichia coli* O157:H7, produtora de verotoxina. Surge lesão endotelial e deposição de fibrina na microvascularização renal com destruição de glóbulos vermelhos e plaquetas, e formação de trombos plaquetares. Os sintomas habituais são gastrointestinais (náuseas ou vômitos, dor abdominal, diarreia com ou sem sangue), febre baixa ou ausente, palidez cutânea, edemas, oligúria ou anúria e hipertensão arterial. Cerca de 90% dos doentes desenvolve trombocitopenia mas raramente se manifesta com púrpura. O sistema nervoso central pode ser envolvido num terço dos doentes (irritabilidade, convulsões e alteração do estado de consciência).

Na **púrpura trombocitopénica trombótica** tal como no SHU ocorre uma aglutinação plaquetária sistémica, principalmente a nível da microcirculação, com conseqüente trombocitopenia, hemólise microangiopática e isquémia oclusiva, sendo o órgão alvo principal o cérebro com preponderância da sintomatologia neurológica,

podendo também ocorrer febre, envolvimento renal e gastrointestinal. Geralmente é causada por uma deficiência adquirida ou hereditária (mais raramente) numa enzima ADAMTS13 que é responsável pela clivagem do fator de *Von Willebrand* (FvW) em subunidades. A falta desta ação enzimática resulta na persistência no plasma dos multímeros de FvW de muito alto peso molecular, de alta afinidade plaquetária, que condiciona a formação de microtrombos plaquetares na microvascularização.

Na **coagulopatia intravascular disseminada** (CID) ocorre uma ativação generalizada das vias de coagulação dentro dos pequenos vasos, com formação de fibrina e depleção dos fatores de coagulação e plaquetas. Esta situação ocorre por exemplo em quadros sépticos bacterianos, particularmente na meningococémia, apresentando-se a criança com febre, aspeto muito doente, petéquias e outras lesões purpúricas extensas e rapidamente progressivas.

A **trombocitopenia** na criança pode ser secundária a uma miríade de entidades incluindo infeções, fármacos e doenças hematológicas primárias.

As **infeções** podem causar trombocitopenia por supressão direta da medula óssea ou por aumento do consumo periférico de plaquetas. Entre os vírus mais frequentes estão os do grupo TORCH (toxoplasmose, outros vírus como o parvovírus B19, rubéola, citomegalovírus, herpes simplex vírus), vírus *Epstein Barr* e vírus da imunodeficiência humana.

Os **fármacos** são causa de trombocitopenia por inibição da produção (por supressão da produção de megacariócitos) ou destruição aumentada (formação de anticorpos contra as plaquetas).

No primeiro mecanismo estão enquadrados a carbamazepina, o cloranfenicol e o ácido valpróico. Entre os fármacos que podem induzir mecanismos imunes estão o trimetoprim-sulfametoxazol e a fenitoína.

As **doenças neoplásicas** na criança que causam infiltração da medula óssea podem apresentar-se com púrpura por trombocitopenia como a leucemia, histiocitose e neuroblastoma.

Nos **adolescentes com trombocitopenia** é mais provável que se trate de uma doença crónica, devendo ser consideradas as **doenças autoimunes** associadas com trombocitopenia como o LES, a imunodeficiência comum variável e síndromes linfoproliferativas autoimunes, particularmente se as citopenias são múltiplas.

Há doenças hereditárias raras (anemia de *Fanconi*, síndrome trombocitopenia e ausência de rádio (TAR), síndrome de *Wiskott-Aldrich*, trombocitopenia amegacariocítica congénita, síndrome de *Bernard-Soulier*, doença *von Willebrand* tipo IIB, doenças associadas ao MYH-9) que também estão associados à diminuição da produção de plaquetas.

A **anemia de *Fanconi*** caracteriza-se por pancitopenia, hiperpigmentação e manchas café com leite, baixa estatura, anomalias esqueléticas e várias anomalias sistémicas. As alterações hematológicas geralmente surgem após os dois a três anos de idade.

O **síndrome de *Wiskott-Aldrich*** é uma doença recessiva ligada ao cromossoma X que apresenta eczema, microtrombocitopenia e infeções recorrentes secundárias a imunodeficiência. A sobrevivência curta das plaquetas neste síndrome resulta de uma anomalia intrínseca das plaquetas.

A **trombocitopenia amegacariocítica congénita** caracteriza-se por trombocitopenia grave

presente ao nascimento e pode estar associada com alterações esqueléticas.

31.2.2 Púrpura por alteração da função das plaquetas

As alterações da função plaquetária podem ser hereditárias ou adquiridas (fármacos).

Das causas hereditárias constam: as deficiências congénitas em glicoproteínas da membrana plaquetar como a trombostenia de *Glanzmann* (gp IIb/IIIa) e a doença de *Bernard-Soulier* (gp Ib) que causam defeitos na agregação plaquetar; e outras doenças como o síndrome de *Chediak-Higashi* em que ocorre uma deficiência nos grânulos das plaquetas e uma libertação deficitária de adenosina difosfato (ADP) e serotonina, essenciais para a agregação e formação do tampão plaquetário.

Nas causas adquiridas, fármacos como a aspirina inibem a síntese de prostaglandinas e previnem a libertação de ADP e tromboxano A₂ essenciais à agregação plaquetar; assim como o ibuprofeno e outros anti-inflamatórios não esteroides (AINEs), a furosemida, a nitrofurantoina, a heparina e os bloqueadores simpáticos também interferem na função plaquetária.

31.2.3 Púrpura por deficiência ou alteração funcional dos fatores de coagulação

A púrpura pode ser a primeira manifestação clínica da deficiência congénita dos fatores de coagulação (hemofilia A (VIII), hemofilia B (IX) e doença de *von Willebrand*), ou adquirida (sépsis, doença hepática, deficiência de vitamina K e urémia).

As **hemofilias** são doenças hemorrágicas de hereditariedade ligada ao cromossoma X que afetam o género masculino. A gravidade destas doenças depende da quantidade de fator circulante

funcional (doença grave <1%, moderada 1 a 5%, ligeira >5%). A hemofilia A é a mais frequente e estima-se que ocorra num em cada 5000 nados vivos do sexo masculino. As hemofilias geralmente apresentam-se no RN com cefalohematoma grave, hemorragia gastrointestinal ou umbilical, sendo raras as manifestações purpúricas. Na hemofilia grave as hemorragias espontâneas são frequentes, enquanto nas formas moderadas e ligeiras as perdas hemáticas surgem geralmente na sequência de traumatismos ou cirurgias. A hemartrose (hemorragia intra-articular) dos joelhos, cotovelos e tornozelos é a manifestação mais frequente, apesar da hemorragia poder acontecer em qualquer localização.

A doença hemorrágica congénita mais frequente é a de **von Willebrand** (~1% da população). Resulta de alterações quantitativas ou qualitativas do fator de *von Willebrand*. É de transmissão hereditária autossómica dominante, com penetrância variável. Deve suspeitar-se desta anomalia perante uma situação clínica de equimoses fáceis, hemorragia das mucosas (epistaxis, menorragia) e hemorragia prolongada após extração dentária. Ao contrário da hemofilia, as hemorragias articulares ou musculares são muito raras.

A **púrpura fulminans** é um síndrome raro de trombose intravascular e enfarte hemorrágico da pele rapidamente progressiva e acompanhada por CID. Apresenta-se habitualmente no período neonatal e está associada a défice de proteína C. Os indivíduos heterozigóticos podem ser assintomáticos ou apresentar trombose venosa na vida adulta, enquanto os défices homozigóticos têm níveis muito baixos de proteína C e risco elevado de púrpura *fulminans*.

Os lactentes e crianças maiores podem ter um quadro semelhante por défice adquirido

de proteína C e S em quadros de infeções víricas ou bacterianas graves. As proteínas C e S são glicoproteínas dependentes da vitamina K com propriedades antitrombóticas e profibrinolíticas.

As manifestações clínicas são equimoses extensas bem delimitadas com halo inflamatório, localizadas predominantemente em zonas de pressão, que evoluem para bolhas e escaras necróticas, e rapidamente progridem para uma CID com trombose, complicações neurológicas e falência multiorgão.

31.2.4 Púrpura por fatores vasculares

Vasculites

A vasculite é definida pela presença de inflamação em vasos sanguíneos, resultante de um processo primário ou secundário a doença subjacente. O fenótipo clínico e a gravidade da vasculite são muito variáveis e dependentes do tipo e localização dos vasos envolvidos e da extensão da inflamação. A púrpura palpável resulta da inflamação dos pequenos vasos cutâneos (**vasculite leucocitoclástica**), que origina extravasamento de eritrócitos para a pele. Nas entidades que envolvem pequenos e médios vasos estão presentes nódulos subcutâneos, púrpura e *livedo reticularis* fixo; nas vasculites de grandes vasos ocorre ulceração e necrose.

A maioria das vasculites cutâneas da criança é primária sendo a mais frequente a **púrpura de Henoch-Schönlein**. As vasculites podem ser secundárias a infeção, doença maligna, exposição a fármacos e doenças reumáticas como o LES e a dermatomiosite juvenil. Só ocasionalmente as vasculites causam púrpura palpável, devendo no entanto considerar-se a possibilidade de LES,

dermatomiosite, granulomatose com poliangeíte (anteriormente designada Granulomatose de *Wegener*), na presença de lesões que sugiram uma vasculite cutânea secundária. A poliarterite nodosa, a arterite de *Takayasu* ou a doença de *Kawasaki* geralmente não se apresentam com lesões purpúricas.

O diagnóstico das vasculites é desafiante e implica um alto índice de suspeição pois os achados clínicos iniciais podem ser inespecíficos como febre, mal-estar, emagrecimento, mialgias ou artralrias. À medida que o quadro progride as lesões dos vasos que são os achados mais característicos (exantema purpúrico ou outro), ou lesão de órgãos específicos (glomerulonefrite, por exemplo), ou a detecção de certos anticorpos como os anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) aumenta a suspeita de um processo inflamatório vascular.

O diagnóstico de vasculite deve ser considerado em crianças e adolescentes com sintomas sistêmicos persistentes e evidência de disfunção multiorgão.

A **púrpura de Henoch-Schönlein** (PHS) é a vasculite mais comum em pediatria com uma incidência anual estimada de 10 a 20 por 100.000, habitualmente autolimitada e de bom prognóstico. É uma vasculite de pequenos vasos, mediada por IgA, com ativação da via alternativa do complemento, que afeta mais frequentemente a pele, as articulações, o trato gastrointestinal e os rins. Cerca de 75% dos casos ocorre entre os três e os dez anos, e é duas vezes mais frequente no género masculino. Segue um padrão sazonal com um pico no inverno e existe uma infeção prévia do trato respiratório superior em 30 a 50% dos casos.

A púrpura não trombocitopénica (presente em 100% dos casos) é a primeira manifestação

clínica em 50% dos doentes. O exantema é dependente da força da gravidade e da pressão e por isso predomina nos membros inferiores e nádegas, com distribuição simétrica, mas pode ser mais disperso. As lesões podem ser predominantemente purpúricas, petequiais ou com padrão misto, e podem surgir por surtos. Nas crianças pequenas é frequente o edema das extremidades e nas mais velhas o edema escrotal equimótico.

Cerca de 70% tem artralrias ou artrite (simétrica), afetando uma ou mais articulações, sobretudo os tornozelos e os joelhos. As manifestações gastrointestinais estão presentes em 60% dos casos, com dor periumbilical, podendo ocorrer nalguns casos melenas e invaginação intestinal. O envolvimento renal (glomerulonefrite) pode ocorrer em até 40% dos casos com hematúria microscópica isolada ou associada a proteinúria e raramente é a expressão inicial da doença. Outras manifestações raras podem ser neurológicas (cefaleias, convulsões, hemorragias), pulmonares (hemorragia pulmonar ou pleural), orquite e uretrite.

O desenvolvimento de lesão renal ocorre habitualmente nas primeiras quatro semanas após o início da PHS. Das crianças que persistem com alteração do sedimento urinário para além do primeiro mês de doença, cerca de 30% tem resolução completa até ao terceiro mês. O risco de doença renal crónica está relacionado com a apresentação da clínica inicial, sendo inferior a 2% naqueles que manifestaram apenas hematúria e/ou proteinúria mínima e até 10 a 20% nos casos em que surgiu síndrome nefrítico e nefrótico. Os fatores de risco para nefrite incluem: idade da criança superior a sete anos, púrpura com duração superior a um mês e presença de hemorragia intestinal.

O diagnóstico de PHS é clínico, não existindo nenhum teste laboratorial específico. Na apresentação típica não é necessário efetuar qualquer biópsia. A biópsia renal pode ter utilidade prognóstica, estando indicada apenas nos casos que se acompanham de síndrome nefrótico ou nefrítico com deterioração rápida da função glomerular. A biópsia cutânea revela uma vasculite leucocitoclástica com deposição de IgA nas paredes dos vasos sanguíneos.

O curso da doença geralmente é autolimitado a duas a quatro semanas, mas um terço dos casos pode apresentar duas ou três recidivas consecutivas, e em 10% estima-se que surjam recidivas tardias. O tratamento habitualmente é sintomático. Os corticosteroides são utilizados na nefrite grave, mas o seu uso inicial não a previne.

Nos lactentes e crianças até aos dois anos com bom estado geral e lesões purpúricas de aparecimento súbito, associados a edema das extremidades envolvendo particularmente o dorso das mãos e pés, deve considerar-se o diagnóstico de **edema agudo hemorrágico da infância** (síndrome de *Finkelstein*). Trata-se de uma vasculite leucocitoclástica autolimitada dos pequenos vasos da derme, geralmente pós-infeciosa, sem envolvimento visceral e raramente com depósitos de IgA. A distribuição das lesões purpúricas extensas, com palidez central, afeta a face e as extremidades. A duração é autolimitada a uma a três semanas e o tratamento é sintomático.

Nos casos “atípicos” de PHS deve-se suspeitar de outras formas de vasculites, cuja terapêutica e prognóstico são totalmente diferentes, como a poliarterite nodosa e as vasculites ANCA positivo em que o exantema pode evocar a PHS. Pela sua raridade na criança não serão abordadas neste texto.

A **doença de Kawasaki** (DK) é uma doença inflamatória autolimitada associada a vasculite que afeta predominantemente as artérias de médio calibre, particularmente as artérias coronárias. Não se descreve aqui este tema por ser abordado nas lições 17 – exantemas e 41 – doenças cardíacas mais comuns.

31.2.5 Púrpura por outras causas

Além das vasculites, outras causas adquiridas de púrpura vasculogénica incluem as infeções (por lesão direta dos vasos sanguíneos como na meningococémia e riquetioses) e causas mecânicas (por aumento da pressão venosa de retorno, como ocorre nas petéquias de esforço na face, após um acesso intenso de tosse ou vômito).

Entre as causas congénitas inclui-se por exemplo a fragilidade vascular, por alterações no colagénio, no síndrome de Ehlers-Danlos (hiperelasticidade cutânea, hiper mobilidade articular e fragilidade cutânea e dos vasos) e a telangiectasia hemorrágica hereditária.

31.2.6 Avaliação da criança com púrpura

Na avaliação de um doente com púrpura é necessário realizar uma história clínica completa e um exame físico sistematizado e cuidadoso. Na história clínica deve inquirir-se sobre petéquias ou equimoses fáceis, e outras manifestações hemorrágicas como gengivorragias, epistaxis, melenas e hematúria. A presença de febre sugere em primeiro lugar uma etiologia infecciosa (a excluir infeção bacteriana), mas se for prolongada e associada a emagrecimento, palidez e adenopatias considerar sempre a hipótese de doença neoplásica. Avaliar outros sintomas acompanhantes como exantemas, dor abdominal, diarreia e artralgias. É importante averiguar infeções

recentes, imunizações e terapêuticas em curso. A história familiar é também importante no domínio das causas hereditárias de púrpura ou de doenças maternas com repercussão no RN.

No exame físico é de particular importância a observação da pele (petéquias, equimoses, palidez, icterícia), mucosa oral e nasal, olhos (se hemorragia sugere envolvimento do SNC), abdômen (esplenomegália, hepatomegália), gânglios linfáticos (adenopatias), edemas, exame neurológico e musculoesquelético.

As lesões de equimose exclusivamente localizadas em locais de fácil traumatismo (nas pernas e braços – mais zonas expostas) são achados frequentes e não sugerem nenhuma doença da coagulação. Pelo contrário, numa criança com equimoses e petéquias dispersas (sobretudo se são aparentes várias fases de evolução), ou em locais do corpo geralmente não sujeitos a trauma, sem trombocitopenia e sem alterações da coagulação, deve considerar-se a possibilidade de maus tratos.

O estudo laboratorial deve incluir um hemograma e estudo do esfregaço de sangue periférico. Perante quadro infeccioso solicitar culturas de produtos biológicos e proteína C reativa. Se estiver associada sintomatologia renal ou hipertensão arterial proceder a estudo da função glomerular e sumária de urina, e provas da função hepática se houver sinais ou sintomas sugestivos de hepatopatia. Perante uma suspeita de alteração da coagulação solicitar provas de coagulação (tempo de protrombina e tempo de tromboplastina parcial ativada).

A avaliação do esfregaço permite excluir esquizócitos (presentes nos doentes com síndrome hemolítico urémico e na púrpura trombocitopénica trombótica). A presença de plaquetas gigantes

ou pequenas pode indiciar uma trombocitopenia hereditária. Deve ser excluída a pseudotrombocitopenia por aglutinação plaquetar dependente do ácido etilenodiamino tetra-acético (EDTA) ou por má colheita venosa.

A avaliação da medula óssea na PTI aguda não está recomendada, exceto se houver anormalias no hemograma e/ou esfregaço de sangue periférico além da trombocitopenia, a presença de sintomas sistémicos sugestivos de doença linfoproliferativa ou esplenomegália inexplicada.

Leitura complementar

- Raffini L, Fleisher GR, Wiley JF. Evaluation of purpura in children. UpToDate. 2016. Disponível em: <<http://www.uptodate.com/online>>. Acesso em: 02/04/2016.
- Eleftheriou D, Batu ED, Ozen S, Brogan PA. Vasculitis in children. *Nephrol Dial Transplant*. 2015 Apr;30 Suppl 1:i94-103.
- Leung AK, Chan KW. Evaluating the child with purpura. *Am Fam Physician*. 2001 Aug 1;64(3):419-28.
- Eleftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein NJ, Brogan PA. Management of Kawasaki disease. *Arch Dis Child*. 2014 Jan;99(1):74-83.
- McCarthy HJ1, Tizard EJ. Clinical practice: Diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr*. 2010 Jun;169(6):643-50.
- Labarque V, Van Geet C. Clinical practice: immune thrombocytopenia in paediatrics. *Eur J Pediatr*. 2014 Feb;173(2):163-72.
- Cabral D, MBBS, Morishita K, Sundel R, TePas E. Vasculitis in children: Evaluation. UpToDate. 2016. Disponível em: <<http://www.uptodate.com/online>>. Acesso em: 02/04/2016
- Acharya SS. Rare bleeding disorders in children: identification and primary care management. *Pediatrics*. 2013 Nov;132(5):882-92.

Capítulo 32.
Bacteriemia e sépsis

32

Andrea Dias

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_32

32.1 CONTEXTO

A febre é um sinal comum entre as crianças que procuram os cuidados de saúde e por vezes o único sinal de infecção bacteriana grave.

A maioria das crianças com febre apresenta uma doença vírica auto-limitada ou menos frequentemente uma focalização bacteriana. Quando os dados da história e do exame físico não permitem identificar um foco numa criança com doença aguda febril, considera-se uma situação de febre sem foco.

Uma pequena percentagem destas crianças vai apresentar uma bacteriemia oculta ou sépsis, sendo fundamental estabelecer um diagnóstico correto e atempado, para adequada intervenção terapêutica.

Anualmente são registados no Hospital Pediátrico cerca de 60.000 a 60.700 episódios de urgência, dos quais 2.000 são situações codificadas como síndrome febril sem foco (3%), (Fonte: base de dados do Hospital Pediátrico de Coimbra, anos 2012 a 2014).

A febre pode resultar de causas infecciosas e não infecciosas, mas na maioria das crianças que se apresenta com febre esta tem uma etiologia infecciosa. O objetivo da avaliação de uma criança com febre é identificar focos de infecção que necessitem de avaliação adicional e tratamento específico. A maioria terá uma doença vírica autolimitada e mais raramente um foco identificável para a febre, como amigdalite, otite média aguda, pneumonia, pielonefrite, meningite ou artrite, de entre outras situações possíveis. Numa pequena percentagem não vai ser possível identificar um foco bacteriano que explique o quadro febril.

32.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

32.2.1 Definições

Define-se bacteriemia como a presença de bactérias viáveis na corrente sanguínea. Quando uma criança se apresenta com doença aguda febril, bom estado geral e não se identifica, através da história e do exame objectivo, um foco de infecção, considera-se **bacteriemia oculta** como uma hipótese de diagnóstico. Se a criança apresenta sinais sistémicos de resposta à infecção terá uma sépsis.

A resposta do hospedeiro aos agentes infecciosos é desencadeada quando as células do sistema imune inato reconhecem e se ligam aos microrganismos. Do balanço da atividade dos mediadores pró-inflamatórios que conduzem à lesão celular (Síndrome de Resposta Inflamatória Sistémica = *Systemic Inflammatory Response Syndrome* - SIRS) e dos anti-inflamatórios que contribuem para a reparação celular (*Compensatory Anti-inflammatory Response Syndrome* – CARS), desenvolve-se um quadro clínico de sépsis, cuja gravidade estará na dependência da suscetibilidade genética e estado imunitário do indivíduo, bem como da agressividade/patogenicidade do microrganismo.

Em pediatria foram publicadas em 2005 as definições de sépsis e SIRS, que resultaram do *International Consensus Conference on Pediatric Sepsis*. Estas definições foram estabelecidas com o objetivo de identificar os casos de sépsis numa fase precoce, permitindo uma intervenção rápida e atempada que impeça a progressão da disseminação da infecção e respetiva resposta inflamatória. As principais diferenças relativamente ao adulto

prendem-se com os limites relativos à quantificação dos sinais vitais, sendo a hipotensão um sinal tardio em pediatria, dada a capacidade da criança manter o débito cardíaco, através do aumento da frequência cardíaca, durante períodos de tempo prolongados.

Segundo este consenso **define-se SIRS** pela presença de **pelo menos dois dos quatro indicadores** (sendo necessário alteração da temperatura ou da contagem de leucócitos): a) temperatura central $> 38.5^{\circ}\text{C}$ ou $< 36^{\circ}\text{C}$; b) leucocitose ou leucopenia, ou mais de 10% de leucócitos imaturos; c) taquicardia (frequência cardíaca superior a dois desvios padrão do valor médio para a idade, na ausência de estímulo ou drogas), ou aumento inesperado da frequência cardíaca em mais de 30 minutos a quatro horas; ou se em lactentes com menos de um ano a presença de bradicardia não explicada de outra forma; d) frequência respiratória superior a dois desvios padrão do valor médio para a idade ou necessidade de ventilação mecânica em situação aguda, não relacionada com doença neuromuscular ou anestesia.

Define-se sépsis quando estamos perante um quadro de SIRS associado a uma infeção suspeita ou confirmada.

32.2.2 Avaliação

Nalguns países, antes da imunização por rotina contra os gérmens *Haemophilus influenzae* tipo b (*Hib*) e o *Streptococcus pneumoniae* (*SP*), a frequência de bacteriémia oculta era de 5% nas crianças febris dos três aos 36 meses de idade com relativo bom estado geral, sendo os principais germens isolados o *SP* em 80%, o *Hib* em 20% e numa pequena percentagem de casos

era identificada a *Neisseria meningitidis* (*NM*). A vacinação dos lactentes com vacinas conjugadas contra *Hib* e *SP* veio alterar de forma dramática a prevalência de doença invasiva por estes microrganismos, reduzindo para menos de 1% a incidência de bacteriémia oculta em crianças com bom estado geral que se apresentam com febre.

O objectivo da avaliação de uma criança com bom estado geral, sem aparente foco de infeção, é identificar uma infeção bacteriana e/ou risco de infeção oculta grave que exija investigação adicional e terapêutica antibiótica urgente. Deve fazer parte da avaliação por rotina destas crianças a realização de uma história clínica completa, investigando a duração da febre e periodicidade, alteração do estado geral ou da atividade, sinais ou sintomas acompanhantes como tosse, dificuldade respiratória, vômitos, dor abdominal ou sintomas urinários. Devemos também questionar acerca dos antecedentes patológicos, nomeadamente perceber se existe algum fator predisponente para infeção grave (asplenia, imonodeficiência, doença crónica); bem como o estado vacinal. As crianças com menos de seis meses de idade, pelo seu estado imunitário e por terem ainda vacinação incompleta, terão um risco acrescido de bacteriémia oculta.

O exame físico deve também ser rigoroso. Uma criança com febre poderá apresentar um relativo bom estado geral ou, pelo contrário, ter um "ar doente", revelando-se prostrada, hipotónica, com sinais de má perfusão periférica (extremidades frias, tempo de reperfusão capilar superior a dois segundos, marmoreado cutâneo), pálida e/ou cianosada. Neste caso, até prova em contrário, a criança tem uma infeção bacteriana e como tal

deve ser internada e fazer uma avaliação detalhada: frequência cardíaca, frequência respiratória, saturação periférica de oxigênio (SpO_2), sinais de dificuldade respiratória (SDR), auscultação pulmonar e cardíaca, avaliação abdominal e musculoesquelética, pesquisa de sinais meníngeos e de alterações cutâneas. Seguidamente devem ser realizados os exames complementares de diagnóstico (ECD) adequados, sempre orientados pelos achados do exame objectivo, e iniciar terapêutica empírica apropriada, caso esteja indicada. Fazem normalmente parte dos ECD: hemograma com leucograma, biomarcadores de fase aguda de inflamação como a proteína C reactiva (pCr) e a procalcitonina (PCT), hemocultura, sumária de urina tipo II e urocultura (colheita por método assético) e análise citoquímica e cultura de líquido cefalorraquídeo (LCR), se suspeita de meningite. A realização de radiografia de tórax será decidida caso a caso, perante a suspeita de infecção respiratória baixa. A extrema importância de detetar uma infecção grave e potencialmente ameaçadora da vida não deve ser dissociada dos potenciais efeitos adversos da realização de ECD excessivos e invasivos e da instituição de terapêuticas desnecessárias, que levam ao aumento da resistência aos antibióticos. O julgamento clínico deve sempre guiar a nossa decisão na avaliação destas crianças.

Não existe um teste de diagnóstico ideal, nem uma conjugação deles que permita com 100% de certeza identificar as crianças com febre que apresentam bacteriemia oculta e que portanto estão em risco de desenvolver um quadro séptico. Vários estudos identificaram um risco acrescido de bacteriemia oculta por *SP* entre as crianças não imunizadas com leucocitose $\geq 15.000/\mu l$ e contagem de neutrófilos $\geq 10.000/\mu l$. No entanto, isoladamente, a contagem

de leucócitos tem sensibilidade e especificidade reduzidas como indicador de infecção bacteriana grave, sobretudo quando outros germens, como o *Staphylococcus aureus*, se tornam mais frequentes. Estudos na era após introdução da vacina anti-pneumocócica sete valente revelaram que uma contagem de leucócitos $>15.000/\mu l$ tem um valor preditivo positivo de apenas 1.5 a 3.2% para a presença de bacteriemia oculta. De forma semelhante um estudo australiano publicado em 2014, revelou que em crianças abaixo dos cinco anos de idade um limiar de contagem de leucócitos de $15.000/\mu l$ falhava na identificação de quase metade de infecções bacterianas graves (sensibilidade 47% e especificidade de 76%), corroborando a opinião de vários autores que consideram a contagem de leucócitos insuficiente como método isolado para detecção de doença infecciosa grave. No entanto, valores de leucócitos $>20.000/\mu l$ apresentam uma sensibilidade superior a 90%, tornando muito provável a presença de uma infecção bacteriana grave.

Os níveis séricos de pCr e de PCT elevam-se na presença de infecção bacteriana. Apesar da elevação da PCT parecer ser mais precoce, os valores de sensibilidade e especificidade para detecção de infecção grave continuam a revelar-se muito variáveis. Uma meta-análise de cinco estudos incluindo 1.379 crianças com febre até aos 36 meses concluiu que valores de pCr $<20\text{mg/l}$ e PCT $<0.5\text{ng/ml}$ apresentavam uma sensibilidade $>80\%$ e especificidade de 70% para baixo risco de infecção bacteriana grave.

Um estudo levado a cabo com 72 crianças com febre entre um e os 36 meses revelou que a acuidade diagnóstica da contagem leucocitária, da pCr e da PCT são semelhantes à realização de um score clínico na avaliação da criança com febre.

As culturas são indispensáveis no estudo destas crianças. Na era pós vacinal, a maioria das hemoculturas apresenta resultados falsos positivos refletindo o crescimento de contaminantes. Continuam contudo, juntamente com o teste de sensibilidade aos antibióticos (TSA), a ser um método fundamental para guiar a escolha antibiótica e o seu ajuste/descalação, permitindo monitorizar a resistência aos antimicrobianos. Na suspeita de bacteriemia, a hemocultura deve ser colhida antes da administração do antibiótico, embora esta conduta não deva atrasar o seu início numa criança gravemente doente. A criança com suspeita de bacteriemia e que aparenta bom estado geral poderá, mediante julgamento clínico, iniciar terapêutica antibiótica que, de acordo com a evolução clínica e resultado bacteriológico do sangue negativo, virá a suspender-se em 48 a 72 horas.

Um estudo recente revelou que na maioria das doenças febris nos lactentes até aos 90 dias de vida, os patogéneos são identificados até às 24 horas após a colheita da hemocultura, o que poderá suportar uma revisão da conduta actual perante estas crianças, evitando prolongar a terapêutica antibiótica desnecessariamente.

Se porventura a criança apresentar sinais de sépsis e mau estado geral, deve ser iniciada prontamente terapêutica antibiótica, sobretudo na presença de exantema macular ou petequial que surja nas primeiras horas de febre, sugestivo de meningococémia. Deve ser administrada uma cefalosporina de 3ª geração (ceftriaxone ou cefotaxime), à qual se deve associar um antibiótico dirigido a *Listeria monocytogenes* (ampicilina) abaixo dos três meses de idade.

Na presença de hemocultura positiva, o ajuste da terapêutica antibiótica deve ser guiado pelo

germens isolados e respetivo resultado do TSA. Se forem isolados *SP*, *NM* e *germens* gram negativos deve cumprir-se antibioterapia com ceftriaxone respetivamente de 10, 7 e 10 a 14 dias .

32.2.3 Meningococémia

A *NM* é um diplococo gram negativo, comensal, que habita a nasofaringe. Na maioria das vezes, a colonização por *NM* é assintomática, no entanto, ocasionalmente, estes microrganismos invadem a corrente sanguínea e causam doença invasiva. Entre os adultos a prevalência de portadores assintomáticos na orofaringe é de 10% e a transmissão faz-se por via respiratória. São conhecidos 13 serogrupos, capsulados e não capsulados, estando a cápsula polissacarídica associada a patogenicidade. Os serogrupos A, B, C, Y, W-135 e mais recentemente o X, são os que mais frequentemente causam doença, sobretudo em crianças com menos de cinco anos. Embora se reporte nalguns países um pico de incidência na adolescência, em Portugal tal não se tem verificado.

Com a introdução de forma generalizada no Plano Nacional de Vacinação em 2006 da vacina contra a *NM* do serogrupo C, assistiu-se ao decréscimo da doença meningocócica invasiva. No entanto, em Portugal, a *NM*, sobretudo o serogrupo B (com uma vacina disponível desde 2014), continua a ser causa importante de morbidade e mortalidade.

A doença meningocócica apresenta-se a maioria das vezes como sepsis (25%), meningite (15%) ou combinação das duas (60%). Constitui a principal causa de morte por doenças infecciosas na criança pequena e causa de importante morbidade, estimando-se que 10 a 15% dos

sobreviventes apresentem sequelas a longo prazo, nomeadamente perturbações do neurodesenvolvimento, surdez e necessidade de amputações dos membros, por lesão vascular.

Os mecanismos responsáveis pela passagem de colonização a doença invasiva não são totalmente conhecidos, no entanto pensa-se que resulte de uma combinação entre a virulência do microrganismo, fatores ambientais e suscetibilidade do indivíduo, nomeadamente asplenia e défice dos fatores terminais da cascata do complemento.

A clínica de apresentação pode progredir de forma fulminante levando a falência multiorgânica e morte em poucas horas. Daí ser fundamental um elevado índice de suspeição para iniciar o tratamento em tempo oportuno. Geralmente, as primeiras quatro a seis horas de doença podem mimetizar sintomas de envolvimento do aparelho respiratório superior como constipação, faringite, associando-se febre, anorexia, náuseas, vômitos e irritabilidade abaixo dos cinco anos e cefaleias nas crianças mais velhas. Desenvolve-se geralmente nas primeiras horas de febre um exantema maculopapular disperso e muitas crianças referem uma dor inespecífica na perna "*leg pain*". Nas situações de meningite pode estar presente exantema num quarto dos casos. O exantema clássico, purpúrico, está presente em 40 a 80% dos casos de sépsis meningocócica. Mesmo que aparentemente possa parecer uma doença vírica, estas crianças devem ser mantidas sob vigilância, uma vez que os sinais de sépsis, choque séptico ou meningite se podem desenvolver rapidamente.

Perante suspeita, devem obter-se culturas e ser iniciado antibiótico, geralmente ceftriaxone ou cefotaxime, em dose meningea, uma vez que não se podem excluir *ab initio* outras

causas bacterianas de purpura *fulminans* como o *SP*, *Staphylococcus aureus* e outros gérmens gram negativos. Na presença de choque deve ser feita uma reanimação agressiva, com fluidos endovenosos, e proceder como na abordagem de uma criança gravemente doente.

Embora seja fundamental isolar o microrganismo para uma diagnóstico preciso e definitivo e instituição das medidas de saúde pública, as colheitas não devem atrasar o início da terapêutica antibiótica. A nível laboratorial ocorre normalmente uma elevação dos parâmetros de inflamação de fase aguda, no entanto não devemos esquecer que uma contagem leucocitária normal/baixa pode estar presente e ser um factor de mau prognóstico. Caso não seja possível a realização de culturas prévia à administração de antibiótico, podemos recorrer posteriormente às técnicas de biologia molecular de reação em cadeia da polimerase (PCR), com elevada sensibilidade e especificidade.

A punção lombar só deve ser realizada, na fase inicial, caso a criança não apresente sinais ou sintomas que a contra-indiquem, nomeadamente purpura, discrasia sanguínea, choque, insuficiência respiratória, hipertensão intracraniana, ou sinais neurológicos focais. Devem completar-se sete dias de tratamento antibiótico.

A replicação da *NM* na corrente sanguínea leva a uma grande libertação de endotoxinas, com ativação do sistema imunitário e lesão do endotélio microvascular, que origina vasoconstrição/dilatação, coagulação intravascular disseminada e depressão miocárdica. São preditores de mau prognóstico: temperatura central baixa, choque na apresentação, contagem leucocitária <5.000/ μ l, trombocitopenia <100.000/ μ l e purpura *fulminans*.

Dias depois do início da doença (4 a 12), uma inflamação dos tecidos secundária à deposição de complexos antigénio-anticorpo pode complicar 6 a 15% dos casos de doença meningocócica. Estas reações de hipersensibilidade tipo III manifestam-se como artrite, vasculite, irite, epiesclerite, pleurite e pericardite, ressurgindo concomitantemente febre e elevação dos biomarcadores de inflamação.

32.2.4 Bacterémia e sépsis no recém-nascido (RN)

No RN, a sépsis é causa de elevada taxa de morte e incapacidade, mesmo em cerca de 39% daqueles que são atempadamente tratados com antibiótico, não se verificando redução da mortalidade nas últimas décadas, apesar do uso de antibióticos de largo espectro e da melhoria dos cuidados de saúde. A frequência varia inversamente com a idade gestacional, podendo atingir 60% dos RN prematuros. Os consensos para definição de sépsis pediátrica estabelecidos em 2005 excluem os RN pré-termo, não existindo definições clínicas claras para esta faixa etária. As definições usadas para os adultos e para as crianças não podem ser extrapoladas para o RN. No adulto e mesmo na criança mais velha é dada muita relevância à presença de hemoculturas positivas. No entanto, isto só será válido quando são colhidas várias amostras e com volume sanguíneo adequado, o que se torna difícil no RN. Por outro lado, nesta faixa etária o número de colónias bacterianas é muitas vezes baixo e verifica-se uma maior suscetibilidade à infeção pela imaturidade do sistema imunitário.

O diagnóstico inicial de sépsis é sempre clínico, dada a sua potencial gravidade e necessidade de iniciar terapêutica atempada. Os sinais e sintomas são inespecíficos e muitas vezes o início é insidioso, tornando-se imperativo um elevado índice de suspeição. Os sinais e sintomas mais frequentes são: irregularidades da temperatura corporal, alteração do estado geral e da perfusão cutânea, dificuldades alimentares, instabilidade cardiorespiratória, convulsões e desequilíbrio glicémico. Por vezes, é possível identificar um foco para a infeção, nomeadamente celulite, abscesso, onfalite, meningite ou osteomielite.

A **sépsis neonatal** pode dividir-se em dois síndromes distintos relativamente à idade de apresentação: **precoce e tardia**. A de **início precoce** ocorre nos primeiros cinco a sete dias de vida e é normalmente uma doença sistémica fulminante, que evolui rapidamente para choque séptico e morte. A transmissão do germen é feita intraparto através do trato genital da mãe. A **sépsis de início tardio** ocorre a partir do quinto dia de vida. Tem geralmente um início mais insidioso e não se relaciona com complicações obstétricas. Normalmente, associada à sépsis, ocorre meningite. As bactérias responsáveis são as adquiridas do tracto genital materno assim como germens adquiridos através do contacto humano e com material contaminado, sendo a transmissão feita de forma horizontal. Os principais fatores de risco apontados para a ocorrência de sépsis neonatal são: prematuridade e baixo peso ao nascimento, rotura prolongada de membranas, febre intraparto ou infeção materna.

Dada a inespecificidade dos sinais e sintomas é importante fazer o diagnóstico diferencial com outras patologias do RN: taquipneia transitória, aspiração meconial, pneumonia,

"stroke", síndrome de privação, doença metabólica e enterocolite necrozante.

Embora o hemograma completo seja comumente utilizado para avaliação de sépsis no RN, os valores podem sofrer múltiplas alterações secundárias a factores maternos como hipertensão e mesmo do próprio RN, como a idade gestacional e as horas de vida. Por outro lado, a imaturidade fisiológica torna difícil valorizar a temperatura para a definição de sépsis. A taxa de hemoculturas falsas-positivas é inversamente proporcional à idade do bebé e atinge 17% em crianças com menos de 12 semanas de vida. Apesar de uma hemocultura positiva ser considerada "gold standard" para o diagnóstico de infeção, a sépsis clínica com culturas negativas é considerada uma entidade real em todos os grupos etários e principalmente no período neonatal. Quando a hemocultura e outras culturas de produtos biológicos de locais estéreis são negativas, mas a criança manifesta sinais clínicos de infeção, deve considerar-se o diagnóstico de sépsis clínica e atuar-se em conformidade.

O uso de profilaxia adequada como a administração de ampicilina intraparto num período superior a quatro horas antes do nascimento das mulheres colonizadas com *Streptococcus* do grupo B (SGB), reduz eficazmente a incidência de sépsis de início precoce causada por este agente. Os factores de risco para infeção neonatal precoce por SGB são: parto pré-termo, rotura de membranas superior a 18 horas, febre intraparto, infeção urinária durante a gravidez por SGB e infeção neonatal prévia por SGB.

Com a generalização do rastreio do SGB no final da gravidez (35 a 37 semanas de

gestação) e a profilaxia antibiótica intraparto das mulheres colonizadas, tem-se assistido a uma alteração dos germens responsáveis pela sépsis de início precoce. No entanto, muitos centros continuam a reportar o SGB como principal responsável pela sépsis de início precoce, seguido dos germens gram negativos, em especial a *Escherichia coli*. Outros germens incluem: *Listeria monocytogenes*, *Staphylococcus aureus* e *epidermidis*, *Enterococci*, germens anaeróbios, *Haemophilus influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*.

Os germens responsáveis pela sépsis de início tardio tendem a variar consoante o local, sendo os mais prevalentes os *Staphylococcus* coagulase negativos, especialmente *epidermidis*, seguido de gram negativos (*Pseudomonas*, *Klebsiella*, *Serratia* e *Proteus*), *Staphylococcus aureus*, SGB e fungos. O uso de profilaxia intraparto não alterou a epidemiologia da sépsis de início tardio. Associadamente, o SGB e a *Escherichia coli* são responsáveis por 70% das sépsis no período neonatal.

A falta de critérios clínicos e laboratoriais específicos e sensíveis leva muitas vezes ao uso exagerado de antibióticos. O tratamento na maioria das vezes é iniciado antes da identificação do agente causal. A escolha da antibioterapia empírica está dependente da idade do RN, dos gérmens mais provavelmente implicados, do padrão de suscetibilidades do local de prescrição e da presença ou não de um foco de infeção. Está geralmente indicado o uso de ampicilina associado a um aminoglicosídeo ou uma cefalosporina de terceira geração, como o cefotaxime. Caso se prove a existência de meningite ou esta não tenha

sido excluída, a ampicilina deve ser usada em dose meníngea. Quando se identifica o agente etiológico, o espectro do antibiótico deve ser estreitado, para evitar resistências microbianas e risco acrescido de toxicidade. O SGB é uniformemente suscetível à ampicilina. Quando se isola *Escherichia coli* resistente à ampicilina deve continuar-se a terapêutica com gentamicina ou cefotaxime, durante 14 dias se foi excluída meningite, caso contrário pode necessitar de um curso mais prolongado. Se o germen for um produtor de β -lactamases de espectro expandido está indicado o uso de meropenem. Nas situações de sépsis nosocomial é necessária uma cobertura específica para *Staphylococcus aureus* usando-se a vancomicina associada a um aminoglicosídeo, como a gentamicina ou a ampicilina. A duração da terapêutica está dependente do resultado das culturas, do curso clínico e do germen em causa e em geral preconiza-se um período de 10 a 14 dias. Se as culturas forem negativas e o RN estiver clinicamente bem, pode suspender-se a antibioterapia após 48 horas. Se as culturas forem negativas mas o RN continuar a apresentar sinais clínicos compatíveis com infeção deve cumprir-se terapêutica antibiótica pelo menos durante dez dias.

Quando o diagnóstico é efetuado de forma atempada, a maioria irá recuperar sem sequelas. Contudo a mortalidade continua a ser significativa, 5 a 10% na sépsis de início precoce e 2 a 6% na de início tardio. Estas taxas são ainda superiores para os RN de baixo peso e prematuros. É importante manter o seguimento para averiguar a presença de sequelas, nomeadamente sensoriais e neurológicas.

32.3 CONCLUSÃO

A bacteriémia refere-se à presença de bactérias viáveis na corrente sanguínea. Quando uma criança se apresenta com doença aguda com febre e relativo bom estado geral e não se identifica, através da história e do exame objectivo um foco de infeção, poderá ter uma bacteriémia oculta. Na presença de sinais sistémicos de resposta à infeção estamos perante uma sépsis. A sua gravidade estará na dependência da suscetibilidade genética e do estado imunitário do indivíduo assim como da agressividade do microrganismo envolvido.

Com a introdução de novas vacinas para os germens potencialmente envolvidos na infeção grave assistimos a uma alteração marcada da prevalência de doença invasiva bacteriana, reduzindo a incidência de bacteriémia oculta em crianças com bom estado geral. No entanto, devido à potencial gravidade, é fundamental manter um elevado índice de suspeição, sendo o diagnóstico essencialmente clínico.

Embora seja fundamental isolar o microrganismo para uma diagnóstico preciso e definitivo e instituição das medidas de saúde pública, as colheitas não devem atrasar o início da terapêutica antibiótica nas situações de potencial gravidade.

Logo que seja isolado o germen, o espectro antibiótico deve ser ajustado de acordo com o padrão de suscetibilidade, de forma a evitar aumento das resistências microbianas e da toxicidade.

A duração da terapêutica estará na dependência da positividade das culturas e do tipo de germen.

Apesar da melhoria dos cuidados de saúde e do uso de novas vacinas e antibióticos a mortalidade e sequelas continuam a ser consideráveis.

32.4 FACTOS A RETER

Para o diagnóstico de bacteriémia e sépsis na criança e no RN é necessário um elevado índice de suspeição.

No RN os sinais e sintomas de sépsis são inespecíficos, sendo necessário fazer o diagnóstico diferencial com as outras patologias com envolvimento sistémico desse grupo etário.

Nenhum exame de diagnóstico é 100% sensível e específico.

Perante evidência clínica de sépsis os exames de diagnóstico não deve atrasar o início da antibioterapia.

Após isolamento de germen em cultura, o espetro antibiótico deve ser estreitado de forma a reduzir as resistências microbianas e a toxicidade.

Leitura complementar

Sepsis. In: Gomella TL, Cunningham MD, Eyal FG. Neonatology, management, procedures, on-call problems, diseases and drugs. USA, 7th edition, Mc Graw Hill Education 2013.

Doern GV. Blood cultures for the detection of bacteremia. UpToDate 2014.

Allen CH. Fever without a source in children 3 to 36 month of age. UpToDate 2014.

Neviere R. Pathophysiology os sepsis. UpToDate 2014.

Pomerantz WJ, Weiss SL. Systemic inflammatory response syndrome (SIRS) and sepsis in children: definitions, epidemiology, clinical manifestations and diagnosis. UpToDate 2014.

Feverish illness in children under 5 years. NICE guidelines 2014.

Goldstein B, Giroir B, Randolph A, et al. International pediatric sepsis consensus conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6:2-8.

Capítulo 33.
Meningite e meningoencefalite

33

Ana Brett

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_33

33.1 CONTEXTO

As infecções mais frequentes do Sistema Nervoso Central (SNC) são a meningite e encefalite/meningoencefalite. A meningite é uma inflamação das meninges, geralmente das leptomeninges (aracnóide e pia mater), por agente microbiano, habitualmente bactéria ou vírus. A encefalite traduz uma inflamação do encéfalo, que quando associada a meningite se designa por meningoencefalite. O seu diagnóstico precoce é fundamental para reduzir a probabilidade de sequelas graves.

33.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

33.2.1 Meningite bacteriana

A meningite bacteriana é uma emergência médica, com uma mortalidade de quase 100% quando não tratada. Mesmo com diagnóstico e tratamento precoces, pode ocorrer morbidade e mortalidade, sendo as sequelas neurológicas comuns.

Epidemiologia e etiologia

Após a introdução da vacina contra o *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) no Programa Nacional de Vacinação (PNV), a comercialização em 2001 e posterior introdução no PNV da vacina anti-meningocócica grupo C em 2006 e da vacina conjugada anti-pneumocócica em 2015, verificou-se diminuição importante da incidência da meningite bacteriana em todos os grupos etários, exceto em lactentes com menos de dois meses onde os microrganismos mais comuns são

outros. Com o rastreio materno da colonização genital por *Streptococcus* do grupo B e a profilaxia antibiótica intraparto, tem-se observado diminuição na incidência de meningite bacteriana por este agente no período neonatal.

O quadro 1 apresenta, por ordem de frequência, os principais agentes de meningite bacteriana nos diferentes grupos etários na criança previamente saudável.

Faixa etária	Bactérias
Recém-nascido	<i>Streptococcus</i> do grupo B <i>Escherichia coli</i> Outros bacilos gram negativos <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Staphylococcus</i> spp
1 a 2 meses	<i>Streptococcus</i> do grupo B Enterobacteriaceas <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b
3 meses a 9 anos	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> (<i>Haemophilus influenzae</i> tipo b)
≥ 10 anos	<i>Neisseria meningitidis</i> <i>Streptococcus pneumoniae</i>

Adaptado de Uptodate 2016 e Recomendações da Sociedade de Infeciologia Pediátrica e da Sociedade de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP - Meningites agudas bacterianas

Quadro 1. Etiologia da meningite bacteriana por grupo etário.

A etiologia da meningite bacteriana difere no período neonatal precoce (inferior a sete dias), em que habitualmente estão envolvidos microrganismos da flora genital materna (exemplo:

Streptococcus grupo B, *Escherichia coli*) adquiridos por transmissão vertical, e no período neonatal tardio, em que já pode ocorrer transmissão nosocomial ou da comunidade. No entanto, até aos três meses poderá ocorrer infeção por agentes adquiridos da flora genital materna. A *Listeria monocytogenes*, causa muito rara de meningite grave, deve ser sempre incluída no diagnóstico diferencial de meningite abaixo dos três meses e particularmente no período neonatal.

Após os três meses de vida, os principais agentes bacterianos são o *Streptococcus pneumoniae* (SP) e a *Neisseria meningitidis* (NM).

O *Streptococcus pneumoniae* é um diplococo gram positivo com mais de 90 serotipos conhecidos, dos quais cerca de 12 a 15 causam a maioria dos casos de patologia na criança, provocando doença principalmente abaixo dos dois anos de vida. A vacina anti-pneumocócica agora incluída no PNV protege contra 13 dos serotipos que habitualmente provocam doença invasiva. Observou-se uma importante redução no número de casos por serotipos vacinais, embora tenham ocorrido um pequeno número por serotipos não vacinais (substituição).

A *Neisseria meningitidis* é um diplococo gram negativo cujo único reservatório é o homem. A quase totalidade dos casos de doença são provocados pelas estirpes capsuladas dos grupos A, B, C, W e Y. Na Europa predominam os serogrupos B e C. É no grupo de crianças abaixo dos cinco anos que há maior incidência de doença invasiva meningocócica, particularmente no primeiro ano de vida. Atualmente o grupo B é o mais frequente em Portugal, representando mais de 70% dos casos nos últimos 12 anos. A taxa de incidência global de doença em 2014 foi de 0,527/100 000 habitantes,

a mais baixa de sempre. Tal pode-se justificar em parte pela quase ausência de casos de doença pelo grupo C desde a introdução da vacina no PNV. Foi recentemente comercializada uma vacina contra o grupo B, desenvolvida por vacinologia reversa, sendo a cobertura pela vacina contra o meningococo B estimada em 78% para as estirpes circulantes na Europa. Existem ainda vacinas polissacarídeas ou conjugadas contra os restantes grupos.

Com a introdução da vacina contra o Hib, este cocobacilo gram negativo tornou-se numa etiologia rara de meningite, não tendo sido substituído por outros serotipos capsulares.

Estas três bactérias (NM, SP e Hib) possuem uma cápsula polissacárida e capacidade de colonizar a nasofaringe, sem provocar reação local ou sistémica. O *Streptococcus pneumoniae* coloniza cerca de 50% das crianças abaixo dos dois anos e 8% dos adultos. Já a *Neisseria meningitidis* é comensal em 8 a 20% das pessoas saudáveis, em particular adolescentes e adultos jovens. A transmissão destes agentes é por gotículas ou secreções das vias respiratórias, sendo os portadores a principal fonte de transmissão da bactéria.

Existem vários fatores que aumentam o risco de meningite: imunodeficiência, contacto com doente com meningite por NM ou Hib, infeção recente (vias respiratórias superiores), viagem à África sub-sahariana onde a infeção por NM é muito frequente, traumatismo craniano penetrante – fratura da base, otorraquia, rinorraquia, presença de implantes cocleares ou de quisto dermóide e derivação ventriculoperitoneal.

Perante situações especiais, como imunodeficiência por défice de complemento ou défice na

imunidade humoral, alterações anatómicas como quisto dermóide ou mielomeningocelo, poderão estar implicados na meningite outros agentes etiológicos (i.e. *Neisseria meningitidis* nos défices de complemento; *Staphylococcus epidermidis* e *Staphylococcus aureus* nos quistos dermóides).

Fisiopatologia

A meningite bacteriana é transmitida principalmente por via hematogena mas, em algumas situações, pode ocorrer por contiguidade (patologia otorrinolaringológica como otite, mastoidite ou sinusite; celulite orbitária,...), ou por solução de continuidade como por exemplo na fratura da base do crânio.

As bactérias que colonizam a mucosa do hospedeiro, invadem e, com os fatores de virulência que possuem, conseguem sobreviver na corrente sanguínea, atravessando a barreira hemato-encefálica e multiplicando-se a nível do líquido cefalo-raquídeo (LCR). Muitas das complicações provocadas pela infeção são decorrentes da libertação de citocinas no LCR quando o hospedeiro desenvolve uma resposta inflamatória adequada.

Em particular, a NM pode provocar uma meningococcemia fulminante, que condiciona colapso vascular por endotoxinas e coagulação intravascular disseminada, com elevada mortalidade se não for adequadamente tratada nas primeiras horas.

Manifestações clínicas

A apresentação clínica da meningite bacteriana pode ser progressiva ou fulminante, com evolução em horas para choque séptico. A maioria das crianças apresenta-se com febre e sinais ou sintomas de irritação meníngea, que diferem

consoante se tratem de lactentes ou outras idades (quadro 2). Estes sinais são muitas vezes precedidos de sintomas de infeção respiratória superior.

Lactentes	Crianças
Instabilidade térmica (febre ou hipotermia)	Febre
Letargia	Cefaleias
Dificuldade respiratória, apneia	Fotofobia
Icterícia	Náuseas
Recusa alimentar	Vómitos
Vómitos, diarreia	Anorexia
Convulsões	Confusão
Irritabilidade	Letargia
Fontanela anterior abaulada (hipertensa)	Irritabilidade
	Sinais meníngeos

Adaptado de Recomendações da Sociedade de Infeciologia Pediátrica e da Sociedade de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP - Meningites agudas bacterianas

Quadro 2. Sinais e sintomas meningite em lactentes e crianças.

Os **sinais meníngeos** são:

- Rigidez da nuca: limitação da flexão ativa e passiva da região cervical com impossibilidade de colocar o mento a nível do esterno.
- Sinal de *Kernig*: na posição supina, com a coxa e joelhos fletidos a 90°, o doente não consegue estender o joelho mais de 135° e/ou flete o joelho oposto.
- Sinal de *Brudzinski*: na posição supina, quando é realizada a flexão passiva do pescoço, o doente flete ambos os joelhos.

Os sinais meníngeos são difíceis de observar em recém-nascidos e lactentes. Como tal é importante valorizar outros sintomas, descritos no quadro 2.

Nos casos mais avançados podem estar presentes sinais de hipertensão craniana, que incluem: parésia do III, IV e VI pares cranianos, cefaleias, fontanela anterior abaulada, alteração do estado de consciência e edema papilar (sinal raro, implica excluir outros diagnósticos como abscesso, trombose do seio venoso ou empiema subdural). Em algumas situações o doente pode apresentar sinais neurológicos focais como hemiparésia, paralisia facial e alterações visuais. Cerca de um quarto dos doentes pode ter convulsões nas primeiras 48 horas, tipicamente tónico-clónicas generalizadas.

Os doentes podem apresentar um exantema purpúrico, mais frequente nas infeções por NM. As lesões são mais frequentes nas extremidades, podem ser precedidas de exantema macular, e habitualmente evoluem em horas no início do quadro febril.

33.2.2 Meningite vírica

A meningite vírica é definida como uma infeção do SNC associada a sinais de irritação meníngea, mas sem disfunção neurológica (em contraste com as encefalites) ou evidência de bactérias no LCR, numa criança que não realizou antibioticoterapia. É mais comum que a meningite bacteriana e traduz habitualmente um quadro de menor gravidade, geralmente autolimitado.

Epidemiologia e etiologia

A meningite vírica pode ocorrer em qualquer idade, mas a incidência é superior em idade

pediátrica, principalmente em lactentes e até aos dez anos de idade. O pico anual de incidência é desde o final da Primavera ao início do Outono, embora ocorram casos esporádicos ao longo do ano.

A causa mais comum de meningite viral são os enterovírus (poliovírus, echovírus e os coxsackievírus), sendo responsáveis por 85 a 95% dos casos. Outros vírus que podem ser causa de meningite viral são os parechovírus, herpesvírus, arbovírus e vírus influenza, entre outros.

Fisiopatologia

Relativamente ao principal agente de meningite viral, o enterovírus, a forma de transmissão é fecal-oral, embora também possa ocorrer por gotículas respiratórias. Há uma infeção inicial das superfícies mucosas do trato respiratório e gastrointestinal, seguido de replicação viral nos gânglios linfáticos regionais. Posteriormente ocorre a virémia primária, com disseminação do vírus pelos diferentes órgãos, como fígado, baço e coração, onde há replicação e início dos sinais e sintomas de infeção. É durante a virémia secundária que há passagem transendotelial do vírus a nível dos vasos dos plexos coróides, meninges e cérebro, com consequente meningite.

A fisiopatologia dos restantes vírus pode ser um pouco diferente, particularmente no grupo dos herpesvirus (citomegalovírus - CMV e *Epstein Barr* vírus- EBV), em que a disseminação pode ser por via hematogena, por extensão direta após infeção da mucosa nasofaríngea ou através de vias neuronais.

Manifestações clínicas

As manifestações clínicas são semelhantes às da meningite bacteriana, mas habitualmente

menos graves (quadro 2). Na infeção por enterovírus, o quadro febril é geralmente acompanhado por sintomas constitucionais inespecíficos como náuseas, vômitos, diarreia, mialgias, sintomas respiratórios e por vezes exantema (micropapular, vesicular). Habitualmente há queixas importantes de cefaleias e acompanha-se de sinais de irritação meníngea, numa criança com bom estado geral.

33.2.3 Meningoencefalite

A encefalite é uma disfunção aguda do SNC, com evidência imagiológica e/ou laboratorial de inflamação cerebral, que pode ou não estar associada a meningite.

Epidemiologia e etiologia

A incidência de meningoencefalite é desconhecida em Portugal, existindo uma variedade de microgarnismos que podem provocar este quadro clínico. Os vírus são a causa mais comum, mas também pode ser causada por bactérias, fungos e parasitas (quadro 3). De **destacar o vírus herpes simplex tipo 1 (HSV-1) como principal agente de encefalite em idade pediátrica**. No entanto, muitas vezes a etiologia permanece desconhecida, mesmo após investigação exaustiva.

Para melhor esclarecimento da etiologia, é importante uma história epidemiológica que aborde se existiu: doença viral ou vacinação nas

Vírus	Bactérias	Fungos
Vírus herpes simplex tipo 1 e 2 Enterovírus Varicella zoster, EBV, CMV Herpes vírus 6 e 7 Arbovírus (vírus West Nile, vírus da encefalite japonesa, vírus St. Louis, ...) Adenovírus, vírus sincicial respiratório Influenza Vírus do sarampo, parotidite e rubéola Raiva (...)	<i>Mycoplasma pneumoniae</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Mycobacterium tuberculosis</i> <i>Treponema pallidum</i> <i>Bartonella henselae</i> <i>Borrelia burgdorferi</i> <i>Coxiella burnetii</i> <i>Rickettsia</i> spp <i>Brucella</i> spp <i>Ehrlichia chaffeensis</i> (...)	<i>Cryptococcus neoformans</i> <i>Coccidioides</i> spp <i>Histoplasma capsulatum</i> <i>Candida</i> spp Parasitas <i>Toxoplasma gondii</i> <i>Plasmodium falciparum</i> <i>Naegleria fowleri</i> <i>Acanthamoeba</i> spp <i>Taenia solium</i> <i>Trypanosoma brucei gambiense</i> (...)

Adaptado de Uptodate 2016 e Recomendações da Sociedade de Infeciologia Pediátrica e da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria - Encefalites

Quadro 3. Etiologias possíveis de encefalite/meningoencefalite.

quatro semanas precedentes, viagens recentes, piqueniques ou outras atividades recreativas, contacto com animais e insetos (carraças, mosquitos, entre outros) e contacto com pessoas doentes. Pela sazonalidade de algumas infeções, é importante contextualizar a estação do ano em que a meningoencefalite é diagnosticada.

Fisiopatologia

A encefalite aguda primária ocorre por mecanismo direto, com replicação do agente infeccioso no SNC, sendo atingida principalmente a substância cinzenta. A invasão direta pode ocorrer como complicação de uma meningite vírica, secundária a virémia ou por via retrógrada através dos nervos periféricos (HSV, vírus da raiva).

Também pode tratar-se de uma encefalite pós-infecciosa. Esta ocorre duas a quatro semanas após outra doença infecciosa ou vacinação, por uma resposta imunológica que atinge predominantemente a substância branca, com alterações da mielina. Não se identifica o agente no SNC. Considera-se que a encefalite pós-infecciosa corresponde a cerca de um terço dos casos de encefalite aguda.

Manifestações clínicas

Para além dos sintomas já descritos que também se manifestam num quadro de meningite (quadro 2), nomeadamente febre, cefaleias, náuseas e vômitos, **estão também presentes sinais de disfunção neurológica, com alteração do estado de consciência, alterações de comportamento e/ou da personalidade, sinais neurológicos focais (afasia, hemiparésia, hemianópsia, entre outros), alterações na sucção e deglutição, manifestações de**

disfunção cognitiva e convulsões, que podem ser focais. As manifestações clínicas diferem de acordo com a área afetada do SNC, com o agente etiológico e fatores intrínsecos do hospedeiro.

A criança pode apresentar pródromos como exantema, lesões vesiculares, escara ou infeção respiratória, entre outros, que podem fornecer pistas relativamente ao agente etiológico.

Podem surgir complicações decorrentes da encefalite, como *status* convulsivo, edema cerebral, síndrome de secreção inapropriada da hormona anti-diurética (SIADH), falência cardiorrespiratória e coagulação intravascular disseminada.

33.2.4 Diagnóstico diferencial

Perante uma criança com sintomas de infeção do SNC, as prováveis etiologias de meningite ou meningoencefalite (bacteriana, vírica, outras) devem ser avaliadas. Nem sempre é evidente, numa fase inicial, qual o agente mais provável.

No caso da presença de sinais neurológicos focais é importante considerar outros diagnósticos como abscesso cerebral, tumor cerebral ou hemorragia subaracnoideia. Principalmente nos doentes com disfunção neurológica, deve-se colocar o diagnóstico diferencial com doenças desmielinizantes do SNC, encefalite autoimune, encefalopatias metabólicas e intoxicações, entre outras.

33.2.5 Diagnóstico

A abordagem inicial de uma criança com infeção do SNC implica estabilizar o doente, obter um a dois bons acessos venosos e monitorizar. Só devem ser realizados exames complementares de diagnóstico posteriormente.

As análises sanguíneas podem incluir, de acordo com a clínica: hemograma, provas de coagulação, glicemia, ionograma, ureia e creatinina, função renal e hepática, gasometria, lactato, proteína C-reativa/procalcitonina e hemocultura (positiva em mais de metade dos casos, de acordo com os microorganismos: 80% de Hib e 50% de SP e NM). No caso de suspeita de meningoencefalite, poderá ter interesse, em casos particulares, a realização de serologias para CMV, EBV, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi* ou outros agentes, bem como o estudo molecular do genoma do microorganismo por *polymerase chain reaction* (PCR) para vírus nas secreções nasofaríngeas.

A **punção lombar (PL) é o exame de diagnóstico nas infecções do SNC**. No entanto, está contraindicada em situações de instabilidade hemodinâmica, alterações da coagulação, alteração do estado de consciência, sinais de hipertensão

intracraniana, presença de défices neurológicos focais ou infecção cutânea no local da punção. Nestas situações deve ser realizada tomografia computadorizada crânio-encefálica para excluir complicações, mas este procedimento não deve atrasar o início do tratamento empírico com antimicrobianos, que deve ser o mais cedo possível.

A PL pode ser realizada com o doente deitado ou sentado, devendo o local da punção ser a nível da crista ilíaca, entre os espaços intervertebrais lombares (L): L3-L4 ou L4-L5. As características típicas do LCR consoante os tipos de meningite estão representadas no quadro 4.

Na suspeita de meningite bacteriana é fundamental a realização do exame direto do LCR com coloração gram, mas se este for negativo não exclui o diagnóstico. A esterilização do LCR ocorre cerca de uma hora após tratamento com antibiótico adequado no caso da NM e quatro a

	Normal	Bacteriana	Viral	Tuberculosa
Aspeto	água de rocha	turvo	límpido	límpido ou opaco
Células/mm³	0 a 5 (0 a 20 no RN)	>1000	<1000	25 a 500
Polimorfonucleares	0	predomínio	precoce	± (precoce)
Mononucleares	5	tardia	predomínio	predomínio
Glicose (mg/dL)	40 a 80	baixa (<50 a 60% glicémia)	normal	baixa
Glicose LCR/plasma	>50%	<40%	normal	<30%
Proteínas (mg/dL)	5 a 40 (20 a 120 no RN)	aumentada	± aumentada	aumentada
Exame direto	negativo	positivo	negativo	positivo
Cultura	negativa	positiva	negativa	positiva

RN – recém-nascido

Quadro 4. Características do LCR na meningite.

dez horas no caso do SP. É também útil o estudo molecular por PCR no LCR para pesquisa de NM e SP. Atualmente considera-se a determinação dos antígenos capsulares como um exame com sensibilidade diagnóstica baixa para os microorganismos mais comuns. Na suspeita de meningite vírica, pode também ser solicitado o estudo molecular por PCR para enterovírus.

Embora o quadro 3 seja orientador na interpretação da análise do LCR, é necessário ter em atenção que na meningite vírica pode ocorrer inicialmente predomínio de polimorfonucleares, surgindo horas depois a preponderância típica de linfócitos (daí o nome meningite vírica ou linfocitária). Já na meningite bacteriana, numa fase muito precoce, um valor normal de células não exclui esta etiologia e pode até haver predomínio de linfócitos na fase inicial (embora raro), sobretudo nos casos em que os doentes já tenham iniciado tratamento antibiótico. A pleocitose também pode não ser significativa, e algumas meningites bacterianas podem ter glicorráquia normal, numa fase inicial, nunca se devendo esquecer a **análise da relação do valor da glicorráquia com o da glicémia doseada em simultâneo**. De referir que, em alguns casos, o tempo para normalização das alterações no LCR pode ser longo.

Relativamente às meningoencefalites, as alterações no LCR são semelhantes às encontradas na meningite vírica, com glicorráquia normal, proteínas normais ou ligeiramente elevadas e tipicamente a contagem de 50 a 200 células/mm³, embora possa ultrapassar as 1000. A presença de eritrócitos no LCR pode ser sugestiva de infeção por HSV. Devem ser sempre realizados gram e cultura, mas é importante a execução de estudo molecular por PCR no LCR para HSV e

enterovírus e, de acordo com a clínica e epidemiologia, para outros microrganismos. **No caso da PCR para HSV, esta pode ser negativa nos primeiros dias de doença, pelo que poderá ser necessário repetir a PL se a suspeita clínica se mantiver.**

Nos doentes com meningoencefalite é recomendada a realização de outros exames. O eletroencefalograma (EEG) é um marcador precoce e sensível de disfunção cerebral, embora pouco específico. Em 87 a 96% dos casos existe lentificação focal ou difusa. No caso particular da encefalite herpética, cerca de 75% dos doentes apresenta alterações típicas no EEG, com anomalias lentas temporais e atividade periódica. A gravidade das alterações no EEG pode correlacionar-se com a deterioração do estado de consciência e as alterações observadas desaparecem mais lentamente que a sintomatologia. Idealmente deve ainda ser realizado exame de neuroimagem, sendo a ressonância magnética crânio-encefálica o exame mais sensível e específico.

33.2.6 Tratamento

Nas infeções do SNC, é fundamental a estabilização hemodinâmica, a correção dos distúrbios hidroelectrolíticos, da hipoglicémia e da coagulopatia se existirem. O tratamento de suporte inclui repouso, controlo da febre e da dor e elevação da cabeceira a 30°. É necessário monitorizar os sinais de edema cerebral e hipertensão intracraniana, bem como de convulsões, e tratar estes eventos graves imediatamente.

O tratamento antimicrobiano deve ser sempre iniciado o mais precocemente possível. Tendo em conta as suas especificidades, irá ser abordado

separadamente o tratamento da meningite bacteriana e meningoencefalite.

Perante uma criança com meningite vírica, clinicamente estável, apenas é necessário tratamento de suporte, sendo esta uma doença auto-limitada, com bom prognóstico.

Meningite bacteriana

Deve-se selecionar um antibiótico que apresente boa penetração na barreira hemato-encefálica, com efeito bactericida no LCR. Deve ser iniciado logo após a colheita de LCR ou antes, se a PL for protelada.

A antibioticoterapia empírica deve ser dirigida para os microrganismos mais prováveis, tendo em conta a idade, antecedentes patológicos e fatores predisponentes.

Em crianças saudáveis, sem condições patológicas especiais, **no período neonatal** é

recomendada terapêutica empírica em que se associa a ampicilina e a cefotaxima com ou sem associação à gentamicina. **Ente o mês de idade e os três meses** recomenda-se associar a ampicilina com a cefotaxima com ou sem associação à vancomicina, para tratar as bactérias mais frequentes. **Após os três meses** a terapêutica empírica recomendada é o ceftriaxone associado à vancomicina. Dado a incidência aumentada de resistência do SP à penicilina e às cefalosporinas de 3ª geração, na suspeita de meningite por este agente etiológico deve ser associada vancomicina até ser conhecido o agente e padrão de susceptibilidades.

Posteriormente a antibioticoterapia deve ser ajustada ao microrganismo causal identificado e ao antibiograma. A duração recomendada de tratamento depende deste (quadro 5). No caso de meningite sem agente isolado no pequeno

Bactéria	Confirmar antibiograma	Duração (dias)
<i>Streptococcus pneumoniae</i> CIM para ceftriaxone <0.06 CIM para ceftriaxone >0.12	Cefotaxima/ceftriaxone Cefotaxima/ceftriaxone e vancomicina	10 a 14
<i>Enterobacteriaceae</i>	Cefotaxima (+ gentamicina até esterilização LCR)	21
<i>Streptococcus</i> do grupo B <i>Listeria monocytogenes</i>	Ampicilina (+ gentamicina até esterilização LCR)	14 a 21
<i>Neisseria meningitidis</i>	Cefotaxima/ceftriaxone	7
<i>Haemophilus influenzae</i> tipo b		10
<i>Staphylococcus aureus</i> meticilino-susceptível	Flucloxacilina	14
<i>Staphylococcus aureus</i> meticilino-resistente	Vancomicina e rifampicina	14

CIM – concentração inibitória mínima

Adaptado de Uptodate 2016 e Recomendações da Sociedade de Infeciologia Pediátrica e da Sociedade de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP - Meningites agudas bacterianas.

Quadro 5. Antibioticoterapia recomendada nas meningites bacterianas.

lactente com idade inferior a três meses deve-se manter antibioticoterapia por um período entre os 14 e os 21 dias. Depois desta faixa etária o tratamento deve manter-se entre os sete e os dez dias.

A administração de corticoides na meningite bacteriana é controversa. A dexametasona modula a resposta inflamatória mediada por citocinas, havendo benefício demonstrado na sua administração nos casos em que se suspeita de meningite por Hib (reduz número de casos de surdez), mas o mesmo não se verifica na infecção por SP. No entanto, os efeitos adversos atribuídos à corticoterapia como dissimular a clínica, exacerbar a febre após a sua suspensão e diferir a esterilização do LCR (principalmente na meningite pneumocócica), têm colocado dúvidas quanto ao seu benefício.

Meningoencefalite

Perante uma suspeita de encefalite/meningoencefalite, é fundamental iniciar terapêutica com aciclovir o mais rapidamente possível, pois a infecção por HSV pode ser devastadora. Contudo, até ser possível excluir uma meningite bacteriana, está recomendada a associação com ceftriaxone.

De acordo com a clínica e epidemiologia, poderá ser necessário associar terapêuticas específicas para determinados agentes. Por exemplo, na suspeita de infecção por *Mycoplasma pneumoniae* deve-se prescrever ciprofloxacina ou levofloxacina (esta última com melhor penetração no SNC), embora não haja evidência que o antibiótico altere o prognóstico neste quadro infeccioso.

A duração do tratamento vai depender do microrganismo isolado. No caso da encefalite herpética é recomendada uma duração de 21 dias.

33.2.7 Complicações e prognóstico

Atualmente, nos países desenvolvidos, a mortalidade causada por um quadro de meningite bacteriana devidamente tratada é aproximadamente de 5% (mais elevada no período neonatal e na meningite pneumocócica). Em cerca de 15 a 25% dos casos ocorrem sequelas, nomeadamente alterações de comportamento e cognitivas, défices neurológicos (epilepsia, défices motores, paralisia cerebral), diminuição da acuidade auditiva ou défices visuais.

Os **fatores de mau prognóstico na meningite bacteriana** são: doença em recém-nascidos e lactentes com idade inferior a seis meses, défice imunitário, presença de sinais neurológicos focais e/ou coma (escala de Glasgow inferior a 13) na apresentação clínica, tipo e virulência do microrganismo (mais virulentos: gram negativos, SP e microrganismos multirresistentes aos antimicrobianos), glicorráquia <20 mg/dL na admissão, atraso no diagnóstico e no início do tratamento, atraso na esterilização do LCR e aparecimento de convulsões tardias (>72 horas após início da antibioticoterapia).

O **prognóstico de encefalite** depende da idade do doente, das alterações neurológicas na admissão e do agente causal. São fatores de mau prognóstico: infecção em recém-nascido ou pequeno lactente, escala de Glasgow inferior a 6, infecção causada por HSV ou *Mycoplasma pneumoniae*, atraso no início do tratamento e ausência de melhoria do traçado do EEG.

A encefalite por HSV, se não for adequadamente tratada, tem muito mau prognóstico, com taxas de morbilidade (atraso global do desenvolvimento psicomotor, epilepsia, entre outras

alterações neurológicas) e mortalidade elevadas. O tratamento reduz significativamente as sequelas, todavia estas podem atingir até cerca de dois terços dos doentes.

Após o tratamento, as crianças que sofreram infeção do SNC devem ser orientadas para consulta de infecologia, de otorrinolaringologia e de neurodesenvolvimento. De acordo com a situação clínica, pode haver necessidade de providenciar outras intervenções multidisciplinares.

33.2.8 Profilaxia

A profilaxia dos contactos está recomendada nos casos de meningite por NM e Hib, devendo ser feita o mais precocemente possível, nas primeiras 24 horas. Deve ser contactado o delegado de saúde, que selecionará os casos com indicação para profilaxia de acordo com *guidelines* específicas.

Em ambas as etiologias está preconizada profilaxia com rifampicina, podendo, no caso da meningite por NM ser usado em alternativa o ceftriaxone ou a ciprofloxacina.

Deve ser preenchido o impresso de notificação de doença de declaração obrigatória na doença invasiva por NM, SP e Hib.

33.3 FACTOS A RETER

As infeções do SNC são emergências médicas.

O diagnóstico é feito pela punção lombar.

É necessário assegurar que a criança está clinicamente estável antes da realização da PL, nunca se devendo atrasar o início da antibio-terapia.

Quando é necessário realizar tomografia computadorizada crânio-encefálica, a administração de antibiótico não deve ser diferida.

A terapêutica e duração do tratamento deve ser ajustada de acordo com o microrganismo isolado.

Quando indicado, as doenças de declaração obrigatória devem ser notificadas e iniciada profilaxia de contactos.

Os doentes devem manter vigilância em consultas específicas.

Leitura complementar

Filipa Prata F, Marta Cabral M, Lurdes Ventura L, Paula Regina Ferreira PR, Maria João Brito MJ. Meningites agudas bacterianas - Recomendações da Sociedade de Infecologia Pediátrica e da Sociedade de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP. Disponível online em www.spp.pt, 2013.

Maria João Brito MJ, Catarina Luís C, Rita Silva R, Catarina Gouveia C, José Pedro Vieira JP. Encefalites - Recomendações da Sociedade de Infecologia Pediátrica e da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria. *Acta Pediatr Port* 2011;42(6):284-91.

Cherry J, Demmler-Harrison GJ, Kaplan SL, Steinbach WJ, Hotez P, eds. *Feigin and Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases*. 7th ed. Saunders: Elsevier. 2013.

Long S, Pickering L, Prober C, eds. *Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012.

Pickering LK, Baker CJ, Kimberlin DW, Long SS, eds. *Red Book: 2012 Report of the Committee on Infectious Diseases*. 29th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2012.

Sharland M, ed. *Manual of Childhood Infections - the Blue Book*. 3rd ed. Oxford: Oxford University Press, 2011.

**Capítulo 34.
Hematúria e Proteinúria**

34

António Jorge Correia

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_34

34.1 CONTEXTO

Na criança a presença de hematúria ou proteinúria pode ser transitória surgindo muitas vezes em situações febris e acompanhando infecções virais. A hematúria macroscópica ou o achado acidental de hematúria ou proteinúria na tira reagente urinária é um sinal alarmante para os pais.

A presença de hematúria associada a proteinúria é um marcador significativo de doença glomerular, assim como de doença renal crônica.

Enquanto a orientação da criança com hematúria e proteinúria ou alteração da função glomerular é consensual, a orientação da criança com hematúria microscópica isolada é motivo de contínuo debate.

34.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

34.2.1 Hematúria

Hematúria significa a presença de glóbulos vermelhos (GV) na urina em quantidade superior ao normal. Pode ser microscópica ou macroscópica e a sua origem encontrar-se em qualquer ponto do aparelho urinário.

A prevalência da hematúria microscópica assintomática varia entre 0.5 a 1.6 % nas crianças em idade escolar. A hematúria pode indicar ou não a presença de doença renal. A Academia Americana de Pediatria recomenda o seu rastreio na idade escolar, entre os quatro e os cinco anos de idade, e durante a adolescência entre os 11 e os 21 anos. Não existe consenso na definição de hematúria microscópica. A definição mais aceite corresponde à presença superior a cinco

GV/campo (objetiva de 400x) em 10 ml de urina fresca centrifugada ou mais de cinco GV/mm³ em urina fresca não centrifugada, em três amostras consecutivas, separadas entre si por um período de tempo de duas a quatro semanas.

A hematúria macroscópica define-se pela presença mais de 5.000 GV/mm³, podendo na apresentação clínica ter uma coloração de sangue vivo, cor de tijolo ou “coca-cola”. É menos frequente que a hematúria microscópica na idade pediátrica.

A morfologia dos GV ajuda a identificar a origem da hematúria, sendo que o predomínio de eritrócitos dismórficos é indicador de proveniência glomerular.

Um conjunto de causas pode originar urina vermelha sem haver hematúria: hemoglobinúria, mioglobinúria, vários medicamentos (como a rifampicina), corantes alimentares, doenças metabólicas (como a porfiria), presença de cristais de uratos e a hematúria do Síndrome de *Münchausen «by proxy»* («por procuração»), situação rara, que ocorre quando um parente, quase sempre a mãe (85 a 95%), de modo persistente ou intermitente simula de forma intencional hematúria no seu filho.

As tiras reagentes urinárias (Combur[®]) permitem a determinação qualitativa, são usadas de rotina no diagnóstico de hematúria microscópica e são altamente sensíveis (mais para a hemoglobina livre do que para os eritrócitos). A sensibilidade é de 91 a 100% para identificar dois a cinco GV/campo (400x) e a especificidade de 65 a 99%. Os falsos negativos são raros (urina muito ácida, presença de substâncias redutoras como o ácido ascórbico e deterioração das tiras). Os falsos positivos surgem na presença de hemoglobinúria (anemias hemolíticas, hemoglobinopatias,

hemoglobinúria paroxística e da marcha, quei-maduras...), mioglobínúria (traumatismos, con-vulsões generalizadas, exercício físico intenso, eletrocussão, insolação, drogas como a heroína e anfetaminas, venenos...), presença de peroxi-dases bacterianas e leituras tardias.

A identificação de reação positiva ao san-gue em tira reagente, exige sempre confirmar a presença de GV no estudo microscópico. A urina mais fiável é a primeira urina da manhã, colhida a meio do jato, evitando exercício físico intenso 48 horas antes da colheita e analisando a urina em menos de uma hora após a colheita.

Factos a reter no exame da urina:

- É importante confirmar que a urina ver-melha é devida a hematúria, pela de-monstração de GV no exame microscó-pico.
- **A presença de cristais de uratos na urina de lactentes, pode causar uma coloração rosa nas fraldas, mas não é hematúria, nem tem significado clínico.**
- A hematúria do Síndrome de *Münchhausen «by proxy»* deve ser considerada no diag-nóstico diferencial.

Uma vez confirmada a existência de hemató-ria é importante localizar a origem glomerular ou não glomerular da mesma, que permitirá não só estabelecer a etiologia, como também orientará a investigação posterior.

Factos a reter no exame microscópico da urina:

- A morfologia dos GV pode ajudar a identificar a origem da hematúria: GV

dismórficos indicam hematúria de causa glomerular.

- A presença de cilindros eritrocitários é patognomónica de hematúria de causa glomerular.
- A presença de cilindros leucocitários sig-nifica inflamação glomerular.
- **A urina normal pode conter cristais de fosfato de cálcio e oxalato de cálcio.**

A **hematúria macroscópica** acompanha-se sempre de proteinúria, geralmente discreta devido à presença de proteínas plasmáticas. Quando se associa a proteinúria marcada (+++/++++) sugere etiologia glomerular.

A fase da micção em que surge a hematória macroscópica pode informar quanto à sua origem no aparelho urinário. Se a hematória surge no início da micção (hematúria inicial) e tem uma coloração de sangue vivo, corresponde a lesão sangrante da uretra. A hematória que surge no final da micção (hematúria terminal) de coloração sangue vivo corresponde, em regra, a lesão san-grante da bexiga (trígono). Se a hematória persiste em toda a micção (hematúria total), poderá ter etiologia renal, ureteral ou corresponder a lesão sangrante da bexiga como a cistite hemorrágica causada por vírus (adenovirus).

A infeção do trato urinário é a causa mais comum de hematória macroscópica na idade pediátrica.

A hematória macroscópica de causa glome-ular tem cor castanho uniforme, que é compa-rada a “coca-cola” ou cor de tijolo, não apre-senta coágulos, o sedimento revela a presença

de cilindros hemáticos e os eritrócitos são na sua maioria dismórficos (acima de 80%). Associa-se com frequência a proteinúria (> ++).

A hematúria macroscópica de causa extra-glomerular tem coloração de sangue vivo ou rosa, a sua cor pode não ser uniforme e serem visíveis coágulos, não existindo ao exame microscópico da urina cilindros hemáticos e os eritrócitos dismórficos são raros ou inexistentes (abaixo de 20%).

Factos a reter na hematúria macroscópica:

- A infeção do trato urinário é a causa mais comum de hematúria macroscópica.
- Na presença de hematúria macroscópica deve-se iniciar uma investigação urgente.
- A hematúria induzida pelo exercício físico não está associada a doença renal.
- Se associada a alteração da função glomerular, proteinúria ou hipertensão arterial a orientação deve ficar a cargo de nefrologista pediátrico.

A **hematúria microscópica assintomática isolada** é a forma de apresentação mais frequente, muitas vezes descoberta num exame de urina com tira reagente. É necessário confirmar a hematúria através de exame microscópico e comprovar a sua existência em três amostras obtidas com intervalo de duas a quatro semanas. Se a avaliação inicial destas crianças não revela o diagnóstico etiológico, recomenda-se um período de seguimento de um a dois anos apenas com exame de urina, para determinar se persiste a hematúria microscópica, antes de prosseguir estudo com exames mais invasivos. A relação cálcio/creatinina da urina, permite avaliar se existe hipercalcúria. Se a hematúria microscópica se associa

a hipertensão arterial, doença renal crónica ou proteinúria, deve ser investigada de forma rápida.

Na *hematúria microscópica assintomática com proteinúria* deve-se avaliar o grau da proteinúria quantitativamente, proteinúria em mg/metro²/hora (mg/m²/h) ou qualitativamente através da relação $\text{Proteínas}_{\text{urina}}/\text{Creatinina}_{\text{urina}}$ ($\text{Prot}_u/\text{Cr}_u$). Se a proteinúria for de nível nefrótico (> 40 mg/m²/h ou $\text{Prot}_u/\text{Cr}_u > 200$ mg/mmol) orienta para origem glomerular. Se for de nível ligeiro ou moderado pode ter origem tubulointerstitial ou vascular. Na *hematúria microscópica sintomática* as manifestações clínicas associadas podem ser gerais (febre, mal estar, dor abdominal), inespecíficas (exantema, púrpura, artrite, icterícia, alterações respiratórias ou gastrointestinais) ou específicas do aparelho urinário (sintomas miccionais, enurese, edema, hipertensão arterial).

Factos a reter na hematúria microscópica:

- Só cerca de 30% das crianças continua a ter hematúria microscópica seis meses após o achado inicial.
- A criança com hematúria microscópica associada a insuficiência renal, proteinúria significativa ou hipertensão tem risco de ter uma causa preocupante devendo ser referenciada ao nefrologista pediátrico e investigada de forma rápida.
- A etiologia da hematúria varia em função da idade.
- As causas de hematúria dividem-se habitualmente em dois grandes grupos: glomerular e não glomerular, renal e extra-renal, quadro 1.

Hematúria Glomerular	Hematúria não glomerular
<p>Infeciosas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Glomerulonefrite aguda pos-infeciosa • Endocardite bacteriana, nefrite do shunt • Outras <p>Primárias</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nefropatia de Imunoglobulina A (IgA) • Outras glomerulopatias <p>Doenças Sistêmicas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Púrpura de Henoch-Schönlein • Síndrome hemolítico-urémico • Lúpus eritematoso sistêmico • Outras <p>Familiares</p> <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Alport • Nefropatia de membrana fina (hematúria familiar benigna) 	<p>Renal</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Nefropatia intersticial <ul style="list-style-type: none"> • Infeciosa (pielonefrite aguda, tuberculose renal) • Metabólica (cálcio, oxalato, ácido úrico) • Tóxica (fármacos, outros tóxicos) • Necrose tubular 2. Doenças quísticas renais 3. Patologia vascular <ul style="list-style-type: none"> • Trombose, malformações dos vasos renais • Drepanocitose 4. Traumatismos 5. Tumores <ul style="list-style-type: none"> • Wilms, nefroma mesoblástico <p>Extra-renal</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipercalciúria, hiperuricosúria • Infecção urinária (cistite, uretrite) • Malformações (uropatia obstrutiva, refluxo vesico-uretral) • Litíase • Traumatismo • Fármacos (ciclofosfamida) • Tumores (rabdomyosarcoma) • Coagulopatia • Malformações vasculares • Exercício físico

Quadro 1. Diagnóstico diferencial entre hematúria glomerular versus não glomerular.

O diagnóstico de hematúria na criança tem como objetivo confirmar a sua existência, identificar a causa e reconhecer a gravidade do processo, identificando alterações com risco de vida para o doente e que requerem atuação urgente (hipertensão arterial, insuficiência renal aguda) e eliminar causas que possam originar deterioração

renal progressiva e/ou irreversível (uropatias malformativas, tumores).

Uma história clínica detalhada e precisa com uma análise de urina e do sedimento urinário dão informações que permitem localizar a hematúria (trato urinário alto *versus* baixo) e a urgência da avaliação.

Na anamnese saber se existem antecedentes de hematúria em familiares próximos, consanguinidade, surdez, quistos renais, litíase, hipertensão arterial, insuficiência renal crónica (IRC), doenças hematológicas (drepanocitose, coagulopatias). Não esquecer de realizar sempre a análise de urina aos pais e irmãos através de tira reagente. Nos antecedentes pessoais procurar antecedentes neonatais (trombose renal, cardiopatia congénita...), infeções urinárias prévias, medicação habitual, tipo de exercício que pratica e história de traumatismo ou extração dentária.

Na anamnese saber as características da hematuria (cor, relação com a micção, duração), circunstâncias acompanhantes (traumatismo abdominal ou lombar, exercício físico prévio, antecedentes de infeção respiratória ou cutânea prévia, disúria).

No exame físico avaliar crescimento (peso, estatura e evolução estato-ponderal), tensão arterial, presença de edemas, manifestações cutâneas hemorrágicas (petéquias, equimoses), exantemas, sinais de cardiopatia, ascite, globo vesical, massas abdominais, genitais externos (balanite, dermatite das fraldas), artralgia, presença de sinais de artrite e alterações da marcha.

É essencial investigar a hematuria de modo a identificar a causa. Na investigação nem todos os exames laboratoriais estão indicados na primeira fase. A análise de urina é o exame de primeira linha, incluindo o aspecto macroscópico, a tira reagente (pesquisa de glicose, proteínas, nitritos) e o estudo microscópico do sedimento urinário. Se a hematuria se associa a sintomas de infeção do trato urinário, realizar também a urocultura para confirmar o diagnóstico.

Na presença de hematuria sem antecedentes familiares de IRC, se a proteinúria é mínima ou

ausente e se o exame do sedimento urinário não apresenta GV dismórficos, a hematuria não tem origem glomerular. Se a criança tem hematuria e sintomas sugestivos de cólica renal a ecografia ou a tomografia axial computadorizada (TAC) permitem confirmar o diagnóstico de litíase. O doseamento na urina de 24 horas da excreção aumentada de várias substâncias (cálcio, oxalatos, cistina...) permite identificar causas de litíase.

Se a hematuria é macroscópica, persiste e não se confirmou infeção urinária: pesquisar antígenos estreptocócicos e cultura do exsudato da orofaringe, realizar hemograma e reagentes de inflamação de fase aguda como a proteína C reativa e a velocidade de sedimentação, estudo da coagulação, ureia, creatinina, ionograma, ácido úrico, proteínas totais, albumina, colesterol, transaminases, estudo imunológico (título de antiestreptolisina O, C3 e C4) e ecografia renal (exame imagiológico de primeira linha).

Se existe uma história recente de traumatismo, está indicado um estudo imagiológico do trato urinário (ecografia, TAC). De acordo com a evolução clínica e caso a caso, ponderar a realização de outros exames complementares.

A causa mais frequente de hematuria microscópica persistente na criança é a hematuria familiar benigna, que tem bom prognóstico a longo prazo.

Na presença de hematuria sem antecedentes familiares de IRC, se a proteinúria é nefrótica, a hematuria tem origem glomerular. As crianças com hematuria microscópica e hipertensão, história familiar de doença renal e proteinúria significativa ou nefrótica, podem ter indicação para biópsia renal.

Factos a reter na avaliação de uma criança com hematúria:

- Confirmar a existência de hematúria verdadeira.
- Na avaliação da hematúria ter em consideração se é microscópica ou macroscópica, a história recente da criança, sintomas associados e o exame físico.
- Uma investigação adequada é essencial para identificar a etiologia, em particular se a hematúria é macroscópica, sintomática, associada a proteinúria, com alteração da função glomerular ou hipertensão.
- Avaliação clínica minuciosa (história clínica e um exame cuidadoso) para identificar possíveis causas e investigação adequada. O tratamento depende da causa.
- Identificar doentes que necessitam de orientação para a nefrologia pediátrica.

34.2.2 Proteinúria

Proteinúria é a perda excessiva de proteínas na urina e pode indicar lesão renal ou ser apenas um achado laboratorial. A presença de proteinúria em crianças assintomáticas é frequente em pediatria. Pode ser transitória ou persistente. A primeira é uma condição benigna que não requer mais investigações e pode estar presente em situações como febre, atividade física intensa e stresse, enquanto a segunda pode ser um sinal importante e precoce de disfunção renal e indicia risco de progressão da glomerulopatia.

A perda urinária excessiva de proteínas está relacionada com uma perturbação da sua filtração ou reabsorção. Em condições normais,

os capilares glomerulares limitam a filtração de macromoléculas pelo seu tamanho molecular e pela sua carga elétrica. As proteínas de maior peso molecular não aparecem (globulinas) ou aparecem em quantidades muito pequenas no filtrado glomerular, enquanto as de menor peso molecular são parcialmente filtradas. A maior parte destas proteínas é reabsorvida no túbulo proximal.

A proteinúria intensa origina hipoproteinémia, diminuição da pressão oncótica vascular e perda de líquido do espaço intravascular para o extravascular e manifesta-se principalmente por edema. O edema pode ser localizado ou generalizado (anasarca). Os locais em que mais precocemente surge o edema de causa renal são as pálpebras, membros inferiores e escroto nos rapazes.

As tiras reativas são um método qualitativo de pesquisa de proteinúria, que determina a concentração de albumina por reação colorimétrica com tetrabromofenol, mudando de cor amarela para diferentes intensidades de verde que se comparam com uma escala. A sua relação aproximada é: vestígios (15 a 30 mg/dl), 1+ (30 a 100 mg/dl), 2+ (100 a 300 mg/dl), 3+ (300 a 1000 mg/dl) e 4+ (> 1000 mg/dl). As maiores vantagens das tiras reativas são a comodidade de utilização e o resultado imediato, e os inconvenientes são não detetar proteínas de baixo peso molecular (teste negativo nas proteinúrias tubulares). Os falsos positivos acontecem em situações de urina alcalina, presença de antisépticos (clorhexina, detergentes) e contrastes radiológicos iodados. A urina diluída pode ser causa de falsos negativos.

A determinação quantitativa da proteinúria com ácido sulfossalicílico é um método

colorimétrico com maior sensibilidade que as tiras reativas (5 a 10 mg/dl) e que deteta todo o tipo de proteínas. Tem falsos positivos: urina muito concentrada, contrastes radiológicos e medicamentos (penicilinas, cefalosporinas, sulfamidas e tolbutamida). Os falsos negativos são: urina muito diluída ou muito alcalina. Para pesquisar proteinúria tubular ou microalbuminúria são necessários métodos específicos como técnicas de radioimunoanálise ou nefelometria.

Proteinúria fisiológica:

Considera-se fisiológica uma eliminação até 100 mg/m²/dia ou <4 mg/m²/hora. Quando existe dificuldade em obter uma colheita de urina de 12 ou 24 horas pode utilizar-se a relação proteínas/creatinina numa amostra isolada de urina, de preferência a primeira urina da manhã, considerando-se valores normais: <0.2 (mg/mg) ou <20 (mg/mmol).

Microalbuminúria:

A eliminação normal de albumina é de 5 a 30 mg/dia/1.73 m². A partir deste valor até 300 mg considera-se microalbuminúria patológica. Acima deste valor define-se como albuminúria. A dificuldade na recolha de urina por períodos de 8 a 24 horas, fez com que a determinação da relação microalbumina/creatinina (nas unidades de µg/mg), que se correlaciona bem com a determinação das perdas em 24 horas, seja utilizado como método de rastreio. A microalbuminúria pode estar presente de forma transitória em situações de febre, exercício e insuficiência cardíaca. Valores persistentemente elevados significam lesão glomerular incipiente, pelo que a determinação é muito importante no controlo de

doentes diabéticos, hipertensos e com redução da massa glomerular.

Existem quatro mecanismos para a excreção excessiva de proteínas na urina: aumento da filtração glomerular, inadequada reabsorção tubular, por sobrecarga (*overflow*) e aumento da secreção tubular. Segundo a sua origem a proteinúria classifica-se em glomerular, tubular e por sobrecarga de filtração.

Designa-se a proteinúria de seletiva, se a percentagem de albumina na urina é superior a 85% do total da proteinúria. A proteinúria não seletiva deve-se a lesões renais mais graves.

Proteinúria transitória:

É muito frequente variando a sua incidência entre 5 e 15% das crianças. Pode surgir nos síndromes febris, exercícios violentos, convulsões, insuficiência cardíaca, de entre outros, mas pode ocorrer sem causa desencadeante aparente, não se associa a edema e raramente é superior a 1000 mg/dL. Isolada não tem significado patológico.

Proteinúria ortostática:

Define-se como o aumento da excreção de proteínas na urina na posição ortostática, mas com excreção normal nas amostras recolhidas após repouso e decúbito. Surge em adolescentes com hiperlordose em ortostatismo prolongado e ocorre em 2 a 5% dos adolescentes (rara após os 30 anos). Não implica mau prognóstico a não ser que se associe a hipertensão ou a alterações do sedimento urinário.

Proteinúria persistente:

Pode ter origem **glomerular** (primária ou secundária), origem **tubular** ou de **sobrecarga**

de filtração (rara em pediatria). A principal causa de proteinúria glomerular grave ou nefrótica na criança é o **síndrome nefrótico de lesões glomerulares mínimas**. Menos frequentes são outras causas como: glomeruloesclerose segmentar e focal, glomerulonefrite membranosa, mesangial, pós-estreptocócica, nefropatia a IgA, e nefrite em contexto de infecção por vírus da imunodeficiência humana (VIH) ou da hepatite B. Nos lactentes considerar como causa provável os síndromes nefróticas congénitas tipo finlandês e a esclerose mesangial. O lúpus eritematoso sistémico, a púrpura de *Henoch-Shönlein*, as vasculites e os quadros autoinflamatórios, podem ser causa de proteinúria na criança.

A biópsia renal em crianças com proteinúria isolada está indicada se a proteinúria for superior a 500 mg/m²/dia, excluída a proteinúria ortostática ou quando surge hipertensão arterial ou alterações da função renal.

São causas de proteinúria tubular primária: proteinúria tubular isolada, familiar ou esporádica, associada a hipercalcúria (síndrome de *Dent*), síndrome de *Fanconi* primário. São causas de proteinúria tubular secundária: síndrome de *Fanconi* secundário, doença poliquística, doença mitocondrial, intoxicação por metais pesados, nefrite túbulo-intersticial, uropatias obstrutivas e necrose tubular aguda.

Na **avaliação da criança com proteinúria** começar por realizar uma história clínica e exame físico orientados para determinar a etiologia. A proteinúria que surge durante um episódio febril, depois de exercício físico intenso, no contexto de uma convulsão, situações de stresse ou cirurgia recente é sugestiva de proteinúria transitória. Alterações na cor da urina e do volume da

diurese, presença de edemas, hipertensão arterial, infeção estreptocócica recente ou história familiar de doença renal sugerem uma doença renal subjacente com proteinúria persistente. Outros sinais ou sintomas como febre, púrpura, exantemas, artrite, dor abdominal são sugestivos de uma nefropatia associada a uma doença sistémica.

A primeira atitude perante o achado de proteinúria numa tira reativa é repetir a análise de urina. Muitas vezes o episódio de proteinúria é transitório. Confirmada a proteinúria em duas análises de urina, se a criança está assintomática, realizar teste da proteinúria ortostática. Consiste em dosear a relação proteínas/creatinina na primeira urina da manhã obtida em casa em decúbito, antes de se levantar (tendo esvaziado a bexiga ao deitar na noite anterior) e repetir o exame na amostra de urina após umas horas em posição de pé. Um valor normal na amostra de urina em decúbito e alterado após horas em ortostatismo indica **proteinúria ortostática**, que requer controlo anual.

Se a relação proteínas/creatinina urinária persiste alterada nas duas amostras de urina considera-se a **proteinúria persistente**, que requer uma avaliação rigorosa com o objetivo de identificar a causa. Começar com o exame do sedimento urinário procurando sinais de lesão glomerular ou do parênquima renal como a hematúria e a piúria. Quantificar a proteinúria de 24 horas, determinar a creatinina, ureia e iões séricos como exames complementares básicos. Só depois, em função destes resultados, do quadro clínico e da evolução, se prossegue a investigação: proteínas totais, proteinograma, imunoglobulinas, complementos, teste de infeção estreptocócica, anticorpos anti-nucleares (ANA), serologias de hepatite B, C e VIH, assim como ecografia renal.

A decisão de realizar biópsia renal deverá ser do nefrologista pediátrico.

34.2.3 Síndrome nefrítico

O **síndrome nefrítico** é um conjunto de manifestações clínicas causado por um início agudo de lesão e inflamação glomerular com diminuição da filtração glomerular, retenção hidrossalina (hipertensão arterial, edemas periféricos e nos casos mais graves insuficiência cardíaca congestiva e edema pulmonar), hematúria (microscópica ou macroscópica) e insuficiência renal aguda (oligúria, elevação da ureia e creatinina em 25 a 30%). A proteinúria é em regra discreta (< 1 g/L).

A etiologia **pós-infeciosa** é a mais frequente, mas pode ser secundário a doenças primárias glomerulares (como a nefropatia a IgA) ou doenças sistémicas (como lúpus eritematoso sistémico, púrpura de *Henoch-Schönlein*, poliarterite nodosa e outras vasculites, síndromes como hemolítico-urémico e *Goodpasture*) e doenças renais como a nefrite tubulo-intersticial e nefrite pós-irradiação.

Na criança, o síndrome nefrítico agudo apresenta-se com hematúria, edemas ou hipertensão, mas formas de apresentação sub-clínica são comuns. Raramente, surge como glomerulonefrite rapidamente progressiva.

Factos a reter na avaliação inicial na criança com síndrome nefrítico agudo:

- Análise de urina: para confirmar hematuria de origem glomerular (eritrócitos dismórficos no sedimento), cilindros eritrócitarios e quantificar proteinúria (relação proteínas/creatinina urinária na primeira urina da manhã).

- Bacteriologia e anticorpos anti-estreptocócicos: pesquisa de Ags estreptocócicos na orofaringe (teste rápido), doseamento do título de antiestreptolisina O (TASO), anti-DNAse B.
- Imunologia: estudo do complemento (C3, C1q e C4), anticorpo anticitoplasma neutrófilo (ANCA), anticorpos anti-nucleares (ANA), anticorpos anti-dsDNA e anti-membrana basal glomerular.
- Função renal (creatinina e ureia elevadas na insuficiência renal aguda), ionograma (alterações hidro-eletrolíticas – hiperkaliémia), cálcio e fósforo, gasimetria e proteínas plasmáticas.
- Hematologia: hemograma com esfregaço do sangue periférico.
- Radiografia do tórax, ecografia renal e cardíaca.

As causas mais comuns de síndrome nefrítico na idade pediátrica são a glomerulonefrite aguda pós-infeciosa, a nefropatia a IgA e nefrite da púrpura de *Henoch-Schönlein* (PHS).

Factos a reter nas características clínicas de uma criança com síndrome nefrítico agudo não sugestivos de glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica:

- História familiar de doença glomerular.
- Idade da criança (< 4 anos ou > 15 anos).
- História prévia de sintomas similares.
- Evidência de doença extra-renal.
- Evidência de doença aguda ou crónica não estreptocócica.
- Evidência de doença crónica renal.

34.2.3.1 Glomerulonefrite aguda pós-infecciosa

A glomerulonefrite aguda é uma doença renal com inflamação do glomérulo, secundária a um mecanismo imunológico. A maioria dos episódios de glomerulonefrite aguda está associada a um estado pós-infeccioso.

A etiologia da glomerulonefrite aguda pós-infecciosa (GNAPI) é múltipla: bacteriana (*Streptococcus* beta-hemolítico do grupo A - EBHGA, *Staphylococcus*, *Streptococcus pneumoniae*...), vírica (Epstein-Barr, vírus da hepatite B, influenzae, coxsackie B, herpes...), rickettsias, fungos e parasitas (schistosoma, plasmodium, toxoplasma...). A etiologia vírica tem aumentado de frequência. O EBHGA é o agente mais implicado sendo responsável pela forma clássica de **glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica**.

A incidência da GNAPI é desconhecida, porque numa percentagem elevada a doença é ligeira ou assintomática (estima-se que a relação entre pacientes assintomáticos e sintomáticos seja de 2:1 a 3:1).

A prevalência da GNAPI relaciona-se estreitamente com as condições sociais e económicas das sociedades. Nos países industrializados, pela melhoria das condições de vida e, provavelmente, por fatores relacionados com a prevalência e virulência dos próprios agentes infecciosos, assistiu-se nas últimas duas a três décadas a um declínio aparente da doença, mas pode estar a haver um discreto aumento nos últimos anos dos casos de GNAPI em idade pediátrica.

Existem hoje provas convincentes que nos permitem afirmar que as lesões glomerulares existentes na glomerulonefrite aguda são motivadas por um mecanismo imunológico. Um estímulo

antigénico vai ativar mecanismos imunes (ativação de células imunocompetentes e produção de anticorpos pelos linfócitos B), formação de imunocomplexos, ativação do complemento (podem estar envolvidos elementos da cascata do complemento e sistemas complementares de regulação), surgindo a infiltração de leucócitos e a proliferação de células glomerulares e finalmente libertação de mediadores. São sobretudo complexos circulantes de antigénio e anticorpo que ficam retidos no filtro glomerular, dado o seu elevado peso molecular e dimensões. Daqui, resulta a ativação do complemento e, localmente, uma reação de tipo inflamatório com infiltração leucocitária, lesão do endotélio capilar com aderência plaquetária, deposição de fibrina e destruição tecidual. Este mecanismo parece ser responsável pela maioria das glomerulonefrites pós-infecciosas.

A gravidade e a progressão para lesão crónica dependem da duração e quantidade da exposição ao antigénio e da capacidade do hospedeiro para remover os imunocomplexos depositados.

Se a localização dos imunocomplexos circulantes ocorrer no mesângio vai originar uma proteinúria ligeira e hematúria; se for na membrana basal glomerular, origina proteinúria maciça. As alterações estruturais renais vão desde a proliferação celular (endotelial, mesangial e epitelial), depósitos de imunocomplexos no lado endotelial ou epitelial da membrana basal, intramembranosos ou no mesângio até hialinização ou esclerose (lesão irreversível).

O diagnóstico diferencial faz-se entre situações que cursam com hematúria e nefrite: glomerulonefrite membranoproliferativa (suspeita se os níveis de C3 forem persistentemente baixos após seis semanas de evolução); nefrite da PHS (valor

de C3 e C4 normais; rash purpúrico característico); nefropatia de IgA (suspeita se episódios recorrentes de hematúria macroscópica associados a infecção respiratória); outras situações menos comuns (como a nefrite lúpica, recorrência e/ou recaída de glomerulonefrite crônica, de entre outras).

34.2.3.1.1 Glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica

Vamos focar algumas particularidades da glomerulonefrite mais frequente na criança, a **glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica** (GNAPE). Esta forma de glomerulonefrite surge sobretudo dos três aos 14 anos, com um pico de incidência entre os **cinco e os oito anos** e abaixo dos dois anos é inferior a 5% dos casos. A incidência é superior no sexo masculino (2:1).

Os sintomas clínicos surgem habitualmente **8 a 21 dias (mais frequente 10 a 14 dias) após** infecção **estreptocócica** das vias respiratórias superiores (**amigdalite**) ou 3 a 6 semanas após uma infecção da pele (**impétigo**). Aqui, o intervalo é mais difícil de determinar. Este período de latência, antes do aparecimento dos sintomas de doença renal, é mais uma prova da presença de um mecanismo imunológico.

Surge habitualmente como doença esporádica, mas pode ocorrer em epidemias (sobretudo nos países subdesenvolvidos). Os casos epidêmicos têm melhor prognóstico do que a doença esporádica.

O início do processo de nefrite ocorre quando o hospedeiro susceptível desenvolve anticorpos contra os antigénios nefritogénicos, as proteínas M de alguns EBHGA (piodermites M 47, 49, 55, 57 e infecção faríngea M 1, 2, 4 e 12), endoestrep-tosina, o recetor da plasmina associado a nefrite,

proteínas catiónicas e estreptoquinase. A cascata inflamatória que provoca lesão renal pode ser desencadeada por: 1) ativação do plasminogénico em plasmina, pela estreptoquinase ou proteínas estreptocócicas similares; 2) deposição nos glomérulos de imunocomplexo antigénio/anticorpo pré-formados; ou por 3) ligação de anticorpos pré-formados contra estreptococos a proteínas renais estruturalmente homólogas.

Vai haver uma reação cruzada entre componentes glomerulares e antigénios estreptocócicos, a formação de anticorpos contra laminina, colagénio, elementos do mesângio, membrana basal glomerular, com formação de imunocomplexos circulantes e *in situ* e ativação do complemento.

As infeções faríngeas são mais frequentes no inverno e primavera e as infeções cutâneas no verão e outono. Somente 10 a 15% dos doentes infetados com estirpes nefritogénicas do EBHGA desenvolvem GNAPE, sugerindo que fatores do hospedeiro podem ser importantes. O risco de nefrite varia com o serotipo do estreptococo. A ocorrência simultânea de febre reumática e glomerulonefrite aguda, embora descrita, é extremamente rara.

Formas de apresentação da GNAPE:

Síndrome nefrítico agudo:

A hematúria glomerular está presente em 100% dos casos (em cerca de 1/3 é macroscópica, e resolve-se em dias). A hematúria microscópica pode persistir um ano ou mais e agravar-se com infeções respiratórias ou exercício. Os edemas estão presentes em 90% e a hipertensão em 60 a 80% dos doentes. A oligúria (50%) associa-se a um grau variável de insuficiência renal aguda (25 a

30%). A proteinúria geralmente é inferior a 1g/L. Complicações raras como urémia (necessidade de diálise <5%), insuficiência cardíaca congestiva (<5%) e encefalopatia hipertensiva (excepcional) estão igualmente descritas.

Sub-clínica (~50%):

Hematúria microscópica associada a redução de C3. A tensão arterial pode ser normal ou elevada. Nos surtos epidêmicos é a forma de apresentação mais frequente.

Síndrome nefrótico (<4%):

Proteinúria intensa é pouco frequente em idade pediátrica, sendo uma apresentação mais frequente em adultos.

GMN rapidamente progressiva (<2%):

Azotemia progressiva e oligúria. Biópsia renal com proliferação extracapilar, com crescentes na microscopia ótica.

Nas formas mais graves de glomerulonefrite aguda, a retenção de água e de eletrólitos pode originar insuficiência cardíaca, hiperkaliemia, acidose, hiperfosfatemia e hipocalcemia. A retenção de água e de eletrólitos, por um lado, e de produtos azotados por outro, podem motivar hipertensão e, na ausência de tratamento, o estado mais temido: a encefalopatia hipertensiva com convulsões, edema cerebral, coma e morte.

Na grande maioria dos casos a evolução dos doentes é bem mais moderada, o que não justifica banalizarmos os casos de glomerulonefrite aguda. Todos necessitam de vigilância clínica regular, não só durante a fase aguda, como depois.

Dado que dois sinais clínicos (hipertensão e oligúria) vão condicionar todas as medidas terapêuticas, é absolutamente necessário, numa criança com suspeita glomerulonefrite aguda, saber se eles estão presentes ou não.

A determinação da tensão arterial só pode ser bem efetuada numa criança se a **braçadeira cobrir cerca de 2/3 do braço**. De contrário, os valores encontrados são falsos; é pois necessário dispor de braçadeira com medidas (5 e 12 cm) adequadas às dimensões do doente.

A forma mais fiel e mais prática de saber da existência de uma diminuição importante da **diurese** é a determinação do **peso da criança em dias seguidos** e até duas vezes por dia.

Perante um doente com uma sintomatologia sugestiva de glomerulonefrite aguda, a investigação inicial deve incluir análise sumária de urina, pesquisa de focos de infeção estreptocócica, estudo do complemento e avaliação da função renal. A **análise de urina com sedimento urinário** indica-nos em todos os casos a presença de hematúria e, frequentemente, cilindúria eritrocitária e proteinúria. A pesquisa da **proteinúria** (relação Prot/Creat, na primeira urina da manhã) é positiva em cerca de 97% dos casos. Durante a fase aguda da doença, a **urémia** está aumentada (superior a 6 mmol/L) em cerca de 90% dos doentes. Com estes três exames, com a clínica e com a noção exata da tensão arterial e das variações do peso da criança que refletem a diurese, consegue-se na maioria dos casos fazer o diagnóstico e tratar adequadamente.

Dois outros exames são importantes (sobretudo no diagnóstico diferencial com o síndrome nefrótico): **1) Doseamento da globulina beta-1-C ou terceiro componente do**

complemento (C3) que se encontrará baixo durante a fase aguda da glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica. O resultado é normal no síndrome nefrótico idiopático. No **estudo do complemento** (C3, C4, CH50), o valor de C3 está diminuído em mais de 90% dos casos nas duas primeiras semanas de doença e o C4 está quase sempre normal (baixa inicial discreta e transitória). **2)** Doseamento das proteínas séricas e em particular da **albuminémia** que, na grande maioria dos casos de glomerulonefrite aguda (cerca de 93%) estará **normal** (acima de 35 g/L), enquanto se verificará uma hipoalbuminémia no síndrome nefrótico.

A **pesquisa de infecção estreptocócica** é efetuada através do doseamento do TASO, anti-DNAse B e cultura do exsudato faríngeo ou da pele; a elevação dos títulos de anticorpos contra antígenos estreptocócicos, em duas determinações com 2 a 3 semanas de intervalo, é mais fidedigna para o diagnóstico do que um TASO isolado ≥ 250 U. Dos anticorpos anti-estreptococos: o TASO eleva-se na primeira semana (máximo 2 a 4 semanas) e normaliza em 6 a 12 meses. Nas infecções cutâneas eleva-se apenas o anti-DNAse B (eleva-se de forma mais rápida).

As alterações da **função renal** (creatinina, ureia), de eletrólitos (hiperkaliémia), cálcio e fósforo, gasimetria correlacionam-se diretamente com a gravidade da lesão renal. A sobrecarga hidrossalina pode ser desproporcionada ao nível de insuficiência renal aguda (IRA). O **hemograma**, **proteínas plasmáticas** e **perfil lipídico** devem também fazer parte da investigação. Ecografia renal, radiografia do tórax e ecografia cardíaca devem fazer parte da investigação das formas de apresentação mais graves.

A realização de **biópsia renal** está reservada para os casos cuja apresentação clínica, investigação laboratorial ou evolução seja atípica.

Tratamento:

O tratamento na fase aguda influencia consideravelmente a morbidade e mortalidade precoce da doença. Deve incluir medidas de suporte (tratamento da infecção estreptocócica, repouso, restrição de líquidos e sal) e outras dirigidas a potenciais complicações como a hipertensão arterial com dieta sem adição de sal, diuréticos de ansa (furosemida), bloqueadores dos canais de cálcio (nifedipina).

Na glomerulonefrite rapidamente progressiva está indicada corticoterapia (iniciar com “pulsos” de metilprednisona) e imunossupressores.

As resinas permutadoras de iões estão indicadas na hiperkaliémia isolada. Se houver associação de urémia progressiva e/ou congestão circulatória ou persistência de hiperkaliémia, está indicada diálise.

A maioria dos casos de glomerulonefrite aguda apresenta uma evolução benigna. Nestes casos, a atitude mais importante é avaliar cuidadosamente a clínica. Se a criança não apresentar uma sintomatologia intensa e se, sobretudo, não houver hipertensão nem oligúria, após a confirmação laboratorial do diagnóstico poderá ser seguida ambulatoriamente. Para eliminar possíveis focos de infecção estreptocócica, deverá administrar-se amoxicilina (50 mg/kg/dia dividida em três tomas) durante 10 dias ou penicilina benzatínica G intramuscular **dose única** 600 000 U antes dos cinco anos; e 1 200 000 após os cinco anos. A criança deve permanecer em casa durante a fase aguda, com dieta sem adição de

sal, reduzindo a atividade mas não é necessário um repouso estrito. O peso deverá ser avaliado semanalmente, bem como a tensão arterial, o que implica um controlo clínico.

Quando internar na glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica:

Está indicada hospitalização sempre que a criança apresentar: hipertensão arterial, oligúria, sinais clínicos graves (edema generalizado, creatinina sérica elevada, alterações eletrolíticas, convulsões, alterações do ritmo cardíaco) ou qualquer outro sinal que indique tratar-se de uma forma não benigna. A mortalidade na fase aguda é excepcional e o prognóstico é favorável para a maioria das crianças.

Evolução:

A resolução das manifestações clínicas, em geral, é rápida. O edema resolve em cinco a dez dias e a tensão arterial normaliza habitualmente após duas a três semanas. A hematúria macroscópica desaparece em uma a três semanas e a microscópica após 12 meses; a proteinúria nos primeiros dois a três meses. O valor de C3 normaliza após oito a dez semanas.

As principais complicações com influência na mortalidade são: IRA com necessidade de diálise (<5%); insuficiência cardíaca, edema agudo do pulmão (raro) e encefalopatia hipertensiva (excepcional).

Uma vez passada a fase aguda (desaparecimento dos sintomas clínicos, normalização da ureia plasmática e do C3) o doente deverá consultar regularmente, por exemplo uma vez por mês durante os primeiros três meses, e a seguir cada seis meses. Nestas consultas deverão ser

executados dois exames: proteinúria e sedimento urinário. Uma hematúria microscópica pode persistir durante anos sem que isso implique um prognóstico mais reservado ou qualquer forma de tratamento.

A persistência de hematúria macroscópica mais de três semanas, de hipertensão ou de proteinúria significativa para além de seis meses, deve fazer suspeitar uma evolução menos favorável. A criança deverá ser enviada a uma consulta de nefrologia pediátrica afim de proceder ao exame mais detalhado da função renal e eventual biópsia renal.

Segundos episódios de GNPE são raros. Isto pode dever-se à persistência de anticorpos para os antigénios estreptocócicos associados a nefrite.

Prognóstico:

O prognóstico na fase aguda é excelente, com evolução favorável e completa resolução em 95% casos. Cerca de 4% curam com um ligeiro défice da função renal. A mortalidade na fase aguda é muito rara (pode ocorrer por hiperkaliémia, edema do pulmão...). Estudos de seguimento longos (10 a 20 anos), revelam a presença de alterações urinárias (proteinúria e hematúria microscópica) em 5 a 20%. Considerar a possibilidade de doença renal crónica (<1%) sempre que a hematúria e proteinúria persistam mais de um ano.

34.2.4 Nefropatia IgA

A nefropatia a IgA teve a primeira descrição em 1968 (*Berger*). Pode surgir em qualquer idade, mas é mais comum na segunda e terceira

décadas de vida, sendo rara abaixo dos três anos. Tem predomínio no sexo masculino (65%) e é mais frequente na raça caucasiana. A forma de apresentação clínica mais frequente é o aparecimento de hematúria macroscópica, muitas vezes precepitada por uma infecção respiratória alta. O intervalo entre a infecção precipitante e o início da hematúria macroscópica é de um a dois dias, em contraste com o intervalo médio de duas semanas entre a infecção estreptocócica e o início da GNAPE. Na apresentação clínica, além da hematúria macroscópica, pode surgir como: hematúria microscópica assintomática e proteinúria; síndrome nefrítico agudo; síndrome nefrótico (<10%); síndrome nefrótico-nefrítico e mais raramente glomerulonefrite rapidamente progressiva com crescentes (>50% dos glomérulos) e insuficiência renal aguda (necrose tubular com cilindros hemáticos intratubulares e glomérulos pouco alterados).

A patogenia é desconhecida, mas está demonstrado que os depósitos de IgA no mesângio pertencem à subclasse IgA1. A IgA1 é anómala (defeito de glicosilação), induz formação de auto-anticorpos e imunocomplexos circulantes com deposição no mesângio (proliferação celular, libertação de mediadores inflamatórios, complementos). A lesão anatomo-patológica mais frequente é a glomerulonefrite proliferativa mesangial (hipercelularidade mesangial e aumento da matriz mesangial), mas as lesões podem variar de lesões mínimas a proliferação endocapilar/extracapilar generalizada.

O diagnóstico de nefropatia a IgA só pode ser feito, com certeza, demonstrando os depósitos granulares de IgA predominantes no mesângio glomerular. Em menos de 20% das crianças com

nefropatia a IgA existe elevação sérica da IgA, sugerindo o diagnóstico. No entanto, esta elevação sérica da IgA não é suficiente para o diagnóstico, que deve ser feito com biópsia renal. Como a apresentação clínica não permite o diagnóstico é importante dosear o C3, TASO e anticorpos anti-nucleares para excluir outras causas.

A semelhança histológica entre a nefropatia de IgA e a nefrite da PHS sugere uma relação patogénica estreita entre estas duas entidades.

O prognóstico da nefropatia de IgA na criança é melhor do que nos adultos.

Factos a reter na Nefropatia de IgA:

- Em regra apresenta-se com hematúria macroscópica um a dois dias após uma infecção respiratória alta.
- A maioria das crianças afetada tem hematúria microscópica persistente.
- O prognóstico é melhor do que nos adultos. As crianças mais jovens e as que não apresentam hematúria macroscópica têm melhor prognóstico a longo prazo.

34.2.5 Síndrome nefrótico

O **síndrome nefrótico** (SN) é a manifestação clínica de alterações bioquímicas produzidas por lesão glomerular que tem como ponto fundamental a alteração da permeabilidade da parede capilar glomerular, dando origem a uma proteinúria intensa com hipoalbuminémia. As manifestações clínicas são devidas a esta hipoalbuminémia.

O SN idiopático é aquele que não é secundário a nenhuma doença causal, sendo ele a única manifestação de doença, devendo excluir-se deste o SN iniciado no primeiro ano de vida, cujas características etiopatogénicas e

evolução clínica são diferentes e lhe conferem uma entidade especial. A importância desta diferença tem implicação no tratamento a realizar no SN secundário e no SN no primeiro ano de vida.

Definição:

O SN é caracterizado por **hipoalbuminémia, proteinúria maciça e edema**. A hipercolesterolemia que acompanha habitualmente o SN, não é constante. O **SN idiopático** define-se como uma doença glomerular primária com proteinúria > 40 mg/m²/hora, albuminémia < 2,5 g/dL e edema generalizado. **A sua incidência é** 17,5 a 20 novos casos por ano e por milhão de crianças entre os 0 e os 14 anos de idade.

O SN idiopático atinge, em regra, **crianças de um a seis anos**, iniciando-se por edema, progressivamente mais intenso, acompanhados de oligúria e aumento excessivo de peso. Não há hematúria macroscópica e a tensão arterial é normal. Há proteinúria maciça e hipoalbuminémia. A hipercolesterolemia e hipertrigliceridémia são frequentes.

Antes do emprego dos antibióticos, o SN idiopático (que constitui 85% dos casos em Pediatria) era uma doença grave com uma taxa de mortalidade de cerca de 67%. Estas crianças morriam, na maior parte das vezes de infeção (por exemplo peritonite pneumocócica). Curiosamente, já nesta época, 33% destas crianças entravam espontaneamente em remissão após o primeiro episódio. A utilização dos corticoides reduziu a mortalidade a cerca de 5%.

Apesar dos resultados obtidos com os corticoides, ainda subsistem muitos pontos de interrogação no que se refere aos mecanismos imunológicos que estão na base do SN idiopático

e ao modo de resposta ao tratamento. Por outro lado, a administração de corticoides de uma forma prolongada implica riscos: baixa estatura, alterações da face, acne, osteoporose, estrias cutâneas, suscetibilidade às infeções.

Factos a reter no síndrome nefrótico idiopático:

- Mais comum no sexo masculino, nos árabes e indianos.
- Pico de incidência entre os dois e os cinco anos.
- A lesão histológica mais comum é a doença de lesões mínimas.
- Evidências indiretas implicam, na sua etiologia, componentes genéticos.

Fisiopatologia do síndrome nefrótico:

Na sequência dum processo imunológico cuja natureza não é ainda perfeitamente conhecida, origina-se uma lesão da membrana glomerular aumentando-lhe a permeabilidade. Este aumento de permeabilidade origina uma perda de proteínas na urina. Esta albuminúria maciça e repetida durante alguns dias leva a uma hipoalbuminémia e, secundariamente, a uma diminuição da pressão oncótica e a uma diminuição do volume plasmático circulante. Daqui resultam três fenómenos:

1. Como resultado dum hipovolémia, há diminuição da filtração glomerular, portanto uma insuficiência renal pré-renal mais ou menos grave.
2. A própria hipovolémia (contração do volume extracelular) tem uma ação direta no tubo proximal aumentando a reabsorção do sódio.

3. A hipovolémia contribui para uma secreção exagerada de aldosterona, o que favorece a reabsorção de sódio ao nível do rim. Este triplo mecanismo contribui para a formação de edema. Se o doente não for tratado, ao edema segue-se a formação de ascite e acumulação de líquido na pleura e no pericárdio - anasarca.

O metabolismo dos lípidos também se encontra alterado no síndrome nefrótico, embora a exata natureza desta alteração não esteja ainda completamente esclarecida.

Factos a reter na hipovolémia no síndrome nefrótico idiopático:

- A criança com síndrome nefrótico está em risco significativo de hipovolémia.
- Dor abdominal na criança com SN é um sintoma de hipovolémia ou peritonite.
- A avaliação clínica pode ser difícil. Sinais importantes de hipovolémia significativa incluem extremidades frias, atraso da velocidade de repêrfusão capilar e redução da pressão venosa jugular.

Factos a reter na investigação laboratorial do síndrome nefrótico idiopático:

- Na urina: análise de urina e sedimento urinário. Quantificar a proteinúria (relação proteínas/creatinina urinária na primeira urina da manhã). Colheita de urina de 12 ou 24 horas para quantificar proteinúria. Sódio urinário quando se suspeita de hipovolémia.
- No plasma: ureia, creatinina, ionograma, cálcio e fósforo, albumina, proteínas

totais, albumina e globulinas, colesterol, triglicéridos, complementos (C3 e C4) e IgG. Hemograma.

Definições referentes à resposta ao tratamento corticoide:

1. **Remissão:** quando sem proteinúria ($< 4 \text{ mg/m}^2/\text{hora}$ ou índice proteína / creatinina urinária < 20) ou tira reativa negativa / indícios durante cinco dias consecutivos.
 - Remissão parcial: normaliza a albuminémia ($> 3\text{g/L}$) e persiste proteinúria não nefrótica ($4 \text{ a } 40 \text{ mg/m}^2/\text{hora}$).
 - Remissão total: sem proteinúria e albuminémia normal.
2. **Recaída (ou recidiva):** proteinúria significativa (tira reativa $> ++$) durante três dias consecutivos ou se apresenta edemas.

A resposta ao tratamento com corticoides, diferencia os seguintes tipos de SN:

- **Corticossensíveis (CS):** quando a resposta à prednisona, administrada segundo um protocolo, tem remissão completa do síndrome clínico e bioquímico. Segundo a evolução classificam-se:

Sem recaídas:

Sem recidivas após tratamento do episódio inicial (cerca de 25%).

Recaídas pouco frequentes:

< 2 recaídas nos 6 meses que seguem o primeiro tratamento ou < 4 recaídas durante um período de 12 meses.

Recaídas múltiplas:

Duas ou mais recaídas durante um período de 6 meses que segue o primeiro tratamento ou 4 ou mais recaídas durante um período de 12 meses.

- **Corticod dependentes (CD):** apresentar 2 recaídas consecutivas ao reduzir a prednisona ou quando suspende o tratamento aparecer uma recaída nas 2 semanas seguintes.
- **Corticorresistentes (CR):** resistência aos corticoides (persiste o SN): ausência de remissão após 8 semanas de tratamento ou 4 semanas mais “pulsos” de metilprednisona.

Biópsia renal:

Entre os métodos de diagnóstico enunciados, a biópsia renal é aquele que fornece melhores indicações, embora não absolutas, **quanto ao prognóstico**. Não existe unanimidade nas indicações para biópsia renal. Na criança, o consenso é não realizar biópsia renal antes do tratamento com corticoides, já que a maioria são corticossensíveis (admitindo-se corresponder a lesões mínimas). A biópsia renal está indicada em determinadas situações:

- Idade <12 meses (síndrome nefrótica congênita e infantil).
- Idade > 16 anos (características de síndrome nefrótica do adulto).
- Hipertensão presente.
- Hematúria persistente ou macroscópica.
- Compromisso da função renal que não responde à correção da hipovolêmia.

- C3 ou C4 baixos.
- Sem resposta ao tratamento inicial com prednisona.

A biópsia renal está indicada também: no SN secundário a doença sistêmica ou infecciosa, tratamento prolongado com anticalcineurínicos (Tacrolimus, Ciclosporina) e na evolução de corticossensíveis ou corticod dependentes para corticorresistentes.

As **lesões primárias glomerulares** podem classificar-se do seguinte modo:

1. Lesões mínimas: os glomérulos são praticamente normais, assim como o parênquima renal. No SN da criança (idiopático) constituem cerca de 75% das imagens observadas no microscópio ótico (Estudo Internacional de Doenças Renais na Criança – ISKDC-encontrou lesões mínimas em 76%). Esta taxa de lesões mínimas diminui a partir dos oito anos e sobretudo durante a adolescência. As crianças com lesões mínimas respondem, em geral, favoravelmente aos corticoides (85% após três semanas de tratamento e 91% após cinco semanas de tratamento). Na microscopia eletrônica, há alterações ultraestruturais nos podócitos. Por definição, nas lesões mínimas não há alterações na microscopia ótica. Pode haver em algumas biópsias hiperplasia e espessamento da matriz mesangial (glomerulonefrite proliferativa mesangial) e na imunofluorescência

depósitos de IgM, IgG e C3 (raros de IgA). Os depósitos mais frequentes são os de IgM, objeto de discussão, quanto ao valor prognóstico e resposta ao tratamento.

2. Glomerulosclerose focal e segmentar: as lesões atingem apenas alguns glomérulos e apenas um segmento de cada glomérulo. Constituídas por proliferação celular e esclerose associada, estas lesões aparecem em cerca de 10% dos casos (aumento da percentagem na adolescência). Em regra resistente ao tratamento corticoide e evolução para insuficiência renal.
3. GN membrano-proliferativa (rara abaixo dos 8 anos, 11% na adolescência).
4. GN membranosa (rara).
O prognóstico das formas 2 e 3 é particularmente reservado.

Prognóstico do síndrome nefrótico idiopático na criança:

Cerca de 80% responde habitualmente com uma remissão ao tratamento com corticoides e 20% são desde logo resistentes. Dos 80% de casos que respondem favoravelmente, 20% evoluirão para a cura, 30% farão recaídas raras e 30% farão recaídas frequentes. O grupo com mais problemas será constituído pelos resistentes aos corticoides, corticodependentes e pelos que apresentarão recaídas frequentes.

Nestes dois últimos grupos (em particular nos corticodependentes que necessitam de doses elevadas de corticoides para estar em remissão), têm algum risco, na evolução, de poder tornar-se, mais tarde, resistentes o que agravará o prognóstico final.

Tratamento do síndrome nefrótico:

1. Tratamento com corticoides: o corticoide a empregar será a prednisona ou prednisolona. Inicialmente, administram-se 60mg/m²/dia durante 4 a 6 semanas. Este tratamento diário é, em geral, seguido duma remissão ao fim de uma a duas semanas. A dose diária de prednisona pode ser repartida dando 2/3 de manhã e 1/3 à noite. Após este tratamento diário, no caso de remissão, o tratamento é continuado da seguinte forma: 40mg/m²/dias alternados (em toma única), até perfazer 4 a 6 semanas. Segue-se, redução progressiva em 6 a 12 semanas, até suspender a terapêutica, se a criança se mantiver em remissão, o que acontece na grande maioria dos casos.
2. Fase aguda: se a criança se apresenta com hipovolémia grave, colapso ou ascite, de tal forma importante que interfira com a mobilização do diafragma e com a ventilação pulmonar, o tratamento consistirá num expansor do plasma, por exemplo, albumina humana na dose máxima de 1g/kg (5ml/kg de solução a 20%) em perfusão endovenosa durante cerca de 2 horas. No meio da perfusão, administrar um diurético de ansa, furosemida (Lasix[®]). A finalidade deste tratamento será diminuir a ascite e melhorar temporariamente a proteinémia e, conseqüentemente, a volémia.

Factos a reter na avaliação e tratamento da hipovolémia no síndrome nefrótico:

- A criança com síndrome nefrótico requer uma avaliação cuidadosa e repetida do seu

estado circulatório; se diagnosticada hipovolémia deve ser prontamente tratada.

- A administração de albumina não deve ser feita por rotina a todas as crianças em recidiva e pode ser perigosa na criança com síndrome nefrótica sem hipovolémia.

Deve ser ensinado aos pais da criança a forma de executar diariamente a determinação qualitativa da proteinúria com Albustix^R ou Combur^R na primeira micção da manhã. Além disso, a criança deve ser pesada semanalmente e controlada em consulta externa.

Resultados obtidos com método semi-quantitativo (Albustix^R ou Combur^R): i) ausência de proteinúria - Albustix^R negativo ou vestígios; ii) proteinúria significativa - Albustix^R entre 2 e 4+; iii) se Albustix^R a 1+, este resultado não é interpretável e deve ser repetido.

No caso de recaída, a criança seguirá um esquema semelhante com as mesmas doses de prednisona oral com uma única diferença: o tratamento diário não será mantido durante seis semanas, mas só até que se obtenham três dias seguidos sem albuminúria.

3. Tratamento dos casos corticodependentes ou com recidivas frequentes: nestes casos, quando há efeitos secundários dos corticoides para manter o SN em remissão, podem utilizar-se com algum êxito certas drogas imunossupressoras, nomeadamente a ciclofosfamida (Endoxan^R). Se bem que eficazes, em especial nos casos com recidivas frequentes, a frequência e gravidade dos efeitos secundários (alopécia,

cistite hemorrágica, neutropenia, susceptibilidade a infeções e, sobretudo, esterilidade definitiva) levam que se reconsidere a sua indicação nestas circunstâncias, face ao uso prolongado de corticoterapia (Prednisona ou Deflazacorte) em baixa dose em dias alternados.

Se o SN persiste corticodependente e há sinais evidentes de efeitos secundários dos corticoides, ponderar, após prévia biópsia renal, tratamento com imunossupressores como mico-fenolato de mofetil, ciclosporina ou tacrolimus.

Nos casos corticorresistentes, a biópsia renal é importante para defenir o prognóstico e para a orientação do tratamento, mas o prognóstico é reservado.

4. Antibióticos: dado que muitas infeções podem precipitar uma recaída, deve-se tratar energeticamente toda a intercorrência com o antibiótico indicado. Não está provada a eficácia da antibioterapia profilática.
5. Conselhos particulares: O repouso é aconselhado na fase aguda com anasarca e dificuldade respiratória. A restrição de sódio está indicada enquanto persistir o edema e proteinúria significativa.

Factos a reter:

- O SN é um quadro clínico que consiste em proteinúria, +++ na tira-fita urinária (> 40mg/m²/hora), hipalbuminémia <2,5 g/dL e edema, com ou sem hipercolesterolémia. Na criança, o quadro clássico típico do SN é o de lesões mínimas.

- Porque a maioria das crianças com SN de lesões mínimas responde ao tratamento com corticoides, o tratamento empírico das crianças com características clínicas clássicas de lesões mínimas é iniciado sem realizar uma biópsia renal.

Leitura complementar

Avner ED, Ed. *Pediatric Nephrology*. 6th Ed. Springer - Verlag Heidelberg; 2009.

**Capítulo 35.
Cefaleias**

35

Mónica Vasconcelos

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_35

35.1 CONTEXTO

A cefaleia é uma das queixas mais frequentes na população em geral e, em particular, na idade pediátrica. É um sintoma pouco comum antes dos quatro anos e a sua incidência relaciona-se de uma forma positiva com o aumento da idade, estimando-se que atinja 15 a 45 % das crianças no período pré-escolar e escolar, valor este que ascende a 50 a 80 % na adolescência.

A correta caracterização da cefaleia nos mais novos é muitas vezes difícil tendo em conta os aspetos maturacionais neurobiológicos e psicológicos envolvidos e também porque a criança tem dificuldade em expressar as queixas álgicas e a sua intensidade, em descrever detalhadamente os sintomas e em reconhecer as manifestações associadas. A criança apenas vai conseguir descrever os sintomas de acordo com o seu desenvolvimento intelectual e experiência.

No entanto, é preciso reconhecer a importância das cefaleias e avaliar a sua repercussão no desenvolvimento psicológico, no desempenho escolar, na atenção e na interação social.

35.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

35.2.1 O que provoca a dor?

As principais estruturas dentro do crânio sensíveis à dor são os vasos sanguíneos, através da sua vasodilatação, inflamação, tração e deslocamento. O aumento da pressão intra-craniana leva à dor essencialmente por tração e deslocamento das artérias intra-cranianas. A transmissão da dor a partir dos vasos intracranianos supratentoriais

faz-se através do nervo trigémio, enquanto que a transmissão a partir dos vasos infratentoriais faz-se através dos três primeiros nervos cervicais. O parênquima cerebral, seu epêndima e as meninges (com exceção da dura) não têm recetores para a dor.

As estruturas extra-cranianas que provocam dor são a pele, o tecido subcutâneo, os músculos e as artérias do couro cabeludo. Os ossos do crânio são insensíveis mas o perióstio, especialmente nos seios e junto aos dentes, é doloroso quando inflamado. Os músculos que estão ligados ao crânio provocam dor provavelmente por contração prolongada, nomeadamente os extensores do pescoço, o masseter e os músculos frontais e temporais.

A dor das raízes cervicais e dos nervos cranianos é geralmente devida a um mecanismo de tração por lesão ou malformação.

35.2.2 Classificação das cefaleias

A classificação mais frequentemente utilizada é a da *International Headache Society* (IHS), sendo a revisão mais recente de 2013 (a primeira data de 1988 e a segunda de 2004). Esta classificação apresenta 196 diagnósticos possíveis de cefaleias, dos quais 113 foram descritos na população pediátrica. De acordo com a etiologia classifica as **cefaleias em primárias**, ou seja, intrínsecas ao sistema nervoso central e **secundárias**, estas atribuídas diretamente a outra causa (associação causa-efeito com uma etiologia específica). As **primárias** têm habitualmente início na infância, na adolescência ou no início da vida adulta, sendo as mais frequentes a enxaqueca e as cefaleias de tensão. Quanto às **cefaleias secundárias**, estas

podem ser sintoma de uma grande variedade de patologias, sendo nesta idade mais comuns as secundárias a infeções. Um doente pode, no entanto, ter uma cefaleia primária que tenha sido exacerbada por uma causa secundária (*i.e.* cefaleia pós-traumática num doente com enxaqueca). Numa pequena percentagem de casos (0,4 a 4%) uma cefaleia aguda ou crónica pode ser o sintoma de apresentação de uma doença intracraniana grave.

Factos a reter:

- **Cefaleias Primárias** (idiopáticas). Não há lesão orgânica. Tratar cefaleia!
- **Cefaleias Secundárias** – cefaleia é um sintoma duma patologia subjacente.

Do ponto de vista prático quando uma criança recorre à consulta ou ao serviço de urgência com estas queixas, é fundamental tentar perceber qual é o padrão evolutivo das cefaleias: agudas, recorrentes, crónicas (progressivas ou não progressivas).

35.2.3 Classificação das cefaleias segundo o padrão evolutivo

As **cefaleias agudas** são aquelas que mais frequentemente recorrem ao serviço de urgência, quadro 1. Na grande maioria dos casos são crianças com febre associada a síndromes gripais ou infeções respiratórias superiores. Nestes casos, é sempre essencial excluir uma infeção do sistema nervoso central, nomeadamente uma meningite. As cefaleias de grande intensidade descritas como lancinantes, *“a pior cefaleia alguma vez sentida”*,

são sempre um sinal de alerta e obriga a suspeitar de uma possível hemorragia intra-craniana.

“Life-threatening”

- Infeção sistema nervoso central (meningite, encefalite, abscesso cerebral)
- Hemorragia subaracnoideia (trauma, malformações vasculares, distúrbios hematológicos)
- Traumatismos (acidentais ou não): hemorragia intracraniana
- Hidrocefalia
- Disfunção de shunt ventriculo-peritoneal

Comuns

- Síndrome febril
- Infeção das vias aéreas superiores, otite, faringite, sinusite
- Infeção dentária
- Primeiro episódio de enxaqueca
- Traumatismo menor

Outras

- Tóxicos / abuso substâncias (monóxido de carbono,...)
- Pós-ictal
- Hipertensão arterial

Quadro 1. Causas de cefaleias agudas.

Causas de **cefaleias recorrentes** incluem a enxaqueca, síndromes periódicos associados à enxaqueca, a cefaleia tipo tensão, *“cluster headache”*, disfunção temporo-mandibular e a causada por fármacos e drogas.

As **cefaleias com evolução progressiva** são sempre motivo de preocupação e obrigam a excluir um processo orgânico com hipertensão intra-craniana, nomeadamente lesão

ocupando espaço (tumor, abscesso, hematoma, ...). Os tumores infra-tentoriais (da fossa posterior) são os que mais frequentemente dão uma clínica de hipertensão intra-craniana por obstrução. Os mais frequentes são o astrocitoma do cerebelo, o meduloblastoma, oependimoma e o glioma da protuberância. Nestes casos, a cefaleia (por vezes occipital) pode ser o primeiro sintoma, mas a criança apresenta frequentemente náuseas e vômitos matinais, irritabilidade ou alterações do comportamento e/ou do desempenho escolar. Os sinais neurológicos como diplopia, estrabismo, ataxia ou défices focais podem aparecer muito mais tarde. A fundoscopia é fundamental para excluir a existência de estase papilar.

A hipertensão intracraniana benigna idiopática (*pseudotumor cerebri*) ou secundária (endocrinopatia, medicamentosa, doença sistémica) também cursa com sinais e sintomas de hipertensão intra-craniana, quadro 2. O exame neurológico pode mostrar apenas estase papilar ou, adicionalmente, paralisia do VI par uni ou bilateral. Nestes casos o exame de neuroimagem cerebral é normal e uma punção lombar (PL) com manometria revela uma pressão de liquor muito elevada.

As **cefaleias crónicas não progressivas** caracterizam-se por uma duração superior a 15 dias por mês durante três meses, com a duração de pelo menos quatro horas por dia. São mais frequentes no sexo feminino. Estão habitualmente associadas a comorbilidades (abuso medicamentoso, faltas à escola, deterioração do desempenho escolar, fadiga, dor abdominal, artralguas, tonturas, síncope, obesidade, perturbação do sono,...). Exemplos são a enxaqueca crónica e a cefaleia de tensão crónica. Na adolescência são

Características das cefaleias que sugerem hipertensão intracraniana

- Cefaleias persistentes
- Cefaleias noturnas ou presentes ao despertar
- Aumento da frequência e/ou gravidade das queixas
- Existência de vômitos associados
- Agravamento das queixas com a tosse ou mudanças de posição

Quadro 2. Características das cefaleias que sugerem hipertensão intracraniana.

frequentes as cefaleias secundárias a excesso de analgésicos e as relacionadas com a privação de cafeína e a habituação a refrigerantes (colas).

Como já foi dito a classificação das cefaleias segundo a **International Classification Headache Disorder (ICHD)** divide as cefaleias em primárias e secundárias, quadro 3.

Destas, vamos referir apenas as causas de cefaleias com que habitualmente lidamos na prática clínica diária.

35.2.4 Enxaqueca

A **enxaqueca** constitui o tipo de cefaleia primária mais comum, com uma prevalência de 5 a 20% na idade escolar e na adolescência e de 2,5% no período pré-escolar. A fisiopatologia subjacente parece ser de origem neurovascular (vascular e inflamação neurogénica). Existe um componente hereditário muito importante, com

Cefaleias Primárias

- Enxaqueca
- Cefaleias de tensão
- Cefalalgias autonómicas do trigémio (cluster, hemicrânia paroxística, SUNCT, SUNA)
- Outras cefaleias primárias

Cefaleias Secundárias

- Traumatismo encefálico e/ou cervical
- Doença vascular craniana / cervical
- Doença intracraniana não vascular
- Uso de substâncias ou sua privação
- Infecção
- Alteração da homeostase
- Patologia do crânio, pescoço, olhos, nariz, ouvidos, dentes, seios perinasais,...
- Doença psiquiátrica

Quadro 3. Classificação das cefaleias - *International Classification Headache Disorder (ICHD)*

antecedentes familiares desta patologia, sobretudo do lado materno, em mais de 80% dos casos. Pode ter um grande impacto na qualidade de vida das crianças e das suas famílias, levando a uma diminuição do envolvimento nas atividades da escola, em casa e nas atividades sociais.

A **enxaqueca sem aura** é a forma mais frequente em pediatria (60 a 85% dos casos). Geralmente apresenta-se como uma cefaleia de curta duração (dura mais de uma hora, geralmente não mais de 24 horas), pulsátil, localizada à região frontal ou temporal. A natureza hemcraniana da enxaqueca é rara na criança pequena e vai

aumentando de frequência com a idade. Uma característica importante são as náuseas e os vômitos que por vezes são mais incomodativos que as cefaleias e que também podem ser acompanhados por dores abdominais. A foto e a fonofobia associadas podem-se inferir pelo comportamento da criança, que geralmente interrompe a atividade em curso e que melhora com o repouso e o sono. Os pais frequentemente referem que o filho fica pálido, com olheiras, irritável e menos ativo, procurando espontaneamente a calma, o escuro e o silêncio. Na escola, deita a cabeça nos braços sobre a mesa.

Na **enxaqueca com aura**, esta precede o início da cefaleia. Caracteriza-se por episódios recorrentes de sintomas neurológicos reversíveis (visuais, sensoriais ou outros) que surgem gradualmente e que duram minutos, seguido de cefaleias com características de enxaqueca. As manifestações mais frequentes são as visuais com queixas de escotoma (diminuição da área de visão dentro do campo visual), hemianópsia, fosfenos (estrelinhas), fotopsia (lampejos de luz), teicopsia (linhas brancas em ziguezague), amaurose transitória, micro ou macropsia.

Para o diagnóstico de **enxaqueca** de acordo com os critérios da ICHD-3, são necessários pelo menos cinco episódios com as seguintes características: cefaleia com duração de duas a 72 horas; cefaleia com pelo menos dois dos seguintes sinais: localização uni ou bilateral, pulsátil, intensidade moderada a grave, agrava com a atividade física de rotina (ou causa a sua evicção); durante a cefaleia pelo menos um dos seguintes sinais: náusea e/ou vômito, fotofobia e fonofobia (comportamento...).

Podemos dizer que estamos perante um **estado de mal migranoso** quando temos uma

cefaleia tipo enxaqueca de grande intensidade e duração superior a 72 horas.

Equivalentes de enxaqueca.

Nas crianças existem síndromes diferentes que podem ser considerados como variantes da enxaqueca, sendo o seu diagnóstico difícil porque a sintomatologia frequentemente não inclui cefaleias. Os síndromes episódicos que podem ser associados a enxaqueca ou síndromes periódicos da criança incluem a perturbação gastro-intestinal recorrente (vómitos cíclicos, enxaqueca abdominal), a vertigem paroxística benigna da criança e o torcicolo paroxístico benigno.

O **síndrome de vómitos cíclicos** é caracterizado por episódios recorrentes de vómitos e náuseas intensas que ocorrem de uma forma estereotipada, duram geralmente um a dois dias, sendo muito característica a natureza cíclica com que surgem. São tipicamente auto-limitados, com períodos de completa normalidade entre estes episódios. A idade de início é aproximadamente de cinco anos e geralmente desaparecem por volta dos dez anos. A história e o exame físico não revelam sinais de doença gastro-intestinal.

A **enxaqueca abdominal** é uma situação recorrente, idiopática, caracterizada por dor abdominal episódica da linha média, que se manifesta em episódios que duram entre duas a 72 horas, com normalização entre estes. A dor é moderada a intensa, interferindo nas atividades da vida diária e associada a sintomas vasomotores, náuseas e vómitos.

A **vertigem paroxística benigna** é uma perturbação da infância e da idade escolar (embora possa ocorrer em crianças mais velhas) em que surgem episódios breves e recorrentes de

desequilíbrio, de início súbito, em que a criança parece ficar assustada e com medo, chegando por vezes a vomitar. Têm intensidade máxima no seu início, a criança pode ser incapaz de se manter em pé, fica pálida, deitando-se no chão ou agarrando-se a alguém; mantém-se sempre consciente. Os episódios geralmente são raros, duram minutos e podem recorrer a intervalos irregulares.

O **torcicolo paroxístico benigno** caracteriza-se por episódios recorrentes de inclinação lateral da cabeça, por vezes com ligeira rotação, que resolvem espontaneamente em minutos ou dias. Ocorrem em lactentes e crianças pequenas, com um pico de incidência entre os dois e os oito meses. A cabeça da criança pode ser colocada em posição neutra durante os ataques, apesar de alguma resistência poder ser encontrada. Por vezes está associado a palidez, irritabilidade, mal-estar, vómitos e ataxia.

35.2.5 Cefaleias de tensão

São uma causa comum de cefaleias na criança e no adolescente, sendo a idade média de início aos sete anos, tendo mais de metade destes doentes também enxaqueca. A dor é tipicamente bilateral, tipo pressão ou aperto, predomínio vespertino, de intensidade ligeira a moderada e que não agrava com a atividade física de rotina. Não está associada a náuseas ou vómitos, mas fono ou fotofobia podem estar presentes.

Para o diagnóstico de cefaleias de tensão de acordo com os critérios da ICHD-3, são necessários pelo menos dez episódios com as seguintes características: cefaleia com duração de 30 minutos a sete dias; cefaleia com pelo menos dois

dos seguintes sinais: localização bilateral, tipo pressão / aperto (não pulsátil), intensidade ligeira a moderada, não agravada com a atividade rotineira; ambos: ausência de náuseas e/ou vômitos, fotofobia ou fonofobia.

35.2.6 Cefaleia por sinusite

É uma causa rara de cefaleia na criança. Quando a sinusite está presente a criança tem um ar doente, muitas vezes febril, com congestão ou corrimento nasal e dificuldade em manter a via aérea limpa. A dor é localizada à percussão dos seios maxilares e ou frontais, enquanto que a inflamação dos seios etmoidais e esfenoidais causa dor a nível da linha média por trás do nariz.

Não esquecer que os seios maxilares e etmoidais estão presentes desde o nascimento e são os mais frequentemente envolvidos nas crianças. O seio frontal desenvolve-se entre os seis e os oito anos e o seio esfenoidal durante a puberdade.

Para atribuir a cefaleia a uma sinusite tem que haver evidência imagiológica ou clínica de uma sinusite aguda ou agudização de uma sinusite crónica.

A cefaleia é tipo pressão, geralmente bilateral, pior durante a manhã (congestão dos seios perinasais na posição supina durante a noite) e dura vários dias. As dores relacionadas com as sinusites maxilar ou frontal são referidas à região inter, supra ou retro-orbitária. A dor da sinusite etmoidal localiza-se na linha média, entre os olhos, perto da hipófise e dos seios cavernosos e necessita de uma terapêutica mais agressiva.

A tomografia axial computadorizada crânio-encefálica (TAC-CE) é muito sensível na identificação

da sinusite, mas geralmente não é necessária. É frequente, quando solicitada por outros motivos, mostrar evidência de sinusite assintomática.

35.2.7 História clínica

35.2.7.1 Anamnese

A história clínica minuciosa é fundamental na avaliação destes doentes. A anamnese cuidadosa, incluindo a história familiar (nomeadamente na enxaqueca) e um exame físico detalhado são os fatores mais importantes para chegar a um diagnóstico clínico correto. A abordagem inicial implica saber se estamos perante uma cefaleia primária ou secundária e dentro destas qual é o diagnóstico mais provável, para depois podermos identificar quais as crianças que necessitam de investigação complementar e quais as que necessitam de algum tipo de terapêutica.

Na anamnese de uma criança com cefaleias, a sua classificação e o diagnóstico correto irão depender das informações recebidas sobre a sua dor. Claro que quanto mais nova for a criança e menor for o tempo de evolução das suas queixas, maior será a dificuldade em obter estes dados e por isso temos muitas vezes que procurar informações indiretas que nos permitam caracterizar os sintomas.

Na caracterização da cefaleia é importante questionar sobre a idade / data de início das queixas, o seu padrão evolutivo (aguda, recorrente, crónica progressiva ou não progressiva), tipo de dor (pulsátil, aperto,...), localização (generalizada, hemicrânia,...), intensidade (pode ser inferida pelo comportamento da criança: se continua a brincar ou se pára e tem que se deitar), duração e frequência dos episódios, horário (matinal,

vespertino, noturno; dias da semana). É importante pesquisar a presença de pródromos (sintomas que precedem ou anunciam a crise), de sintomas associados (náuseas, vômitos, fotofobia, fonofobia,...), factores de alívio ou agravamento (ingestão de determinados alimentos, jejum prolongado, sono excessivo, sono não reparador, stresse, ciclo menstrual, esforço físico), alterações de comportamento e qual a resposta aos analgésicos. A mudança de posição da cabeça e as manobras de Valsalva que agravam de modo claro a cefaleia, devem levar à suspeição de uma patologia que curse com hipertensão intracraniana. O sucesso escolar, as dificuldades de aprendizagem, a exigência posta nos resultados escolares pelo próprio ou pela família, a sobrecarga de horários e atividades extra-curriculares, a prática desportiva, as relações com os pares, a personalidade da criança e outros factores psico-sociais também podem ser relevantes para o diagnóstico.

Não nos devemos esquecer de inquirir sobre a qualidade do sono. Nos últimos anos tem-se dado grande importância à relação estreita que existe entre o sono e cefaleias. Sabemos que as perturbações do sono estão associadas a cefaleias e que episódios de cefaleia podem ocorrer durante e após o sono e em relação com vários ciclos de sono. Por outro lado, as próprias cefaleias podem interferir no sono e estar associadas a vários tipos de problemas, que incluem um sono insuficiente, dificuldades em adormecer, ansiedade relacionada com o sono, sono agitado, despertares noturnos, pesadelos e fadiga durante o dia. Sabemos que um excesso de sono, a sua privação, um sono de má qualidade ou de duração inadequada são factores desencadeantes de cefaleias. Nas crianças, a percepção de um problema de sono por vezes é

difícil e é subestimado. Além disso, é mais fácil para uma criança queixar-se de dores de cabeça do que referir que tem um sono de má qualidade. Assim, o sintoma “cefaleia” deve ser avaliado de diferentes pontos de vista, incluindo uma avaliação cuidadosa da higiene do sono e dos seus problemas (a cefaleia matinal pode ser um sinal de apneia obstrutiva do sono nas crianças!).

35.2.7.2 Exame físico

É importante a realização de um exame objetivo completo com observação cutânea (*i.e.* manchas café-com-leite, entre outras), percussão dos seios faciais, avaliação da tensão arterial e um exame neurológico cuidadoso que inclua estado mental, nervos cranianos, reflexos e provas de coordenação. A fundoscopia é fundamental para excluir a presença de papiledema, atrofia ótica ou hemorragias retinianas; a ausência de edema papilar não exclui completamente a possibilidade de hipertensão intra-craniana.

35.2.7.3 Exames complementares de diagnóstico

Uma história clínica cuidadosa e reavaliações regulares são os principais factores e os que apresentam melhor custo-eficácia, mesmo em crianças em idade pré-escolar. Um exame normal apresenta uma relação fortemente positiva com a ausência de um processo intracraniano grave em doentes pediátricos e adultos e permite excluir na grande maioria dos casos a necessidade de investigação adicional.

O electroencefalograma (EEG) raramente é informativo nos casos de cefaleias e a presença de alterações inespecíficas pode confundir o normal processo diagnóstico.

A Punção Lombar (PL) deve ser realizada nos casos de suspeita de infecção/inflamação do sistema nervoso central, alterações na pressão do líquido cefalorraquídeo e nos doentes imunocomprometidos. Na suspeita de uma lesão estrutural focal com efeito de massa, em que o risco de herniação é elevado, a PL pode estar contra-indicada e deve ser precedida de um exame de neuroimagem.

O exame de neuroimagem deve ser feito apenas em casos selecionados e sempre em função da história clínica, nomeadamente nos casos de cefaleia de grande intensidade de início recente, alteração do padrão de cefaleia, cefaleia crónica progressiva e qualquer alteração no exame neurológico. A ressonância magnética crânio-encefálica é o método imagiológico de escolha, enquanto que a TAC-CE é uma mais valia em situações de emergência ou quando a ressonância não está disponível ou está contra-indicada (*i.e.* uso de pacemaker).

As guidelines da *American Academy of Neurology* e “*Practice Committee of the Child Neurology Society*” recomendam a realização de exame de neuroimagem nos seguintes casos: alterações no exame neurológico, apresentação atípica (vertigem, vômitos incoercíveis ou despertares noturnos por dor), evolução recente (menos de seis meses), alteração recente do tipo de cefaleia, agravamento progressivo da dor, idade inferior a seis anos, ausência de história familiar de cefaleia primária, cefaleia occipital, cefaleia de novo numa criança imunocomprometida; primeira ou pior cefaleia sentida pela criança, sinais e/ou sintomas sistémicos, cefaleias associadas a confusão, alteração do estado de consciência ou sinais neurológicos focais.

Têm indicação para exame de neuroimagem as cefaleias com as seguintes características: patologia antecedente (tumor operado, derivação ventrículo-peritoneal); idade inferior a três anos; padrão progressivo ou alteração recente das características da cefaleia; presença de cefaleias e vômitos matinais; agravamento por manobras de Valsalva, tosse ou mudanças bruscas de posição; instalação aguda de cefaleia lancinante; lateralização fixa ou localização occipital persistente; alterações no exame neurológico.

35.2.8 Tratamento

A terapêutica da cefaleia deve ser individualizada, tendo em consideração o grau de interferência na vida diária da criança. Deve incluir a evicção de fatores desencadeantes, o tratamento das crises e, se necessário, tratamento profilático.

O plano de tratamento deve ter em consideração estratégias de natureza farmacológica e não farmacológica de acordo com o comprometimento funcional da cefaleia e sintomas associados. Nem todas as crianças necessitam de terapêutica farmacológica.

O **tratamento não farmacológico** implica medidas de higiene do sono e hábitos de vida saudáveis (alimentação adequada, prática de exercício físico); evitar fatores desencadeantes conhecidos (jejum prolongado, stresse, certos alimentos,...); permitir que a criança fique num quarto escuro, sem ruídos, e, eventualmente, recorrer a técnicas de relaxamento e *biofeedback*. O repouso em ambiente adequado (com pouca luminosidade e silencioso) e um breve período de sono são muitas vezes eficazes para abortar uma crise de enxaqueca. Na infância esta medida é mais fácil de

adotar do que na idade adulta, pelo que deve ser encorajada, evitando assim a utilização excessiva de analgésicos.

O **tratamento sintomático da dor** deve ser administrado precocemente após o início das queixas, sendo o fármaco de primeira linha o ibuprofeno numa dose de 7,5 a 10 mg/kg. A sua eficácia é superior à do paracetamol e de mais rápida ação. Não deve ser usado mais de duas a três vezes por semana pelo risco de cefaleia por abuso medicamentoso - atenção à cefaleia *rebound* por analgésicos!

Se a criança tiver náuseas e vômitos podemos recorrer à terapêutica retal com analgésicos ou, eventualmente, a anti-eméticos (metoclopramida, ondansetron).

Os triptanos (agonistas dos receptores 5-HT da serotonina) podem ser usados em casos selecionados em adolescentes com enxaqueca, nomeadamente o almotriptano, o sumatriptano e o zolmitriptano nasal ou oral.

O **tratamento profilático** da enxaqueca está reservado para os casos em que as crises são frequentes (superior a uma a duas por semana ou a três a quatro vezes por mês), com implicações nas atividades da vida diária (faltas à escola) ou quando existem crises de grande intensidade ou complicadas (*i.e.* enxaqueca hemiplégica). É importante pedir à criança para fazer um registo “diário” das cefaleias, para ter um conhecimento correto da sua frequência e para depois avaliar a resposta ao tratamento. Os medicamentos mais habitualmente utilizados são o propranolol, a flunarizina e, nos adolescentes, a amitriptilina, o topiramato e o valproato de sódio. O tratamento deve ser feito durante um período de quatro a seis meses, com introdução e suspensão graduais.

Não esquecer de garantir que a criança não apresenta nenhuma contra-indicação para o uso do propranolol (asma, diabetes, patologia cardíaca).

O tratamento do estado de mal migranoso implica o repouso em quarto escuro e silencioso, hidratação endovenosa, antieméticos/procinéticos (metoclopramida, clorpromazina), corticoterapia e valproato de sódio endovenoso.

Leitura complementar

Cefaleia no Serviço de Urgência – protocolo do Hospital Pediátrico.

**Capítulo 36.
Poliúria e polidipsia**

36

Rita Cardoso

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_36

36.1 CONTEXTO

A poliúria na criança define-se por um débito urinário superior a 2 litros/m²/dia (> 5 ml/Kg/h). Deve ser diferenciada de outras queixas mais habituais como a polaquiúria ou nictúria, em que o volume total de urina não está aumentado, no entanto a nictúria pode ser o primeiro sinal de poliúria uma vez que durante a noite há restrição de ingestão de líquidos. Está habitualmente associada a polidipsia com aumento da ingestão de água (> 100 ml/Kg/dia; 6 litros/dia).

36.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

36.2.1 Regulação da homeostasia de água e osmolaridade

A hormona antidiurética (HAD) também conhecida como arginina vasopressina é sintetizada no núcleo supraóptico e paraventricular do hipotálamo anterior e vai através dos axónios dos neurónios, ser armazenada sob a forma de grânulos na hipófise posterior, entrando na circulação sistémica através do seio cavernoso e da veia cava superior. A HAD, considerada a principal hormona envolvida na regulação da homeostasia da água e osmolaridade, tem como primordial função a diminuição do débito urinário aumentando a reabsorção de água livre no túbulo contornado distal e ducto coletor dos nefrónios através da ligação aos recetores V2. Promove também a reabsorção de cloreto de sódio a nível da ansa de *Henle*. Assim, contribui para o aumento da osmolaridade urinária diminuindo a osmolaridade plasmática. O seu efeito é rapidamente reversível apresentando

uma semivida de cinco a 15 minutos. Através da ligação aos recetores V1 no músculo liso, provoca contração do trato gastrointestinal e vasoconstricção (por isso a designação de vasopressina).

Quando os osmorecetores hipotalâmicos detetam aumento da osmolaridade sérica (basta aumento de 1% relativamente ao normal) a HAD é secretada. O limiar em termos de osmolaridade para esta secreção é de 280 a 290 mOsm/litro(L). Pelo contrário a diminuição da osmolaridade sérica em 1% leva à sua supressão permitindo a diurese de água.

A diminuição da volémia ou a diminuição da pressão arterial em 10 a 20% determina também a secreção de HAD, sendo este estímulo mais potente do que a osmolaridade. A náusea é outro dos estímulos para a sua produção.

No entanto a HAD não consegue diminuir a diurese abaixo do limiar necessário para a excreção da carga de solutos que têm que ser eliminados pelo rim, sendo necessários outros mecanismos.

Outra forma de combater a perda de água é a sede, que é regulada por osmorecetores hipotalâmicos menos sensíveis que os da HAD. O limiar osmótico para despertar sede é 5 a 10 mOsm/L superior ao limiar para a secreção de HAD.

36.2.2 Causas

36.2.2.1 Diurese Osmótica

Diabetes mellitus tipo 1 e tipo 2

A diabetes mellitus (DM) é a causa mais frequente de poliúria e polidipsia.

É uma patologia do metabolismo dos hidratos de carbono e dos lípidos. A DM tipo 1 resulta

de um déficit absoluto na produção de insulina por destruição das células beta pancreáticas e na tipo 2, inicialmente há resistência à ação da insulina e posteriormente há um déficit relativo da sua produção. Apesar da incidência da diabetes tipo 2 ter vindo a aumentar nas últimas décadas, associada ao aumento da obesidade nas crianças e jovens, a diabetes tipo 1 continua a ser a causa mais frequente de diabetes mellitus em idade pediátrica.

A incidência da DM tipo 1 tem vindo também a aumentar principalmente nas crianças com idade inferior a cinco anos. A patogénese combina fatores de risco genéticos (complexo maior de histocompatibilidade do cromossoma 6) a fatores ambientais que despoletam o processo autoimune de destruição de células β . Os auto anticorpos podem estar presentes anos antes da manifestação da doença.

O déficit de produção de insulina está associado a hiperglicémia com incapacidade da glicose entrar nas células e aumento da excreção renal de glicose (glicosúria) com diurese osmótica associada. Surge então a sintomatologia característica conhecida como os **três Ps, poliúria, polidipsia e polifagia**. A incapacidade de utilização da glicose leva a utilização dos lípidos como fonte de energia alternativa resultando na produção de corpos cetónicos, que por sua vez pode resultar em cetoacidose. À data do diagnóstico a maioria dos doentes apresenta sinais de desidratação e podem apresentar acidose metabólica (hiperventilação) e um hálito cetónico típico (cheiro a maçã).

Perante a sintomatologia típica o diagnóstico é feito associando uma glicémia em jejum ≥ 126 mg/dl ou em qualquer altura do dia ≥ 200

mg/dl com ou sem cetonémia e cetonúria. Pode também haver aumento da hemoglobina A1C ($HbA1C \geq 6,5\%$).

O melhor teste de rastreio consiste na realização de uma glicémia capilar e de um teste rápido de urina para pesquisa de glicosúria e cetonúria. Sempre que possível deve ser também, ou em alternativa à cetonúria, pesquisada a cetonémia que é detetada mais precocemente que a cetonúria e normaliza antes, sendo útil na monitorização do tratamento. Na diabetes tipo 1 encontram-se presentes os auto anticorpos (anti insulina, anti descarboxilase do ácido glutâmico, anti ilhéus de *Langherans*).

As crianças com suspeita deste diagnóstico **devem ser referenciadas de imediato a um serviço de urgência de Pediatria** pelo risco de vida associado.

36.2.2.2 Diabetes insípida

Excreção de um volume elevado urina diluída. Que se caracteriza por densidade urinária <1.010 ou osmolaridade urinária <300 mOsm/kg; osmolaridade plasmática >290 mOsm/kg com osmolaridade urinária <300 mOsm/kg.

A diabetes insípida (DI) tem uma incidência de 3/100.000 na população em geral com predominância discreta no género masculino (60%).

Diabetes insípida central

Também designada como neuro-hipofisária ou neurogénica está associada a um déficit de secreção da hormona antidiurética. Pode estar associada a malformações cerebrais congénitas (5 a 10%), trauma, tumores e cirurgia hipofisária (50% das causas adquiridas), infeções do sistema nervoso central, histiocitose de células de *Langerhans* (10% das causas adquiridas), encefalopatia

hipóxico-isquêmica, destruição autoimune das células produtoras de HAD ou pode ser idiopática (10 a 20%). Raramente, em menos de 10%, existem casos familiares (formas autossômicas dominantes; síndrome DIDMOAD-diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia ótica e surdez-*deafness*), inferior a 10%. Os eletrólitos podem ser normais já que a criança com acesso e capacidade para ingerir água não tem hipernatrémia. O início da poliúria é rápido. O volume de urina é elevado, está presente nictúria e há preferência por ingestão de água gelada. Nestes casos há resposta à desmopressina (fármaco análogo da vasopressina-HAD).

Diabetes insípida nefrogénica

Ocorre por diminuição da capacidade de concentração renal por resistência à ação da HAD. Pode ser adquirida (mais comum e menos grave) ou familiar.

As formas adquiridas podem estar associadas a distúrbios metabólicos (hipercalcémia, hipocaliémia), doença renal crónica, uropatia pós-obstrutiva e fármacos (lítio, rifampicina).

As formas familiares estão relacionadas com mutação do recetor V2 da vasopressina na forma ligada ao cromossoma X (manifestam-se habitualmente no primeiro ano de vida) ou da aquaporina 2 na forma de hereditariedade autossômica dominante (mais tardia).

O diagnóstico implica a demonstração da incapacidade de concentração renal na presença de um doseamento de HAD normal e não respondem à introdução da desmopressina.

Polidipsia primária

Também designada como polidipsia psicogénica. Ocorre mais em adolescentes e tem

por base um aumento na ingestão de água com supressão da HAD e produção de quantidade de urina equivalente à ingestão de água. A poliúria melhora durante a noite com diminuição do aporte de água. Pode ocorrer em doentes com patologia psicológica/psiquiátrica ou com lesões hipotalâmicas que afetem o centro da sede. Uma osmolaridade plasmática > 295 mOsm/kg e sódio sérico > 143 mEq/L com ingestão de água *ad libitum* exclui esta etiologia.

36.2.3 Diagnóstico e diagnóstico diferencial

Clínica: irritabilidade; má progressão ponderal; anorexia; obstipação; febre intermitente; cefaleias; desidratação grave nas doenças correntes banais, ambiente quente ou na ausência de ingestão de água; dilatação de ureteres e bexiga; convulsões e coma.

Nos recém-nascidos e lactentes é difícil detetar poliúria e polidipsia, pode ocorrer irritabilidade mantida, vômitos, fraldas muito molhadas, necessidade muito frequente de mamar, pele seca, extremidades frias e insuficiente aumento ponderal ou mesmo convulsões e choque hipovolémico.

O diagnóstico dos tipos parciais de diabetes insípida pode ser difícil e as formas familiares podem manifestar-se de modo progressivo com agravamento da poliúria e polidipsia nos primeiros seis anos de vida.

Anamnese - questões importantes a colocar:

Há aumento do volume de urina ou aumento do número de micções?

Há polidipsia ou formas estranhas de saciar a sede?

A necessidade de beber e urinar interfere nas atividades diárias normais?

Há nictúria ou enurese inapropriadas para a idade?

Interrompe o sono para beber?

Qual a bebida preferida?

Há perda de peso? Ou alteração do crescimento?

Idade de início sintomas?

História familiar de diabetes mellitus ou insípida?

Antecedentes de neurocirurgia, traumatismo crânio-encefálico, meningite, doença psiquiátrica ou patologia renal?

Toma de fármacos como diuréticos, lítio, analgésicos, vitamina D, cálcio ou fármacos nefrotóxicos?

Tem infeções recorrentes?

Exame objetivo

Deve ser completo devendo incluir sempre a avaliação de peso e estado nutricional e os sinais de desidratação. Avaliar sinais de puberdade precoce ou alterações ao exame neurológico (ponderar fundoscopia).

Investigação laboratorial

Muito importante quantificar o volume diário de urina e a ingesta hídrica.

i) Avaliação simultânea do sódio (Na) sérico e da densidade urinária na primeira urina da manhã constituem a forma de rastreio mais apropriada para a diabetes insípida (Na sérico > 143 mEq/L na presença de densidade urinária baixa e na ausência de aumento da ingesta de água é muito

sugestivo de diabetes insípida; Na sérico > 145 mmol/L ou osmolaridade sérica > 300 mOsm/Kg com osmolaridade urinária < 600 mOsm/Kg confirma o diagnóstico de diabetes insípida – não se deve fazer prova de restrição hídrica nestes casos).

ii) Colheita de urina de 24 horas (avaliar volume total urina), avaliação do sódio sérico, osmolaridade sérica; osmolaridade e densidade urinárias.

As osmolaridades plasmática e urinária, são importantes para decidir a investigação posterior. Se a relação entre a osmolaridade urinária e plasmática for inferior a 0,7: deve ser efetuada uma prova de restrição hídrica para diferenciar polidipsia primária de diabetes insípida. Se for superior a 1.5 considerar diurese osmótica. A interpretação dos parâmetros analíticos em casos de poliúria e polidipsia sem glicosúria encontra-se resumida no quadro 1.

iii) Prova de restrição hídrica – doseamento de HAD sérica, osmolaridade plasmática e urinárias seriadas durante quatro a seis horas de restrição de ingesta hídrica.

Permite avaliar se em condições de restrição da ingestão hídrica a manutenção da poliúria determina que o sódio sérico e a osmolaridade plasmática subam para valores patológicos.

Permite a diferenciação entre diabetes insípida central e nefrogénica.

Esta prova está a cargo de especialistas desta área, pelos riscos que acarreta.

Diagnóstico	Volume diário urina (L)	Na sérico (mmol/L)	Osm sérica (mOsm/L)	Densidade urinária	Osm urinária
Valores normais	0,5 – 1*	135-145	280	>1.010	50-1400
Diabetes insípida central	4-10	>145	>300	<1.010	<200
Diabetes insípida nefrogénica	4-10	170	>300	<1.005	<300
Polidipsia primária	2,5-20	140	>280	<1.020	<200
*normal para a idade: RN-0,05-0,3L; 1ºano vida 0,4-0,5 L; criança 0,5-1L; adolescentes 0,7-1,4L.					

Quadro 1. Interpretação dos parâmetros analíticos em quadro de poliúria, polidipsia sem glicosúria.

Os resultados podem ser difíceis de interpretar nos doentes com diabetes insípida neurogénica parcial, resultante da secreção subnormal de HAD ou nos doentes com diabetes insípida nefrogénica parcial resultante da resposta parcial do rim a concentrações normais de HAD.

iv) Avaliação de outras hormonas hipofisárias (hipófise anterior)

v) Ressonância magnética crânio-encefálica para esclarecimento da etiologia da diabetes insípida, exclusão de tumores ou espessamento da haste hipofisária; é muito característico não se observar a imagem brilhante típica da neuro-hipófise (pode ser normal na fase inicial da diabetes insípida e a imagem do tumor só surgir anos mais tarde).

36.2.4 Tratamento

Diabetes mellitus

Correção da cetoacidose (pH <7,3 ou bicarbonato de sódio <1,5 mmol/L) com glicémia > 200 mg/dl (é uma emergência com risco de vida).

Correção da desidratação e desequilíbrios eletrolíticos associados.

Insulinoterapia (**introduzir apenas em serviço de urgência com pediatria**) - em perfusão contínua após um período inicial de hidratação com soro fisiológico e posteriormente com análogos de insulina de ação lenta administrados uma ou duas vezes por dia para mimetizar a insulina basal e análogo de insulina de ação rápida de acordo com os hidratos de carbono ingeridos às refeições e correção da hiperglicemia – esquema *basal bólus* (método mais fisiológico).

Podem ser utilizados sistemas de perfusão subcutânea contínua de insulina que permitem a sua administração através de um cateter subcutâneo, com possibilidade de ajustar de forma mais precisa as doses de insulina às necessidades de cada criança, permitindo melhor controlo metabólico e melhor qualidade de vida para as crianças e suas famílias.

Deve ser feita contagem dos hidratos de carbono das refeições e administrada a insulina de acordo com a ingesta, sempre antes da refeição,

devido fazer uma alimentação saudável como qualquer criança da mesma idade, mas com liberdade alimentar.

Os pais e as crianças devem receber educação terapêutica adequada e permanente para promover o melhor controlo metabólico que irá impedir ou atrasar as complicações que podem estar associadas à diabetes mellitus (agudas-hipoglicémia ou cetoacidose; crónicas-retinopatia, nefropatia, neuropatia e patologia cardiovascular). O rigor terapêutico é particularmente importante nestas idades pelo tempo de evolução natural que a doença vai ter.

Os adolescentes constituem um grupo de difícil abordagem pelas alterações hormonais existentes nesta fase associadas a insulinoresistência e maior dificuldade no controlo das glicémias e pelos comportamentos de fraca adesão à terapêutica.

Diabetes insípida central

Desmopressina: análoga da vasopressina, administrada por via oral a cada 8 a 12 horas, início de ação em 15 a 30 minutos, em alternativa pode ser usada a via intranasal ou endovenosa.

Diabetes insípida nefrogénica

Acesso livre à água.

Correção dos distúrbios metabólicos, suspensão de fármacos que estejam a usar.

Nas formas familiares são recomendados diuréticos tiazídicos, amiloride e indometacina e efetuada restrição de sódio na dieta. Estes casos se forem diagnosticados precocemente, com tratamento adequado podem ter desenvolvimento e esperança de vida normais apesar de apresentarem má progressão ponderal e baixa estatura pela má nutrição associada à polidipsia mantida.

Conclusão, em caso de clínica de poliúria e polidipsia:

- Confirmar poliúria (medir densidade urinária e pesar).
- Pode ser causada por diurese de água (osmolaridade urinária < plasmática) ou osmótica (osmolaridade urinária ≥ plasmática).
- Excluir infeção urinária e diabetes mellitus (glicémia, cetonémia, glicosúria e cetonúria).
- Fazer avaliação da ureia, creatinina, gasometria, cálcio, sódio sérico, osmolaridade sérica, osmolaridade urinária. Ponderar prova de restrição hídrica.

36.3 FACTOS A RETER

Não deixar de suspeitar de **diabetes mellitus** perante uma criança com poliúria e polidipsia, devendo ser avaliadas: glicémia e glicosúria, cetonúria/cetonémia.

Não deve ser administrada insulina fora da urgência pediátrica (risco de edema cerebral). Deve ser iniciada de imediato hidratação endovenosa com soro fisiológico.

A diabetes insípida apesar de rara é uma causa importante de poliúria na criança.

O ionograma normal não exclui o diagnóstico de diabetes insípida.

É fundamental saber diagnosticar diabetes mellitus e diabetes insípida e referenciar de imediato a um serviço de Pediatria.

A investigação e abordagem da diabetes mellitus e insípida devem ficar a cargo de especialistas nas áreas de endocrinologia/nefrologia pediátrica.

Capítulo 37.
Anemias

37

Leticia Ribeiro
e Tabita Magalhães Maia

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_37

37.1 CONTEXTO

A anemia é definida como um valor de hemoglobina (Hb) dois desvios padrão (2DP) abaixo da média dos valores da população padrão, tendo em conta a idade e o sexo.

Os sintomas relacionados com a anemia são inespecíficos e dependem do ritmo de descida da Hb. Se a anemia se instala rapidamente, como na hemorragia aguda, a sintomatologia depende da hipovolémia e o doente pode entrar em choque ainda com um hematócrito (Htc) normal. No entanto, se a mesma quantidade de sangue for perdida de uma forma insidiosa, a anemia é bem tolerada, porque há um aumento compensatório dos ritmos cardíaco e respiratório e uma diminuição da afinidade da Hb para o oxigénio (O₂).

Na abordagem de um doente com anemia, para além dos dados clínicos, da história pessoal e familiar, é imprescindível a interpretação correta dos parâmetros hematológicos e o estudo morfológico do esfregaço de sangue periférico (ESP).

37.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

37.2.1 Parâmetros hematológicos

Os níveis de Hb são mais elevados no período neonatal (Quadro 1), decrescem até por volta do segundo mês de vida, sobem gradualmente até aos 15 a 18 anos de idade e mantêm-se estáveis no adulto. A partir da adolescência a Hb é cerca de 1,5 g mais elevada no sexo masculino (Quadro 2).

A Hb e o Htc aumentam com a altitude e são mais elevados nos fumadores, em doentes com cardiopatia cianótica ou com doença respiratória crónica, nos casos de policitemia vera e na eritrocitose congénita.

O volume globular médio (VGM) e a hemoglobina globular média (HGM) são mais elevados no recém-nascido, são mais baixos nas crianças e estabilizam na adolescência.

Gestação (semanas)	Hemoglobina (g/dL)	Hematócrito (%)	Reticulócitos (%)
37- 40	16.8	53	3-7
32	15.0	47	3-10
28	14.5	45	5-10
26-30	13.4	41	-

Quadro 1. Parâmetros eritrocitários no recém-nascido.

Outro parâmetro importante a considerar é o valor do *width red cell distribution* (RDW) que traduz o índice de variação do tamanho dos glóbulos vermelhos (GV). O seu valor normal situa-se entre 11,5 a14,5%, dependendo do contador celular utilizado. O RDW é especialmente útil no diagnóstico diferencial das causas de anemias hipocrómicas e microcíticas mais comuns – sideropenia e talassemia minor, Figura 1.

Os GV têm uma vida média de 120 dias, por isso o RDW deve ser interpretado de um ponto de vista dinâmico: na fase de instalação ou recuperação de uma sideropenia é elevado, porque há GV normocíticos e outros microcíticos, numa sideropenia grave e prolongada é baixo, porque já todos os GV são microcíticos, Figura 2.

	Hb g/dL		Htc %		VGM fL		HGM pg		CHGM g/dL	
Idade	Média	-2DP	Média	-2DP	Média	-2DP	Média	-2DP	Média	-2DP
1 M	14.0	10.0	43	31	104	85	34	28	33	29
2 M	11.5	9.0	35	28	96	77	30	26	33	29
3 - 6 M	11.5	9.5	35	29	91	74	30	25	33	30
0.5 - 2 A	12.0	10.5	36	33	78	70	27	23	33	30
2 - 6 A	12.5	11.5	37	34	81	75	27	24	34	31
6 - 12 A	13.5	11.5	40	35	86	77	29	25	34	31
12-18A-F	14.0	12.0	41	36	90	78	30	25	34	31
12-18A- M	14.5	13.0	43	37	88	78	30	25	34	31
18-49A-F	14.0	12.0	41	36	90	80	30	26	34	31
18-49A - M	15.5	13.5	47	41	90	80	30	26	34	31

A- anos, CHCM - concentração de hemoglobina globular média, F- feminino, Hb- hemoglobina , HGM-hemoglobina globular média, Htc-hematócrito, M-masculino, M- meses, VGM- volume globular médio.

Adaptado de Daliman, P. R.: In Pediatrics, 16th ed. Rudolph, A (ed.), New York Appleton-Century Crofts 1977, p. liii.

Quadro 2. Parâmetros eritrocitários – média e limite inferior do normal (-2DP).

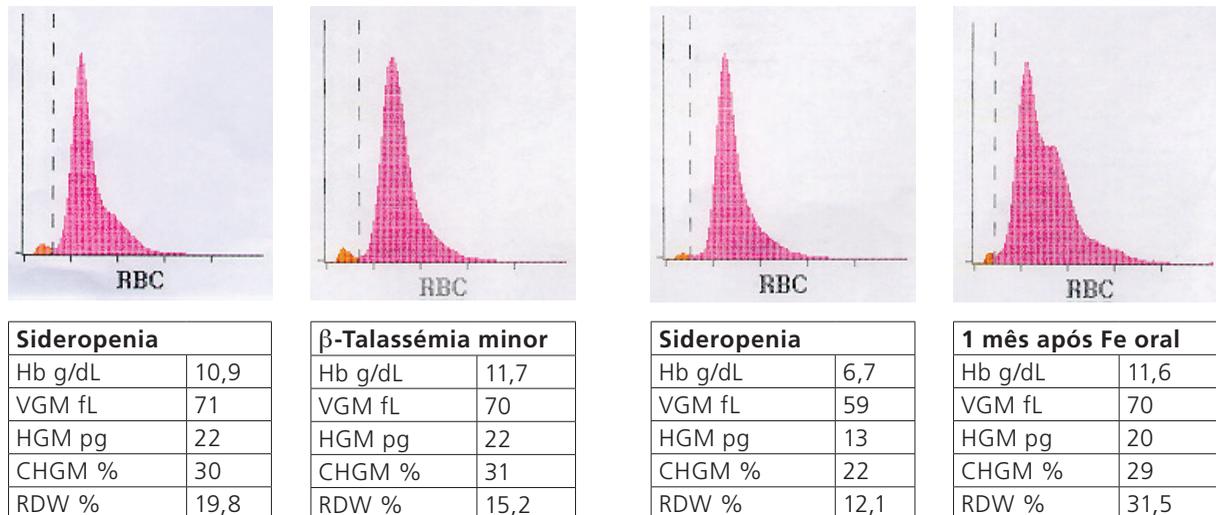


Figura 1. Parâmetros hematológicos e RDW na sideropenia e na β-talassemia minor. Na sideropenia há GV de tamanho normal e outros microcíticos (VGM baixo): RDW elevado; na talassemia os GV são uniformemente mais pequenos (VGM baixo): RDW ligeiramente elevado. Para os mesmos valores de VGM e HGM, na sideropenia os níveis de Hb são mais baixos e o RDW é mais elevado.

Figura 2. O RDW é o primeiro parâmetro a subir na resposta ao tratamento com Ferro (Fe). No histograma da imagem da direita pode observar-se um alargamento da base devido à coexistência de duas populações de GV, uma microcítica e outra normocítica.

A taxa de **reticulócitos** é um bom indicador da atividade medular e é essencial a sua análise no diagnóstico diferencial entre anemias aplásicas e hemolíticas. A policromasia no Esfregaço do Sangue Periférico (ESP) indica reticulocitose.

O **estudo morfológico do sangue periférico** é imprescindível na orientação do diagnóstico de uma anemia.

37.2.2 Classificação da anemia

Os diferentes tipos de anemia (anemias) podem ser classificados com base na sua fisiopatologia

ou na morfologia dos GV. Em termos **fisiopatológicos** podemos dividir as anemias em duas categorias, que não se excluem mutuamente: anemias por alteração da produção dos GV (eritropoiese ineficaz - aplasia eritroide) e anemias por destruição aumentada dos GV (perdas hemorrágicas - hemólise).

A **classificação morfológica**, baseada nas características dos GV, é um bom suporte ao raciocínio na prática clínica, embora não tenha em conta a associação de fatores etiológicos múltiplos (Quadro 3).

Hipocrómicas e microcíticas	Adquiridas	sideropenia processo inflamatório crónico intoxicação pelo chumbo
	Congénitas	talassemia algumas Hbs instáveis alterações congénitas do metabolismo do heme - anemias sideroblásticas alterações congénitas do metabolismo do ferro - IRIDA
Macrocíticas	Megaloblásticas	défice de vitamina B ₁₂ défice de ácido fólico
	Não megaloblásticas	doença hepática alcoolismo hipotireoidismo secundárias a drogas algumas anemias hemolíticas falência medular - anemia deseritropoiética congénita anemia aplástica síndrome mielodisplásico anemia de Blackfan-Diamond
Normocrómicas e normocíticas	anemias hemolíticas hemorragia aguda hiperesplenismo doença renal crónica	

Quadro 3. Classificação morfológica das anemias mais frequentes na prática clínica.

37.3 ANEMIAS HIPOCRÓMICAS E MICROCÍTICAS

A hemoglobina é formada por dois pares de cadeias globínicas (2 α e 2 não α) e um grupo heme constituído por um ião de ferro (Fe) num anel de protoporfirina. Quando há falta de ferro para a formação do grupo heme, ou há poucas cadeias globínicas disponíveis, há uma diminuição da síntese da hemoglobina, os glóbulos vermelhos são mais pequenos (microcitose) e menos corados (hipocromia).

Causas da hipocromia e/ou microcitose: sideropenia; doença inflamatória; intoxicação pelo chumbo; talassemia; algumas formas de hemoglobinas instáveis; alterações congénitas do metabolismo do heme (*i.e.*: anemias sideroblásticas) e alterações congénitas do metabolismo do ferro (*i.e.* IRIDA).

37.3.1 Anemia sideropénica

A deficiência em Fe é a causa mais frequente de anemia em todo o mundo. Em Portugal diversos estudos populacionais revelam que a sideropenia é frequente em todos os estratos sócio-económicos, com maior prevalência nas populações com poucos recursos.

O Fe é um nutriente essencial para o crescimento e o desenvolvimento psicomotor, e a sua carência tem sido associada a uma diminuição da capacidade de aquisição de conhecimentos, insucesso escolar, irritabilidade, alterações do sono, assim como a uma diminuição da tolerância ao esforço e da imunidade celular. Vários estudos demonstram que crianças com deficiência de Fe moderada ou grave nos primeiros anos de vida têm um desenvolvimento cognitivo inferior ao das crianças não carentes ou com carência ligeira. Esta desvantagem intelectual mantém-se ao

longo da infância, independentemente da posterior correção da sideropenia.

O Fe existente no organismo resulta de um equilíbrio entre a quantidade que é absorvida e a fração necessária para o crescimento tecidual, a expansão do volume sanguíneo e a compensação das perdas fisiológicas ou outras. Há vários fatores que alteram este equilíbrio e a sua importância varia de acordo com as diferentes fases do desenvolvimento: no primeiro ano de vida, na adolescência e na gravidez há maior utilização tecidual do Fe; na mulher em idade fértil as perdas menstruais representam um grande risco de sideropenia, Quadro 4.

Factos a reter:

Grupos de risco para sideropenia: primeiro ano de vida e adolescência.

A anemia por carência de ferro é, muitas vezes, o primeiro sinal de alerta da doença celíaca ou da doença inflamatória intestinal. A infeção da mucosa gástrica por *helicobacter pylori* também tem sido associada a anemia sideropénica por micro hemorragias.

Vários estudos demonstraram que uma taxa elevada de mulheres com fluxo menstrual abundante tem alterações hereditárias da hemostase, nomeadamente doença de *Von Willebrand*. Nestes casos, se a história pessoal e familiar for compatível com tendência hemorrágica, deve ser feita pesquisa de coagulopatia.

Avaliação diagnóstica – laboratorial e clínica

O diagnóstico de sideropenia baseia-se numa história clínica precisa, tendo em atenção a etiologia mais frequentemente associada aos diferentes grupos de risco:

0-12 meses	Baixo peso ao nascimento Hemorragias feto-maternas Erros na diversificação alimentar Intolerância às proteínas do leite de vaca Introdução precoce do Leite de vaca
2 anos - adolescência	Erros alimentares – quantidade excessiva de leite, dieta sem carne ou peixe Parasitas (giardia) Doença celíaca (sideropenia pode ser a primeira manifestação) Doença inflamatória do tubo digestivo Divertículo de Meckel Malformações vasculares
Adolescência	Erros alimentares - baixo teor de ferro na alimentação, Ingestão excessiva de leite e/ou chá Hemorragias menstruais abundantes Crescimento rápido Doença celíaca Patologia do tubo digestivo

Quadro 4. Idades de risco e causas de sideropenia.

- Na **criança** o peso de nascimento e a história alimentar nos primeiros anos de vida são dados essenciais para o diagnóstico de anemia por carência de Fe. A palidez, anorexia, irritabilidade, alterações do sono ou a pica são os sinais que mais frequentemente chamam a atenção dos pais.

- Na **adolescência** são as menorragias, muitas vezes pouco valorizadas pela própria, o crescimento rápido e a alimentação inadequada os motivos de sideropenia. A sintomatologia é inespecífica com queixas de astenia, fraqueza muscular, fadiga, palpitações, lesões das mucosas (estomatite, glossite, queilite) e dos fâneros (coiloníquia e queda do cabelo).

Os valores dos **parâmetros hemotológicos** e da **ferritina** são suficientes, na maioria

dos casos, para se estabelecer o diagnóstico: a anemia sideropénica é, tipicamente, hipocrômica e microcítica, com um valor de RDW elevado; a ferritina sérica tem uma boa correlação com as reservas de Fe do organismo, exceto nos primeiros meses de vida. Uma ferritina inferior a 12 mg/mL é sinónimo de sideropenia. Na infeção ou inflamação a ferritina pode estar inespecificamente elevada. Na intoxicação pelo chumbo e na anemia sideroblástica congénita há hipocromia e microcitose com ferritina elevada, por incapacidade de formação do heme.

Outras análises disponíveis para avaliação do *status* do ferro têm limitações e são pouco fidedignas na avaliação de sideropenia. O Fe sérico apenas indica o Fe em circulação no plasma

num determinado momento, sofrendo variações diurnas consideráveis. A taxa de saturação da transferrina tem baixa sensibilidade e especificidade, deve ser determinada em jejum e pode ter interesse na avaliação da sobrecarga de ferro, no diagnóstico da anemia das doenças inflamatórias e de algumas alterações congênitas do metabolismo do ferro. A dosagem da concentração de zinco-protoporfirina está aumentada quando há diminuição da síntese do heme: sideropenia, anemia das doenças inflamatórias e na intoxicação pelo chumbo.

Após exclusão de sideropenia, uma hipocromia e microcitose, com ou sem anemia, é fortemente sugestiva de talassemia e deve ser realizado um estudo de Hbs com doseamento de Hb A₂ e de Hb F.

Perante uma anemia hipocrômica e microcítica ligeira a moderada, uma prova terapêutica com Fe oral é a forma mais eficaz de confirmar o diagnóstico de sideropenia, Figura 3. Deve-se reavaliar a Hb e o RDW entre duas a quatro semanas depois do início da terapêutica marcial; nos casos em que a anemia é mais grave a reavaliação deve ser feita dentro de uma semana.

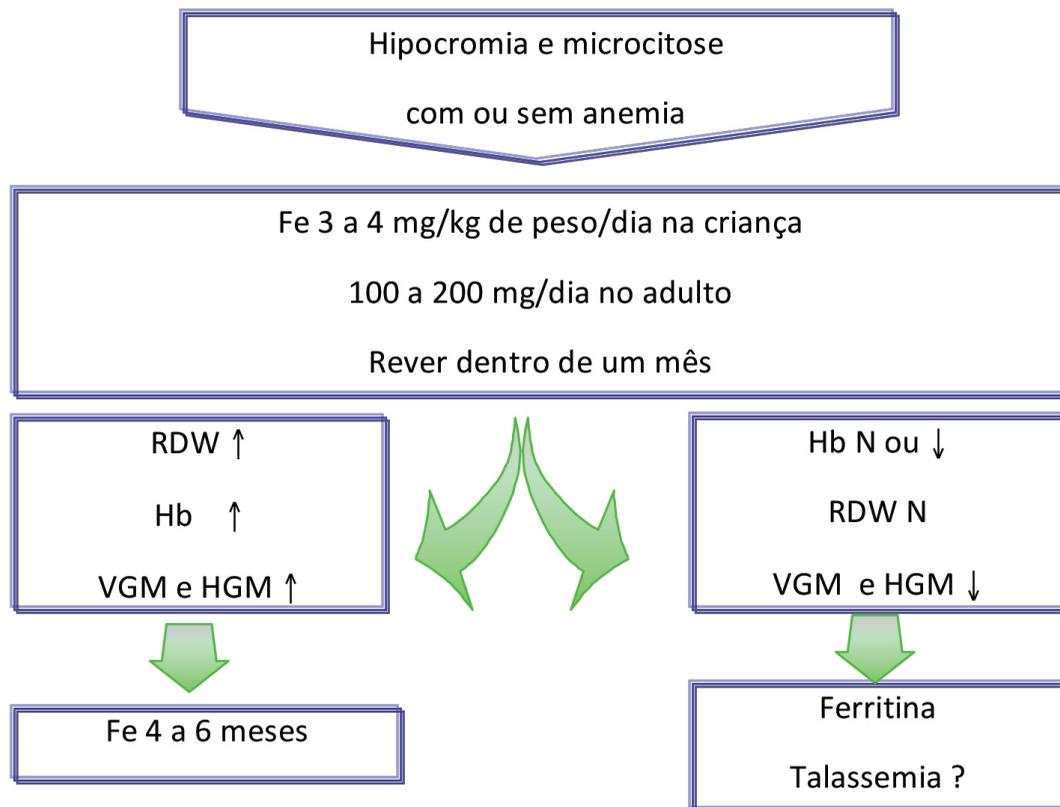


Figura 3. Prova terapêutica com Fe oral.

Se não houver resposta, e a ferritina for normal ou elevada, suspeitar de uma talassemia ou de uma anemia das doenças inflamatórias (em caso de proteína C reativa e/ou velocidade de sedimentação elevadas); se ferritina reduz é porque o Fe não está a ser administrado ou não está a ser absorvido em quantidade que supere as perdas. Verificar se o ferro está a ser tomado de forma correta (excluir erros alimentares), se há perdas hemorrágicas abundantes e, se necessário, investigar doença celíaca ou perdas sanguíneas ocultas.

Tratamento da sideropenia

Sideropenia, com ou sem anemia, deve ser tratada com sulfato ou gluconato ferroso oral, na dose de 3 a 4 mg/kg/dia na criança e 100 a 200 mg/dia nos adolescentes. A prescrição de doses elevadas de Fe é contraproducente, uma vez que a capacidade de absorção é limitada e provoca efeitos secundários que levam ao abandono da terapêutica. Para ser mais bem tolerado, e bem absorvido, o Fe deve ser acompanhado com uma refeição que contenha alimentos ricos em ácido ascórbico (vitamina C), nomeadamente citrinos e saladas. Os fitatos, o leite e o chá inibem a sua absorção.

A terapêutica deve ser mantida entre 4 a 6 meses, findos os quais se houver recidiva da anemia é porque a quantidade de Fe administrada não foi suficiente para preencher os depósitos no sistema reticulo-endotelial (SRE), ou porque as perdas continuam a ser abundantes ou o aporte/absorção de ferro são deficientes.

Na sideropenia prolongada e grave a capacidade de absorção de Fe no intestino é baixa, por atrofia da mucosa intestinal, e pode ser necessário administrar o Fe por via parenteral. A terapêutica

deve iniciar-se com doses baixas e infusões lentas, porque podem ocorrer reações anafiláticas graves.

Profilaxia da sideropenia

A anemia por carência de Fe na criança pode ter consequências nocivas a curto e a longo prazo, pelo que a sua profilaxia é prioritária. No primeiro ano de vida há algumas normas básicas que devem ser seguidas: i) promover o aleitamento materno, sempre que possível, ou o leite de fórmula suplementado com Fe; ii) ingerir cereais enriquecidos com Fe na altura da diversificação alimentar, ou fazer suplementação com Fe oral (2 a 3 mg/kg/dia) entre os 6 e os 24 meses; iii) não administrar leite de vaca em natureza antes do ano de vida, nos casos em que não seja possível evitá-lo, proceder a suplementação de Fe oral; iv) os RN de baixo peso devem ser suplementados com Fe oral na dose de 2 mg/kg/dia a partir do primeiro ou segundo mês de vida.

O leite materno tem um bom teor de Fe que é facilmente absorvível (elevada biodisponibilidade), no entanto, alguns estudos sugerem que mesmo as crianças alimentadas com leite materno necessitam de suplementação com Fe.

Nas crianças que vivem em más condições socioeconómicas é aconselhável fazer um hemograma para rastreio de anemia. Se é detetada sideropenia, para além da terapêutica com Fe oral e desparasitação, devem ser corrigidos os erros alimentares.

Nas jovens com menorragias é aconselhável que, para além de um seguimento por ginecologia, sejam aconselhadas a tomar Fe pelo menos um a dois meses por ano, para evitar recidiva da anemia.

Factos a reter

A anemia sideropénica é a forma de anemia mais comum, a sua prevenção é um problema de saúde pública que levou vários países a suplementar os alimentos com Fe. É de considerar o seu rastreio no primeiro e segundo ano de vida em prematuros não suplementados com Fe, em crianças com deficiências nutricionais e nas adolescentes com menorragias. O tratamento preventivo com suplemento de Fe é recomendado: nos prematuros e RN de baixo peso com início ao mês de vida; e nas crianças no primeiro ano de vida, se na altura da diversificação alimentar não for introduzido devidamente a carne ou o peixe, ou cereais suplementados com Fe, ou se o leite de vaca for introduzido precocemente.

Se uma anemia sideropénica não melhorar com o tratamento com Fe oral em dose adequada é porque há aporte insuficiente, erros alimentares, má absorção ou perdas abundantes.

Em resumo:

uma anemia hipocrómica e microcítica que não responde à administração de Fe oral:

Se o valor de ferritina for baixo, considerar:

1. toma inadequada do Fe – esquecimento? má adesão por intolerância? toma incorreta (com leite ou chá)? Doentes com sideropenias graves manifestam com frequência uma melhoria excelente após umas semanas de tratamento com Fe e abandonam a terapêutica.
2. toma de preparados com doses insuficientes de Fe ou com baixa biodisponibilidade? Sugerir a ingestão do Fe numa

refeição que inclua alimentos ricos em ácido ascórbico. Prescrever outro preparado de Fe. Doses elevadas não melhoram a absorção, causam efeitos secundários e abandono da terapêutica.

3. outras causas de má absorção: doença celíaca? ingestão de grandes quantidades de leite de vaca ou de *ice-tea*?
4. manutenção da perda de sangue: menstruações abundantes? hemorragia oculta? Desparasitar. Investigar patologia do tubo digestivo.

Se o valor de ferritina for normal ou alto, considerar:

1. talassemia: proceder ao estudo de Hbs com doseamento de Hb A₂ e de Hb F para pesquisa de hemoglobinopatia.
2. doença inflamatória crónica.
3. distúrbio congénito do metabolismo do heme ou ferro.

37.3.2 Anemia das doenças inflamatórias

É uma anemia ligeira a moderada, hipocrómica e microcítica, com ferritina elevada e saturação de transferrina baixa. Resulta de uma eritropoiese deficiente em Fe em consequência de um aumento da hepcidina que bloqueia a absorção de Fe no enterócito e a libertação do Fe do SRE. É relativamente frequente em crianças com infeções de repetição, doenças inflamatórias crónicas ou neoplasias. O tratamento da anemia pressupõe o tratamento da doença de base.

37.3.3 Anemia por intoxicação pelo chumbo

Na intoxicação pelo chumbo a anemia é moderada, hipocrômica e microcítica, com pontuado basófilo grosseiro nos eritrócitos. As crianças com sideropénia têm maior suscetibilidade à intoxicação pelo chumbo, e têm uma anemia mais grave que não responde adequadamente à terapêutica com ferro. A história clínica é fundamental para fazer este diagnóstico, juntamente com a observação do ESP que revela pontuado basófilo exuberante.

37.3.4 Talassémias

No feto a Hb predominante é a Hb F, que ao nascimento representa cerca de 60 a 90 % da Hb total e diminui gradualmente ao longo dos primeiros seis a 12 meses. Depois do primeiro ano de vida a Hb é constituída por Hb A ($\alpha_2\beta_2$) (≈ 97 %), Hb A₂ ($\alpha_2\delta_2$) (2 a 2,5 %) e Hb F ($\alpha_2\gamma_2$) (0,5 a 1 %).

Se há redução ou ausência de síntese de uma das cadeias globínicas a Hb é produzida em menor quantidade, há microcitose e hipocromia – **talassemias** (β e α).

β -Talassemias

A síntese de cadeias globínicas β depende da expressão de um gene localizado no cromossoma 11 (β/β). Este gene pode ter mutações, mais frequentemente pontuais, que impossibilitem a síntese de cadeias – mutações β^0 , ou que apenas reduzem a quantidade de cadeias sintetizadas – mutações β^+ .

- Se só um dos alelos do gene estiver mutado (heterozigotia), há uma anemia ligeira,

hipocrômica e microcítica, com Hb A₂ elevada ($>3,5\%$) - **β -talassemia minor**.

- Se os dois alelos do gene estiverem mutados (homozigotia ou heterozigotia composta), mas ainda sintetizarem algumas cadeias globínicas (β^+/β^+) há uma anemia moderada, hipocrômica e microcítica, com Hb A₂ e Hb F elevadas - **β -talassemia intermédia**.
- Se não houver síntese de cadeias (β^0/β^0 β^0/β^+), não há Hb A (ou há uma quantidade muito escassa), a Hb F está elevada e a anemia é grave, dependente de transfusões desde o primeiro ano de vida

- β -talassemia major.

Grandes deleções no *cluster* dos genes β podem originar $\delta\beta$ - $\gamma\delta\beta$ -talassemia, que em heterozigotia têm parâmetros hematológicos semelhantes à β -talassemia minor, mas com Hb F mais elevada no caso da $\delta\beta$ -talassemia.

A β -talassemia tem uma elevada prevalência nas populações mediterrânicas; em Portugal tem uma distribuição heterogénea, com zonas de maior prevalência nas regiões centro e sul.

α -Talassemias

Para a síntese das cadeias globínicas α há dois genes homólogos, α_2 e α_1 , em cada cromossoma 16 ($\alpha\alpha/\alpha\alpha$). As α -talassemias resultam, mais frequentemente, da deleção de um ou dos dois genes num dos alelos.

Nas populações portuguesa e africana são mais frequentes as deleções de um só gene ($-\alpha^{3.7}$ e $-\alpha^{4.2}$). A **heterozigotia ($-\alpha^{3.7}/\alpha\alpha$)** cursa sem anemia e com VGM e HGM no limite inferior da normalidade. A **homozigotia ($-\alpha/-\alpha$)** cursa

com anemia ligeira, hipocrômica e microcítica, semelhante à β -talassemia minor, mas com Hb A₂ e Hb F com percentagens normais. A deleção de dois genes num mesmo alelo é frequente nos orientais (--^{SEA}).

O problema na prática clínica

β -Talassemias

O estado de portador de β -talassemia (**β -talassemia minor**) não é patológico, se os portadores apresentarem sintomas deve ser procurada outra etiologia. Têm uma anemia ligeira, hipocrômica e microcítica, com Hb A₂ >3,5% e Hb F normal ou ligeiramente elevada.

A **β -talassemia intermédia** é habitualmente diagnosticada na infância. Cursa com esplenomegália, anemia hemolítica moderada (Hb:7-9 g/dL), VGM e HGM baixos, com RDW e taxa de reticulócitos elevada, Hb A₂ >3,5%, Hb F entre 10 a 60%. No esfregaço de sangue periférico há uma anisopoiquilocitose e hipocromia muito acentuadas, com muitos micrócitos.

A gravidade do quadro clínico é heterogênea, dependendo do tipo de mutações. A anemia é, em geral, bem tolerada mas agrava em situações de infeção. As crianças têm, habitualmente, um quadro clínico mais grave, podendo necessitar de algum suporte transfusional e eventual esplenectomia.

A **β -talassemia major** apresenta-se nos primeiros meses de vida com palidez, anorexia, má progressão ponderal, hepatoesplenomegália e anemia grave, mal tolerada, dependente de transfusões. Praticamente só sintetizam Hb F e uma percentagem irrelevante de Hb A₂, podendo formar pequenas quantidades de Hb A (β^0/β^+).

A definição das formas major e intermédia é clínica e pode ser difícil distingui-las na altura do diagnóstico. A identificação das mutações permite confirmar o diagnóstico, estabelecer o prognóstico e evitar transfusões intempestivas nas formas intermédias.

Os doentes com β -talassemia major ou intermédia devem ser suplementados com ácido fólico.

A sobrevivência dos doentes com as formas graves de β -talassemia é condicionada pela sobrecarga de ferro que provoca uma falência multiorgânica, nomeadamente hipogonadismo, diabetes, hipotireoidismo e miocardiopatia. Para diminuir a hemossiderose devem fazer quelação do ferro com infusões subcutâneas de desferroxamina, durante oito a dez horas entre quatro a cinco vezes por semana, ou tomar diariamente um quelante oral – deferiprone ou deferasirox. O tratamento mais indicado é o transplante de medula óssea, doada de um familiar compatível.

Após o diagnóstico de β -talassemia é fundamental explicar aos pais a sua forma de transmissão, com vista à prevenção do aparecimento das formas graves da doença. Um casal em que ambos os elementos são portadores de β -talassemia, tem 25% de probabilidade, em cada gestação, de ter uma criança com β talassemia major ou β talassemia intermédia (dependendo do tipo de mutações).

α -Talassemia

Nas populações portuguesa e africana as formas graves de α -talassemia são muitíssimo raras, porque as mutações mais frequentes são as deleções de apenas um dos genes α ($-\alpha^{3.7}$ ou $-\alpha^{4.2}$).

Na população de origem oriental são frequentes as formas intermédias e graves de

α -talassemia - **doença da Hb H e Hb Bart's - hidropsia fetal**. Na doença da Hb H ($--/\alpha$), apenas um gene α funcionando, há uma anemia moderada (Hb: 7-10 g/dL), com reticulocitose e esplenomegália. A Hb Bart's - hidropsia fetal ($--/--$) a deleção dos quatro genes α é incompatível com a vida e há morte fetal *in utero*.

Avaliação diagnóstica

Os portadores de talassemia são habitualmente diagnosticados em "análise de rotina», em que é detetada uma anemia ligeira, hipocrômica e microcítica, com RDW ligeiramente elevado. Sendo a sideropenia a causa mais frequente de anemia, a primeira atitude deve ser medicar com Ferro oral e repetir o hemograma

dentro de 2 a 4 semanas depois, Figura 3. Se houver melhoria dos parâmetros, a terapêutica com ferro deve ser continuada durante mais 3 a 4 meses. Se os parâmetros se mantiverem inalterados deve ser doseada a ferritina sérica e proceder ao estudo de Hbs com doseamento de Hb A₂ e de Hb F para pesquisa de hemoglobinopatias, Figura 4.

A α -talassemia só pode ser diagnosticada por técnicas de biologia molecular, no entanto, tal investigação só se justifica em casos clínicos complexos ou para o aconselhamento genético de um casal em idade fértil, quando ambos os pais apresentem anemia hipocrômica e microcítica ou uma variante alfa de Hb.

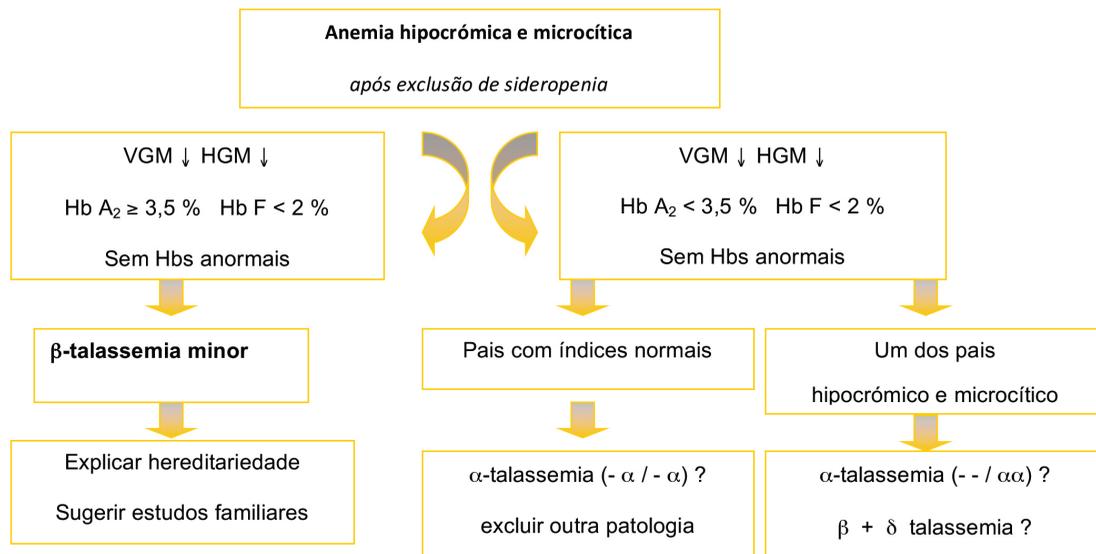


Figura 4. Após terapêutica com Ferro, uma anemia ligeira, hipocrômica e microcítica, com ferritina normal, é suspeita de talassemia. O doseamento de Hb A₂ elevado permite confirmar uma β talassemia minor. Os parâmetros hematológicos dos pais podem ajudar a orientar o diagnóstico, sobretudo quando há outras patologias associadas.

Na doença da Hb H ($\alpha\alpha\alpha\beta$) os GV têm inclusões de Hb H que podem ser observadas num ESP com coloração supra-vital.

37.3.5 Alterações congénitas do metabolismo do heme

De entre as alterações congénitas da síntese do heme as mais comuns são as **anemias sideroblásticas congénitas**. São doenças raras, com uma gravidade heterogénea, caracterizadas por anemia hipocrômica e microcítica com RDW elevado, dimorfismo acentuado no sangue, ferritina e percentagem de saturação de transferrina elevadas, desritropoiese e sideroblastos em anel na medula óssea.

A forma mais frequente e mais moderada tem transmissão ligada ao cromossoma X: as crianças do sexo masculino podem ter a doença e as do sexo feminino podem ser homozigóticas, o que é muito raro, ou ser portadoras, no entanto, devido a uma ionização desequilibrada do cromossoma X em favor do alelo mutado, as portadoras podem apresentar a doença, mais frequentemente a partir da quarta década de vida. Alguns doentes respondem parcialmente à administração da piridoxina. As principais complicações estão associadas a sobrecarga de ferro, o que obriga a monitorização regular e tratamento quelante.

As formas autossómicas recessivas são mais graves, apresentam-se no primeiro ano de vida com esplenomegália, anemia e sobrecarga de Fe e podem ser sindrómicas.

37.3.6 Alterações congénitas do metabolismo do ferro

Os avanços recentes na elucidação do metabolismo do Fe e das proteínas envolvidas na

sua regulação permitiu descrever novas, e raras, entidades que cursam com anemia sideropénica congénita que não responde à terapêutica com ferro oral. As formas mais comuns são: a *Iron-Refractory Iron Deficiency Anaemia* (IRIDA) e a doença da ferroportina.

A IRIDA tem transmissão autossómica recessiva e caracteriza-se por anemia hipocrômica e microcítica moderada a grave, com ferritina e percentagem de saturação da transferrina baixas. É refractária ao Fe oral e responde parcialmente ao Fe endovenoso.

A doença da ferroportina tem transmissão autossómica dominante e resulta de uma redução de síntese da ferroportina, uma proteína de transporte transmembranar do Fe, com conseqüente acumulação de Fe no SRE e uma eritropoiese deficiente em Fe. O quadro clínico é heterogéneo mas, em geral, há anemia hipocrômica e microcítica moderada, ferritina sérica elevada e percentagem de saturação da transferrina baixa.

Na presença de uma anemia sideropénica que, comprovadamente, não responde ao Fe oral, o doente deve ser enviado a uma consulta de Hematologia.

37.4 Variantes de hemoglobina

As variantes de Hb (Quadro 5) resultam de mutações pontuais nos genes das cadeias globínicas α , β ou γ conduzem à substituição de um ou mais aminoácidos (aa); menos frequentemente são devidas a deleções, inserções ou fusão de genes. O seu fenótipo é muito variável, porque depende do tipo de aa substituído e do local em que este se localiza na cadeia globínica.

Variantes de Hb	Clínica
Hb S	Portadores AS – assintomáticos, hematologicamente normais SS; SC; SD; HbS/β-talassemia - drepanocitose
Hb D Punjab	Portadores AD – assintomáticos, hematologicamente normais Homozigóticos DD – anemia ligeira Heterozigóticos compostos HbD/β-talassemia – anemia ligeira hipocrômica e microcítica Heterozigóticos compostos SD - drepanocitose
Hbs instáveis	Anemia hemolítica
Hbs com alteração da afinidade	Alta afinidade - poliglobulia Baixa afinidade - cianose
Hbs M	Cianose
Hbs com fenótipo de talassemia	Hb Lepore – anemia hipocrômica e microcítica Hb E - hipocromia e microcitose Hb Constant Spring- hipocromia e microcitose

Hb- Hemoglobina, AS – portadores de Hb S, SS- homozigóticos para Hb S, SC heterozigóticos compostos para Hb S e Hb C, SD heterozigóticos compostos para Hb S e Hb D

Quadro 5. Variantes de Hb com importância na prática clínica.

Em Portugal as variantes de Hb mais frequentes são a Hb S, a Hb D e a Hb Lepore Baltimore ($\delta^{68\text{Leu}}\text{-}\beta^{84\text{Thr}}$).

A Hb Lepore resulta de um gene de fusão $\delta\beta$. Em heterozigotia cursa com anemia ligeira, hipocrômica e microcítica, Hb A₂ normal, Hb F 2-5% e Hb Lepore 5-15%. Em homozigotia cursa com um quadro clínico de talassemia intermédia, com esplenomegália, anemia moderada e apenas Hb Lepore e Hb F.

A Hb S tem elevada prevalência nos africanos, mas existe nos caucasianos. Resulta da substituição de uma valina por ácido glutâmico na posição 6 da cadeia globínica β . Esta troca de aa faz com que, em áreas com baixa tensão de O₂, a Hb polimerize e se ligue à membrana deformando os GV que ficam rígidos, em “forma de foice”, e vão obstruir os pequenos capilares.

Os portadores de Hb S (AS) têm parâmetros hematológicos normais; os homozigóticos (SS) ou

heterozigóticos compostos (HbS/β-talassemia, SC, SD) têm **drepanocitose** - uma anemia hemolítica moderada, com fenómenos vaso-oclusivos, que provocam isquémia com dores intensas e se acompanham de uma morbidade e mortalidade importantes.

37.4.1 Drepanocitose

A **drepanocitose** (anemia de células falciformes) é, na maioria dos casos, diagnosticada no primeiro ano de vida e a forma mais frequente de apresentação é a de uma criança que chora copiosamente e tem edema dos pés ou das mãos.

Devido à falciformação dos GV em condições de baixa tensão de O₂, os doentes com drepanocitose têm inúmeros episódios vaso-oclusivos, com fenómenos de isquémia, que se acompanham de dores muito violentas e causam lesões multiorgânicas. As manifestações são, predominantemente,

a nível ósseo, pulmonar, renal, esplênico, sistema nervoso central e genital (priapismo).

Os fenômenos de vaso-oclusão surgem, maioritariamente, na sequência de um quadro febril, desidratação ou mudanças bruscas de temperatura. Deve ser instituída, de imediato, uma analgesia eficaz e administrados líquidos em abundância. As infeções devem ser prontamente tratadas com antibióticos com cobertura para agentes capsulados, uma vez que estes doentes têm hipoesplenismo/asplenia funcional.

Avaliação diagnóstica

Os portadores de Hb S (AS) não têm alteração dos parâmetros hematológicos e apenas podem ser identificados com um estudo de Hbs e um teste de solubilidade da Hb S.

Os doentes com drepanocitose têm uma anemia hemolítica moderada (Hb: 6-8g/dL), com reticulocitose e células falciformes (drepanócitos) no ESP. No estudo de Hbs detetam-se apenas as Hb S e Hb F. O teste de solubilidade confirma o diagnóstico.

A dupla heterozigotia Hb S/b talassemia tem um fenótipo semelhante à homozigotia SS, mas a anemia é hipocrômica e microcítica. O estudo hematológico dos pais ajuda a fazer o diagnóstico diferencial, porque um deve ter uma b talassemia minor e o outro ser portador de Hb S.

Tratamento das complicações agudas mais frequentes

Na crise vaso-oclusiva óssea há procedimentos básicos que é obrigatório seguir: hidratação, analgesia eficaz, oxigenação, evitar o frio, tratar a causa - se for infecciosa, dirigir antibiótico ao foco com atenção particular à cobertura de agentes

bacterianos capsulados. Em geral cada doente tem os seus locais habituais de dor, se a dor é atípica devem ser feitos os procedimentos necessários para o diagnóstico etiológico.

Só se deve proceder a transfusão de GV se houver agravamento significativo da anemia. Em caso de transfusão, devem ser selecionadas unidades de concentrado de eritrócitos (CE) sem Hb S, com fenótipo alargado compatível e com pouco tempo de colheita.

O sequestro esplênico que é uma das causas mais comuns de morte nas crianças com drepanocitose, caracteriza-se por um **súbito e rápido aumento de volume do baço**, por retenção de uma grande quantidade de sangue, que provoca uma anemia aguda e necessita de transfusão imediata. Contudo, não se deve transfundir agressivamente porque o sangue retido no baço vai voltar à circulação e o hematócrito final não deve ser superior a 30%. A sequestração é tão maciça e desencadeia-se tão rapidamente que muitas vezes os doentes morrem antes de chegar ao hospital. Os pais devem ser alertados para a possibilidade de ocorrência destas situações e devem ser ensinados a localizar o baço.

A aplasia eritroide transitória (infeção por parvovirus B19), caracteriza-se por uma diminuição rápida da Hb, **sem** alteração do volume esplênico, crise vaso-oclusiva ou contexto infeccioso aparente. Os doentes apresentam reticulocitopenia – a contagem de reticulócitos é importante em todos os doentes com febre e/ou agravamento da anemia e habitualmente há uma serologia IgM positiva específica do parvovirus. O tratamento consiste na transfusão de CE para um hematócrito máximo

de 30%. A recuperação é espontânea, depois de 5 a 10 dias e precedida pelo aparecimento de eritroblastos e reticulócitos no sangue periférico.

O síndrome torácico agudo pode ser secundário a uma pneumonia, enfarte ou tromboembolia pulmonar. É a segunda causa de morte dos doentes com drepanocitose. Deve ser abordado de forma rápida. É obrigatória a realização de oximetria de pulso e se a saturação periférica de O₂ for inferior a 92% em ar ambiente, deve proceder-se a avaliação da função respiratória por gasimetria arterial. Devem ser cumpridos os princípios gerais da crise e, se presentes critérios de gravidade, pode ser necessário realizar exsanguíneo-transfusão (envolvimento multilobar, taquipneia, hipoxemia <60mmHg e acidose PH < 7.35).

O acidente vascular isquêmico, acidente isquêmico transitório ou hemorragia intracraniana são das complicações mais importantes e devastadoras nos doentes com drepanocitose. Podem ocorrer em todas as idades, mas são mais frequente nas duas primeiras décadas de vida. Para além das medidas terapêuticas habituais, está indicado fazer transfusão-permuta urgente.

No priapismo agudo, em geral com início dos sintomas entre os 15 e os 20 anos, deve de imediato proceder-se a analgesia com opióides e ou sedação, hidratação e transfusão-permuta. Contactar Urologista para decidir terapêutica específica.

As complicações mais frequentes a longo prazo são a sobrecarga de ferro nos doentes frequentemente transfundidos, a hipertensão pulmonar, a doença vascular cerebral, a doença

renal, a retinopatia e a necrose assética da cabeça do fémur ou do ombro.

Medidas profiláticas

As crianças com drepanocitose, e as suas famílias, devem ser educados a ingerir muitos líquidos, evitar as mudanças bruscas de temperatura, tomar de imediato antipiréticos em caso de febre e procurar o médico para tratar prontamente as infeções.

Os fenómenos de enfarte a nível do baço desencadeiam fibrose esplênica e hipoesplenismo, que obriga à profilaxia das infeções a microorganismos capsulados gram positivos e gram negativos, pela administração de vacinas e antibióticos profiláticos. Até aos cinco anos de idade devem fazer profilaxia com amoxicilina, com amoxicilina/ácido clavulânico ou com claritromicina.

A atividade física deve ser o mais normal possível, sendo o esforço condicionado pelo próprio doente. Atenção à ingestão de líquidos!

Todos os doentes devem ser suplementados diariamente com ácido fólico. A terapêutica com hidroxiureia melhora significativamente o quadro clínico de muitos doentes, reduzindo o número e a gravidade dos fenómenos vaso-oclusivos. A hidroxiureia aumenta a síntese da Hb F, que diminui a suscetibilidade da Hb S para polimerizar. Os casos mais graves de drepanocitose podem beneficiar com um transplante de progenitores hematopoiéticos.

É muito importante explicar aos pais a forma de transmissão da doença. Um casal em que ambos os elementos são portadores de Hb S (AS), ou em que um é AS e o outro tem b-talassemia menor, têm, em cada gestação, 25% de probabilidade de ter um filho com drepanocitose.

Não esquecer que os portadores de Hb S têm parâmetros hematológicos normais e que a Hb S também existe nos caucasianos.

37.4.2 Hemoglobinas instáveis

Algumas variantes de Hb são instáveis devido à substituição de aminoácidos que, pela sua localização e estrutura, têm um papel fundamental na estabilidade da molécula de Hb. Estas Hbs desnaturam e precipitam dentro dos GV lesando a sua membrana e provocando hemólise. A gravidade da anemia depende do grau de instabilidade da Hb e pode ir de anemia ligeira a grave, mas raramente necessita de suporte transfusional. A esplenectomia está indicada nos casos graves, mas não reduz significativamente a hemólise.

O diagnóstico baseia-se no quadro clínico e laboratorial de anemia hemolítica crónica; no esfregaço de sangue periférico visualizam-se GV com alterações de *stress* oxidativo e podem encontrar-se “corpos de Heinz” com uma coloração supra-vital. Em muitos casos o estudo de Hbs é normal, ou apenas com pequena elevação da percentagem de Hb F, noutros casos é possível detetar uma variante de Hb. A identificação da variante é feita por técnicas de biologia molecular.

O quadro clínico tem transmissão autossómica dominante embora, na maioria dos casos, se trate de mutações *de novo*.

37.4.3 Hemoglobinas com alteração da afinidade pelo oxigénio

Variantes de Hb com uma afinidade alterada pelo O₂ são devidas à substituição de aminoácidos que, pela sua localização e estrutura, vão alterar o

equilíbrio entre a forma desoxigenada e a forma oxigenada da molécula ou as ligações ao ferro hémico. As Hbs M são um outro tipo de variantes que resultam especificamente da substituição dos resíduos de histidina distal ou proximal na bolsa hémica e que condicionam um aumento da oxidação do ferro.

Variantes com afinidade aumentada pelo O₂ estão associadas a eritrocitose congénita, muitas vezes familiar (transmissão autossómica dominante).

As Hbs de baixa afinidade e as Hbs M estão associadas a cianose. O diagnóstico destas variantes é importante para evitar múltiplas investigações do foro cardíaco e respiratório e tranquilizar os pais e o médico. Para além da cianose e de um valor de Hb um pouco abaixo do normal, não há outras complicações associadas.

No RN a cianose com metahemoglobinémia pode estar associada a Hbs M resultantes de mutações nos genes das cadeias g- α - ou β -globínicas. No caso das variantes gamma a percentagem da Hb M vai decrescendo nos primeiros 6 meses de vida, fica em níveis residuais e a cianose desaparece. No sentido oposto a percentagem das variantes M das cadeias β -globínicas vai aumentando ao longo do primeiro ano de vida.

Factos a reter

Numa anemia hipocrómica e microcítica que não responde ao Fe deve ser feito um estudo de Hbs.

Aos portadores de talassemia deve ser explicado claramente que são indivíduos normais, não necessitam de quaisquer cuidados específicos,

o defeito não lhes traz nenhuma doença e não necessitam de fazer análises de controlo. É importante que entendam claramente o modo de transmissão e a forma de prevenir o aparecimento das formas graves das hemoglobinopatias.

A uma criança com edemas das mãos e/ou pés, com dor, fazer hemograma, e se tiver anemia hemolítica deve-se suspeitar de drepanocitose.

Erros mais frequentes

Pensar em talassemia antes de pensar em sideropenia.

Não considerar que um portador de talassemia também pode ter uma sideropenia.

Não valorizar uma hipocromia e/ou microcitose quando a Hb tem um valor normal.

Considerar os portadores de talassemia como doentes. Não informar adequadamente os portadores de talassemia, criando injustificadas ansiedades e angústias.

Esquecer que os portadores das variantes de Hb mais frequentes (AS, AD) não têm alterações dos parâmetros hematológicos.

Numa drepanocitose é tão importante a abordagem correta das crises como explicar aos pais e aos doentes como as podem evitar.

Transfundir intempestivamente os doentes com drepanocitose aquando de crises vaso-oclusivas. O valor de Hb não é indicativo de transfusão e quando houver necessidade de transfundir, devem ser escolhidas cuidadosamente as unidades de CE.

37.5 ANEMIAS HEMOLÍTICAS CONGÉNITAS COM MAIOR RELEVÂNCIA NA PRÁTICA CLÍNICA

São as hemoglobinopatias (talassemia intermédia, drepanocitose e Hbs instáveis);

as anomalias de membrana (esferocitose hereditária (EH), eliptocitose hereditária

(Elip H), piropoiquilocitose hereditária e esomatocitose hereditária) e os défices enzimáticos (défice de piruvato quinase (PK), défice de glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD).

O quadro clínico das anemias hemolíticas crónicas tem uma gravidade muito variável que depende da etiologia e, dentro de cada patologia, depende da lesão molecular subjacente. Na maioria dos casos há um aumento de volume do baço, a urina é escura, há icterícia com hiperbilirrubinémia não conjugada e anemia com reticulocitose, que se agravam na sequência de intercorrências infecciosas. Há maior tendência para a formação de cálculos vesiculares e para acumulação de ferro – hemossiderose. Em alguns casos a hemólise pode estar compensada e haver apenas reticulocitose e icterícia ligeira.

Nos episódios de hemólise aguda pode haver astenia, tremores, febre, dor abdominal e lombar e urina escura.

37.5.1. Anemias hemolíticas por anomalias da membrana do gv

Alterações quantitativas e/ou qualitativas das proteínas da membrana dos GV modificam a sua estrutura, levando à perda de membrana, à diminuição da relação superfície/volume e ao aumento da fragilidade dos GV e conseqüente hemólise.

Na esferocitose hereditária (EH) as proteínas que mais frequentemente estão diminuídas são a anquirina, a banda 3 e a proteína 4.2. (8%). A eliptocitose hereditária (Elip H) resulta de uma diminuição de espectrina e, mais raramente, da proteína 4.1.

Esferocitose Hereditária

A EH é a anemia hemolítica mais comum nos caucasianos.

Tem uma transmissão hereditária autossômica dominante em 75% dos casos e não dominante em 25%. O fenótipo é muito heterogêneo, desde anemia ligeira, por vezes só detetada na idade adulta, até anemia grave com necessidade de múltiplas transfusões até à necessidade de esplenectomia.

As crianças, sobretudo no primeiro ano de vida, têm uma anemia mais acentuada e fazem episódios de hemólise aguda mais frequentes e graves na sequência de episódios infecciosos. O diagnóstico baseia-se na presença de anemia hemolítica de grau variável com reticulocitose, CHGM elevada (>35 mg/dL) e esferócitos no ESP. O diagnóstico confirma-se por um teste de eosin-5'-maleimida (EMA) positivo e crioteste ou teste da lise por glicerol acidificado (AGLT) positivos. A identificação do défice proteico pode ser realizada através da eletroforese das proteínas da membrana dos GV, com quantificação densitométrica. Nos casos de diagnóstico duvidoso ou se necessário aconselhamento pré-natal, pode-se recorrer ao estudo por biologia molecular.

Relativamente ao tratamento a esplenectomia, para além de curar a anemia e as suas complicações, previne a formação de cálculos vesiculares. Têm indicação para esplenectomia os doentes com mais de 4 a 6 anos de idade com anemia e hemólise importantes. Quando há cálculos vesiculares, mas a anemia não é significativa, a remoção do baço é controversa e deve ser ponderada caso a caso. Todas as crianças com EH com hemólise acentuada devem ser suplementadas com ácido fólico.

As crianças esplenectomizadas têm uma maior propensão para infeções graves e sepsis por *Streptococcus pneumoniae* e outros *Streptococcus*, *Neisseria meningitidis*, *Escherichia coli*, *Hemofilus influenzae*, *Stafilococcus*. Devem ter o calendário vacinal atualizado. A vacina antipneumocócica tem que ser realizada algumas semanas antes da cirurgia, caso ainda não tenha sido administrada. É aconselhável fazer profilaxia antibiótica contínua até aos 14 anos de idade. Os antibióticos mais indicados são a penicilina benzatínica mensal ou a penicilina oral, a amoxicilina ou a claritromicina em doses profiláticas.

Eliptocitose Hereditária

Pode ser de transmissão autossômica dominante ou recessiva, dependendo das mutações subjacentes.

Os fenótipos graves são raros, a maioria dos indivíduos não tem anemia ou esta é ligeira, sem esplenomegália.

O diagnóstico baseia-se nos valores do VGM e do HGM que se situam nos limites inferiores da normalidade e confirma-se através da presença de eliptócitos no ESP. O teste de EMA, o crioteste e o AGLT só são positivos nas eliptocitoses graves.

A **piropoiquilocitose** é uma forma neonatal e grave da Elipt H. A forma mais frequente diminui de gravidade nos primeiros meses de vida e transforma-se numa forma ligeira.

As alterações hereditárias da permeabilidade da membrana dos GV designam-se por **estomatocitose**. Uma particularidade importante da estomatocitose, é que, ao contrário de todas as anemias hemolíticas congénitas, a esplenectomia está contra-indicada, pelo seu enorme risco trombótico.

37.5.2 Anemias hemolíticas por défices enzimáticos do GV

Para suprir as necessidades metabólicas, os GV necessitam de energia que obtêm, sob a forma de adenosina trifosfato (ATP), através da via de *Embden-Meirhof* (via glicolítica) e para se protegerem do stresse oxidativo necessitam de manter o potencial redutor, através da via da hexose monofosfato. O défice de uma das enzimas destas vias leva a uma diminuição da semivida dos GV e à hemólise.

Défice de Piruvato Kinase (PK)

O défice de PK é o défice enzimático da via glicolítica mais frequente.

A transmissão hereditária é autossómica recessiva. O espectro clínico é muito variável, dependente da lesão molecular. Nos casos mais graves o diagnóstico é feito no período neonatal e as crianças são dependentes de transfusões CE até à realização de esplenectomia. Mais frequentemente o diagnóstico é feito durante a infância ou adolescência, num quadro de anemia hemolítica crónica - esplenomegália, icterícia, anemia e reticulocitose - com episódios de hemólise mais graves nas intercorrências infecciosas.

O diagnóstico baseia-se no doseamento da atividade enzimática num quadro clínico de anemia hemolítica crónica de gravidade variável, com reticulocitose, e ausência de alterações morfológicas características no ESP.

Os doentes devem ser suplementados com ácido fólico e a esplenectomia reduz a intensidade da hemólise. A sobrecarga de ferro que pode ser importante; mesmo os doentes pouco transfundidos podem necessitar de medidas de quelação.

Défice de Glicose-6-Fosfato

Desidrogenase (G6PD)

O défice de G6PD é a enzimopatia mais comum em todo o mundo, com maior incidência nos africanos, porque confere alguma proteção contra a malária.

É uma doença hereditária ligada ao cromossoma X. As portadoras (heterozigóticas), por lionização desequilibrada do cromossoma X em favor do alelo mutado, podem ter uma atividade baixa de G6PD.

A grande maioria dos indivíduos com défice de G6PD são clínica e hematologicamente normais, mas desencadeiam uma hemólise intravascular aguda, com hemoglobinúria, quando ingerem substâncias oxidantes como as favas e algumas drogas, quadro 6 ou na sequência de episódios infecciosos. Durante os episódios hemolíticos necessitam de medidas de suporte, fora destes não necessitam de cuidados especiais para além da evicção de ingestão de substâncias oxidantes.

Há algumas variantes de G6PD muito raras que cursam com anemia hemolítica crónica.

O diagnóstico baseia-se no doseamento da atividade enzimática fora dos episódios hemolíticos. Nos episódios hemolíticos o exame do ESP pode revelar a presença de GV com alterações típicas de stresse oxidativo.

Para além da evicção dos agentes que desencadeiam crises, o ácido fólico deve ser prescrito nas crises, para além de medidas de suporte.

37.6 Anemias macrocíticas

As anemias macrocíticas podem ser **megaloblásticas** (deficiências de vitamina B₁₂ ou de ácido fólico) ou **não megaloblásticas** (secundárias a

Substâncias que podem desencadear hemólise nos indivíduos com déficit de G6PD			
Associação	definida	possível	duvidosa
Alimentos	Favas		
Medicamentos			
Antimaláricos	Primaquina Pamaquina	Cloroquina	Quinacrina Quinino
Sulfonamidas	Sulfanilamida (Otocalma*) Sulfacetamida Sulfapiridina Sulfamethoxazole	Sulfasalazina Salazopirina Sulfasalazina	Sulfisoxazole Sulfasalazina Sulfisoxazole
Sulfonas	Dapsona		
Nitrofuranos	Nitrofurantoina (Furadantina*)		
Antipiréticos/ analgésicos	Acetanilid	Aspirina	Acetaminophen Fenacetina
Outros	Rasburicase Ácido Nalidíxico Niridazole Azul-de-metileno Fenazopiridina Septrin	Ciprofloxacina Cloranfenicol Análogos da Vit. K Ácido Ascórbico Ácido p-Aminosalicílico	PAS Doxorubicina Probenecid Dimercaprol
Outros químicos	Naftaleno Trinitrotolueno		

Adaptado de L.Luzzatto, Hematology 2006; 2:63-68.

Quadro 6. Drogas que devem ser evitadas na deficiência de G6PD.

diversas drogas ou patologias, nomeadamente doença hepática, hipotireoidismo, falência medular e mielodisplasia), quadro 3.

37.6.1 Anemias megaloblásticas

Os défices de vitamina B₁₂ e de ácido fólico afetam a síntese do ADN, com repercussão nos precursores eritróides, mielóides e megacariocíticos, de que resulta anemia macrocítica com ou sem neutropenia e/ou trombocitopenia. No sangue periférico observam-se macrócitos, pontuado basófilo e neutrófilos grandes e hipersegmentados.

As causas mais frequentes são a deficiência nutricional de folatos e a malabsorção da vitamina

B₁₂ por déficit de factor intrínseco. Na deficiência de vitamina B₁₂ ocorrem, com frequência, distúrbios neuropsiquiátricos. A terapêutica com ácido fólico corrige parcialmente as alterações megaloblásticas do déficit de vitamina B₁₂, mas não os distúrbios neurológicos. Em regimes alimentares estritamente vegetarianos há, com frequência, um déficit de vitamina B₁₂.

A suplementação com ácido fólico deve ser feita nas crianças com anemias hemolíticas crónicas, na terapêutica com antiepilépticos e nas doenças intestinais crónicas.

Embora as anemias megaloblásticas sejam muito raras na criança, devem fazer parte do diagnóstico diferencial de anemia macrocítica.

Anemias megaloblásticas congénitas

O défice congénito mais comum de vitamina B₁₂ deve-se a uma incapacidade de absorção do complexo vitamina B₁₂/factor intrínseco a nível do ileon. Trata-se da doença de *Imerslund Grasbeck* que é autossómica recessiva e que se manifesta em geral, pelos dois anos de idade, quando se esgotam as reservas de vitamina B₁₂ de origem materna. Cursa com anemia macrocítica, por vezes leucopenia e trombocitopenia, em cerca de metade dos doentes há proteinúria ligeira, sem doença renal, e, se o diagnóstico for feito tardiamente, serão evidentes alterações neurológicas. As alterações hematológicas controlam-se com a administração de vitamina B₁₂ por via intramuscular, que deve ser mantida *ad eternum*.

O quadro clínico, a transmissão hereditária e a terapêutica da deficiência congénita de factor intrínseco é semelhante à doença de *Imerslund Grasbeck*, mas sem proteinúria.

A deficiência de transcobalamina é uma doença autossómica recessiva que se manifesta nos primeiros meses de vida por atraso de crescimento, letargia, infeções frequentes, anemia megaloblástica, ou pancitopenia. O quadro clínico responde à administração regular de hidroxico-balamina por via intramuscular, de modo a manter concentrações séricas elevadas.

37.6.2 Anemias macrocíticas não megaloblásticas

Uma macrocitose, com ou sem anemia, pode ocorrer no decurso de doença hepática, hipotireoidismo, hemólise, aplasia, infiltração ou displasia da medula óssea, quadro 3. Ao contrário das anemias megaloblásticas, nestas patologias

não são evidentes alterações megaloblásticas na medula, nem neutrófilos hipersegmentados no sangue periférico. A correção dos parâmetros hematológicos está dependente da resolução da patologia desencadeante.

Entre as anemias não megaloblásticas congénitas as mais frequentes são as anemias deseritropoiéticas congénitas e a anemia de *Blackfan-Diamond*.

As anemias deseritropoiéticas congénitas (CDA) são um grupo heterogéneo de anemias resultantes de alterações características nas formas tardias dos precursores eritroides. Às formas clássicas: CDA tipo I, CDA tipo II e CDA tipo III, juntou-se recentemente a CDA tipo IV e a CDA com macro-trombocitopenia, resultantes de mutações nos genes dos fatores de transcrição *KLF1* e *GATA1*, respetivamente.

As CDA são, em geral, diagnosticadas em crianças ou adolescentes que apresentam esplenomegália, icterícia e anemia com reticulocitose, que é mais baixa do que o esperado atendendo à gravidade da anemia. No sangue periférico há anisopoiquilocitose (macrócitos, ovalócitos, microesferócitos) e, em alguns casos, pontuado basófilo.

A transmissão hereditária das anemias dos tipos CDA I e II é autossómica recessiva, a das CDA III e IV é autossómica dominante e a CDA com macro-trombocitopenia é recessiva ligada ao X.

A anemia de *Blackfan-Diamond* é um síndrome congénito raro caracterizado por hipoplasia/aplasia seletiva dos precursores eritróides, de que resulta anemia normocrómica macrocítica, com reticulocitopenia. O quadro clínico é heterogéneo, desde casos de anemia ligeira a formas dependentes de transfusões. A atividade da enzima adenosina deaminase eritrocitária (eADA) e a Hb F estão aumentadas na maioria dos casos. O diagnóstico é confirmado no primeiro ano de

vida em 90% dos casos; cerca de metade associam malformações congênitas.

A maioria dos casos são esporádicos, mas também pode haver transmissão autossômica dominante ou ligada ao cromossoma X. O diagnóstico diferencial deve ser feito com eritroblastopenia transitória da infância ou com infecção por parvovirus B19. Cerca de 40% dos doentes responde à corticoterapia.

37.7 Anemias normocíticas

As causas mais frequentes de anemia normocítica são: hemorragia aguda, hemólise, doença inflamatória crônica, doença renal, hiperesplenismo e falência medular (quadro 3). O diagnóstico diferencial é estabelecido com base numa história clínica cuidadosa e nos exames laboratoriais necessários à pesquisa das etiologias mais frequentes

deste tipo de anemias. Uma anemia pode ser normocítica no estágio inicial, e evoluir para micro ou macrocítica. Quando há associação de vários fatores etiológicos, por exemplo nas patologias do tubo digestivo com malabsorção de ácido fólico e/ou da vitamina B₁₂ e carência de Fe a anemia pode ser normocítica com RDW elevado.

37.8 Anemia no recém-nascido

As perdas hemorrágicas, nomeadamente a transfusão feto-materna, são a causa mais comum de anemia neonatal. Quando há hemorragia fetal crônica o recém-nascido (RN) tolera bem a anemia que, a maioria das vezes, passa sem diagnóstico. Se as perdas fetais são agudas, o RN tem um quadro clínico grave com falência cardiovascular.

O diagnóstico de transfusão feto-materna é feito através da pesquisa de células fetais no

Perdas hemorrágicas	Causas obstétricas Hemorragia feto-materna Hemorragia feto-placentar Hemorragia feto-fetal Hemorragia interna Perdas iatrogénicas (amostras laboratoriais)
Hemólise	Anemias hemolíticas hereditárias - Defeitos de membrana - Défices enzimáticos - Hemoglobinopatias Hemólise imune - Incompatibilidade Rh - Incompatibilidade ABO Hemólise associada a infecção
Diminuição da eritropoiese	Anemia da prematuridade Infecção por parvovirus B19 Anemia aplásica ou hipoplásica (ie: anemia de Blackfan-Diamond)

Quadro 7. Causas mais frequentes de anemia neonatal.

sangue da mãe com um teste de *Kleihauer-Betke* ou por quantificação de células fetais por citometria de fluxo.

Os RN que sofreram perdas hemorrágicas, e os prematuros, devem fazer terapêutica com Fe nos primeiros meses de vida na dose de 2 a 3 mg/Kg/dia.

Num RN com anemia, reticulocitose e bilirrubina livre aumentada, na ausência de infecção, o diagnóstico mais provável é de incompatibilidade ABO ou Rh, EH, ou mais raramente, uma deficiência de PK.

A história familiar pode ajudar no diagnóstico diferencial e a observação morfológica do ESP permite identificar uma anemia hemolítica esferocítica. A EH pode ser confundida com a incompatibilidade ABO porque ambas cursam com esferócitos no sangue periférico, pode não haver história familiar de EH e na incompatibilidade ABO o teste de antiglobulina directo (TAD) pode ser negativo. Em qualquer das situações deve ser feita uma monitorização cuidadosa, se necessário, instituir medidas de suporte, e aguardar a evolução. Se for necessária transfusão ou exsanguíneo-transfusão antes de ter sido estabelecida a etiologia, é imprescindível colher antes uma amostra de sangue em anticoagulante (EDTA).

A incompatibilidade do sistema Rh é, em geral, mais grave, o TAD é positivo e, ao contrário da incompatibilidade ABO, só acontece depois de uma gestação anterior em que o feto seja Rh D, ou a mãe tenha sido transfundida com eritrócitos RhD. (consultar http://www.lusoneonatologia.com/site/upload/consensos/2014-D_Hemolitica.pdf).

Nos RN com icterícia é imperiosa a monitorização dos níveis de bilirrubina, a hidratação e a

fototerapia. Nos casos mais graves é necessária a terapêutica com administração de imunoglobulina por via endovenosa e exsanguíneo-transfusão. Alertar os pais no momento da alta para a vigilância de icterícia que é essencial para prevenir o *kernicterus*.

No RN uma anemia com reticulocitopenia é uma entidade rara, resulta de uma eritropoiese insuficiente, e pode ser transitória - prematuridade, infecção por parvovirus B19 - ou uma aplasia/hipoplasia eritróide pura, como a anemia de *Blackfan-Diamond*.

A anemia megaloblástica no período neonatal está, frequentemente, associada a uma dieta vegetariana da mãe e nestes casos só é necessário suplementar nessa altura com vitamina B₁₂. Os défices congénitos de vitamina B₁₂ são raros: os défices de transporte manifestam-se no período neonatal, no entanto, os défices de absorção só se manifestam por volta dos dois anos de vida. Todos os casos devem ser cuidadosamente diagnosticados e tratados para evitar as complicações neurológicas.

Leitura complementar

Hematology in Infancy and Childhood, 7th edition, By Stuart H. Orkin, MD, David E. Fisher, MD, PhD, A. Thomas Look, MD, Samuel E. Lux, IV, David Ginsburg, MD and David G. Nathan, MD, 2009

Sickle Cell Information Center - <http://www.emory.edu/PEDS/SICKLE/>

Current American Academy of Pediatrics Policy Statements - <http://www.aap.org/policy/pprgtoc.cfm>

Consenso Clínico "Doença Hemolítica do Feto e Recém-nascido", Secção de Neonatologia, Sociedade Portuguesa de Pediatria. http://www.lusoneonatologia.com/site/upload/consensos/2014-D_Hemolitica.pdf

Capítulo 38.
Acidentes e intoxicações

38

Lia Gata

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_38

38.1 CONTEXTO

Os acidentes são importantes causas de morbilidade (incapacidade funcional e internamento) e de mortalidade na idade pediátrica. Ao longo das últimas duas décadas, tem sido constante e consistente, a redução do número de mortes por acidente ou lesão. No entanto, as causas externas de lesão e envenenamento são a primeira causa de morte de crianças com mais de um ano de idade e de jovens até aos dezanove anos, em Portugal. Os acidentes rodoviários são a primeira causa de morte acidental.

Os traumatismos, justificaram cerca de 15% das admissões no Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico em 2014. As lesões traumáticas incluíram, predominantemente lesões ortopédicas, feridas e traumatismos cranianos. As queimaduras foram um motivo pouco frequente de admissão e os afogamentos foram muito raros. Na globalidade, as intoxicações acidentais foram pouco frequentes, no entanto, no grupo dos adolescentes a intoxicação voluntária representou cerca de 1% das admissões.

Nos últimos anos tem havido várias campanhas de sensibilização para a prevenção de acidentes em idade pediátrica (*i.e.* campanhas de prevenção de acidentes, quedas, acidentes rodoviários, afogamentos e intoxicações da Associação para a Promoção da Saúde Infantil - APSI) e mudanças importantes na legislação, como o uso obrigatório de sistemas de retenção para crianças nos automóveis e a proibição de publicidade e comércio de novas substâncias psicoactivas. No entanto, as estatísticas ainda são preocupantes. Apesar da redução da mortalidade associada a alguns tipos de acidentes,

mantem-se significativo o número e sobretudo a morbilidade associada.

As crianças, entre um e cinco anos de idade, são particularmente vulneráveis aos acidentes (quedas, queimaduras, afogamento, aspiração ou ingestão de corpos estranhos e intoxicações). A aquisição progressiva de competências motoras e cognitivas, permite-lhes mobilidade e expressão do normal comportamento exploratório, no entanto, sem capacidade para reconhecer o perigo. Na idade escolar são frequentes os traumatismos por queda e aumenta o número de traumatismos por acidente rodoviário. Na adolescência predominam os traumatismos por queda ou acidente rodoviário e as intoxicações voluntárias e as intoxicações acidentais, nomeadamente com substâncias psicoativas.

38.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

38.2.1 Acidentes

Na avaliação e tratamento de um doente que sofreu um acidente, independentemente do tipo (traumatismo, intoxicação ou outro) **a prioridade é assegurar funções vitais**. A metodologia ABCDE [via aérea (A), respiração (B), circulação (C), neurológico - *disability* (D) e exposição (E)] é a recomendada. Esta permite avaliar e corrigir, de forma sequencial e sistematizada, a permeabilidade da via aérea (A), a ventilação e oxigenação (B), a frequência cardíaca, tensão arterial e perfusão periférica (C), o estado de consciência, tamanho e reactividade das pupilas (D) e as lesões externas (E).

Nas lesões traumáticas o tratamento da dor é, também, prioritário e deve ser assegurado logo após a avaliação primária (ABCDE).

38.2.1.1 Aspiração de corpo estranho

A idade de maior risco situa-se entre os seis meses e os três anos. As crianças colocam objetos na boca como forma de exploração do ambiente, a mastigação é ainda imatura por ausência de molares e a via aérea é estreita.

Os corpos estranhos (CE) mais frequentemente aspirados são de origem vegetal (amendoim, castanha, tremoço ou feijão), mas qualquer objeto pode ser aspirado.

As manifestações clínicas são variadas e inespecíficas (estridor, tosse, dificuldade respiratória, febre, sibilos ou assimetria do murmúrio vesicular).

Nem sempre o episódio de engasgamento/sufocação foi presenciado mas o seu relato é o dado clínico mais importante para o diagnóstico; estes episódios caracterizam-se por tosse, dificuldade respiratória, apneia, com ou sem cianose ou vômito.

A obstrução por CE pode ocorrer a nível da via aérea principal (laringe ou traqueia) mas mais frequentemente ocorre a nível brônquico.

Os CE localizados a nível da via aérea principal são potencialmente mais graves pelo risco de obstrução completa.

A maioria dos CE não é radiopaca e um quarto das radiografias do tórax é normal. Os achados radiológicos incluem hiperinsuflação localizada, atelectasia e consolidação pulmonar. O atraso no diagnóstico pode causar pneumonia, enfisema obstructivo e bronquiectasias ou abscessos.

A maioria das crianças apresenta obstrução parcial da via aérea e nestes casos será necessário garantir a oxigenação até à realização de broncoscopia que será diagnóstica e terapêutica. Nos casos em que via aérea está instável com risco de obstrução total, a manipulação da criança deve

ser evitada, adiando a colocação de acesso venoso ou a realização de radiografia e deixando a criança em posição confortável, tomando as medidas necessárias para a realização emergente de broncoscopia rígida com apoio anestésico. Quando a situação evolui para paragem respiratória devem ser, de imediato, instituídas medidas de suporte básico de vida (ver lição de suporte básico de vida e noções de suporte avançado de vida).

Factos a reter

Perante uma história consistente de aspiração de CE e manifestações clínicas sugestivas deve ser realizada broncoscopia diagnóstica, mesmo que a radiografia do tórax seja normal.

38.2.1.2 Ingestão de corpos estranhos

A ingestão acidental de corpos estranhos ocorre mais frequentemente em crianças entre os seis meses e os três anos de idade. Num número significativo de casos a criança é levada ao serviço de urgência, apesar de estar assintomática, porque a ingestão foi presenciada. As manifestações clínicas mais frequentes são: salivação excessiva, recusa alimentar, disfagia e dor cervical ou retro-esternal.

A localização e tipo do corpo estranho são determinantes para a decisão de remoção por via endoscópica.

A radiografia permite a identificação e localização de corpos radiopacos (osso ou metal).

A nível esofágico existem três locais anatómicos de constrição natural onde pode ocorrer a impactação do corpo estranho: músculo cricofaríngeo, arco aórtico e esfíncter esofágico inferior.

São indicações para endoscopia urgente: pilhas tipo disco impactadas no esófago, obstrução

esofágica por alimentos e objetos cortantes ou pontiagudos retidos no esôfago ou estômago. O mecanismo principal pelo qual as pilhas tipo disco podem causar lesão grave com perfuração esofágica é a hidrólise dos tecidos adjacentes ao polo negativo da pilha onde é gerada a corrente elétrica; a lesão pode ocorrer por pressão local com risco de isquemia e por queimadura secundária ao derrame do conteúdo da pilha. Foram descritas lesões esofágicas graves apenas duas horas após ingestão de pilhas.

A ingestão de moedas raramente é uma urgência, estando indicada a sua remoção se estiverem localizadas a nível esofágico e causarem sintomas. Atenção que a localização esofágica alta pode causar obstrução da via aérea por compressão da traqueia.

Factos a reter

A presença de uma pilha no esôfago está associada a risco elevado de lesão esofágica grave, pelo que há indicação para remoção endoscópica urgente, mesmo se decorrido pouco tempo desde a ingestão e ainda que a criança esteja assintomática.

38.2.2 Intoxicações

O pico de incidência das intoxicações ocorre entre o primeiro e quarto ano de vida. Um segundo pico ocorre na idade adulta, entre os 30 e os 50 anos, mas com menor expressão em termos de incidência. Na infância há um predomínio de intoxicações no sexo masculino que se inverte a partir dos dez anos e que se mantém na idade adulta. Na infância, as intoxicações são maioritariamente acidentais e resultam de vários

fatores: estádio do desenvolvimento psicomotor da criança; características físicas do tóxico e da embalagem; acessibilidade ao tóxico e supervisão por adultos. A criança, sobretudo entre o um e os cinco anos, tem especial interesse pela exploração do ambiente, é atraída por substâncias coloridas ou embalagens que lhe são familiares e não tem ainda noção de risco. Se o tóxico estiver acessível e a supervisão pelos adultos for inadequada o contacto poderá ocorrer. São exemplo de situações de risco elevado, comprimidos deixados ao alcance da criança e produtos de limpeza guardados em embalagens originais ou não originais mas de uso comum (garrafa de água) acessíveis à criança. Raramente, a intoxicação resulta de doses elevadas inadvertidamente administradas.

Na adolescência as intoxicações são maioritariamente intencionais, com recurso a fármacos disponíveis no domicílio.

As intoxicações ocorrem maioritariamente por ingestão, no domicílio e no final do dia. Na infância, o pedido de ajuda e assistência é mais precoce, pelo que um número muito significativo de crianças não desenvolve sintomas. Na adolescência as intoxicações são na maioria dos casos sintomáticas, resultantes da exposição a maior quantidade de tóxico ou ingestão de múltiplos tóxicos e de pedido de ajuda e intervenção terapêutica mais tardios.

Na infância, em Portugal, os fármacos são as substâncias mais envolvidas em intoxicações: o paracetamol com maior frequência, seguido dos anti-inflamatórios não esteróides, anti-histamínicos sistémicos, ansiolíticos (benzodiazepinas) e antipsicóticos. Os produtos de uso doméstico e industrial (lixívia de uso doméstico e detergentes manuais) ocupam o segundo lugar. Os cosméticos

ocupam o terceiro lugar e os pesticidas o quarto. Neste último grupo destacam-se os raticidas anticoagulantes.

Também na adolescência predominam as intoxicações por fármacos, destacando-se as intoxicações por ansiolíticos, seguidas das intoxicações por outros psico-fármacos (antidepressivos e antipsicóticos). A intoxicação por etanol é, ainda, uma causa frequente de intoxicação. São raras as intoxicações com produtos de uso doméstico e industrial e com pesticidas. O número de intoxicações por *novas substâncias psicoativas* (criadas e sintetizadas para imitar os efeitos de substâncias, naturais ou sintéticas, já controladas no âmbito das leis) diminuiu de forma muito significativa após a publicação, em 2013, de legislação que proíbe a venda, produção e publicidade destas substâncias, antes vendidas em “*smart-shops*” e *on-line*, sob a forma de incensos, fertilizantes e sais de banho. Estas substâncias, consumidas pelos efeitos estimulantes e alucinogênicos, podem ter efeitos adversos graves e não previsíveis uma vez que a composição e concentração são desconhecidas.

38.2.2.1 Terapêutica

Na maioria dos casos, na infância, a substância tóxica é conhecida. Por vezes a história de intoxicação é clara, no entanto a substância implicada é desconhecida, porque a família não sabe o que estava na embalagem, ou não a trouxe ou a informação do rótulo não é esclarecedora. Além da substância, pode ser determinante para a orientação terapêutica, conhecer a quantidade ingerida (dose por quilograma a que a criança foi exposta) e o tempo que decorreu desde a exposição.

Na adolescência é, habitualmente, mais difícil esclarecer quais as substâncias e dose ingeridas.

Frequentemente a exposição é múltipla. A dose de fármacos ingerida pode ser estimada se conhecido o número de comprimidos que existia no domicílio, a sua dosagem e o número de comprimidos em falta nas embalagens.

O Centro de Informação Antivenenos (CIAV), pode ser uma fonte imediata de informação sobre a toxicidade de substâncias menos conhecidas e sobre as medidas terapêuticas recomendadas.

No entanto, o mais urgente num doente exposto a uma substância tóxica é assegurar funções vitais e preservar a função de órgãos.

1. A avaliação inicial deve obedecer à metodologia de avaliação do doente crítico, ou seja, **ABCDE**.
2. Se disponível, outro membro da equipa deverá obter junto da família ou acompanhante **informação sobre o(s) tóxico(s), dose e hora de exposição, sintomas e medidas terapêuticas instituídas** (*i.e.* doente transferido de outra unidade de saúde onde foi administrado descontaminante intestinal).
3. A remoção do tóxico, pode diminuir a dose absorvida. O carvão ativado é a medida de **descontaminação intestinal** recomendada nas intoxicações por ingestão. O carvão ativado é administrado por via oral ou através de sonda nasogástrica (dose 1g/kg); tem eficácia máxima na primeira hora após ingestão do tóxico, pelo que raramente tem vantagem após este período. A maioria das substâncias é adsorvida pelo carvão ativado, exceto ácidos e bases, álcoois (etanol e etileno-glicol), inseticidas e pesticidas (excluindo

o paraquat), metais (ferro e lítio) e hidrocarbonetos. A administração do carvão ativado está contra-indicada quando a via aérea não está segura (*i.e.* doente com depressão do estado de consciência). A diluição (ingestão de água ou leite) e a indução do vômito com xarope de ipeca, estão contra-indicados. A lavagem gástrica prévia à administração de carvão ativado não tem vantagem adicional para a redução da absorção intestinal dos tóxicos.

4. São poucos os tóxicos com antídotos e a sua administração não tem prioridade sobre as intervenções que visam assegurar as funções vitais. São exemplos de antídotos, a N-acetilcisteína para o paracetamol, a naloxona para os opiáceos e o flumazenil para as benzodiazepinas.
5. A avaliação inicial, na intoxicação aguda, tem especificidades: ABCD3EF. O D3 inclui: *disability* (estado de consciência, tamanho e reactividade das pupilas), *drugs* e *decontamination*. O E representa *electrocardiogram* e o F *fever*. A hipoglicémia pode ser a causa de alteração do estado de consciência (D – *disability*) e deve ser corrigida nesta fase com bólus de glicose endovenosa (D – *drugs*), se não foi previamente diagnosticada. Um doente em coma com pupilas mióticas deve evocar uma intoxicação por opiáceos (D - *disability*) e neste caso está indicada a administração do antídoto naloxona (D - *drugs*); nesta fase há também indicação para descontaminação urgente, por exemplo remoção de cáustico a nível

ocular (D - *decontamination*). No E devem ser diagnosticadas e tratadas as alterações electrocardiográficas com risco de arritmia, por exemplo prolongamento do QRS por intoxicação com antidepressivos tricíclicos. A hipertermia (F) pode ser um sinal de intoxicação (*i.e.* salicilatos).

38.2.2.2 Tóxicos específicos

Ingestão de Paracetamol

A toxicidade por paracetamol pode causar falência hepática aguda. Nas primeiras horas o doente está assintomático e os sintomas iniciais são inespecíficos (náuseas e vômitos). A elevação das transaminases tem início após as primeiras 24 horas.

Não ocorrerá toxicidade hepática, se a administração do antídoto (N-acetilcisteína) for iniciada nas primeiras oito horas (duração da perfusão endovenosa - 21 horas). Uma dose ingerida superior a 150 mg/kg ou 7,5 g (adulto) tem risco de toxicidade. O nível sérico de paracetamol e a sua interpretação de acordo com a curva de toxicidade do *nomograma* (100mg/L à quarta hora após ingestão), determinam a indicação para tratamento com N-acetilcisteína. O *nomograma* só pode ser utilizado a partir da quarta hora após ingestão.

Ingestão de benzodiazepinas

Os sintomas mais comuns são: sonolência, incoordenação motora, ataxia e disartria. Na intoxicação acidental o quadro é habitualmente ligeiro, de início súbito e regride rapidamente, pelo que será necessária observação no serviço de urgência durante algumas horas. A ingestão é comprovada pela deteção de benzodiazepinas na urina.

Na intoxicação grave com depressão do estado de consciência e depressão respiratória, está indicada a administração do antídoto, flumazenil. A oxigenação deve ser assegurada, se necessário com suporte ventilatório (B da avaliação ABCDEF), tendo esta prioridade sobre a administração do antídoto.

Ingestão de etanol

A intoxicação ligeira caracteriza-se por: alteração do humor com desinibição, euforia e verborreia ou discurso lentificado e vômitos; a intoxicação grave causa depressão do estado de consciência. O hálito etílico é um dado clínico que auxilia no diagnóstico. O nível sérico de etanol correlaciona-se com a gravidade clínica e a sua determinação está indicada na intoxicação moderada ou grave, se dúvida diagnóstica ou se traumatismo (*i.e.* doente em coma e com sinais de traumatismo por queda). A hipoglicémia e a hipotermia são as complicações mais frequentes.

Na intoxicação moderada ou grave é prioritário assegurar funções vitais (ABCDEF) e corrigir a hipoglicémia com glicose endovenosa e a hipotermia com medidas de aquecimento externo. A administração de carvão ativado só tem utilidade se houver co-ingestão de substâncias absorvíveis.

A maioria dos casos ligeiros ou moderados regride em horas.

Ingestão de raticidas

Os raticidas mais comercializados em Portugal são as superwarfarinas; têm potência e semi-vida superior à da warfarina, dos raticidas de primeira geração. As superwarfarinas

inibem a síntese de fatores da coagulação dependentes da vitamina K, pelo que a sua toxicidade se traduz por prolongamento do tempo de protrombina (TP) e aumento do índice internacional normalizado (INR). As alterações analíticas precedem as manifestações hemorrágicas e podem ser detetadas ao fim das primeiras 24 horas.

Na intoxicação acidental, a dose ingerida é habitualmente muito pequena (menos de um bloco de raticida) e o risco de toxicidade é quase inexistente. Nestes casos, a vigilância pode ser efetuada no domicílio, recomendando-se no entanto a determinação do TP e INR às 24 e às 48 horas após ingestão. A ausência de coagulopatia às 48 horas exclui toxicidade.

Na ingestão de doses tóxicas (intoxicação intencional), está indicada a administração de carvão activado na primeira hora. Neste caso, será necessária a vigilância clínica no hospital, com monitorização do TP e INR. A administração profilática de vitamina K não tem vantagem e a vitamina K só está indicada em quadro de coagulopatia e enquanto este persistir.

Ingestão de Caústicos

A ingestão acidental de caústicos por crianças resulta do acondicionamento do produto em embalagens não originais (*i.e.* garrafas de água) e da utilização indevida no domicílio de produtos de uso industrial (altamente corrosivos), deixados ao alcance da criança. As substâncias mais frequentemente implicadas têm pH alcalino e estão presentes em produtos de limpeza doméstica e industrial.

É importante identificar o produto e o pH do mesmo (potência do ácido ou da base) para prever a gravidade das lesões associadas.

O hipoclorito de sódio (lixívia doméstica) é uma base fraca, que apenas poderá causar irritação das mucosas, não estando indicada qualquer medida terapêutica.

Os sintomas e sinais mais frequentes resultantes da ingestão de cáusticos são: lesões orais e faríngeas por corrosão, salivação, disfagia, vômitos, dor abdominal e em casos graves obstrução da via área superior por edema laríngeo.

Estão contra-indicados, a diluição com água ou leite, ou a indução de vômito. A avaliação endoscópica de lesões esofágicas deve ser realizada sempre que haja forte suspeita de ingestão, mesmo que não estejam presentes lesões orais. O tratamento com inibidores da bomba de prótons está recomendado quando há lesão esofágica. A utilização de corticoides é controversa e o seu uso não está recomendado. A antibioterapia de largo espectro está indicada quando há evidência de perfuração esofágica. A manutenção do tratamento depende da presença e gravidade das lesões de esofagite. A estenose esofágica é a complicação mais frequente.

Maus tratos

Deve ser considerada a hipótese de maus tratos: em crianças com idade inferior a 12 meses ou compreendida entre os seis e os 11 anos (idades em que as intoxicações acidentais são menos frequentes), quando a história descrita pelos cuidadores é inconsistente, a dose de tóxico a que a criança foi exposta é elevada, estão envolvidos múltiplos tóxicos ou substâncias de abuso, há antecedentes familiares de intoxicação (*i.e.* irmãos) e quando há evidência de outras formas de abuso ou negligência.

Factos a reter

- 1.A intoxicação por paracetamol pode ser assintomática nas primeiras horas e os sintomas iniciais são inespecíficos. Um nível sérico acima da curva do nomograma, quatro horas ou mais após ingestão, indica necessidade de tratamento com antídoto. Se a administração de N-acetilcisteína for iniciada nas primeiras oito horas, será evitada a hepatotoxicidade.
- 2.Suspeitar de intoxicação por benzodiazepinas, se quadro sugestivo e de início súbito, em crianças de um a cinco anos. Nestes casos a deteção de benzodiazepinas na urina é útil.
- 3.A intoxicação etílica deve ser considerada possível em jovens com alteração do estado de consciência. Na intoxicação não presenciada o hálito etílico é orientador e a determinação do nível sérico é um indicador adicional da gravidade. A hipoglicémia é uma complicação frequente.
- 4.O risco de toxicidade por superwarfarinas é mínimo quando foi ingerida pequena quantidade, o que acontece nas intoxicações acidentais em crianças. Nas ingestões voluntárias, o risco de toxicidade é superior, pois as doses ingeridas são habitualmente elevadas. A alteração do INR e do TP pode ocorrer até às 48 horas, sem qualquer sintomatologia acompanhante.
- 5.A lixívia doméstica é um produto com toxicidade mínima e a sua ingestão não implica medidas terapêuticas.
- 6.Na ingestão de cáusticos a avaliação endoscópica de lesões esofágicas deve ser

realizada mesmo que não haja lesões orais.

7.A intoxicação aguda pode ser uma forma de apresentação de maus tratos, sobretudo em crianças com idades não compreendidas entre um e os cinco anos, quando são mais frequentes as intoxicações acidentais.

38.2.3 Prevenção

A prevenção de acidentes é a medida mais determinante para a redução da mortalidade em idade pediátrica, em Portugal.

Entre múltiplas medidas preventivas, de grande impacto, destacam-se:

- uso correto e sistemático de sistemas de retenção para crianças nos automóveis.
- utilização do cinto de segurança.
- utilização correta e sistemática de capacete pelas crianças e adolescentes.
- redução da velocidade junto de estabelecimentos educativos e zonas residenciais.
- proteção de piscinas e outros planos de água construídos em edifícios residenciais, estabelecimentos educativos e espaços de lazer.
- alterações nas construções de forma a evitar quedas de janelas de edifícios com mais de um andar (*i.e.* guardas ou limitadores de abertura).
- obrigatoriedade de embalagens de medicamentos com abertura resistente às crianças.
- embalagens de produtos de utilização doméstica com abertura resistente às crianças.
- os cuidados no acondicionamento e arrumação de produtos de utilização doméstica.
- divulgação de informação e recomendações de segurança sobre o risco de asfixia com alimentos, balões, sacos de plástico, bolsas de transporte, fios de estores/cortinas e cordões da roupa.
- divulgação, junto dos jovens, dos riscos do consumo de substâncias psicoativas.

Capítulo 39.
Criança maltratada

39

Jeni Canha

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_39

39.1 CONTEXTO

A história da violência exercida sobre a criança é conhecida, desde a antiguidade aos nossos dias, confundindo-se com a história da própria humanidade, embora o conceito de mau trato apenas tenha sido definido e identificado na segunda metade de século XX. A aquisição progressiva de novos conceitos sobre a criança, nomeadamente o reconhecimento como ser autónomo e interativo desde o nascimento, o conhecimento das suas necessidades básicas, a importância da vinculação mãe-filho e da estimulação para o seu crescimento e desenvolvimento, bem como a necessidade da sua proteção, modificaram decisivamente as atitudes face à criança. Só à luz destas novas aquisições foi sendo possível a identificação de diferentes formas de a maltratar.

Foram surgindo diversas propostas para designar e definir esta «nova doença», acabando por prevalecer o termo «criança maltratada». Em 1969, D. Gil definiu mau trato como «qualquer ato deliberado, por omissão ou negligência, originado por pessoas, instituições, ou sociedades, que prive a criança dos seus direitos e liberdades ou que interfira com o seu desenvolvimento», conceito que continua atual e unanimemente aceite.

Dadas as suas características próprias, por ser mais pequena, dependente e indefesa, a criança é um dos elementos da família de maior vulnerabilidade, constituindo um alvo fácil e frequente da violência doméstica e de todo o tipo de abuso ou exploração. Embora a violência física seja a sua faceta mais visível, muitos outros tipos de maus tratos, e não menos nefastos, resultam da

negligência, da agressão psicológica, do abuso sexual, entre muitos outros.

Muitas situações de maus tratos infantis e do adolescente ficam ainda no anonimato e dolorosamente silenciadas por incapacidade de muitos técnicos, que, ou não têm a capacidade de os identificar, ou ingenuamente acreditam que essas situações possam vir a melhorar, e até a resolver-se, com o passar do tempo. A experiência mostra-nos uma realidade bem mais trágica. É fundamental ter a noção de que o mau trato exercido sobre a criança tem um carácter recorrente e progressivo, que se vai repetindo ao longo do tempo, provocando lesões cada vez mais graves.

Os maus tratos são frequentes, desconhecendo-se no entanto a sua verdadeira incidência. Nos EUA, cerca de 1.4 milhões de crianças por ano (3% da população abaixo dos 18 anos) sofrem pelo menos um tipo de abuso; 160.000 crianças/ano sofrem lesões graves; aproximadamente 1.500 crianças morrem por ano devido a lesões físicas.

Além de poder provocar a morte, particularmente no primeiro ano de vida, pode causar lesões cerebrais de que resultam défices neurológicos irreversíveis e ser responsável por muitas outras sequelas a curto, médio e longo prazo. As principais sequelas a longo prazo incluem o atraso de crescimento, o atraso de desenvolvimento, problemas cognitivos, atraso de linguagem, dificuldades de relacionamento social, insucesso escolar, perturbações da personalidade, baixa da autoestima, aumento de comportamentos delinquentes e de criminalidade. Acresce, ainda, que a convivência diária com um meio familiar violento e conflituoso proporciona a aquisição de modelos de vida deturpados, considerados

responsáveis pela perturbação da relação entre pais e filhos e pela transmissão do mau trato às gerações seguintes.

Trata-se, portanto, de uma patologia que deve preocupar não só pela sua frequência mas, principalmente pela potencial gravidade.

Por todas estas razões, o diagnóstico precoce do mau trato e a sua orientação adequada tornam-se indispensáveis para evitar a cascata de acontecimentos mais ou menos previsíveis e altamente danosos do percurso de vida de uma criança maltratada.

A responsabilidade de todos os técnicos que trabalham com crianças - médicos, enfermeiros, educadores, professores, técnicos de serviço social, psicólogos ou outros - é hoje acrescida. Ignorar um caso de maus tratos é pôr em causa a vida e o futuro de uma criança e perder a oportunidade de intervir numa família em crise.

Conhecer os factores favorecedores do aparecimento dos maus tratos, os seus diferentes tipos, as principais manifestações e formas de apresentação, a conduta mais adequada e as medidas de prevenção, tornam-se tarefas prioritárias para compreender esta problemática e permitir planear e pôr em prática as estratégias de apoio e vigilância às crianças e respectivas famílias.

No Hospital Pediátrico de Coimbra foram diagnosticadas centenas de crianças vítimas de maus tratos, a grande maioria das quais nas últimas duas décadas. Apesar de poder ter existido um aumento da violência, o maior número de diagnósticos deve-se à maior capacidade de identificação dos casos, resultante do trabalho e preparação da equipa multidisciplinar que integra

o Núcleo Hospitalar de Apoio à Criança e Jovem em Risco, criado em 1985.

39.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

39.2.1 Fisiopatologia

Na fisiopatologia do mau trato é classicamente considerada uma tríade de factores de risco: factores inerentes aos pais, factores inerentes à criança, associados geralmente a uma situação de crise familiar.

Factores de risco nos pais:

- baixo nível socioeconómico e cultural.
- antecedentes de maus tratos na sua própria infância.
- pais muito jovens (mães adolescentes sem apoio ou suporte familiar).
- défice intelectual de um ou de ambos os progenitores.
- personalidade imatura, impulsiva ou agressiva.
- hábitos de alcoolismo ou de consumo de drogas.
- ausência de hábitos de trabalho.
- mudanças frequentes de parceiros e de residência.
- antecedentes de criminalidade.

Factores de risco nas crianças:

- crianças pequenas (abaixo dos três anos).
- fruto de gravidez de mãe muito jovem, solteira ou só.
- fruto de gravidez não desejada.
- separação prolongada da mãe no período pós parto.

- crianças que não correspondem às expectativas dos pais.
- crianças com deficiência, portadoras de doença crónica ou de défice intelectual.
- crianças com alterações de comportamento.
- crianças com insucesso escolar.

Situação de crise:

- agravamento de dificuldades económicas.
- acontecimento perturbador da dinâmica familiar (separação ou divórcio dos pais, recaída de alcoolismo/toxicoddependência).
- depressão da mãe ou do pai.
- morte de familiar.

O mau trato atinge crianças de todas as idades, sendo no entanto mais frequente nas crianças mais pequenas, as mais dependentes e indefesas. Cerca de 80% dos casos fatais ocorre nos primeiros quatro anos de vida, metade dos quais no primeiro ano. Dos casos fatais, 50 a 80% apresenta evidências de lesões de maus tratos anteriores.

É conhecido que o mau trato acontece em todas as camadas sociais, económicas e culturais, embora seja mais frequente nas famílias mais pobres, com baixo nível de instrução e cultura, nas famílias mais desorganizadas e disfuncionais, com más condições habitacionais, de sobrelotação e ambientes de promiscuidade. Pais pertencentes às classes sociais mais elevadas também podem maltratar os seus filhos, a maior parte das vezes fazem-no de forma mais subtil, sem marcas aparentes, de que o mau trato psicológico é o exemplo paradigmático.

Os dois sexos são igualmente atingidos, à exceção dos casos de abuso sexual, em que continuam a predominar as vítimas do sexo feminino. O espectro deste tipo de abuso tem vindo, no entanto, a modificar-se, registando-se nos últimos anos um aumento do número de rapazes abusados sexualmente.

39.2.2 Tipos de maus tratos

Podem classificar-se os maus tratos infantis em diversos tipos: o **mau trato físico**, a **negligência**, o **abuso sexual**, o **mau trato psicológico**, o **abandono**, a **rejeição**, o **síndrome de Munchausen por procuração**, a prática da **mendicidade**, a **exploração pelo trabalho**, a **prostituição infantil**.

No **mau trato físico**, cujo protótipo é a criança batida, estão incluídos a criança abandonada, os ferimentos, as equimoses e hematomas, as queimaduras, as fraturas, os traumatismos cranioencefálicos e as intoxicações. Este tipo de mau trato é responsável por elevada morbilidade e constitui a principal causa de mortalidade.

A **negligência** consiste na incapacidade de proporcionar à criança a satisfação das suas necessidades básicas de higiene, alimentação, afeto, saúde e vigilância, indispensáveis ao seu crescimento e desenvolvimento normais. É o tipo de mau trato mais frequente, com graves repercussões, nomeadamente o risco de morte, de acidentes, atraso de crescimento e de desenvolvimento psicomotor.

O **abuso sexual** implica o envolvimento da criança ou adolescente em atividades que visam a

satisfação sexual de um adulto ou de outra pessoa mais velha, geralmente sob coação da força ou da ameaça. Estão incluídas nesta definição a participação da criança em atividades de exibicionismo, fotografia ou filmes pornográficos, contatos com os órgãos sexuais, penetração anal ou vaginal ou práticas sexuais aberrantes. Isto significa que uma criança pode ser abusada sexualmente sem que apresente lesões físicas, nomeadamente a nível dos órgãos genitais.

O **mau trato psicológico** resulta da incapacidade em proporcionar à criança um ambiente de tranquilidade, bem estar emocional e afetivo. Estão incluídas neste tipo, a ausência de afeto, as recriminações e humilhações verbais frequentes, as situações de grande violência e conflito familiar que originem um clima de terror e de medo.

O **abandono** inclui as crianças abandonadas nas maternidades, hospitais ou outras instituições ou as crianças fechadas em casa ou deixadas na rua, sem providência de alimentação e vigilância.

A **rejeição** deve ser entendida como o não reconhecimento da criança como elemento da família por parte de um ou de ambos os progenitores, associado à ausência de ligação afetiva e emocional.

O **síndrome de Munchausen** por procuração, raro, consiste na simulação de sinais e sintomas por um elemento da família, **criando doenças** na criança que obrigam a sucessivos internamentos e investigações.

Cada um destes tipos de maus tratos pode ser exercido isoladamente. No entanto, é mais

frequente a associação de vários tipos de agressão na mesma criança, o que naturalmente agrava as suas repercussões.

39.2.3 Agressor

Na grande maioria dos casos, os maus tratos infantis são provocados dentro da própria família, geralmente pelo elemento que cuida da criança, a mãe, o pai, o companheiro/a de um dos progenitores ou a ama.

Os agressores do sexo feminino são os mais frequentes; os do sexo masculino são os que agredem geralmente com maior violência, provocando as lesões e sequelas mais graves.

Mesmo nos casos de abuso sexual, a grande maioria dos casos é provocada por um dos elementos do agregado familiar, pessoas conhecidas ou da confiança da criança e da família. Pertencem maioritariamente ao sexo masculino.

39.2.4 Manifestações clínicas

As manifestações clínicas são muito variadas, dependendo do tipo do mau trato, não existindo lesões patognomónicas. São consideradas lesões sugestivas: as equimoses e hematomas com tempos de evolução diferente, com diferentes colorações, localizados preferencialmente na face, pescoço, pavilhões auriculares, tronco e nádegas; hematoma subdural em lactentes, particularmente se associados à presença de hemorragias retinianas.

Sinais de alarme

Devem ser considerados sinais de alarme nos **primeiros três anos de vida**:

- consultas médicas muito frequentes, aparentemente sem razão.
- aspeto malcuidado ou sujo.
- manifestação de fome no regresso à creche (*i.e.* após fim de semana).
- má progressão ponderal ou malnutrição.
- criança triste ou demasiado assustada.
- história de quedas frequentes - da cama, do colo, de escadas.
- história de intoxicações - medicamentos, bebidas alcoólicas, cáusticos queimaduras.
- equimoses e/ou hematomas - face, mãos, unhas, tronco, nádegas.
- fraturas dos membros no primeiro ano de vida /traumatismo craniano.

Na criança mais crescida

- equimoses ou hematomas frequentes.
- história de «acidentes» de repetição.
- diminuição do rendimento ou insucesso escolar.
- perturbações do sono.
- perda do controlo de esfíncteres.
- manifestações ou queixas psicossomáticas.
- alterações de comportamento – isolamento, tristeza, agressividade, fugas de casa
- depressão, tentativa de suicídio.

No caso do abuso sexual, além dos sinais atrás mencionados, devem ser considerados sinais de alarme:

- relato ou confissão da criança.
- corrimentos genitais crónicos.
- lesões traumáticas dos genitais, anais ou do períneo.

- diagnóstico de doenças sexualmente transmitidas.
- lesões inflamatórias anais ou genitais.

39.2.5 Diagnóstico

Perante a suspeita de uma situação de maus tratos, conhecendo os fatores de risco e manifestações clínicas sugestivas, é indispensável efetuar um exame físico completo à criança e obter uma história clínica minuciosa. O índice de suspeita associado à recolha dos dados, constituem os passos mais importantes para a identificação de uma criança maltratada.

Uma história inverosímil, com diversas versões ou contradições, a observância de discrepâncias entre a história relatada e as lesões apresentadas, aliadas a um atraso na procura de cuidados médicos, constituem a chave para o diagnóstico.

39.2.6 Orientação

A orientação destes casos deve estar a cargo de profissionais experientes e diferenciados. A criança e a família devem ser ouvidas e atendidas em separado, em ambiente de privacidade e confidencialidade.

O principal objetivo da equipa responsável deve consistir na proteção da criança e intervenção na família, criando as condições para o seu regresso ao domicílio sem riscos, evitando que os maus tratos continuem. Na prática, poderá ser necessária a separação temporária da criança do seu ambiente familiar, ao mesmo tempo que se iniciarão todas as medidas para o estudo familiar e social completo.

A separação da criança far-se-á através do internamento hospitalar, se a situação clínica o exigir. Quando esta necessidade não se verifica, as alternativas incluem o recurso a um elemento da família que mereça confiança, a um centro de acolhimento ou outra instituição, enquanto se processa o estudo das soluções mais adequadas. Seja qual for a solução encontrada para cada caso, as crianças e respetivas famílias deverão ser acompanhadas regular e continuamente, com visitas domiciliárias, depois de identificadas. O diagnóstico, que vai permitir a abertura à intervenção dos técnicos numa família em crise, é apenas o primeiro passo de um longo percurso que visará a vigilância e segurança da criança.

Já havia sido provado por vários estudos que o apoio domiciliário reduz o número de crianças maltratadas ou negligenciadas, o número de nascimentos não programados, a menor dependência das famílias da segurança social e a menor violência dentro da família, entre outros benefícios.

A estratégia inovadora de intervenção no Hospital Pediátrico, desde os anos 80, pelo **Núcleo Hospitalar de Apoio à Criança de Risco**, com o recurso a uma pessoa de referência, veio revelar resultados altamente encorajadores no seguimento destas crianças e suas famílias. Investiu-se na procura em cada agregado familiar, sobretudo na família alargada, de um elemento de confiança, aceite e respeitado na família e na comunidade, com capacidade de exercer alguma autoridade e lhes pudesse servir de modelo, impondo regras e normas de vida. Este elemento foi designado por “pessoa de referência”.

A pessoa de referência – avó, tia, madrinha ou até uma vizinha – passou a assumir a

responsabilidade pela educação e vigilância das crianças, dedicando mais atenção e afeto às crianças, não deixando de impor as regras de conduta recomendadas em cada caso. Passou, assim, a ser a extensão da equipa hospitalar na família e o interlocutor privilegiado entre os técnicos, a família, a creche e a escola.

O investimento na procura de uma pessoa de referência foi regra, embora em muitos casos não fosse possível encontrar essa pessoa, simplesmente porque não existia.

No estudo prospectivo de cinco anos de acompanhamento de 102 crianças maltratadas, que efectuámos, comparando o grupo de crianças com intervenção de uma pessoa de referência com o grupo de crianças sem pessoa de referência, obtiveram-se melhores resultados no primeiro grupo. Constatou-se uma diferença estatisticamente significativa no que diz respeito à menor frequência e menor gravidade das recidivas, às melhores competências no quociente de desenvolvimento e nas capacidades intelectuais, na linguagem e no comportamento. Neste grupo, estava ainda integrado, com diferenças estatisticamente significativas, o maior número de crianças que obtiveram melhor rendimento escolar, a maior percentagem das que tinham um autoconceito positivo e uma expectativa positiva quanto à sua vida futura.

39.2.7 Prevenção

A prevenção deve constituir parte importante da estratégia e da atitude no que diz respeito à abordagem dos maus tratos infantis.

A prevenção primária tem como objetivo principal a identificação das crianças e famílias de

risco. Com o conhecimento dos fatores de risco, é possível a identificação de potenciais crianças de risco durante a gravidez, na maternidade e nas consultas de saúde infantil. O maior apoio e vigilância à mãe; a implementação de visitas domiciliárias; o ensino de regras de puericultura; a promoção do aleitamento materno e da vinculação mãe/filho; o acompanhamento mais frequente e regular nas consultas de saúde infantil; o ensino da prevenção de acidentes; a integração da criança em creche ou jardim-de-infância são exemplos de medidas a pôr em prática.

A prevenção secundária consiste em evitar a recorrência do mau trato após o diagnóstico, promovendo o regresso da criança a casa, sem riscos. Inclui o tratamento adequado da criança e a intervenção na família, o apoio e vigilância no domicílio e na comunidade. Deve incluir visitas domiciliárias de enfermeiras, a intervenção de técnicas do serviço social, a colaboração do médico de família e a intervenção das autoridades judiciais quando necessário.

39.2.8 Casos clínicos

Caso clínico 1

O T. tinha **três meses** de idade quando deu entrada no serviço de urgência do Hospital Pediátrico em coma, muito pálido e com convulsões, segundo os pais após uma *queda do sofá*, no dia anterior. Pouco tempo após a chegada ao hospital, fez uma paragem cardio-respiratória pelo que necessitou de ser reanimado. Tinha fratura de crânio recente com hemorragia subdural e fraturas mais antigas de várias costelas.

Era o primeiro filho de um casal muito jovem, que pertencia a uma classe social média baixa.

A mãe tinha 19 anos, não tinha profissão ou ocupação laboral. O pai, de 20 anos, sem trabalho, era um homem agressivo, conflituoso e havia desertado do serviço militar. Existiam dúvidas quanto ao consumo de drogas em ambos. Referência a conflitos e agressões físicas frequentes entre o casal.

A gravidez não foi desejada nem vigiada. O T. nasceu na maternidade do hospital da área de residência. Com três semanas de idade foi observado naquele hospital por apresentar equimoses na face, nas mãos e nas unhas. Aos dois meses foi reobservado no hospital local por apresentar equimoses dispersas pelo corpo, má progressão ponderal e ser uma criança muito chorona. A mãe referia que o pai o abanava muito.

Dada a gravidade do seu estado, necessitou de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos, foi submetido a intervenção neurocirúrgica para drenagem de hematoma subdural. Os exames realizados revelaram lesões cerebrais recentes e antigas e hemorragias retinianas. À data da alta hospitalar, apresentava hemiparésia e dificuldades visuais. O prognóstico era reservado quanto a problemas de ordem física, intelectual e cognitiva.

Comentários

Esta criança apresentava vários fatores de risco que deveriam ter sido valorizados logo no primeiro atendimento - era uma criança fruto de gravidez não vigiada, pais muito jovens e sem autonomia financeira, ambiente familiar violento - apresentando lesões cutâneas altamente suspeitas. Nesta altura, não foi efetuado qualquer estudo familiar e a criança teve alta sem o diagnóstico correto e conseqüentemente sem a orientação adequada. Como resultado dessa falta

de intervenção, foi sendo submetido a agressões cada vez mais frequentes e violentas, que justificaram nova ida à urgência com dois meses e finalmente aos três meses chega-nos em estado quase agónico.

Do ponto de vista clínico houve um claro atraso na procura de cuidados médicos, a história que os pais relatavam não era, de modo algum, compatível com o tipo de lesões encontradas (a queda não justificava os achados clínicos) e apresentava, carateristicamente, lesões recentes (traumatismo craniano com fratura) associadas a outras mais antigas (cerebrais e as fraturas de costelas), o que revelava que esta criança vinha sendo vítima de uma enorme violência havia muito tempo, pelo menos desde as três semanas de vida.

A equipa hospitalar conseguiu a intervenção de uma pessoa de referência, uma tia-avó, madrinha da mãe, que corajosamente assumiu a responsabilidade da educação e vigilância do T., consciente da gravidade da situação, da reserva quanto ao prognóstico, nomeadamente as prováveis sequelas neurológicas a curto e longo prazo. A tutela foi-lhe atribuída judicialmente.

Esta criança e respetiva pessoa de referência foram regularmente acompanhadas na nossa consulta. Precisou de cuidados e apoio da fisioterapia, de terapia da fala, de oftalmologia, entre muitos outros, que foram escrupulosamente cumpridos. Das suas sequelas só são aparentes as visuais, corrigidas com as lentes adequadas. Foi integrado normalmente em infantário, na escola e concluiu um curso técnico profissional.

Caso clínico 2

A V., de oito anos de idade, consulta por alterações do comportamento, perturbações do

sono, perda do controlo de esfíncteres, diminuição do rendimento escolar, isolamento das outras crianças. Durante a consulta quase não fala, parece muito assustada. É internada para esclarecimento da situação. Após alguns dias de se certificar de que pode confiar em nós, relata minuciosamente o que lhe vinha acontecendo. Era abusada sexualmente pelo pai. Referia-nos que isto acontecia havia bastante tempo, mas tinha medo e vergonha de o contar.

A mãe tinha uma atitude muito negligente com a filha e preferiu continuar a viver com o marido. Não existia nenhuma pessoa de referência a quem pudéssemos recorrer nesta situação. A V. foi internada numa instituição.

Comentários

Qualquer tipo de mau trato, e em particular o abuso sexual, pode manifestar-se por sintomas ou sinais indiretos, como sejam as alterações de comportamento, diminuição do aproveitamento escolar, perda de competências já adquiridas, sendo muitas vezes chamativo o ar de sofrimento destas crianças.

Neste caso, como na maioria dos abusos sexuais, o diagnóstico só foi revelado tardiamente, o agressor era um elemento da família que exercia o abuso sob a ação de ameaça.

Caso clínico 3

O J., de dois anos de idade, foi trazido pelo INEM ao Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico por quase afogamento. Tinha sido encontrado pela avó, *a boiar, roxo, como morto, num tanque de rega*. Necessitou de ser reanimado.

É o 3º filho de um casal jovem. O pai, de 29 anos, era trabalhador assíduo e competente da

construção civil, a mãe, de 24 anos, era operária fabril. Viviam numa quinta isolada da povoação, juntamente com os avós, tios e várias crianças entre os 1 e os 8 anos.

Da história familiar, há a registar o falecimento, uns anos antes, de uma irmã com 2 anos e meio, por afogamento e, uma outra, com 7 anos, com sequelas neurológicas e atraso de desenvolvimento decorrentes de um quase afogamento no mesmo poço.

Os pais e a família mostravam-se sinceramente pesarosos pela «triste sina» de perderem os filhos naquele poço.

O J. ficou bem, aparentemente sem sequelas. Apesar de clinicamente bem manteve-se internado durante cerca de uma semana. Só lhe foi dada alta após algumas condições...

Comentários

Esta é uma história típica de negligência profissional, familiar e cultural, que não foi suficientemente avaliada pelos técnicos que assistiram esta família. As crianças andavam «à solta» na quinta, sem o mínimo de condições de vigilância. O 1º acidente, pelo menos, deveria ter sido o alarme para esta situação de risco – não só o risco de afogamento no poço de rega, como o de acidentes de vária ordem, nomeadamente perigo de intoxicação com pesticidas.

A negligência é muito frequente, pode matar e ter consequências graves ao nível do desenvolvimento, de sequelas neurológicas, geralmente decorrentes de acidentes. Esta família é o exemplo dramático do que pode acontecer por negligência familiar e profissional.

Esta criança só teve alta do Hospital Pediátrico depois do pai ter protegido o poço

com uma rede alta, de malha fina, e após diligências da Técnica de serviço social para integrar as crianças em infantário, assegurando deste modo a sua vigilância, enquanto os adultos trabalhavam. As medidas mais eficazes nem sempre necessitam de grandes elaborações e atitudes aparentemente simples e óbvias podem evitar tragédias.

Estes são casos reais, diagnosticados e acompanhados no Hospital Pediátrico de Coimbra.

A negligência, ou qualquer outro tipo de mau trato, não devem ser casos de polícia, são da nossa responsabilidade, enquanto técnicos de saúde, cujo prognóstico depende da nossa acuidade diagnóstica e de uma orientação adequada.

Leitura complementar

Kempe CH, Silverman FN, Steel BF, Droegemveller W, Silver HK. *The battered child syndrome*. JAMA 1962;181:17-24.

Canha J. *Criança maltratada. O papel de uma pessoa de referência na sua recuperação. Estudo prospectivo de 5 anos*. Coimbra: Quarteto ed. 2000.

Meadow R. ABC of Child Abuse. London: Br Med J 1989.

Helfer RE, Kempe RS, eds. *The battered child* (4thed). The University of Chicago Press 1987.

Hobbs CJ, Hanks HGI, Wynne JM. *Child Abuse and Neglect: a clinician's handbook*. London: Churchill Livingstone 1993.

**Capítulo 40.
Fenómenos paroxísticos,
crises epiléticas e epilepsias**

40

**Cristina Pereira
e Conceição Robalo**

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_40

40.1 CONTEXTO

Fenómenos paroxísticos (FP) são eventos clínicos de instalação súbita, geralmente de curta duração que se podem manifestar por alteração da consciência, do comportamento, movimentos involuntários, alterações do tônus, alterações do padrão respiratório entre outros. Englobam fenómenos fisiológicos (soluços), parassónias, movimentos involuntários, alterações do comportamento, fenómenos psicogénicos (simulações, conversões), disfunções hemodinâmicas (crises vaso-vagais), espasmos de choro, disfunções gastrointestinais (refluxo gastro-esofágico), disfunção respiratória e também **crises epiléticas** (CE). Os FP podem ou não estar relacionados com descargas elétricas neuronais. Só no caso de CE existe uma disfunção cerebral transitória que leva grupos de neurónios hipersensíveis a fazer súbitas descargas elétricas que se podem traduzir de variadíssimas formas, mudando de doente para doente, ou apresentando diferentes formas no mesmo doente. As CE manifestam-se por alterações da consciência, sintomas motores, sensitivos, autonómicos ou psíquicos, refletindo as diferentes redes neuronais ativadas pelas descargas síncronas e excessivas. O córtex cerebral é a principal origem destas descargas neuronais de CE, mas menos frequentemente também se podem originar no tronco cerebral e no sistema tálamo-cortical.

Os FP são muito frequentes em idade pediátrica, apresentando uma incidência de 12,9% no primeiro ano de vida. Metade destas crianças manifesta inocentes fenómenos fisiológicos e só 9% apresentam CE e/ou epilepsias. Teremos de ser cuidadosos no diagnóstico diferencial para

evitar falsos diagnósticos de epilepsia que poderiam afetar negativamente a vida da criança e da família.

Deve-se saber que CE não é sinónimo de epilepsia. CE na definição da Liga Internacional Contra a Epilepsia (ILAE) é a ocorrência transitória de sinais e/ou sintomas decorrentes de atividade cerebral neuronal anómala, excessiva ou síncrona, enquanto **epilepsia** se define pela ocorrência espontânea de crises epiléticas. Qualquer pessoa pode ter uma crise e não sofrer de epilepsia, sempre que a disfunção neuronal responsável pela crise em vez de ser espontânea seja provocada por febre, infeção, disfunção metabólica, traumatismo craniano, intoxicação e doenças vasculares.

A **ILAE define epilepsia** como um problema do cérebro que se caracteriza por uma contínua tendência para gerar crises epiléticas, com todas as suas consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais. Esta definição deu origem a um novo conceito: **epilepsia é muito mais do que ter crises**. Cada vez se torna mais claro que o que no cérebro provoca crises epiléticas, pode provocar também direta ou indiretamente outras disfunções que se irão traduzir em: problemas cognitivos, alterações do comportamento, problemas psiquiátricos e enxaqueca, de entre outros. Neste contexto, é interessante notar que a ILAE recomendou recentemente que o termo «benigno» deixe de ser usado para descrever a epilepsia, por causa do grande número de patologias associado com formas de epilepsias relativamente simples. Em termos clínicos talvez a mensagem mais importante é que não existe «epilepsia apenas». Qualquer doente com epilepsia deve ser visto como alguém que está em risco de apresentar uma série de consequências,

incluindo problemas cognitivos, problemas do comportamento, depressão, suicídio, e também morte súbita. Não há absolutamente nenhum fundamento para voltar a estigmatizar a epilepsia, mas há todas as razões para se certificar de que médicos, doentes, familiares, bem como educadores e outros estão adequadamente preparados para reconhecer e tratar adequadamente tais dificuldades de adaptação social à medida que surgem.

40.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

40.2.1. A primeira crise epilética

Quatro a 10% das crianças vão ter uma CE até aos 16 anos. Uma crise (convulsiva ou não convulsiva) pode ocorrer como consequência de um fator precipitante como a febre, infecção do sistema nervoso central (SNC), hipoglicémia, distúrbios hidroeletrólíticos, traumatismo crânio-encefálico (TCE), acidente vascular cerebral (AVC), tumores do SNC, exposição a tóxicos, privação de drogas, entre outras. Excluídos os fatores precipitantes diz-se que estamos perante uma crise não provocada. Recorrência define-se pela ocorrência de nova crise que surge mais de 24 horas após a primeira. O risco de recorrência após a primeira crise não provocada é de 30%. As recorrências surgem em 97% dos casos com uma mediana de cinco meses (três meses a cinco anos) após a primeira crise não provocada.

Os fatores preditivos de recorrência conhecidos são: crise focal, défice intelectual ou atraso do desenvolvimento psicomotor grave, eletroencefalograma (EEG) com anomalias epileptiformes

e neuroimagem cerebral alterada. Não são fatores consistentes preditivos de recorrência a existência de antecedentes pessoais de convulsões febris, antecedentes familiares de epilepsia, défices neurológicos pós-críticos nem estado de mal convulsivo inaugural.

40.2.1.1. Atitude perante a primeira crise epilética

A abordagem da criança com a primeira CE começa pelo "ABC": A – manter a via aérea permeável; B – manter ventilação - administrar oxigénio e C- avaliar a função cardiocirculatória. Ao mesmo tempo deve ser avaliada a temperatura (exclusão de convulsão febril), a glicémia (para exclusão de convulsões provocadas por hipoglicémia), contextualizar a crise (questionar os familiares sobre as circunstância em que ocorreu) e exame neurológico dirigido (postura, pele nomeadamente exantemas e soluções de continuidade, pupilas e parésias).

O passo seguinte é interromper a crise administrando uma benzodiazepina. Atualmente a primeira escolha recai sobre o **midazolam, por via intrabucal, na dose de 0,4 mg/kg/toma**, que pode ser repetido se a crise não ceder após cinco minutos. Nas crianças pequenas pode ser administrado o **diazepam retal na posologia de 0.5 mg/kg/toma**. Enquanto isso devem obter-se duas vias endovenosas para eventual administração de fármacos e colheitas séricas. As análises solicitadas devem incluir hemograma, gasometria, ionograma completo, ureia, creatinina, transaminases, doseamento de antiepiléticos (crianças previamente medicadas), pesquisa de tóxicos, culturas/serologias, lactato e amónia (suspeita de doença metabólica). Deve ser realizada punção

lombor para colheita de líquido cefalorraquidiano (LCR) se a suspeita é de meningite ou encefalite, ou se for em lactentes (nestes é mais difícil a exclusão clínica das referidas entidades). A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) deve ser ponderada se a criança não recuperar o estado de consciência, se existirem sinais focais persistentes, sinais de hipertensão intracraniana (neste caso realizar antes da punção lombor) ou se a etiologia for desconhecida.

No caso de crise sintomática aguda, para além do tratamento da crise convulsiva deve-se proceder ao tratamento causal: corrigir-se a hipoglicémia com glicose a 10%, na dose de 5ml/kg, por via endovenosa, tratar-se a infeção viral ou bacteriana (aciclovir ou antibióticos respetivamente), administrar-se naloxona em caso de intoxicação por narcóticos, ou dexametasona no edema cerebral.

O eletroencefalograma (EEG) é o exame de eleição para o esclarecimento de eventual causa epilética após uma crise não provocada. Deve ser solicitado para apoiar o diagnóstico clínico de epilepsia e classificar a epilepsia e/ou o síndrome epilético. Quando indicado deve ser realizado assim que possível (primeiras 24 a 48 horas após a primeira crise). Está sempre indicada a sua realização após a segunda crise não provocada ou se estiverem presentes fatores de risco de recorrência.

40.2.1.2. Orientações gerais

Após episódio de primeira CE não provocada deverá ser prescrita e ensinada a administração em SOS de diazepam retal ou midazolam intrabucal. Nos casos em que está indicado realizar EEG deverá sempre ser pedida consulta de Pediatria, ou

preferencialmente de Neuropediatria, para futura orientação.

40.2.2 Crises epiléticas/epilepsia

40.2.2.1 Epidemiologia

As crises epiléticas são um dos sintomas neurológicos mais frequentes em idade pediátrica. A epilepsia afeta em países desenvolvidos 4% das crianças e este número duplica em países não desenvolvidos. A incidência varia com a idade, apresentando o valor mais alto durante o primeiro ano de vida: 100 a 200/100.000, decaindo para 60/100.000 durante a adolescência. A prevalência aumenta com a idade: aos 7 anos é de 2,3/1.000 e aos 10 anos é de 4 a 6/1.000.

40.2.2.2 Diagnóstico diferencial

No diagnóstico diferencial de todos estes fenómenos paroxísticos teremos de considerar **três questões fundamentais:**

1. são ou não são fenómenos epiléticos?
2. em caso de se tratar de fenómenos epiléticos, de que tipo de crises se trata?
3. que etiologia apresentam e em que tipo de síndrome ou doença epilética se englobam?

Em 2006 a ILAE também reviu o esquema diagnóstico para pessoas com crises epiléticas e epilepsia e considerou cinco alíneas para resolver a questão diagnóstica (quadro 1).

Face a um doente com crises epiléticas em vez de se pensar unicamente em “tratar” será mandatário tentar diagnosticar os síndromes e

- EIXO 1 Descrição detalhada das crises.
- EIXO 2 Definir o tipo de crise pela classificação da ILAE.
- EIXO 3 Definir o tipo de síndrome (metade ocorrem até à idade escolar).
- EIXO 4 Definir o diagnóstico etiológico do síndrome (genético, metabólico, estrutural).
- EIXO 5 Definição de incapacidade (opcional).

Quadro 1. Esquema diagnóstico para pessoas com crises epiléticas e com epilepsia – ILAE.

as patologias que as causam. Só assim se poderá avançar para um tratamento adequado, mais eficaz e um prognóstico definido.

A avaliação clínica é frequentemente suficiente para estabelecer uma hipótese diagnóstica correta, com base: na descrição dos episódios, na identificação dos possíveis fatores precipitantes, na distribuição circadiana dos episódios, no cuidadoso exame clínico, que no caso das crianças tem sempre de ser acompanhado de uma avaliação do neurodesenvolvimento. É muito importante determinar se existe história familiar de epilepsia nos familiares diretos.

Noutros casos a avaliação clínica é insuficiente. O uso de “vídeo caseiro” pode ser muito útil na avaliação inicial destas crianças com FP. Não devemos esquecer que a primeira crise é frequentemente uma forma de apresentação de outras patologias: infecciosas, metabólicas, tóxicas e também patologias estruturais do SNC; pelo que estudos bioquímicos, plasmáticos e do LCR, metabólicos, toxicológicos e imagiológicos terão

sempre de ser considerados após a colheita da história clínica e da observação.

O EEG ou Vídeo EEG é considerado o exame auxiliar de diagnóstico mais importante para a caracterização e diagnóstico diferencial de FP epiléticos e FP não epiléticos. Nas crianças os FP quando acontecem, apresentam geralmente uma grande frequência pelo que mais facilmente podem ser gravados durante o Vídeo-EEG. Em crianças, que adormecem facilmente no laboratório, o EEG poderá apresentar melhor sensibilidade se incluir um período de vigília e um período de sono atingindo então uma sensibilidade de 80%. A repetição de um EEG de vigília e sono eleva a sensibilidade no diagnóstico de epilepsia para 92%. Resumindo: o EEG ou Vídeo EEG serve para distinguir entre episódios clínicos como crises epiléticas ou FP não epiléticos, para ajudar a definir o tipo de crise e de síndrome epilético e serve para corroborar o diagnóstico de epilepsia sugerido pela clínica, mas raramente para o excluir.

40.2.2.3 Classificação de crises epiléticas

Do ponto de vista clínico é muito importante que os técnicos utilizem uma terminologia uniforme que permita a comunicação, a investigação e a compreensão destes fenómenos. Nasceu assim a necessidade de classificar crises. **Podem classificar-se crises de acordo com a localização da descarga neuronal, as manifestações clínicas, a etiologia, a idade de início, e as manifestações eletroencefalográficas.** Esta categorização é essencial para estudos epidemiológicos, ensaios terapêuticos, e para a investigação biológica da epilepsia. Em 1981 surge a Classificação das CE da ILAE, que tem vindo a ser revista, datando de 2010 a última revisão (figura 1), em que a

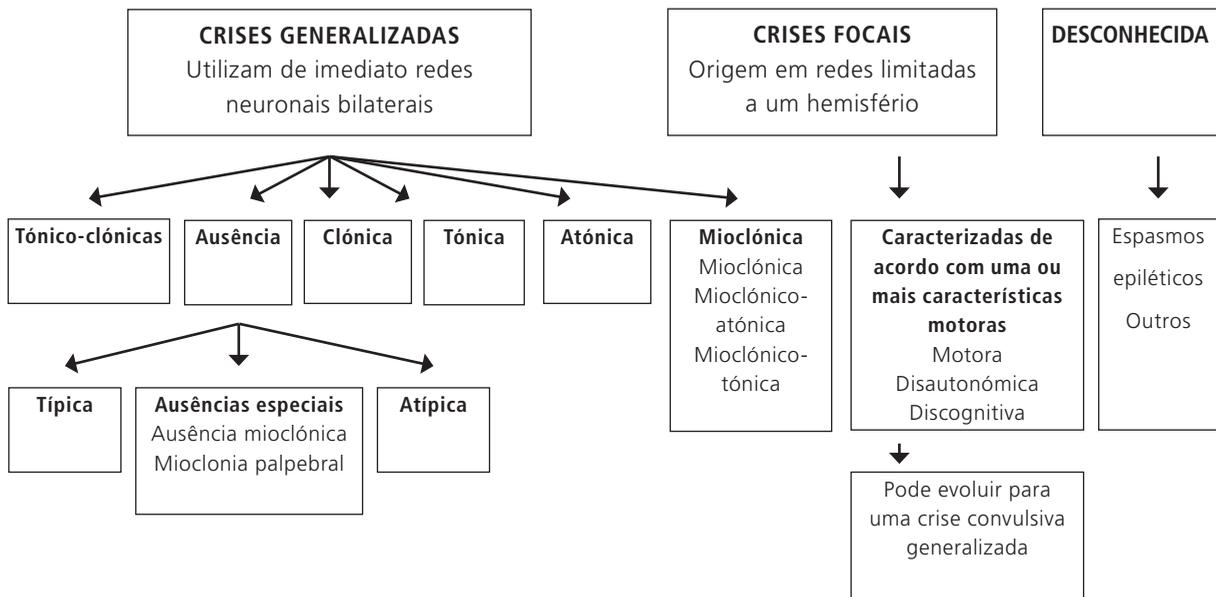


Figura 1. Classificação das crises epiléticas proposta pela ILAE, 2010.

divisão fundamental continua a ser entre crises focais e generalizadas, tendo em vista a origem/localização da descarga neuronal.

40.2.3 Síndromes epiléticas

A ILAE reconhecendo a limitação da classificação das CE desenvolveu um projeto mais ambicioso para uma nova classificação, que agrega determinados tipos de crise, fatores desencadeantes, horário, idade de início, localização anatômica, etiologia e prognóstico, constituindo síndromes. Os síndromes distinguem-se da doença epilética porque esta junta às características já descritas, etiologia e prognóstico específicos. Atualmente na proposta de classificação da ILAE de 2010, os síndromes agrupam-se pela idade de início (figura 2). Neste texto trataremos com especial atenção as Convulsões Febris (CF), o Síndrome de West (SW),

a Epilepsia Benigna com Pontas Centrotemporais (BECTS), a Epilepsia de Ausências Infantis (EAI) e a Epilepsia Mioclônica Juvenil (EMJ).

40.2.3.1 Convulsões febris

Convulsões febris (CF) são os síndromes eletroclínicos mais frequentes na infância. CF são definidas pela ILAE como “uma convulsão em associação com uma doença febril, na ausência de uma infecção do SNC ou desequilíbrio agudo eletrolítico em crianças com mais de um mês de idade, sem convulsões apiréticas prévias”. A temperatura deve ser superior a 38,4°C. Não necessita de estar elevada exatamente no momento da crise, mas sim num período de 24 horas antes ou depois da convulsão. CF são mais comuns entre os seis meses e cinco anos de idade, com um pico de incidência aos 18 meses. São CF simples se forem tônico-clônicas, autolimitadas, de curta duração

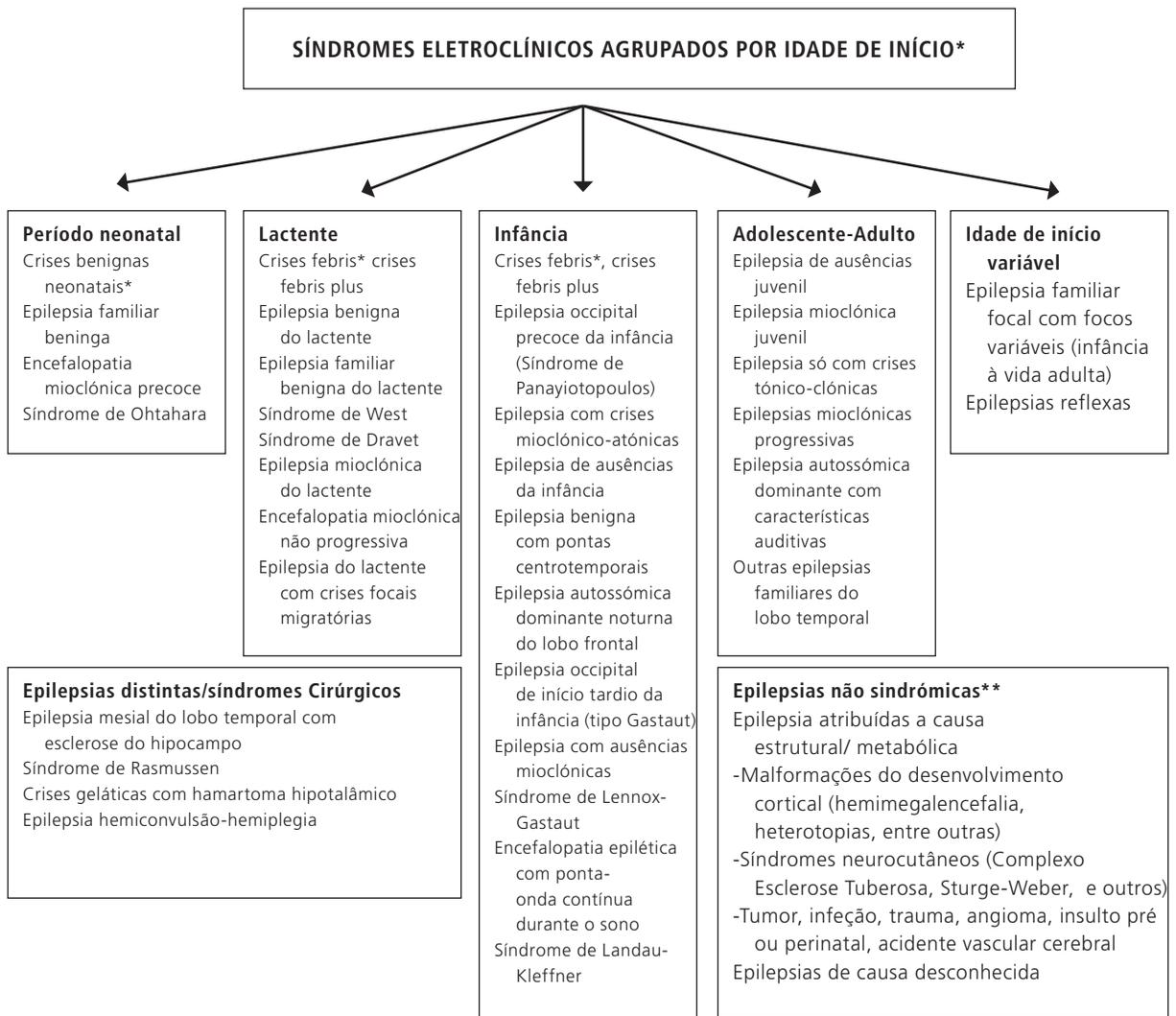


Figura 2. Classificação dos síndromes eletroclínicos e outras epilepsias proposta pela ILAE, 2010.

Legenda: *Esta organização dos síndromes não reflete a etiologia; Não tradicionalmente diagnosticados como epilepsia;

**Formas de epilepsia sem critérios específicos para síndromes.

(inferior a 15 minutos), sem déficit neurológico pós-crítico, e se não se repetirem nas 24 horas seguintes. As CF são complexas se tiverem uma duração mais longa (superior a 15 minutos), características focais ou se se repetirem dentro de 24 horas (várias convulsões). *Status* febril, pode ser uma crise única de longa duração, superior a

30 minutos, ou uma série de curtas convulsões, sem recuperação da consciência entre as mesmas. CF devem ser distinguidas das «crises com febre». Estas últimas incluem qualquer convulsão, em qualquer criança, com febre de qualquer etiologia. Consequentemente, crianças com meningite ou encefalite, não têm CF, mas têm “crises com

febre". Entre os quatro meses e cinco anos de idade, 2% a 4% de todas as crianças terão pelo menos uma CF, geralmente breve. Estas crises aterrorizam os pais, mas não estão associadas a danos cerebrais nas crianças. Em 40% das crianças com a primeira CF regista-se CF recorrentes, mas a epilepsia desenvolve-se apenas em 2% a 4% delas. A história familiar de CF e a idade de início inferior a um ano são considerados os únicos fatores de risco significativos para o desenvolvimento de epilepsia nestas crianças.

No diagnóstico diferencial das CF a questão mais importante é excluir uma infeção do SNC. Os sinais de irritação meníngea podem ser difíceis de avaliar numa criança pequena. Justifica-se um exame neurológico completo e se houver suspeita clínica de infeção do SNC, a punção lombar deve ser realizada. No caso de CF simples não há necessidade de efetuar EEG. O EEG será de considerar em crianças com CF complexas, prolongadas em que se possa suspeitar de outro síndrome epilético como o síndrome de *Dravet*. Este síndrome associa crises polimórficas, inicialmente CF, depois CF clónicas precoces, mioclonias, ausências e crises focais complexas com deterioração neurocognitiva. Está associado a mutações no gene - *Sodium Voltage-Gated Channel Alpha Subunit 1 - SCN1A*.

Sobre o tratamento das CF considera-se o tratamento agudo da convulsão e o tratamento antipirético. A profilaxia de rotina tornou-se menos popular por causa das preocupações com os efeitos colaterais dos medicamentos usados, especialmente do fenobarbital e da falta de qualquer benefício comprovado na recorrência de novas CF e no desenvolvimento de epilepsia posterior. No tratamento agudo das CF utilizam-se benzodiazepinas, diazepam e midazolam, por via retal, intrabucal e

endovenosa. São usadas para controlar rapidamente as CF que não cessam espontaneamente, como no tratamento das crises epiléticas apiréticas. Não está documentado que tratamento antipirético durante as doenças febris, reduza a taxa de recorrência das CF. Os antipiréticos devem ser administrados para o conforto da criança febril, mas não como medida para reduzir a taxa de recorrência de CF.

40.2.3.2 Síndrome de West (SW)

A associação de "espasmos infantis e regressão do desenvolvimento" foi descrita em 1841 pelo Dr. *West* ao observar os espasmos no seu próprio filho. Em 1950 *Gibbs* e *Gibbs* descreveram a tríade: espasmos infantis, hipsarritmia (padrão eletroencefalográfico característico-traçado caótico, não rítmico, assíncrono, desorganizado, com atividade caracterizada por ondas lentas de alta voltagem, de associação variável com pontas difusas ou multifocais) e atraso e/ou regressão nas aquisições do desenvolvimento psicomotor. Atualmente, a ILAE classifica os espasmos como crises epiléticas "de causa desconhecida", por não apresentarem evidência clara de serem ou focais ou generalizadas e o Síndrome de *West* como um síndrome epilético do lactente em que a grave desorganização epileptiforme do funcionamento cerebral causa progressiva regressão do neurodesenvolvimento. O SW apresenta uma incidência de 3 a 4,5/10.000 nados-vivos. Setenta por cento dos casos apresenta etiologias bem definidas: doença vascular perinatal e encefalopatia hipóxico-isquémica, anomalias congénitas cerebrais, doenças neurocutâneas (complexo esclerose tuberosa), displasias corticais, cromossomopatias, infeções congénitas ou adquiridas, disfunções metabólicas e doenças mitocondriais de entre outras. Clinicamente caracteriza-se

por início entre os três e os 12 meses de idade e predomínio no sexo masculino. Os espasmos são contrações súbitas, breves da musculatura axial e dos membros. Aparecem em *clusters*, em flexão, em extensão ou mistos. Podem ser simétricos ou assimétricos, por vezes associados a outro tipo de crises. Acompanham-se de grande irritabilidade e desconforto do bebé, que frequentemente deixa de fazer contacto visual e de sorrir. O EEG tem um padrão específico quer nas crises, quer entre crises – padrão hipsarrítmico, pelo que o diagnóstico de certeza não é difícil. A sua suspeita implica a imediata referenciação a uma consulta de epilepsia - neuropediatria num centro de referência. O protocolo de investigação e terapêutica, dada a sua complexidade e importância, para minimizar graves implicações no neurodesenvolvimento, só deverá ser efetuado numa consulta de referência. Neste síndrome todas as opções terapêuticas são de considerar: farmacológicas (antiepiléticos, corticoides), dietéticas (dieta cetogénica), vitamínicas (vitamina B6) e cirúrgicas. Mesmo assim o prognóstico do SW, nos casos “sintomáticos”, será sempre o prognóstico da entidade patológica responsável, geralmente apresentando apenas 5 a 12% de casos com desenvolvimento psicomotor normal. Nos casos idiopáticos ou criptogénicos, 15 a 30% atingem desenvolvimento psicomotor normal. São fatores de bom prognóstico o desenvolvimento normal antes do aparecimento do SW, a simetria dos espasmos e a manutenção em EEG de um padrão de sono adequado.

40.2.3.3 Epilepsia benigna com pontas centrotemporais

A epilepsia benigna da infância ou rolândica, designada na nova classificação como epilepsia

benigna com pontas centrotemporais (BECTS) é a epilepsia focal mais comum na infância, representando 8 a 20% das epilepsias em idade pediátrica. De etiologia genética, ocorre em crianças com desenvolvimento e exame neurológico normais. Inicia-se entre os sete e os dez anos de idade, com um ligeiro predomínio no sexo masculino. Clinicamente caracteriza-se por crises com início no sono em que ocorrem sintomas sensoriomotores faciais unilaterais (clonias da região peribucal ou da hemiface), manifestações orofaringolaríngicas (parestésias da língua, ruídos laríngeos), impossibilidade de articulação de palavras e hipersalivação. A consciência encontra-se preservada mas em alguns casos as crises podem generalizar. O EEG é típico, apresentando pontas trifásicas na região centrotemporal muito sensibilizadas pelo sono. A ressonância crânio-encefálica (RM-CE) é normal e não está recomendada a sua realização na presença de clínica e EEG característicos. As crianças com BECTS só necessitam de terapêutica antiepilética, se as crises forem diurnas, frequentes e se em termos sociofamiliares se manifestarem de forma disruptiva. O prognóstico das crises é bom com remissão habitualmente pelos 13 anos, mas 30% das crianças apresenta dificuldades escolares. Existem com menor frequência outras epilepsias benignas focais na infância, nomeadamente a epilepsia occipital precoce (síndrome de *Panayiotopoulos*) e a epilepsia occipital de início tardio (tipo *Gastaut*).

40.2.3.4 Epilepsia de ausência da infância

A epilepsia de ausência da infância é uma epilepsia generalizada que se inicia pelos cinco a sete anos de idade, com predomínio no sexo feminino. De etiologia genética, merece

reconhecimento precoce para o controlo das crises e minimizar compromissos do rendimento escolar. As crises, inúmeras ao dia (dezenas), caracterizam-se por uma alteração/perda de consciência de início e fim abruptos com duração de quatro a vinte segundos, em que a criança não responde e modifica a sua atividade. Podem ocorrer mioclonias palpebrais (pestanjeio) ou automatismos associados (oromandibulares, extensão da cabeça). O EEG apresenta um padrão típico: descargas generalizadas de ponta-onda a 3 Hz, sensibilizadas pela prova de hiperpneia. É uma epilepsia que necessita sempre de tratamento antiepilético. O valproato de sódio em monoterapia ou a sua associação com a etossuximida controlam as crises em 80% das crianças. O prognóstico é bom com remissão habitualmente pelos 12 anos de idade.

40.2.3.5 Epilepsia mioclónica juvenil (EMJ)

A EMJ é uma epilepsia generalizada idiopática que se inicia pelos 14 a 15 anos, e é de etiologia genética. Cursa inicialmente com mioclonias (em 100% dos casos) de predomínio ao despertar e dos membros superiores e mais tarde surgem crises tónico-clónico generalizadas (em 90% dos casos). Podem ocorrer ausências em 30% dos jovens. São fatores precipitantes reconhecidos das crises a privação de sono, o consumo de álcool, a fadiga e os estímulos luminosos. O desenvolvimento neurocognitivo, o exame neurológico e a neuroimagem são normais. O EEG típico apresenta ponta-onda e/ou poliponta-onda irregular generalizada a 4 a 6 Hz e fotossensibilidade num terço dos casos. Habitualmente ocorre normalização do EEG após terapêutica e *compliance* adequadas. O prognóstico sob antiepilético é bom, com controlo das crises e normalização do EEG. Verifica-se

necessidade de terapêutica antiepilética a longo prazo ocorrendo recidiva em 80% dos jovens após suspensão do tratamento.

40.2.4 Orientações gerais

Existem recomendações para a investigação e tratamento da epilepsia em idades pediátrica. As normas do National Institute for Health and Care Excellence (NICE) recomendam que todas as crianças e jovens que tiveram uma primeira crise apirética devam ser consultadas o mais rapidamente possível por um Pediatra com conhecimentos na área de epilepsia, para assegurar um diagnóstico precoce e preciso e início da terapia de acordo com as suas necessidades.

Epilepsias que se iniciem em crianças até ao início da idade escolar, que não tenham diagnóstico sindrómico específico, ou não tenham as suas crises controladas, ou revelem alteração do seu exame neurológico, ou que apresentem lesão identificada em estudo imagiológico deverão ser referenciadas a Centros Especializados de Epilepsia.

Deverá efetuar-se estudo imagiológico sempre que a epilepsia tenha início antes dos dois anos, sempre que haja crises focais (exceto na BECTS) e sempre que a epilepsia se revele fármaco-resistente.

Deverão também referenciar-se crianças e jovens para uma consulta de epilepsia quando o diagnóstico de epilepsia não é seguro, quando não se obtém rapidamente o controlo das crises, quando há outras alterações neurológicas associadas ou quando surgem complicações com o tratamento.

40.2.5 Estado de mal

O estado de mal ocorre em 17 a 23/100.000 crianças por ano. Apresenta uma mortalidade de cerca de 3.4 a 6% dependendo da etiologia.

Define-se pela ocorrência de CE de duração superior a 30 minutos ou crises repetidas sem recuperação do estado de consciência. Pode ser convulsivo quando há clínica motora evidente (*i.e.* movimentos clónicos), ou não convulsivo quando as manifestações motoras são escassas e apenas são evidentes alterações do comportamento e/ou da consciência, com tradução no EEG. É considerado refratário se a(s) crise(s) persiste(m) após administração adequada de dois fármacos antiepiléticos de acordo com o protocolo.

40.2.5.1 Atitude perante um estado de mal

Uma criança admitida no serviço de urgência em crise convulsiva é considerada como estando em estado de mal convulsivo até prova em contrário. Deve atuar-se como se tratando de um estado de mal se a convulsão ou crise persiste por mais de cinco minutos. Ter em mente que quanto mais tempo se aguardar até usar o primeiro fármaco, mais difícil será, e mais fármacos vão ser necessários, para controlar a crise. As convulsões prolongadas desencadeiam alterações sistémicas e do SNC. A nível sistémico, na primeira fase ocorrem alterações adaptativas com taquicardia, hipertensão, aumento do fluxo sanguíneo cerebral, hipertermia e hiperglicémia o que permite satisfazer o aumento das necessidades metabólicas da crise prolongada. Com a continuação da crise, esgotam-se os mecanismos compensatórios ocorrendo acidose metabólica, hiperlactacidémia, bradicardia,

hipotensão, hipóxia e lesão neuronal. A nível do SNC ocorre diminuição dos neurotransmissores inibitórios (ácido gama aminobutírico-GABA) e aumento dos neurotransmissores excitatórios (glutamato), a par de uma reorganização sináptica com perda de interneurónios GABAérgicos (inibitórios) e aumento dos neurónios excitatórios.

De uma forma geral, dever-se-á aplicar o protocolo para o estado de mal epilético em idade pediátrica da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria: http://neuropediatria.pt/sites/default/files/tratamento_estado_mal_epileptico_snpn.pdf.

O primeiro fármaco a utilizar é uma benzo-diazepina (midazolam ou diazepam na mesma dose que para outra crise) podendo ser repetida após cinco minutos. Se não ceder em cinco minutos, administrar **fenitoína 15 a 20 mg/kg/dose por via endovenosa em 20 minutos**. Se não se reverter a convulsão, deverá ser instituído **midazolam na dose de 0.15 mg/kg endovenoso em bólus**, seguido de perfusão. **A última prescrição só deverá ser considerada na proximidade de uma Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos**. Outros fármacos antiepiléticos também eficazes são: valproato de sódio em perfusão (estado de mal de ausências, estado de mal mioclónico ou estado de mal refratário), levetiracetam em perfusão, e piridoxina (300 mg via endovenosa) que deverá sempre ser administrada em crianças com idade inferior a três anos (como prova terapêutica na epilepsia dependente de piridoxina que é uma causa metabólica rara mas tratável). O tratamento da causa subjacente é semelhante ao da primeira crise.

40.2.6 Tratamento da epilepsia

O tratamento da epilepsia engloba tratamento farmacológico e não farmacológico. O tratamento farmacológico considera fármacos antiepiléticos (FAE), corticóides (situações em que a epilepsia se acompanha de encefalopatia) e neuromodulação (situações de epilepsia/ encefalopatia autoimune). Os FAE diminuem mas não eliminam o risco de recorrência e não têm influência na remissão a longo prazo da epilepsia. O antiepilético ideal seria eficaz em múltiplos tipos de crises, não agravaria qualquer outro tipo de crise, não teria efeitos secundários, teria uma farmacocinética previsível e não deveria interagir com outros fármacos. O tratamento não farmacológico engloba a dieta cetogénica, estimulação do nervo vago e cirurgia da epilepsia.

Existem casos selecionados com orientações terapêuticas bem definidas: vitamina B6 (piridoxina) para a epilepsia dependente de piridoxina; dieta cetogénica na epilepsia secundária a défice do transportador da glicose cerebral (GLUT1) e estimulação do nervo vago em epilepsias fármaco-resistentes especialmente em crises com generalização secundária.

Para estudo pré-cirúrgico, devem ser orientados os seguintes casos: recém-nascidos e lactentes com epilepsia; criança até aos dois anos de idade com epilepsias não controladas, crianças com RM-CE, com ou sem lesão, sem controlo terapêutico e síndromes específicos: *West* sintomático, *Rasmussen* (encefalite provavelmente imunomediada que afeta um hemisfério cerebral de forma devastadora originando crises focais refratárias e défices neurológicos contralaterais) e hemissíndromes (por exemplo hemimegalencefalia).

Antes de iniciar terapêutica com FAE o médico deve:

1. Estar seguro do diagnóstico de epilepsia (exclusão de fenómenos paroxísticos não epiléticos).
2. Estar presente epilepsia ou síndrome epilético que necessite de tratamento (implica conhecer a frequência das crises e a sua gravidade, os fatores precipitantes, a probabilidade de remissão espontânea e o binómio risco-benefício dos FAE).
3. Conhecer os FAE mais adequados para o tipo de epilepsia e para a criança a tratar (existem fármacos que agravam alguns tipos de epilepsia, como por exemplo a carbamazepina e derivados, fenitoína e lamotrigina agravam crises mioclónicas).
4. Conhecer as doses recomendadas no início da terapêutica, de titulação e de manutenção do fármaco a utilizar (introduzi-lo em doses progressivamente crescentes até dose terapêutica desejada, devendo ser mantida a dose mínima eficaz).
5. Em caso de insucesso dos FAE deve-se questionar a *compliance* terapêutica ou a existência de malabsorção (pode ser confirmado pela existência de níveis infraterapêuticos na dosagem sérica, de preferência avaliados imediatamente antes da toma do fármaco). Só após doses terapêuticas máximas, será de considerar a substituição do FAE ou associação de outro fármaco.
6. Conhecer os riscos da politerapia (mais efeitos adversos, mais interações

medicamentosas, dificuldade em avaliar a eficácia de um fármaco e pior *compliance*).

7. Uma vez iniciados os FAE estes geralmente, só deverão ser interrompidos de forma gradual (semanas a meses) após dois anos sem crises.

Os FAE mais usados em idade pediátrica, dose de manutenção, indicações gerais, efeitos adversos e precauções mais frequentes são os seguintes:

1. Levetiracetam 20 a 40 mg/kg/dia – epilepsias focais e generalizadas. Efeitos adversos mais comuns – irritabilidade, alterações de comportamento e psicose. Precaução na insuficiência renal.
2. Valproato de sódio 20 a 40 mg/kg/dia – epilepsias focais e generalizadas. Efeitos adversos mais comuns – náuseas, dispepsia, aumento de peso, tremor. Precaução nas doenças mitocondriais, insuficiência hepática e discrasias sanguíneas.
3. Oxcarbazepina 20 a 40 mg/kg/dia – fármaco de eleição em epilepsias focais. Efeitos adversos mais comuns – cefaleia, náusea, ataxia, diplopia, hiponatremia. Reação idiossincrática - toxidermia e síndrome de *Stevens-Johnson*. Contraindicado nas epilepsias generalizadas com mioclonias que podem ser agravadas.
4. Benzodiazepinas (clobazam e clonazepam) – habitualmente usadas em combinação com outro fármaco. Efeitos adversos mais comuns – sedação e diminuição das capacidades cognitivas. Risco de tolerância com o uso prolongado.

Não está recomendada fazer avaliação analítica prévia de rotina, só apenas se clinicamente justificada.

40.3 FACTOS A RETER

Tal como já escrevemos atrás, sofrer de epilepsia é muito mais do que ter crises epiléticas. O desafio do diagnóstico e tratamento numa epilepsia em idade pediátrica, que se desenvolve durante o período fundamental do desenvolvimento cerebral é não só tratar crises, mas minimizar as comorbilidades cognitivas com importantes dificuldades de aprendizagem, as alterações do comportamento com elevada prevalência de hiperatividade e défice de atenção, o autismo e a patologia psiquiátrica com depressão e psicose que apresentam neste contexto uma frequência superior à da população em geral.

Mesmo em crianças com epilepsias consideradas “benignas” estas fazem-se acompanhar de um importante número de comorbilidades. Crianças com epilepsia apresentam um risco 2,6 vezes mais elevado de desenvolver comorbilidades psiquiátricas e/ou académicas quando comparadas com um grupo com uma crise única.

Leitura complementar

Consensos da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria.

Tratamento do estado de mal epilético em idade pediátrica. *Acta Pediatr Port* 2007; 38(4): 163-8.

The National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE)-guideline form UK 2004.

Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, Engel J, French J, Glauser TA, Mathern GW, Moshé SL, Nordli DR, Plouin P, Scheffer IE. Revised

- terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010; 51: 676-685.
- Friedman MJ, Sharieff GQ. Seizures in children. *Pediatr Clin North Am* 2006; 53(2): 257-77.
- Pereira C, Resende C, Fineza I, Robalo C. A 15-year follow-up of first unprovoked seizures: a prospective study of 200 children. *Epileptic Disord* 2014;16 (1):50-5.
- Engel J. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 2006; 70(1):S5-10.
- Panayiotopoulos, CP. Epileptic encephalopathies in infancy and early childhood. In: A clinical guide to Epileptic Syndromes and their treatment. Oxford 2010.
- Chin RF, Neville BG, Peckham C, Bedford H, Wade A, Scott RC; NLSTEPSS Collaborative Group. Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study. *Lancet* 2006; 15; 368(9531): 222-9.

Capítulo 41.
Doenças cardíacas mais comuns

41

António Pires

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_41

41.2 CONTEXTO

Em idade pediátrica, das patologias que mais frequentemente se associam a uma significativa morbi-mortalidade, destacam-se as do foro cardíaco. Daí que, a sintomatologia cardíaca é uma causa frequente de referência, mesmo quando manifestamente benigna, como é o caso das síncope vaso-vagais, a dor torácica de origem músculo-esquelética ou as palpitações.

Como tal, é importante esclarecer logo à partida os sintomas e sinais clínicos que devem alertar o clínico para uma possível causa cardíaca. Qualquer doente, com as situações já referidas no texto, deve ser oportunamente observado pela Cardiologia Pediátrica se:

- tiver antecedentes de cardiopatia congénita ou adquirida.
- tiver antecedentes familiares de cardiopatia (*i.e.* miocardiopatia hipertrófica) ou morte súbita.
- as queixas se associam ao esforço (quer durante, quer após).
- for portador de outras doenças com envolvimento cardíaco.

De seguida serão abordadas as doenças cardíacas, congénitas e adquiridas, mais comuns.

41.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

41.2.1 Cardiopatias congénitas

Definem-se como anomalias da estrutura ou função do sistema cardiovascular, presentes ao

nascimento. Têm uma incidência de cerca de 1% (nados-vivos) e são consideradas as malformações congénitas mais frequentes. Nesta incidência não estão incluídas as duas anomalias mais comuns: a bicúspida aórtica e o prolapso da válvula mitral. Nem sempre são anomalias isoladas e podem associar-se a vários síndromes como é o caso da trissomia 21, síndromes de *Williams* e de *Turner*, entre outros.

Podemos classificá-las como **acianóticas**, **cianóticas** e **obstrutivas**, que passaremos a descrever. É importante referir que algumas arritmias são igualmente de origem congénita e serão discutidas em parágrafo próprio.

As cardiopatias que serão discutidas nesta secção são a comunicação interauricular (CIA), a comunicação interventricular (CIV) e a persistência do canal arterial (PCA), a tetralogia de *Fallot*, a transposição das grandes artérias (TGA), a coartação da aorta (CoAo), a estenose valvular pulmonar (EP), o síndrome de *Wolf-Parkinson-White*, o síndrome do QT Longo, a miocardite e a doença de *Kawasaki*.

41.2.1.1 Cardiopatias congénitas acianóticas

Implicitamente não cursam com cianose e a manifestação clínica mais habitual é o sopro cardíaco. Quando a malformação é hemodinamicamente significativa, evidenciam-se então sinais de insuficiência cardíaca congestiva. Neste grupo também se incluem algumas cardiopatias obstrutivas, como é o caso da estenose valvular pulmonar, que será discutida na secção “ Cardiopatias obstrutivas”.

41.2.1.1.1 Comunicação Interauricular

Incidência

5 a 10% das cardiopatias congénitas. Mais frequente quando se associa a outras cardiopatias

congênitas mais complexas (30 a 50%), e é mais frequente no sexo feminino (2:1).

Tipos

As formas mais comuns são o tipo *ostium secundum* (50%); o tipo *ostium primum* (30%), componente habitual de uma outra cardiopatia, o defeito do septo aurículo-ventricular, frequente nas crianças com trissomia 21; e o tipo *sinus venosus* (10%), que habitualmente se associa aos retornos venosos pulmonares anómalos.

Fisiopatologia

Devido à comunicação entre as aurículas ocorre um “*shunt*” da aurícula esquerda (por maior pressão dentro desta cavidade) para a aurícula direita, condicionando uma sobrecarga de volume nas cavidades direitas do coração e da vasculatura pulmonar com subsequente dilatação destas estruturas.

Clínica

O aumento do fluxo de sangue através das válvulas tricúspide e pulmonar resulta nas seguintes alterações: desdobramento fixo do segundo tom cardíaco (S2) (normalmente durante a inspiração existe desdobramento do S2, mas na CIA deixa de haver esse desdobramento) e um sopro sistólico de ejeção. É raro o quadro de insuficiência cardíaca congestiva.

Tratamento

Depende das dimensões da comunicação e resultante impacto hemodinâmico. As CIAs pequenas (inferiores a três mm) praticamente todas encerram espontaneamente.

Se houver indicação para encerramento, atualmente preconiza-se o encerramento

percutâneo do defeito. O encerramento cirúrgico é reservado para as comunicações de maiores dimensões.

- Não está indicada a profilaxia da endocardite bacteriana.
- Não existem contra-indicações à prática do desporto, mesmo após a correção percutânea/ cirúrgica.

41.2.1.1.2 Comunicação Interventricular

Incidência

Cardiopatia congênita mais frequente (15 a 20%), excluindo a associação com outras cardiopatias mais complexas. A incidência é semelhante entre géneros.

Tipos

Perimembranosa (70%) e muscular. A CIV de câmara de entrada, à semelhança da CIA tipo *ostium primum*, relaciona-se com os defeitos do septo aurículo-ventriculares.

Fisiopatologia

Quanto maiores as dimensões da comunicação, maior o “*shunt*” interventricular e, consequentemente maior o fluxo de sangue para a vasculatura pulmonar. Este aumento do fluxo pulmonar também depende da resistência vascular pulmonar e, quanto menor, maior também o “*shunt*” pulmonar. O aumento do fluxo sanguíneo resulta na sobrecarga de volume nas cavidades cardíacas esquerdas e na dilatação destas. Esta sobrecarga de volume resulta no aumento na pressão nas cavidades esquerdas e se mantida, em edema pulmonar.

Clínica – o sinal clínico mais evidente é o sopro holosistólico, pois o “*shunt*” interventricular

ocorre continuamente durante a sístole e é mais acentuado à esquerda do bordo inferior do esterno. Se a CIV for restritiva será possível palpar um frémito precordial. Em casos de se associar hipertensão arterial pulmonar, o S2 estará mais intenso.

A referir que recém-nascidos com comunicações interventriculares (CIVs) hemodinamicamente significativas raramente apresentam um quadro de insuficiência cardíaca devido à elevada resistência vascular pulmonar típica desta faixa etária. No entanto, por volta das quatro a seis semanas de vida, quando estas atingem valores normais, surgem então os sinais clínicos sugestivos de insuficiência cardíaca (má progressão ponderal, taquipneia, taquicardia, galope e hepatomegália, entre outros).

Tratamento

Cerca de 30 a 40% das CIVs encerram espontaneamente, exceto as CIVs de câmara de entrada. As CIVs restritivas não necessitam de qualquer tipo de tratamento. Quando hemodinamicamente significativas, o tratamento cirúrgico é o mais indicado. A salientar que é possível o encerramento percutâneo das CIVs, particularmente das musculares, mas este deve ser contemplado apenas em crianças mais velhas.

- Está indicada a profilaxia da endocardite bacteriana, mesmo após o tratamento cirúrgico, se mantiver defeitos residuais.
- Não existem contra-indicações à prática do desporto, mesmo após a correção cirúrgica, salvo terem ocorrido sequelas importantes, como o bloqueio aurículo-ventricular pós cirúrgico.

41.2.1.1.3 Persistência do canal arterial

Incidência

5 a 10% das cardiopatias congénitas, sendo esta incidência muito superior nos recém-nascidos prematuros ou quando associado a outras cardiopatias congénitas mais complexas. É mais frequente no sexo feminino (3:1).

O canal arterial é uma estrutura tubular que conecta a aorta descendente à artéria pulmonar. A sua patência durante a vida fetal é essencial para a sobrevivência do feto. Após o nascimento o aumento da pressão parcial de oxigénio e a diminuição das prostaglandinas circulantes determinam o seu encerramento, que normalmente ocorre espontaneamente nas primeiras 48 horas de vida. Nas cardiopatias mais complexas o encerramento do canal arterial coincide com as manifestações clínicas dessas patologias (ver mais à frente). A incidência é semelhante entre géneros.

Tipos

São vários os tipos morfológicos da persistência do canal arterial (classificação de *Krichenko*).

Fisiopatologia

A magnitude do “shunt” entre a aorta descendente e a artéria pulmonar e, como tal, a magnitude do resultante hiperfluxo pulmonar dependem da resistência imposta a este “shunt” pelo canal arterial, nomeadamente da morfologia do próprio canal arterial (diâmetro, comprimento, tortuosidade) e da resistência arterial pulmonar. Quanto maior a dimensão do canal arterial e menor a resistência vascular pulmonar, maior o fluxo pulmonar. À semelhança da CIV,

o hiperfluxo pulmonar resulta na dilatação das cavidades esquerdas do coração.

Clínica- o sinal clínico mais evidente é o sopro contínuo, pois o “*shunt*” através do canal arterial ocorre durante a sístole e a diástole. Tal como no caso da CIV, se o canal arterial for hemodinamicamente significativo é de esperar nestas crianças um quadro de insuficiência cardíaca congestiva.

Tratamento

O tratamento da PCA pode ser farmacológico, percutâneo ou cirúrgico.

O tratamento farmacológico com anti-inflamatórios não esteróides (ibuprofeno, indometacina) é limitado a recém-nascidos prematuros com canais arteriais hemodinamicamente significativos. Os recém-nascidos de termo não respondem a estas medidas pois a PCA neste grupo de doentes deve-se a uma alteração estrutural e não à idade gestacional.

Na grande maioria dos casos recorre-se ao encerramento percutâneo, salvo nos recém-nascidos prematuros de muito baixo peso que não respondem ao tratamento farmacológico ou quando o canal arterial é de grandes dimensões, impossibilitando a colocação de dispositivos. Nestes, a laqueação cirúrgica é o procedimento mais indicado.

- Está indicada a profilaxia da endocardite bacteriana.
- Não existem contra-indicações à prática do desporto, mesmo após a correção percutânea/ cirúrgica.

Nota: o síndrome de *Eisenmenger* é uma doença obstrutiva vascular pulmonar que

se desenvolve no caso de patologias com “*shunts*” esquerdo-direito significativos não serem corrigidas atempadamente. Ocorre inversão do “*shunt*” por aumento das pressões nas cavidades direitas do coração devido ao aumento das resistências pulmonares, e habitualmente implica que a patologia subjacente se torne inoperável.

41.2.1.2 Cardiopatias congénitas cianóticas

A cianose evidencia-se clinicamente quando existe cerca de 5g/dL de hemoglobina desoxigenada no sangue e a saturação periférica de oxigénio é aproximadamente de 80%. Nas cardiopatias congénitas cianóticas, a cianose resulta da mistura de sangue venoso com o arterial. Em caso de anemia, este sinal clínico pode não ser perceptível.

41.2.1.2.1 Tetralogia de Fallot

Incidência

10% das cardiopatias congénitas. É a cardiopatia cianótica mais frequente fora do período neonatal. Tem incidência semelhante entre géneros.

Caraterísticas morfológicas

Anomalia composta por uma CIV sub-aórtica larga, obstrução da câmara de saída do ventrículo direito, habitualmente a nível infundibular, uma válvula aórtica mal-alinhada que “cavalga” o septo interventricular e hipertrofia ventricular direita.

Fisiopatologia

A cianose depende do grau do obstáculo ao fluxo pulmonar. Podem ocorrer episódios súbitos de cianose grave secundários a um “*shunt*” direito-esquerdo, as chamadas “crises cianóticas”.

Clínica

A cianose não se manifesta inicialmente mas é progressiva. O sopro sistólico audível no foco pulmonar é o sinal auscultatório mais evidente e deve-se ao obstáculo pulmonar. Durante as crises cianóticas este sopro desaparece devido à diminuição do fluxo pulmonar, visto o sangue ser desviado através da CIV para o lado esquerdo do coração.

Tratamento

O tratamento definitivo da tetralogia de *Fallot* é cirúrgico, em que se encerra a CIV e se alarga o trato de saída do ventrículo direito. O propranolol utiliza-se profilaticamente para evitar as crises cianóticas. As crises cianóticas são emergências cardíacas e necessitam de tratamento imediato, que inclui a posição de cócaras, administração de morfina e de bicarbonato de sódio. O início destes episódios sinaliza um agravamento do quadro clínico e deve-se nesta fase acelerar a correção cirúrgica.

- Está recomendada a profilaxia da endocardite bacteriana.
- Nas crianças operadas não existem contra-indicações à prática do desporto, salvo se tiveram sequelas pós cirúrgicas importantes.

41.2.1.2.2 Transposição das grandes artérias (TGA)

Incidência

0,2 a 0,4/1.000 nados-vivos. É a cardiopatia cianótica mais frequentemente diagnosticada durante o período neonatal. É mais frequente no sexo masculino (3:1).

Caraterísticas morfológicas

Existe uma discordância ventrículo-arterial. A aorta (Ao) tem origem no ventrículo direito (VD) e a artéria pulmonar (AP) no ventrículo esquerdo (VE).

Fisiopatologia

Dada a discordância ventrículo-arterial existem duas circulações em paralelo (VD-Ao; VE-AP) resultando numa ineficaz oxigenação da circulação sistémica. Esta só é possível se existirem em uma ou mais comunicações entre estas circulações (*i.e.* CIA, CIV ou PCA).

Clínica

Devido às circulações em paralelo, a cianose manifesta-se precocemente (nas primeiras horas de vida), que se não for corrigida resulta na morte do recém-nascido. A cianose não responde à oferta de oxigénio. O sopro cardíaco é um achado raro.

Tratamento

O tratamento definitivo da TGA é cirúrgico, e habitualmente é realizado nas primeiras semanas de vida. No entanto, logo à nascença é emergente corrigir a cianose, o que implica a administração de prostaglandina E1 (mantem o canal arterial patente) e realizar o procedimento de *Rashkind* (para criar uma CIA), possibilitando a mistura de sangue venoso e arterial melhorando assim a oxigenação do leito sistémico.

- Está recomendada a profilaxia da endocardite bacteriana.
- Nas crianças operadas não existem contra-indicações à prática do desporto, salvo

se tiverem sequelas pós cirúrgicas importantes.

41.2.1.3 Cardiopatias obstrutivas

41.2.1.3.1 Coartação da aorta

Incidência

8 a 10% das cardiopatias congénitas. É mais frequente no sexo masculino (2:1). Ocorre em cerca de 30% dos doentes portadores de síndrome de *Turner*.

Caraterísticas morfológicas

A grande maioria localiza-se na região justa-ductal, distal à artéria subclávia esquerda. A anomalia cardíaca que mais frequentemente se associa à coartação da aorta é a bicúspida aórtica (85% dos doentes). Cerca de 5 a 10% dos doentes com CoAo tem aneurismas intracerebrais (aneurismas de *Berry*).

Fisiopatologia

Sendo um obstáculo esquerdo condiciona um aumento da sobrecarga por pressão nas cavidades esquerdas do coração. Trata-se portanto de um exemplo de uma cardiopatia em que verifica um aumento da pós-carga com possível compromisso do débito cardíaco.

Clínica

Deve-se suspeitar quando existe um diferencial da pressão arterial entre os membros superiores e os membros inferiores de 20 mmHg ou mais. Dependendo do grau de obstrução, são possíveis dois quadros clínicos, sendo os mais habituais: choque cardiogénico coincidente com o

encerramento do canal arterial no recém-nascido com coartação da aorta grave (o canal arterial permite a manutenção do fluxo sistémico através da artéria pulmonar, visto não haver passagem de sangue pela aorta) ou crianças assintomáticas com hipertensão arterial apenas nos membros superiores e com diminuição dos pulsos femorais à palpação. Nestas, também pode ser perceptível um sopro sistólico de ejeção audível na região superior do bordo direito do esterno e/ou no dorso.

Tratamento

Nos recém-nascidos com choque cardiogénico é emergente iniciar prostaglandinas E1 para manter o canal arterial patente. Após estabilização hemodinâmica o tratamento definitivo é cirúrgico.

Nas crianças assintomáticas duas possibilidades existem: a angioplastia percutânea e, caso esta não seja bem-sucedida, a correção cirúrgica. Também devem ser submetidas a correção cirúrgica as coartações da aorta mais complexas, como é o caso da CoAo com hipoplasia do arco aórtico.

41.2.1.3.2 Estenose pulmonar (EP)

Incidência

8 a 12% das cardiopatias congénitas. A EP é frequentemente associada a outras cardiopatias mais complexas como é o caso da tetralogia de *Fallot*. A incidência é idêntica entre géneros.

Caraterísticas morfológicas

A estenose pulmonar pode ser de origem valvular (frequente nas crianças com síndrome de *Noonan*), infundibular (como é o caso na tetralogia de *Fallot*) e supra-avalvular (mais frequente nas crianças com síndrome de *Williams*).

Fisiopatologia

Sendo um obstáculo direito pode condicionar uma sobrecarga por pressão nas cavidades direitas do coração, resultando em hipertrofia e dilatação do ventrículo direito. Pode, nos casos mais graves (estenose crítica da pulmonar), comprometer o débito pulmonar e implicitamente o débito sistêmico.

Clínica

Depende do grau de obstrução. Recém-nascidos com estenose crítica da pulmonar manifestam cianose precocemente, que mais uma vez, coincide com o encerramento do canal arterial. Nas crianças mais velhas, um sopro sistólico de ejeção mais audível no segundo espaço intercostal esquerdo (foco pulmonar) é o achado clínico mais evidente.

Tratamento

Nos recém-nascidos com estenose crítica da artéria pulmonar é emergente iniciar prostaglandinas E1 para manter o canal arterial patente e, assim, manter o débito pulmonar para que o sangue possa ser oxigenado. Após estabilização do doente a perfuração percutânea ou cirúrgica são opções terapêuticas ao nosso dispor.

Nas crianças assintomáticas, dependendo do grau de obstrução, a dilatação percutânea é o procedimento mais comum.

41.2.2 Alterações da condução cardíaca

41.2.2.1 Síndrome de *Wolf-Parkinson-White*

Em idade pediátrica o síndrome de *Wolf-Parkinson-White* (S.WPW) é o mais comum dos síndromes de pré-excitação (ativação precoce)

ventricular. Deve-se à presença de uma via acessória entre as aurículas e os ventrículos, em que o impulso cardíaco despolariza diretamente os ventrículos fazendo um *bypass* ao nódulo aurículo-ventricular.

Refere-se a “padrão de *Wolf-Parkinson White*” se existirem apenas alterações eletrocardiográficas que tipicamente caracterizam esta anomalia da condução cardíaca. Quando se associa a uma arritmia, aí usamos o termo “síndrome de WPW”.

Incidência

O padrão WPW está presente em cerca de 0,1 a 0,3% da população. A incidência é superior nos parentes de primeiro grau portadores deste padrão (0,5%). A incidência do síndrome é substancialmente mais baixa, variando entre 0,07 a 0,12%. Cerca de 20 a 30% dos doentes com o padrão WPW desenvolve arritmias, das quais a taquicardia supraventricular (TSV) é a mais comum. Esta arritmia, a TSV, durante a infância tem dois picos de incidência: primeiro ano de vida e adolescência. Menos frequente é a fibrilação auricular, no entanto, mais preocupante pois pode resultar na fibrilação ventricular e maior risco de morte súbita.

A cardiopatia congênita que mais frequentemente se associa ao síndrome de WPW é a anomalia de *Ebstein* da válvula tricúspide, embora, na grande maioria dos casos não se correlacione com outras cardiopatias congênitas.

Caraterísticas

O diagnóstico de síndrome de WPW é eletrocardiográfico. A condução do impulso cardíaco através da via anômala resulta em: intervalo PR curto, complexo QRS largo, onda delta (inflexão inicial do complexo QRS).

Clínica

A maioria dos portadores de síndrome WPW é assintomático. As **manifestações clínicas da TSV** variam desde um desconforto precordial à descompensação cardíaca por baixo débito, particularmente nas idades mais precoces.

As **crises de TSV são emergências cardíacas**. As medidas usadas para tratar esta taquicardia incluem: manobras vagais (gelo na face nos lactentes), adenosina e, se necessário, cardioversão elétrica.

O tratamento crónico consiste em administrar beta-bloqueantes para prevenir as crises de TSV. Em idade apropriada a ablação por rádio-frequência é curativa em cerca de 95% dos casos.

- A prática do desporto depende da resposta ao esforço. Se durante uma prova de esforço se desencadearem arritmias, o desporto não é permitido.

41.2.2.2 Síndrome do QT Longo

O síndrome do QT Longo (SQTL) caracteriza-se por um prolongamento do intervalo QT no eletrocardiograma e por um risco aumentado de morte súbita.

Incidência

1/25.000 a 10.000 na população, em geral. Em relação às crianças com surdez congénita, estima-se que entre 0,3 a 3,7% tenham SQTL. Apesar de ser mais frequente no sexo feminino, a mortalidade é superior nos rapazes.

Caraterísticas

O SQTL pode ser congénito ou adquirido. As formas congénitas, causadas por mutações genéticas que codificam canais iónicos cardíacos,

são habitualmente autossómicas dominantes. As formas recessivas têm um fenótipo mais agressivo e podem associar-se a surdez neuro-sensorial.

As formas adquiridas são causadas por vários estímulos, como, por exemplo, distúrbios metabólicos, eletrolíticos ou fármacos. Ao contrário das formas congénitas, as formas adquiridas são reversíveis após correção da causa subjacente.

Até á data foram identificadas mutações em 13 genes, pelo que existem 13 tipos de SQTL, designados de SQTL 1 a 13, sendo os três primeiros os mais frequentes.

O diagnóstico é feito através da medição do intervalo QT em função da frequência cardíaca (ajustada à idade e género), ou seja, o intervalo QT corrigido (QTc). Para se calcular o QTc utiliza-se a fórmula de *Bazett* ($QTc = \text{intervalo QT} / \sqrt{\text{intervalo RR}}$).

Clínica

Os doentes portadores de SQTL podem manifestar um espectro de manifestações clínicas, tal como, palpitações, lipotimias, síncope, paragem cardíaca e morte súbita.

É habitualmente associado a uma forma de taquicardia ventricular conhecida por *Torsades de Pointes* que, em grande parte, é desencadeada por vários fatores externos, nomeadamente, exercício, mergulhar e ruídos (despertador, telefone). Episódios repetidos podem induzir síncope ou progredir para a fibrilhação ventricular.

Tratamento

Os principais objetivos do tratamento do SQTL congénito são a prevenção da morte súbita e a diminuição da sintomatologia. Não existe uma terapêutica curativa.

Devem-se instituir medidas gerais tais como evitar o consumo de fármacos que prolonguem o intervalo QT e atividades físicas intensas.

Todos os doentes com SQTl devem ser medicados com beta-bloqueantes. Estes reduzem a incidência de morte súbita de 50% para 5%.

Nos doentes de alto risco (*i.e.* sobreviventes de paragem cardíaca) deve-se considerar a implantação de um cardiodesfibrilhador implantável.

- A prática de desporto está contra-indicada.

41.2.3 Cardiopatias adquiridas

41.2.3.1 Miocardite

A miocardite define-se como uma inflamação do miocárdio. Apesar de várias causas estarem implicadas na génese da miocardite, as infecciosas são as mais comuns. Destas, as infeções víricas são as mais frequentes, principalmente as causadas pelos adenovírus e enterovírus (coxsackie B). O parvovírus, embora menos comum, associa-se a quadros clínicos mais graves.

Incidência

Dada a variabilidade clínica da doença a verdadeira incidência da miocardite viral é desconhecida. Estima-se que 1 a 5% de doentes com infeções virais agudas tenham atingimento do miocárdio, embora a grande maioria sem qualquer evidência de descompensação cardíaca.

Fisiopatologia

A miocardite é uma doença trifásica: dá-se inicialmente a invasão direta do miocárdio pelo vírus, seguido de uma resposta auto-imune do

qual resulta uma lesão do miocárdio e por fim a miocardiopatia dilatada. Esta última fase corresponde habitualmente à fase clínica, sendo as duas primeiras fases consideradas assintomáticas.

Clínica

As manifestações clínicas são variáveis. As crianças assintomáticas (provavelmente apenas com alterações inespecíficas no eletrocardiograma) ou aquelas com insuficiência cardíaca mas com função contrátil preservada evoluem favoravelmente. O mesmo não acontece nas crianças com miocardiopatia dilatada, em que apenas 25% recupera totalmente.

Diagnóstico

Apesar do exame *gold standard* ser a biópsia endomiocárdica, em idades pediátricas é limitado pelo seu caráter invasivo. O ecocardiograma é uma ferramenta extremamente útil na avaliação de doentes com miocardite. Permite o diagnóstico de miocardiopatia dilatada e avalia o grau de disfunção cardíaca. Outros exames imagiológicos a que podemos recorrer são a ressonância magnética e a cintigrafia cardíaca.

Analiticamente as troponinas cardíacas sugerem necrose miocárdica e estão habitualmente elevadas nas miocardites víricas.

A avaliação etiológica depende do contexto clínico. Por exemplo, em caso de um processo infeccioso recente, deve-se proceder a estudos de pesquisa viral.

Tratamento

Na fase aguda da doença, um doente com descompensação cardíaca por disfunção contrátil pode necessitar da administração de inotrópicos

vasodilatadores e de terapêutica anti-congestiva. Posteriormente, os diuréticos, os inibidores da enzima de conversão da angiotensina e os beta-bloqueantes constituem a terapêutica de base desta patologia.

41.2.3.2 Doença de Kawasaki

A doença de Kawasaki (ver lição de exantemas) é uma vasculite sistémica de etiologia desconhecida, atingindo principalmente as pequenas e médias artérias, em particular, as artérias coronárias e condicionando a formação de aneurismas coronários (25% em doentes não medicados).

É, atualmente, a principal causa de cardiopatia adquirida em países desenvolvidos.

Incidência

Afeta 3,4 a 100/100.000 crianças, com um predomínio no sexo masculino (1,5:1). Ocorre essencialmente em crianças abaixo dos cinco anos de idade, com uma média de dois anos. A taxa de mortalidade pode atingir os 2%, particularmente em crianças com menos de dois anos.

Diagnóstico e clínica

Os critérios propostos pela *American Heart Association* para o diagnóstico da doença de Kawasaki são:

febre elevada com pelo menos cinco dias de evolução, e quatro dos cinco sinais clínicos:

- i) hiperémia conjuntival bulbar bilateral sem exsudato;
- ii) alterações da mucosa oral;

- iii) alterações a nível das mãos e pés (edema, rubor, descamação);
- iv) exantema polimorfo; e
- v) linfadenopatia cervical (diâmetro > 1,5cm).

Trata-se de uma **doença trifásica**, com a seguinte evolução:

- fase aguda: dura cerca de uma a duas semanas e coincide com o aparecimento dos sinais clínicos. Nesta fase normalmente não se observam aneurismas coronários.
- fase sub-aguda: dura entre duas a quatro semanas. Observa-se a resolução dos sinais clínicos constatados anteriormente e surgem a descamação dos dedos, a trombocitose e os aneurismas coronários. É nesta fase que há maior risco de morte.
- fase de convalescença: sete a oito semanas após o início do quadro clínico e coincide com a normalização dos biomarcadores inflamatórios (velocidade de sedimentação e proteína C reativa).

Face à alta probabilidade de envolvimento cardíaco, que não se limita apenas ao risco de aneurismas coronários, todos os doentes devem realizar uma ecocardiografia na altura do diagnóstico da doença, à segunda semana de doença (coincide com o aparecimento dos aneurismas) e entre a sexta e a oitava semana de doença (controlo dos aneurismas e, particularmente da resposta à terapêutica instituída).

Existe também o diagnóstico de doença de Kawasaki incompleta ou atípica que se caracteriza por quadro de febre inexplicada com duração

de pelo menos cinco dias e três dos critérios já referidos. O diagnóstico desta entidade exige um alto grau de suspeição.

Tratamento

Na doença de Kawasaki o principal objetivo do tratamento é reduzir a incidência da doença coronária. A estratégia terapêutica inclui a administração de imunoglobulina (que reduz a incidência de aneurismas para 5%) que deve ser administrada idealmente nos primeiros dez dias da doença e o ácido acetilsalicílico em doses anti-inflamatórias. Após a fase aguda, o ácido acetilsalicílico é reduzido para doses anti-agregantes plaquetárias até à normalização da velocidade de sedimentação e do valor de plaquetas, desde que não haja evidência de envolvimento coronário.

Leitura complementar

Park; Myung. Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, 6th Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2014. Print

Capítulo 42.
**Introdução às doenças hereditárias
do metabolismo**

42

Luísa Diogo

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_42

42.1 CONTEXTO

O metabolismo é o conjunto de reações intracelulares, catabólicas (oxidativas, produtoras de energia - adenosina trifosfato - ATP) ou anabólicas (de síntese, redutoras, consumidoras de ATP).

O conceito de erro inato do metabolismo surgiu em 1908 (Archibal Garrod), estabelecendo a noção de bloqueio de via metabólica, quatro décadas antes de se identificar o primeiro déficit enzimático.

As doenças hereditárias do metabolismo (DHM) são doenças monogénicas, classicamente associadas a um déficit enzimático. No entanto, a proteína em falta/ anormal, que está na origem do fenótipo (bioquímico/clínico), pode ter outras funções na célula (*i.e.* transportador/ recetor de membrana). Excepcionalmente, a mutação causal leva a ganho de função da proteína, o que é igualmente deletério.

42.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

42.2.1 Incidência e prevalência

Estão descritas mais de 600 DHM e o seu número tem aumentado, à medida que o proteoma é decifrado. São de um modo geral doenças individualmente raras, com prevalência inferior a 1/2000 (órfãs). O interesse pelas doenças órfãs tem aumentado nos últimos anos, uma vez que, estando associadas a risco de vida e/ou invalidez crónica, no seu conjunto atingem um número significativo de indivíduos, desprotegidos pela raridade e desconhecimento da sua doença (www.orpha.net/national/PT).

42.2.2 Classificação

Nos anos 90, *Saudubray* estabeleceu uma classificação das DHM que permite a sua abordagem clínica compreensiva:

Doenças afetando predominantemente um órgão/sistema, de diagnóstico mais “simples” (*i.e.* osteogénese imperfeita).

Doenças numa via metabólica comum a vários órgãos ou localizadas a um órgão e causando manifestações sistémicas.

Abrangem três subgrupos fisiopatológicos: intoxicação, défices energéticos e alteração do metabolismo de moléculas complexas.

DHM tipo intoxicação:

Incluem as do catabolismo de aminoácidos, a galactosémia e a frutosemia. A acumulação de tóxicos proximal ao bloqueio enzimático causa uma intoxicação aguda e/ou crónica, progressiva, traduzida por vómitos, coma precoce, insuficiência hepática, atraso de desenvolvimento psicomotor/ déficit intelectual, entre outros. Frequentemente a sintomatologia depende de situações intercorrentes associadas a catabolismo (*i.e.* infeções, jejum prolongado, exercício físico intenso) e/ou da composição alimentar. Pode haver um “intervalo livre” de sinais e sintomas após o nascimento, de poucas horas a muitos anos.

DHM tipo déficit energético:

Nestas doenças predomina o defeito na produção/utilização de energia, com envolvimento dos principais órgãos produtores e/ou consumidores: fígado, músculo (cardíaco/esquelético) e cérebro. Miopatia, hipotonia generalizada, miocardiopatia, colapso circulatório, morte súbita,

malformações congénitas, atraso de crescimento ponderal e/ou estatural, hipoglicémia (com/sem hepatomegália/ insuficiência hepática) e hiperlactacidémia são manifestações possíveis. Os sintomas podem ou não estar relacionados com o jejum. O coma, quando surge, é mais tardio do que nas intoxicações. As glicogenoses (doenças do armazenamento do glicogénio hepático e/ou muscular), as acidoses lácticas congénitas e os défices da oxidação dos ácidos gordos são exemplos de DHM deste tipo. Nos défices de oxidação dos ácidos gordos de cadeia longa, ao défice energético associa-se acumulação de tóxicos, o que deve ser tido em conta no tratamento.

DHM de moléculas complexas:

Neste grupo, os sinais e sintomas são permanentes, progressivos e não relacionados com a composição da alimentação ou situações intercorrentes. As doenças lisossómicas, as dos peroxissomas, as congénitas da glicosilação (CDG) e as da síntese do colesterol, entre outras, fazem parte deste grupo.

Recentemente, a *Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism* (SSIEM) -www.ssiem.org/, promoveu uma classificação das DHM que tem em conta as vias metabólicas primariamente afetadas e os aspetos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Esta deverá vir a ser integrada na próxima (décima primeira) Classificação Internacional de Doenças (ICD11).

42.2.3 Apresentação clínica

As DHM podem apresentar-se em qualquer idade, causar qualquer sintomatologia, com origem em qualquer órgão/sistema e com qualquer

tipo de hereditariedade. As mais frequentes são de transmissão autossómica recessiva. Também podem ser esporádicas.

Em até metade dos casos, as primeiras manifestações clínicas de DHM ocorrem no recém-nascido e no lactente. De um modo geral, os fenótipos clínicos mais graves apresentam-se em idades mais precoces. Isto explica o diagnóstico mais frequente em idades pediátricas e o subdiagnóstico das formas de apresentação no adulto.

Em função da grande diversidade clínica, podem apresentar-se a qualquer médico, que deve ser capaz de as suspeitar, promover as medidas terapêuticas urgentes, se necessário, e orientar para centros com experiência (Hospitais do grupo III).

Nas DHM podemos distinguir várias formas de apresentação clínica:

42.2.3.1 Sintomatologia aguda antenatal, neonatal e/ou nos primeiros meses de vida (com ou sem dismorfismos)

Vómitos, recusa alimentar global ou anorexia seletiva (*i.e.* alimentos ricos em sacarose/frutose ou em proteínas); letargia, coma, hipotonia, convulsões; hepatomegália, insuficiência hepática, colestase; miocardiopatia, derrame pericárdico, arritmia.

42.2.3.2 Sintomatologia de início mais tardio, aguda e/ou recorrente

Com recuperação total ou parcial nos intervalos das "crises". Estas podem traduzir-se por episódios de coma ou do tipo acidente vascular cerebral, vômitos recorrentes com letargia, desidratação, ataxia recorrente, sintomas psiquiátricos agudos, síndrome de Reye (vómitos, letargia/coma, convulsões, edema cerebral, hiperamoniémia,

hipoglicémia, acidose metabólica, insuficiência hepática com esteatose), episódios de *Apparent Life Threatening Event* (ALTE) / *Brief Resolved Unexplained Event* (BRUE), ou morte súbita.

A presença de acidose metabólica, cetose, hiperlactacidémia, hipoglicémia e/ou hiperamoniémia são sugestivas de uma alteração metabólica. Podem no entanto ser secundárias a outras doenças (i.e. sépsis), que fazem diagnóstico diferencial com as DHM.

42.2.3.3 Sintomatologia generalizada crónica e progressiva

Gastrointestinal (vómitos e/ou diarreia crónica, anorexia/recusa alimentar, atraso de crescimento), muscular (hipotonia, fraqueza, hipotrofia) e/ou neurológica (atraso de desenvolvimento psicomotor/ défice intelectual/regressão), frequentemente em associação.

42.2.3.4 Sintomatologia orgânica permanente

Como hepatoesplenomegália, luxação inferior do cristalino, catarata, opacidade da córnea, disostose *multiplex*, miocardiopatia, defeito de compactação do ventrículo esquerdo.

42.2.3.5 Apresentações particulares

42.2.3.5.1 Recém-nascido

As DHM iniciam-se frequentemente no período neonatal. Podem traduzir-se clinicamente por um quadro neurológico com coma precoce (intoxicação) ou tardio (défice energético), dismorfismos, hepatomegália (com ou sem esplenomegália) e laboratorialmente por hiperamoniémia, acidose metabólica, cetose, hipoglicémia e/ou hiperlactacidémia.

O recém-nascido tem um estreito leque de respostas à doença, pelo que o diagnóstico clínico específico é virtualmente impossível. A DHM, embora rara, deve ser considerada em todas as situações sugestivas de sépsis ou asfixia peri-natal, sobretudo quando a evolução é particularmente grave ou inesperada. *A identificação de um agente infeccioso não exclui uma DHM subjacente: a infeção pode desencadear uma “crise metabólica” e a DHM, agravar o prognóstico de uma infeção.*

Em todo o recém-nascido doente, mesmo se for prematuro ou em pausa alimentar, deve ser acionado o rastreio neonatal urgente, ainda que mais tarde possa ser necessário repeti-lo.

42.2.3.5.2 Alteração do estado de consciência

Na criança mais velha e no adulto, episódios de agitação psicomotora/coma de causa desconhecida devem fazer pensar em DHM, sobretudo se for detetado: hipoglicémia, hiperamoniémia (com/sem alcalose respiratória), cetose, cetoacidose, hiperlactacidémia e/ou hiperglicémia com cetoacidose. De notar que a presença de sinais neurológicos focais não afasta o diagnóstico de DHM. O mesmo acontece com a identificação de um agente infeccioso ou a história de traumatismo craniano prévio, sobretudo quando a evolução da infeção seja inusitadamente grave ou as lesões traumáticas não pareçam justificar o grau de coma.

42.2.3.5.3 Epilepsia

As convulsões, muito frequentes na população geral, devem fazer suspeitar de DHM se ocorrerem no período neonatal, estiverem associadas a encefalopatia, forem mioclónicas e/ou farmacorresistentes. O padrão de hipsarritmia ou

de surto-supressão no traçado do eletroencefalograma (EEG) neonatal é sugestivo, embora não específico, de DHM. De entre as convulsões que melhoram com o tratamento da DHM subjacente estão as que cursam com hipoglicémia, hipocalcémia ou hipomagnesiémia, as que respondem à piridoxina, fosfato de piridoxal ou ácido fólico e as associadas aos défices de biotinidase, da síntese da serina, da creatina cerebral ou do transportador cerebral da glicose (GLUT1). A hiperglicinémia não cetótica manifesta-se por encefalopatia epilética e não tem ainda tratamento específico eficaz.

42.2.3.5.4 Atraso de desenvolvimento psicomotor/défice intelectual

Embora as DHM tenham frequentemente envolvimento cerebral, serão responsáveis por apenas 1% (até 9% em algumas séries) dos casos de atraso de desenvolvimento psicomotor global/défice intelectual não sindromático/isolado. A associação com outras alterações neurológicas ou sistémicas sugere DHM. Nestas, o défice é frequentemente global e está muitas vezes associado a irritabilidade, alterações do sono e/ou do comportamento ou manifestações extra-neurológicas. As DHM podem evoluir com progressos, paragem ou regressão psicomotora/intelectual. A regressão pode levar anos a notar-se, sendo importante excluir *pseudorregressão*, por exemplo coincidente com convulsões.

42.2.3.5.5 Perímetro craniano

A macrocefalia progressiva (notada nos primeiros anos de vida ou mesmo pré-natal) pode ser a forma de apresentação de algumas DHM, *i.e.* a acidúria glutárica tipo 1 (atualmente incluída no rastreio neonatal). Outras acidúrias orgânicas

“cerebrais” podem cursar igualmente com macrocefalia. A microcefalia, que surge em diversas DHM com envolvimento cerebral, é um sinal menos específico.

42.2.4 Diagnóstico

42.2.4.1 Rastreio seletivo

O diagnóstico (pré ou pós-natal) de DHM pode ser realizado por rastreio seletivo, *ie* em indivíduos sintomáticos ou com história familiar positiva de DHM.

A idade de início das manifestações clínicas pode ser pré-natal. O diagnóstico pré-natal sem caso *índice* prévio tem sido feito em algumas doenças (*i.e.* lisossómicas, doenças congénitas da glicosilação). Ocasionalmente, uma clínica frustrada ou inespecífica apenas é valorizada como manifestação de DHM na sequência do estudo familiar de um doente. O intervalo de tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico chega a ser de 30 anos ou mais, em formas menos graves de DHM. O número de diagnósticos de DHM em adultos tem tido um incremento muito acentuado nos últimos anos, coincidente com o melhor conhecimento destas patologias pela generalidade dos clínicos e do público em geral. Na história de doentes com DHM é relativamente comum haver familiares com clínica semelhante, falecidos sem diagnóstico.

42.2.4.2 Rastreio não seletivo

Um subgrupo de DHM “tratáveis” tem sido objeto de rastreio não seletivo. O Programa Nacional de Diagnóstico Precoce (*teste do pezinho*), implementado em 1979 com o rastreio da fenilcetonúria e atualmente sediado no Instituto Nacional de Saúde Ricardo Jorge (INSA), Porto,

tem uma taxa de cobertura de aproximadamente 100%. A colheita da amostra de sangue para um cartão próprio (de “Guthrie”, em homenagem ao autor da técnica inicialmente usada no rastreamento da fenilcetonúria), deve ser realizada de preferência entre os terceiro e sexto dias de vida. Com o advento da espectrometria de massa em *tandem*, que permite a detecção e quantificação de aminoácidos e acilcarnitinas, foi disponibilizado a partir de 2005 o rastreamento de 24 DHM. Estas incluem algumas das do catabolismo do esqueleto carbonado de aminoácidos (*i.e.* fenilcetonúria) e das do ciclo da ureia (*i.e.* citrulinemia) e a maioria dos defeitos da oxidação dos ácidos gordos (*i.e.* ácidos gordos de cadeia média). A lista pode ser consultada em www.diagnosticoprecoce.org. A incidência conjunta das DHM atualmente rastreadas é de 1/2.400. Note-se que o déficit de ornitina-carbamiltransferase, o mais frequente dos defeitos do ciclo da ureia, não é detetado neste rastreamento. Por outro lado, há a possibilidade de formas “tardias” das doenças incluídas no rastreamento não serem detetadas por não apresentarem, nos primeiros dias de vida, alterações dos metabolitos doseados. ***Assim, perante a suspeita clínica, deve prosseguir-se a investigação, mesmo que o rastreio neonatal tenha sido negativo.***

42.2.4.3 Níveis de diagnóstico

Nas DHM podem ser considerados diversos níveis diagnósticos: *clínico*, *metabólico*, *enzimático* e *genético*. Nenhum diagnóstico dispensa a presença de manifestações clínicas. Esta questão torna-se pertinente nos casos assintomáticos, detetados na sequência de estudo familiar ou por rastreio sistemático. Uma vez feito o diagnóstico de doenças com manifestações clínicas

potencialmente graves, “tratáveis”, devem ser implementadas as medidas terapêuticas adequadas. No caso de familiares assintomáticos, a investigação diagnóstica pode ser oferecida aos indivíduos de maior idade que o solicitem.

42.2.4.4 O estabelecimento de um diagnóstico de DHM

Consiste, tal como nas outras doenças, na construção de um *puzzle*. As peças são muito variáveis e incluem sinais e sintomas, história pessoal e familiar, exames complementares, colheita de amostras biológicas em situações basais ou após provas de sobrecarga, espontâneas (“crises”) ou provocadas, exames laboratoriais gerais ou específicos, conhecimento dos valores de referência, entre outras. A sua seleção e “encaixe”, *ie* o diagnóstico final que orienta a terapêutica e o aconselhamento familiar dependem da experiência e perícia do médico responsável e dos meios disponíveis. Tratando-se de doenças raras, são imperativos a centralização dos doentes diagnosticados/suspeitos, o trabalho “em rede” e a formação específica.

42.2.5 Quando suspeitar de DHM e como orientar

42.2.5.1 Clínica

Deve suspeitar-se de DHM perante a associação inexplicada de sinais e sintomas; a presença de sintomas agudos ou intermitentes de invulgar gravidade; uma doença multissistêmica de causa desconhecida; doença crónica progressiva (frequentemente com envolvimento neurológico); a presença de sintomas “acompanhantes”, como atraso de desenvolvimento psicomotor global/

défice intelectual “sindromático”; história pré-natal “positiva” para restrição de crescimento intra-uterino, malformações, fígado gordo agudo da gravidez/ síndrome HELLP (*haemolysis, elevated liver enzymes, low platelets*) materno na gravidez; história familiar de abortamentos espontâneos, mortes inexplicadas em irmãos ou outros familiares; consanguinidade (pela maior probabilidade de ocorrência de doenças autosómicas recessivas).

Como em todas as áreas da Medicina, a história clínica bem feita, incluindo uma anamnese dirigida e um exame físico completo é a base de qualquer diagnóstico. Aquela deve incluir a história alimentar e possível relação das queixas com períodos de jejum, refeições causais ou ingestão de determinado tipo de alimentos. De notar que em certos casos de “intoxicação”, os doentes reduzem espontaneamente os alimentos “tóxicos” (*i.e.* frutose ou proteínas) e/ou apresentam vômitos e/ou alterações do estado de consciência após a sua ingestão, mormente se excessiva.

42.2.5.2 Exames complementares

Na primeira linha da investigação laboratorial incluem-se os testes disponíveis em qualquer laboratório, cujos resultados podem fornecer importantes elementos de orientação para investigação mais específica. É o caso da deteção de acido-se metabólica com aumento do hiato aniónico. Esta, na ausência de uma intoxicação exógena ou cetoacidose diabética, traduz acumulação de ácidos orgânicos endógenos, provenientes do catabolismo incompleto dos aminoácidos ou dos ácidos gordos (acidémia/acidúria orgânica) ou ainda da glicólise anaeróbica. A ressonância magnética cerebral, quando indicada, deve fazer-se

acompanhar sempre que possível de espectroscopia protónica. Esta é importante, por exemplo, no diagnóstico de défices da creatina cerebral.

As “análises metabólicas” devem ser orientadas pela suspeita clínica, reforçada pelos resultados dos exames de primeira linha, sem esquecer o diagnóstico diferencial. *Não existe um “rastreamento metabólico” aplicável à generalidade dos casos!*

O estudo dos aminoácidos (plasmáticos, urinários e /ou do líquido cefalorraquidiano), das acilcarnitinas em sangue colhido em cartão, dos ácidos orgânicos e do ácido orótico urinários pode ser informativo em casos suspeitos de doenças tipo “intoxicação” ou “défice energético”.

Em determinadas circunstâncias, pode ser útil estabelecer perfis metabólicos de 24 horas (*i.e.* ciclo glicémico) ou fazer testes funcionais (*i.e.* prova de jejum, teste de sobrecarga de glicose/ outro). No entanto, o mais adequado é usar, sempre que possível, as amostras biológicas colhidas durante os períodos de crise/descompensação por serem as mais informativas e não acarretarem riscos adicionais para o doente.

O rastreio das doenças dos lisossomas passa pelo estudo dos glicosaminoglicanos e oligossacáridos urinários e/ou das enzimas leucocitárias específicas.

A focagem isoelétrica da transferrina permite o rastreio das doenças da glicosilação, já que a transferrina hipoglicosilada apresenta um padrão de migração anormal.

Em caso de suspeita de doença dos peroxissomas, a determinação da concentração plasmática de ácidos gordos de cadeia muito longa é o teste de primeira linha.

O estudo de outros metabolitos específicos, (*i.e.* ácidos biliares, pterinas, porfirinas, esteróis,

de entre outros) deve ser do mesmo modo orientado pela suspeita clínica.

Em muitos doentes pode ser necessário fazer investigação em tecidos para além dos leucócitos, como fibroblastos da pele, tecido hepático ou muscular, entre outros.

O diagnóstico genético através do rastreio de mutações em genes pontuais não se consegue num número significativo de doentes, mesmo quando apresentam alterações metabólicas sugestivas. Muitos laboratórios oferecem atualmente a possibilidade de investigar “painéis de genes” específicos para determinados grupos de situações clínicas (*i.e.* acidoses lácticas, leucodistrofias), “exomas de patologia” (rastreio dos genes em que foram identificadas mutações patogénicas) ou mesmo “exoma completo”. No entanto, a interpretação dos resultados é complexa e requer a contribuição de equipas multidisciplinares, incluindo Geneticistas.

Em situações de evolução fatal em que permaneça a suspeita de uma DHM, mesmo que tenha sido identificado um gérmen patogénico, devem ser feitos estudos *post mortem* segundo um protocolo bem estabelecido que garanta a reserva de amostras biológicas (incluindo tecidos) bem conservadas para estudos de metabolitos, funcionais e genéticos.

42.2.6 Princípios gerais do tratamento das DHM

42.2.6.1 Tratamento de manutenção

As DHM tipo “intoxicação” e aquelas por “défice energético com redução da tolerância ao jejum” (*i.e.* glicogenose tipo 1, defeitos da oxidação dos ácidos gordos) podem ser objeto

de terapêutica específica. Esta contraria os efeitos da perturbação metabólica e permite antecipar e evitar as crises de descompensação, melhorando o prognóstico vital e funcional. Nestes casos, tal como em todas as doenças crónicas, é muito importante a educação dos doentes e suas famílias. É indispensável que conheçam as características principais da doença, os fatores precipitantes e a sintomatologia de descompensação. Devem estar capacitados para tomar as medidas de emergência no domicílio, antes do recurso aos Serviços de Urgência Hospitalares, evitando-o em muitas ocasiões. Quando aquele se figure necessário, devem estar instruídos para se fazer acompanhar dos produtos dietéticos-terapêuticos específicos da sua doença (*i.e.* misturas de aminoácidos), eventualmente não disponíveis nos Serviços de Urgência.

A **fenilcetonúria** (PKU) é o protótipo da DHM por intoxicação proteica tratável. O défice de fenilalanina-hidroxilase hepática causa elevação da fenilalanina plasmática, aumento do *ratio* fenilalanina/tirosina e alteração da neurotransmissão com atrofia cerebral progressiva, atraso de desenvolvimento psicomotor global/ défice intelectual, défices motores, epilepsia, alterações do comportamento, entre outros. Ao contrário de muitas outras doenças do catabolismo de aminoácidos, não se associa a episódios de coma, embora se verifique agravamento clínico (eventualmente traduzido por agitação/ irritabilidade) em situações de catabolismo e/ou aumento da ingestão de fenilalanina. A fenilcetonúria foi a primeira DHM a ser tratada com dieta de restrição e é o protótipo de doença rastreável. A intoxicação pela fenilalanina é progressiva e pós-natal (*in útero*, o fígado materno compensa o défice). O

“intervalo livre” de sintomas, a instalação insidiosa da clínica e a eficácia da intervenção terapêutica prevenindo os défices neurológicos fazem do rastreio neonatal da PKU um caso de sucesso. O tratamento consiste na restrição de fenilalanina, de modo a manter os níveis plasmáticos dentro de determinados limites. A dieta implementada é restrita em proteínas naturais e suplementada com misturas de aminoácidos isentas de fenilalanina.

Este princípio geral aplica-se às *doenças do catabolismo do esqueleto carbonado de aminoácidos* (i.e. leucinose, homocistinúria, acidémia metilmalónica, entre outras), sendo que as misturas de aminoácidos diferem no(s) aminoácido(s), tóxicos, ausentes. Em algumas daquelas doenças, os metabolitos acumulados, nomeadamente ácidos orgânicos, são excretados ligados à carnitina (acilcarnitinas) e/ou à glicina (acilglicinas), pelo que a suplementação destas substâncias pode estar indicada.

A *tirosinémia tipo 1*, hepatorenal, manifesta-se por insuficiência hepática com síndrome de *Fanconi*, nas primeiras semanas de vida ou raquitismo hipofosfatémico, mais tarde. Os doentes têm o risco de apresentar crises de porfíria e hepatocarcinoma por acumulação de intermediários tóxicos, nomeadamente a succinilacetona. Esta pode ser doseada na urina, contribuindo para o diagnóstico. Atualmente a base da terapêutica da tirosinémia tipo 1 é o NTBC (Nitisone), inibidor de uma enzima a montante do défice, que evita a formação da succinilacetona, à custa de um aumento da tirosinémia (controlável com dieta de restrição específica).

Nas *doenças do ciclo da ureia*, o tratamento impõe a restrição da ingestão de todas as proteínas, de modo a reduzir a carga azotada,

precursora de amónia. Pode ser vantajoso suplementar a dieta com mistura de aminoácidos essenciais para evitar a sua carência, promotora de catabolismo proteico. Para além da referida dieta e das medidas de evicção do catabolismo (indicadas nas “intoxicações endógenas”), é necessária a administração regular de “quelantes” da amónia (fenilbutirato/benzoato de sódio) e de aminoácidos eventualmente deficitários por interrupção do ciclo da ureia (arginina/citrulina), para manter níveis normais de amónia e de glutamina.

Em várias DHM o tratamento inclui a administração de *cofatores enzimáticos*, nomeadamente vitaminas. É o caso dos defeitos do metabolismo das cobalaminas ou dos do transportador do ácido fólico, em que a terapêutica passa pela administração intramuscular crónica de hidroxicobalamina ou ácido folínico, respetivamente. Recentemente foi aprovado em Portugal o uso da sapropterina (BH₄) para o tratamento dos fenilcetonúricos com resposta positiva. A BH₄ é coenzima da fenilalanina-hidroxilase, atuando igualmente como “estabilizador” da proteína enzimática. Em muitas outras DHM está indicado fazer prova terapêutica com fatores coenzimáticos (i.e. piridoxina na homocistinúria clássica ou nas convulsões piridoxino-sensíveis).

Ocasionalmente, o metabolismo das bactérias intestinais contribui para o agravamento da intoxicação endógena, através da produção de metabolitos tóxicos, nomeadamente propionato e amónia. A “*esterilização intestinal*” com antibióticos não absorvíveis, numa base regular (i.e. acidúrias metilmalónica e propiónica) ou em situações de urgência (i.e. hiperamoniémia), pode ser útil em alguns casos.

Nas doenças de *intoxicação por açúcares* (galactosémia e frutosemia), que se manifestam por doença hepática, com/sem vômitos e hipoglicémia (e cataratas na galactosémia), há reversão do quadro clínico com a instituição de dieta de restrição específica. No entanto, a galactosémia, ao contrário da frutosemia, evolui com neurodegeneração lentamente progressiva e insuficiência ovárica, apesar da regressão completa da doença hepática.

Nas *glicogenoses "hepáticas"* é importante prevenir a hipoglicémia, através da administração regular de hidratos de carbono complexos (*i.e.* maltodextrinas ou amido de milho cru), inclusive durante a noite, de acordo com a tolerância ao jejum. Estas medidas são indispensáveis na glicogenose tipo 1 (défice da glicose-6-fosfatase), que atinge a via comum final da glicogenólise e da neoglicogénese e causa hepatomegália volumosa, hipoglicémia do jejum curto (duas a quatro horas nos lactentes), hiperlactacidémia, hipocetose, hipertrigliceridémia e hiperuricémia.

A base da terapêutica dos *defeitos da oxidação dos ácidos gordos*, nomeadamente nos de cadeia média, é a evicção do jejum prolongado. Estes são os mais frequentes, atingindo sobretudo indivíduos de etnia cigana. A prevenção da hipoglicémia hipocetótica pode implicar o recurso à administração intravenosa de glicose quando a alimentação oral é ineficaz. Nos defeitos da oxidação dos ácidos gordos de cadeia longa é imprescindível a restrição de lípidos alimentares (que são maioritariamente de cadeia longa) e a suplementação com triglicerídeos de cadeia média (MCT) e ácidos gordos essenciais. O reforço calórico deve ser feito com MCT e/ou hidratos de carbono, nomeadamente antes do exercício físico

ou se doença intercorrente. Embora nos defeitos da oxidação dos ácidos gordos possa haver carência de carnitina livre por excesso de produção de acilcarnitinas, a indicação para suplementação com carnitina é controversa, nomeadamente nos défices de cadeia longa pelo possível efeito arritmogénico das acilcarnitinas de cadeia longa.

O tratamento das *doenças de moléculas complexas* é, de um modo geral, sintomático. São exceção, entre outras, algumas doenças de acumulação lisossómica, para as quais nos últimos anos surgiu terapêutica de substituição enzimática e/ou de redução da produção do substrato. A primeira, já aprovada para as doenças de *Gaucher* tipo 1, de *Pompe*, de *Fabry* e mucopolissacaridoses (tipos I, II, IV e VI) e em fase de ensaio clínico para outras, implica a administração intravenosa com periodicidade de uma a duas semanas. A segunda tem a vantagem de, ao contrário da anterior, ser administrada por via oral e atravessar a barreira hematoencefálica, podendo melhorar os sintomas neurológicos, muito comuns nestes doentes.

42.2.6.2 Tratamento de emergência

Alguns tipos de DHM podem evoluir com manifestações agudas, frequentemente ameaçadoras da vida, causando a morte ou sequelas definitivas. Na maior parte das DHM que cursam com descompensação aguda, o prognóstico vital e funcional depende do intervalo de tempo até ao início do tratamento de emergência específico. Assim, o episódio inaugural, antes do estabelecimento do diagnóstico, é, de um modo geral, o de pior prognóstico.

A avaliação laboratorial numa doença aguda suspeita de DHM deve incluir glicémia, amoniémia, lactacidémia, cetonémia/cetonúria e gasimetria

com cloro, sódio e potássio plasmáticos, para além do rastreio de sofrimento cardíaco, hepático, renal e muscular, entre outros. Os resultados desta investigação inicial devem estar disponíveis em menos de meia hora, permitindo orientar as primeiras etapas do tratamento de emergência. De acordo com o quadro clínico, deverão ser determinados simultaneamente acilcarnitinas, aminoácidos, ácidos orgânicos (incluindo o orótico), com resultados disponíveis idealmente em 24 horas. Nas hipoglicémias, não devem ser esquecidos os doseamentos hormonais na crise, para rastreio de causas endócrinas (*i.e.* hiperinsulinismo).

42.2.6.2.1 As DHM tipo “intoxicação”

Incluem as do catabolismo de aminoácidos (ciclo da ureia, aminoacidopatias/acidúrias orgânicas), defeitos do catabolismo de ácidos gordos de cadeia longa e as intoxicações por açúcares exógenos (galactosémia e fructosémia).

Os tóxicos em causa são a amónia, aminoácidos e ácidos orgânicos, acilcarnitinas ou açúcares tóxicos. Os episódios de descompensação podem ser desencadeados pela alimentação (proteínas, lípidos, galactose/frutose) e/ou catabolismo (degradação de proteínas/ lípidos).

O tratamento consiste em suspender a ingestão oral dos precursores tóxicos em todos os casos. Reverter o catabolismo das proteínas/lípidos, promovendo o anabolismo através da administração de glicose em doses elevadas (e lípidos apenas nas doenças do catabolismo proteico com diagnóstico já estabelecido, estando a sua administração interdita nos defeitos da oxidação dos ácidos gordos), associada a insulina, se necessário. Em certos casos podem ser acionadas medidas de desintoxicação mecânica como a hemodiafiltração

ou a hemodiálise, nomeadamente nas hiperamoniémias graves.

42.2.6.2.2 As DHM com intolerância ao jejum

Incluem as da homeostase da glicose (glicogenoses/armazenamento do glicogénio, defeitos da neoglicogénese) e as do catabolismo dos ácidos gordos e da síntese/degradação dos corpos cetónicos (cetogénese/cetólise). Os sintomas surgem após jejum mais ou menos prolongado e a hipoglicémia (com/sem hepatomegália) é a principal manifestação. A administração de glicose endovenosa ao ritmo da produção hepática (7 a 8 mg/kg/minuto no recém-nascido a 2 a 3mg/Kg/minuto no adulto) é suficiente para manter a glicémia. Não é necessário “forçar o anabolismo” uma vez que não há intoxicação “endógena”, devida ao catabolismo, exceto nos defeitos da oxidação dos ácidos gordos de cadeia longa, como anteriormente referido.

Nos doentes em que o ritmo de glicose necessário para corrigir a hipoglicémia é muito elevado, deve-se pensar em hiperinsulinismo. Este faz diagnóstico diferencial com os défices da oxidação dos ácidos gordos e da cetogénese, na medida em que causa igualmente hipoglicémia hipocetótica.

Algumas DHM que comprometem o metabolismo energético muscular (*i.e.* glicogenoses, défices da oxidação dos ácidos gordos de cadeia longa,) podem apresentar-se ou evoluir com intolerância ao exercício e/ou crises de rabdomiólise. Estas podem ser desencadeadas por exercício físico, jejum prolongado, exposição ao frio e/ou anestesia. Traduzem-se por mialgias generalizadas, tumefação e rigidez muscular, impotência

funcional, elevação acentuada da creatina kinase (até >100.000 UI/L), mioglobulinemia com mioglobulinúria (urina avermelhada/escura, com pesquisa de hemoglobulinúria positiva nas tiras-teste). A situação pode complicar-se por insuficiência renal aguda e/ou síndrome compartimental. O tratamento consiste em fazer hiperhidratação endovenosa, com reforço da diurese (administrar manitol, se necessário) e alcalinização da urina.

42.2.6.2.3 Nas acidoses lácticas congênitas (doenças do catabolismo do piruvato, do ciclo de *Krebs* e/ou da cadeia respiratória mitocondrial)

Há perturbação da via final comum da produção de energia. O tratamento passa pela correção da acidose e administração da glicose ao ritmo da libertação hepática normal. Doses de glicose mais elevadas podem agravar a hiperlactacidemia.

42.2.6.3 O transplante de órgãos

Poderá ser uma opção terapêutica em algumas DHM. Esta pode colocar-se em dois tipos de cenários: substituição de fígado, rim e/ou coração por falência de órgão ou neoplasia maligna (*i.e.* glicogenose tipo 1, tirosinemia tipo 1, acidemia metilmalônica, algumas doenças mitocondriais) ou como fonte da enzima deficitária (fígado em doenças do catabolismo de aminoácidos, nomeadamente do ciclo da ureia; medula óssea em doenças lisossômicas e algumas mitocondriais).

42.2.7 Algumas histórias reais

42.2.7.1 “Intoxicação”

Menina saudável até aos quatro anos, quando foi internada por episódio de sonolência, um

vômito, ataxia e disartria. O quadro regrediu em menos de 24 horas, com perfusão intravenosa de cloreto de sódio e glicose. A pesquisa urinária de benzodiazepinas foi negativa. Transferida aos cinco anos com suspeita de encefalite por novo episódio de agitação, auto e hetero-agressão, vômitos frequentes, desequilíbrio e disartria. Apresentava glicemia e alcoolémia normais e hipertransaminasemia (AST/ALT-329/547 UI/L). Melhorou sob perfusão de soro com cloreto de sódio e glicose, mas a ataxia manteve-se. No intervalo destas duas intercorrências tivera diversos episódios de ataxia, sonolência/insónia e alterações do comportamento (discurso incoerente, auto e heteroagressividade), de um a três dias de duração, habitualmente sem vômitos, com anorexia e sem desencadeante óbvio. As alterações de comportamento, mais graves ao fim do dia, foram consideradas reativas ao ambiente familiar, perturbado pelo divórcio dos pais. Havia consanguinidade remota e a história de um irmão falecido nos primeiros dias de vida, de causa desconhecida. Sem história de vômitos habituais, mas anorexia seletiva para alimentos ricos em proteínas. Constatada hiperamoniémia 360-650 $\mu\text{mol/l}$ (valor de referencia:11-50), aumento acentuado da glutamina plasmática e do ácido orótico urinário. O défice de ornitina transcarbamilase (OTC), doença do ciclo da ureia, foi confirmado por estudo genético. O rastreio neonatal havia sido normal, como seria de esperar.

42.2.7.2 “Sépsis neonatal”

Recém-nascida de termo, primeira filha de pais consanguíneos em primeiro grau, sob aleitamento materno exclusivo, foi admitida no

Hospital aos 12 dias de vida por um quadro de choque. Estava sonolenta, com recusa alimentar e gemido desde o dia anterior. Evoluiu para falência multiorgão rapidamente progressiva e morte, apesar de tratamento intensivo. A hemocultura revelou-se positiva para *Escherichia Coli* (*E.coli*). O estudo do sangue do cartão do rastreio neonatal permitiu o diagnóstico retrospectivo de **galactosémia**. Perante uma sépsis neonatal a *E.coli* de evolução fatal, levantou-se a hipótese de doença metabólica subjacente. Sabe-se que a galactosémia predispõe para infeções graves a este gérmen. A amostra do rastreio neonatal, que fica armazenada durante algum tempo, pode ser muito útil em casos como este.

42.2.7.3 Giba lombar

Lactente observado aos seis meses de idade no Serviço de Urgência por infeção respiratória alta. Era seguido por tumefação lombar detetada aos quatro meses, com displasia das vertebrae lombares L2-L3. Tinha história de rinofaringites e otites frequentes e obstrução nasal habitual. Apresentava respiração ruidosa, macrocefalia, cifose lombar e hepatoesplenomegália ligeira. O desenvolvimento psicomotor global era normal. Foi colocada a hipótese de doença lisossómica. O estudo urinário dos glicosaminoglicanos foi normal, mas não o dos oligossacáridos. Confirmou-se o diagnóstico de **oligossacaridose** (manosidose) através do doseamento da α -manosidase em leucócitos e fibroblastos e do estudo genético. Foi submetido a transplante de medula óssea, com bom resultado. Evoluiu no entanto com atraso de desenvolvimento psicomotor e surdez neurossensorial.

42.2.7.4 Vômitos

Rapaz previamente saudável, com história familiar não informativa, que a partir dos seis anos teve quatro internamentos por vômitos com desidratação. Em episódio subsequente, aos oito anos, foi feito o diagnóstico de **doença de Addison**, iniciando tratamento. Pelos 12 anos surgiram dificuldade de aprendizagem e aos 13, comportamento obsessivo e crises de ansiedade. Pelos 14 anos foram notados défice visual e alterações da marcha, com síndrome tetrapiramidal. A ressonância magnética cerebral revelou leucodistrofia periventricular de predomínio posterior, compatível com adreno-leucodistrofia ligada ao cromossoma X. A elevação plasmática dos ácidos gordos de cadeia muito longa, seguida do estudo genético confirmaram o diagnóstico daquela doença, a mais frequente das doenças dos peroxissomas.

Leitura complementar

<http://www.vademeta.org>

<http://www.springer.com/us/book/9783642157196>; <http://link.springer.com/book/10.1007%2F3-540-28962-3>;

Agradecimento

Dr^a Paula Garcia pela revisão do manuscrito.

**Capítulo 43.
A Criança submetida a Transplante
de órgãos sólidos**

43

Isabel Gonçalves

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_43

43.1 CONTEXTO

A transplantação de órgãos sólidos em idade pediátrica iniciou-se no século XX, na década de 60. É uma história de sucesso e insucesso, de desafios e inovação, considerada experimental até meados dos anos 80 e desde então com um lugar azeitado na Medicina contemporânea. Está longe de ser uma ciência baseada na evidência, embora protocolada e acolhendo grupos de trabalho nas várias áreas: rim, fígado, pulmão, coração e intestino. O transplante de pâncreas que se pratica em adultos não tem indicações em pediatria e por isso não será considerado neste texto.

O primeiro transplante com sucesso a longo prazo foi um transplante renal (quadro 1). Foi simultaneamente o primeiro Dador Vivo (DV), entre gémeos idênticos contornando assim o problema da rejeição numa era em que apenas os corticoides e a azatioprina estavam disponíveis como imunossuppressores.

1954

First successful **KIDNEY** transplantation (Boston, USA)

1967

First successful **LIVER** transplant (Denver, USA)

1974

First successful **HEART** transplant (Stanford, USA)

1987

First successful **LUNG** transplant (Toronto, CA)

1989

First successful **BOWEL** transplant (Paris, FR)

Quadro 1. Primeiros transplantes de órgãos sólidos bem sucedidos.

Na década de 80 surge a ciclosporina como imunossupressor principal permitindo o desenvolvimento sustentado da atividade de transplantação em todo o mundo. Atualmente o número de transplantes pediátricos, por ano na Europa estima-se em 3.000 sendo o rim o de maior expressão numérica. No registo UNOS (United Network for Organ Sharing USA) foram realizados em 2012, 1.509 transplantes de órgãos sólidos em crianças (1 aos 17 anos inclusive) com sobrevivência no primeiro ano superior a 90%. O transplante renal representa 42%, fígado 28%, coração 22 %, intestino e pulmão cerca de 2% cada. Em Portugal em 2013 houve 17 transplantes renais, 11 de fígado e dois de coração em idade pediátrica.

43.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

43.2.1 Doação

Os dadores para pediatria nos países ocidentais são alocados de acordo com a lei vigente em cada país (em Portugal todos os não inscritos no Registo Nacional de Não Dadores – RENNDA) sendo a maioria dos transplantes efetuada com Dador Cadáver (DC) em morte cerebral. A utilização de DC em paragem cardíaca é recente e representa menos de 5 % na Europa e Estados Unidos. O DV foi durante muitos anos a única opção em países como o Japão, por razões religiosas. Na Europa a transplantação de DV representa 20 a 25 % do total de transplantes hepáticos pediátricos e menos de 20 % no rim. Tem vantagens em termos de sobrevivência mas envolve mais recursos técnicos e financeiros e eticamente continua a ser discutível como primeira opção em países com

taxas elevadas de doação, como por exemplo em Portugal. Muito controversa continua a ser a sua indicação no transplante emergente de fígado. Por razões óbvias é possível efetuar DV em todos os transplantes de órgão sólido à exceção do transplante cardíaco.

43.2.2 Procedimento

Tecnicamente todos os órgãos envolvem especificidades próprias mas em comum todos partilham três passos fundamentais: i) anastomoses arteriais; ii) anastomoses venosas, e iii) anastomoses de vias de drenagem de fluidos ou ar: biliar, ureter, intestino e traqueia, (exceção do coração que só tem anastomoses vasculares). O fígado tem o transplante mais complexo com tempos de cirurgia, de 6 a 12 horas. A maioria das crianças (80%) recebe fígados de adultos que são geralmente reduzidos para permitir compatibilidade anatómica. Nos restantes órgãos o implante é de órgão inteiro implicando doadores anatomicamente compatíveis o que aumenta o tempo em lista de espera.

Os resultados hoje (quadro 2) devem-se a três fatores fundamentais: curva de aprendizagem técnica; microcirurgia nas anastomoses vasculares;

otimização na seleção de doadores-recetores e melhoria na imunossupressão.

43.2.3 Indicações

Em contraste com os adultos a maioria das patologias que leva ao transplante em crianças resulta de malformações congénitas, anatómicas ou funcionais. O momento da decisão de transplante é condicionado por critérios estabelecidos baseados ou não em fórmulas de auxílio à estratificação (*i.e. Pediatric End-Stage Liver Disease - PELD*). Todos os órgãos partilham como critério major a falência terminal de órgão e /ou a refratariedade às terapêuticas instituídas. Insuficiência aguda só é considerada no fígado e miocárdio e é particularmente emergente no transplante hepático. Com efeito o suporte artificial de órgãos (diálise, coração de Berlim, *Extracorporeal membrane oxygenation- ECMO*) permite um tempo de espera em lista alargado que pode ser indefinido no caso do rim. O sistema, *Molecular Adsorbent Recycling System – MARS*, ou *Bioartificial Liver device – BAL*, para o fígado não tem a mesma eficácia pelo que na prática são considerados “pontes” para a transplantação e não terapias substitutivas de função de órgão.

	Sobrevida pacientes (%)			enxertos (%)		
	1 ano	5	10	1 ano	5	10
Rim	98	96	92	96.5	84-87	54
Fígado	84-90	82-85	77	84-93	81-88	75
Coração	80	68	58	86-90	68-75	-
Pulmão	83	54	44	78-88	35-41	-
Intestino	80-95	77	46	88	74	58

Quadro 2. Sobrevida de pacientes e enxertos por tipo de transplante.

Do ponto de vista imunológico a seleção dos receptores é organizada de acordo com a compatibilidade do sistema ABO. Em crianças pequenas (primeiro ano de vida) podem ser usados órgãos ABO - incompatíveis com resultados de sobrevivência de enxertos semelhantes. No entanto esta prática deve ser reservada para casos muito selecionados.

Nos transplantes cardíacos e renais há ainda que garantir uma boa compatibilidade HLA e verificar a presença de allo-anticorpos preformados.

43.2.4 Complicações

Dividem-se em precoces (primeiros seis meses) e tardias (depois dos seis meses). Há complicações específicas de cada órgão transplantado mas é possível estabelecer um paralelismo para os diferentes órgãos.

Nas primeiras semanas temos complicações:

1. vasculares (tromboses dos vasos anastomosados), incidência variável nos vários transplantes (no fígado afeta 2 a 10 % dos doentes).
2. infecções da "ferida cirúrgica" ocorrem em 60% dos pacientes (geralmente por bactérias gram negativas, muitas delas multirresistentes).
3. não função de órgão (primary non-function, PNF) e problemas em anastomoses específicas (biliar, ureteres, traqueia) em 5 a 20% dos casos.
4. rejeição: a rejeição celular aguda (RCA) é a mais frequente. No rim e no coração a rejeição humoral (mediada por anticorpos preformados ou "de-novo" dirigidos a antigénios do dador) ainda ocasiona morbidade. A RCA tem uma incidência

de 40 a 60 % nas primeiras seis semanas no transplante de fígado, 30 a 40 % no rim, coração e pulmão inferior a 10% mas a documentação sistemática por biópsia do enxerto é menor nestes órgãos.

5. são ainda comuns as reativações ou primoinfeções assintomáticas dos vírus citomegalovirus (CMV) e Epstein-barr vírus (EBV) em relação com o grau de imunossupressão do recetor e do estado serológico pré transplante dos dadores e receptores. A infeção pelo CMV é precoce (duas a seis semanas pós cirurgia) e é particularmente nociva no transplante de rim onde foi amplamente estudada.

A medicação nos primeiros seis meses consiste em vários tipos de fármacos dos quais os imunossupressores são o pilar fundamental na profilaxia da rejeição. Os protocolos variam entre os diferentes órgãos sendo a imunossupressão geralmente tripla nos primeiros seis meses e baseada em tacrolimus ou ciclosporina (inibidores das calcineurinas), prednisolona e antiproliferativos (azatioprina ou micofenolatos). O imunossupressor principal é doseado em cada consulta e os níveis a atingir variam também entre os diferentes transplantes (menor no fígado e mais elevados no intestino, coração e rim).

Nos primeiros seis meses os doentes tomam em média seis a oito fármacos diferentes além dos imunossupressores já referidos: aspirina e dipiridamol (prevenção de trombose), aciclovir ou valganciclovir (profilaxia de Herpes, CMV e EBV), cotrimoxazol (prevenção das infeções por *Nocardia* spp e *Pneumocystis jiroveci*) e antihipertensores (seleção do fármaco varia nos diferentes órgãos transplantados).

Complicações tardias

Com as atuais taxas de sobrevida ao fim de um ano (90%) as crianças com transplante de órgãos são uma população crescente de regresso a casa, à escola e a uma vida com regras e cuidados pouco diferentes dos seus pares. Naturalmente que em 20 % as complicações recorrentes (rejeição, infeções relacionáveis com o tipo de cirurgia) determinam várias hospitalizações e é causa de morbilidade e até mortalidade nesta fase. Mas a grande maioria está bem, embora necessite de consultas cada três ou quatro meses com avaliações analíticas e dos fármacos imunossuppressores e outros exames de imagem ou histológicos (biópsias) de acordo com o protocolo de vigilância.

Em ambulatório há alguns aspetos a sublinhar e que devem fazer parte do conhecimento geral. As vacinas com vírus vivos e/ou atenuados não são recomendadas depois do transplante e a vacina antisarampo papeira e rubéola (VASPR) deve ser antecipada (seis ou nove meses idade) quando se prevê que o transplante possa ser necessário pelos 12 meses. O contacto com varicela ou outras epidemias na escola ou na comunidade devem ser notificadas ao centro de transplante e a profilaxia quando existe deve ser iniciada de imediato. A febre nem sempre é elevada ou pode estar ausente no decurso de infeções graves nas crianças imunodeprimidas. Em caso de diarreia alguns imunossuppressores como o tacrolimus /everolimus e sirolimus aumentam as concentrações. Neste contexto o fármaco deve ser diminuído em 50% da dose até resolução do quadro. As interações entre os imunossuppressores e alguns fármacos devem ser lembradas aquando da sua prescrição. As crianças transplantadas possuem

livros de orientação/registo e contactos (telefone, email) que devem ser disponibilizados sempre que observados fora do seu Centro habitual.

Com a melhoria da sobrevida surgem novos problemas a médio e a longo prazo relacionáveis com a medicação (cardiovasculares, renais, diabetes - *New Onset Diabetes After Transplant* – NODAT, tumores) mas também com o estilo de vida e a capacidade educativa necessária neste contexto.

Renais e cardiovasculares:

São mais frequentes no transplante renal e cardíaco mas nos últimos anos com protocolos de vigilância mais específicos, verifica-se que por exemplo no transplante hepático e em pacientes estáveis, 15% com mais de dez anos sobre o transplante apresenta taxas de filtração glomerular inferiores a 60 ml /minuto/1.73 m². A noção de lesão renal progressiva é recente e obriga a avaliação de co-morbilidades como a hipertensão arterial e a diabetes, mas sobretudo à adaptação precoce dos esquemas de profilaxia da rejeição, diminuindo as doses ou mesmo suspendendo os inibidores da calcineurina. A avaliação sistemática da tensão arterial nestes pacientes deve ser encarada como uma norma em doente de risco. O registo de alterações obriga a monitorização de 24 horas em ambulatório.

Rejeição crónica e disfunção crónica dos enxertos: um número crescente de imunossuppressores mais potentes, permitindo variadas combinações não reduziu a taxa de rejeição crónica ao longo dos anos. No fígado situa-se entre 3 e 8 % e a taxa é crescente para os restantes órgãos atingindo um valor máximo de 80% no intestino. É curioso que o fígado que tem a mais alta taxa

de rejeição celular aguda se torne ao longo dos anos o enxerto mais tolerado (com sobrevidas superiores a 75% aos 20 anos em contraste com apenas 30 a 40 % dos rins transplantados). Muito há ainda para investigar e aprender na complexa relação enxerto-hospedeiro. A rejeição crônica é uma das razões de retransplante condicionando morbidade e mortalidade não negligenciável.

Tumores de “novo”:

Surgem em crianças transplantadas, numa percentagem quatro a cinco vezes superior à esperada na mesma faixa etária. Embora os tumores malignos (pele, intestino, tireoide) surjam de forma idêntica à dos adultos, nas crianças há uma situação predominante que é a emergência de linfomas em associação com a infecção pelo vírus EBV. Estes tumores designados por, *Post Transplant Lymphoproliferative disease*- PTLD, envolvem geralmente as amígdalas e /ou o tecido linfóide intestinal mas podem surgir em qualquer órgão, tendo tropismo particular para os enxertos. A determinação regular das cargas virais do EBV, o diagnóstico precoce e a suspensão ou redução da imunossupressão, mantendo apenas os corticoides, permitem a involução do PTLD em 90 % dos pacientes. Nos restantes uma estratégia combinada com quimioterapia e rituximab (anticorpo monoclonal anti CD20) é necessária, tendo este grupo uma maior morbidade e risco de morte. Os PTLD têm muito baixa incidência no transplante de rim, moderada no fígado e pulmão e muito elevada no transplante de coração e intestino.

Os tumores transmitidos pelo dador (envolvendo o enxerto na maioria) ocorrem num número reduzido de crianças (< 0,03%) mas o diagnóstico é sempre complexo.

Crescimento:

A estatura final projetada numa criança em função dos progenitores não se aplica infelizmente na grande maioria de crianças recetoras de órgãos mas é uma preocupação real dos cuidadores destas crianças. Por um lado a estatura é um marcador de bem estar físico, de saúde, e por outro lado estabelece diferenças na aceitação pelos pares. É um problema também emergente na última década com a melhoria de sobrevida e nesse sentido vários estudos analisaram não só o perfil de crescimento das crianças mas fatores passíveis de o melhorar. Os corticoides relacionam-se negativamente com a velocidade de crescimento e assistimos a um número crescente de protocolos de imunossupressão sem corticoides “*ab initium*” ou que visam a sua suspensão nos primeiros três meses pós transplante. A disfunção crônica de enxerto (independente da etiologia) pela inflamação associada e a necessidade de retomar ou aumentar os corticoides representa outro importante fator sobretudo nas crianças com transplante renal e de fígado. Por outro lado tem impacto positivo a idade em que ocorre o transplante, tendo as crianças mais pequenas (menos de dois anos) maior crescimento de retorno em comparação com as mais velhas. As crianças com transplante cardíaco e sem corticoides na fase de manutenção têm velocidade de crescimento normal.

43.2.5 Qualidade de vida/ adaptação social e escolar /adolescência

Vencidas as dificuldades e complicações do primeiro ano após o transplante, torna-se premente delinear um suporte global de completa integração da criança com transplante de órgãos e

respetivas famílias. A qualidade de vida (QOL) tem sido objeto de inúmeras publicações e projetos de investigação e engloba áreas diversas como a adaptação social e escolar, desenvolvimento e crescimento neurocognitivo, comportamento individual e familiar, adesão terapêutica, puberdade, contraceção e fertilidade.

De um modo geral (e para os vários tipos de transplante) as crianças e jovens apresentam maiores dificuldades escolares e taxas de insucesso (30 a 40 % em várias séries) e frequentes alterações do comportamento e dificuldades na interação / integração social. A “desculpabilização” dos cuidadores (pais, tutores e mesmo técnicos de saúde) face à gravidade das doenças a que foram expostos, é muitas vezes apontada como um dos elementos com impacto negativo mais significativo. No entanto, ao rever a vastíssima literatura sobre este tema, facilmente se percebe que os aspetos neurocognitivos e comportamentais da criança com transplante de órgãos são complexos e que faltam estratégias de intervenção preventiva, individuais e familiares.

Quando avaliados por questionários sobre qualidade de vida, adaptados à sua condição as crianças e jovens obtêm índices de resposta sobreponíveis aos seus pares, em nítido contraste com a resposta dos pais ou outros cuidadores que é invariavelmente menos positiva.

A adolescência é definitivamente um período complicado no seguimento destes doentes. A maioria sente-se fisicamente bem e como qualquer adolescente vai tentar testar os seus limites. O problema mais comum e expectável é a não adesão terapêutica, outra área que tem merecido alguma atenção de grupos de investigadores. Desenvolveram mesmo alguns modelos

matemáticos baseados nas variações de níveis de imunossuppressores ao longo do tempo para permitir classificar e quantificar o grau de adesão ou não adesão. Clinicamente é difícil e sobretudo delicado confrontar um doente e / ou a família com a falha de cumprimento terapêutico.

A puberdade é tipicamente diferida (um a dois anos) nas crianças transplantadas mas recuperável e sem repercussões futuras se o enxerto se mantiver estável. Quando a disfunção de enxerto é grave e / ou persistente surgem alterações hormonais que em conjunto com a medicação promovem disfunções pubertárias. Nas raparigas dismenorria e amenorria primária ou secundária ocorrem em metade dos casos.

As adolescentes devem ser orientadas para uma consulta de ginecologia de adolescentes de forma idêntica à da população saudável. Da mesma forma os métodos usuais indicados na população saudável podem ser aplicados embora a vigilância de efeitos secundários e a interação com os fármacos necessários ao transplante obrigue a uma abordagem modificada sempre em articulação com o Centro de Transplante.

Na transição para o hospital de adultos é fundamental que o relatório operatório (no caso de transplante de órgãos abdominais) seja enviado e as jovens são advertidas que o seu obstetra deve ter conhecimento desse mesmo relatório em caso de gravidez.

43.3 FATOS A RETER

As crianças com transplante de órgãos sólidos têm hoje elevada sobrevida.

Todos os clínicos irão contactar com esta nova área da medicina.

O crescimento em todas as vertentes, a morbilidade cardiovascular e renal e a emergência de tumores devem ter monitorização interdisciplinar.

A integração social e escolar, a adesão ao tratamento, a promoção de estilos de vida saudáveis exigem o seguimento desta população em consultas de Pediatria do neurodesenvolvimento já existentes nalguns Centros Hospitalares.

Imunossupressão “por medida” ou viver sem imunossupressão constitui o desafio da próxima década.

**Capítulo 44.
Imunodeficiências Primárias –
quando suspeitar?**

44

Sónia Lemos

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_44

44.1 CONTEXTO

As imunodeficiências primárias (IDP) são um grupo de doenças que resulta de defeitos genéticos que afetam o desenvolvimento e/ou a função de componentes do sistema imunológico. A maioria é monogénica, herdada de forma autossómica recessiva, autossómica dominante ou recessiva ligada ao cromossoma X. Inicialmente apontadas como raras, nas últimas décadas o número identificado tem vindo a aumentar. A primeira IDP foi identificada há cerca de 60 anos e hoje estão descritas aproximadamente 200 formas diferentes. Embora a maioria seja rara, em conjunto afeta um em cada 2.000 nados vivos, variando entre 1/500 na deficiência seletiva de imunoglobulina (Ig)A (a IDP mais frequente mas muitas vezes assintomática) a 1/50.000 para as imunodeficiências combinadas graves ou *Severe Combined Immunodeficiency* (SCID).

44.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

Atualmente as IDP estão divididas em oito grupos de acordo com o(s) componente(s) do sistema imunológico afetado(s):

1. Imunodeficiências combinadas de linfócitos B e linfócitos T.
2. Deficiências de anticorpo.
3. Imunodesregulação.
4. Deficiências do complemento.
5. Deficiências da imunidade inata.
6. Deficiência de fagócitos.
7. Síndromes bem definidos com imunodeficiência.
8. Síndromes auto inflamatórias.

A figura 1 ilustra a distribuição e frequência dos diferentes grupos de IDP. O mais frequente é o grupo das deficiências de anticorpos, que compreende aproximadamente metade dos casos.

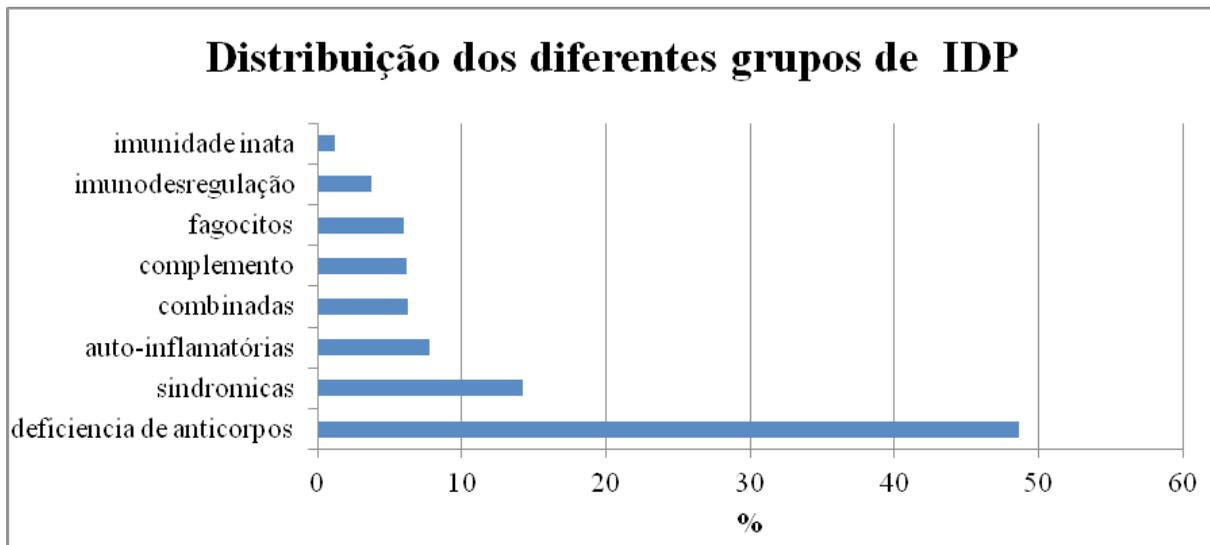


Figura 1. Distribuição e frequência das IDP por oito grupos. *European Society for Immunodeficiencies registry 2010.*

Embora haja padrões clínicos mais específicos de cada grupo de IDP, a apresentação clínica é muito variável e ocorre grande sobreposição entre eles. Por exemplo: infeções de pele, abscessos profundos ou adenites por *Staphylococcus aureus*, *Serratia marcescens*, *Burkholderia cepacia*, *Nocardia* sp, *Candida* e *Aspergillus* são as apresentações mais comuns das deficiências de fagócitos. Já as infeções respiratórias altas de repetição por bactérias capsuladas com início depois dos seis meses são características do grupo das IDP com deficiência de anticorpos.

As IDP causam grande morbidade e algumas, como os SCIDs, evoluem inexoravelmente para a morte no primeiro ano de vida se não tratadas rapidamente com transplante de células hematopoiéticas pluripotenciais de medula óssea ou de cordão umbilical. O diagnóstico precoce de IDP é por isso essencial.

A grande etapa para o diagnóstico de uma IDP, não é tanto reconhecer os padrões clínicos característicos de cada grupo, mas antes, conhecer sinais que devem alertar para a possibilidade de estarmos na presença de uma criança com IDP.

A grande maioria dos pacientes com IDP tem infeções graves ou de repetição, contudo estes não são os únicos sinais que devem sugerir a investigação de IDP.

Deve suspeitar-se de IDP na criança ou adolescente que apresente:

1. Suscetibilidade a infeções.
2. Fenómenos autoimunes.
3. Reações alérgicas graves.
4. Reações inflamatórias exageradas.
5. Neoplasias hematológicas (leucemias e linfomas).

1-Manifestações clínicas	a. Infeção que se enquadre no anagrama PeRIGOS (ver à frente) b. Má progressão ponderal/diarreia persistente c. Diabetes mellitus tipo 1 ou outra doença autoimune e/ou inflamatória no primeiro ano de vida d. Quadro de sepsis na ausência de infeção bacteriana e. Cardiopatias congénitas associadas a hipocalcémia f. Neoplasias hematológicas em crianças pequenas g. Atraso na queda do cordão umbilical (além de catorze dias)
2-História familiar	h. Familiares com IDP confirmada ou suspeita i. Presença de consanguinidade
3-Exame objetivo	j. Tamanho de órgãos linfoides k. Manifestações dermatológicas l. Dismorfismos faciais e microcefalia m. Manifestações orais/dentárias
4-Exames complementares	n. Ausência de sombra tímica na radiografia do tórax o. Linfopenia ou outra citopenia persistentes p. Leucocitose persistente

Quadro 1: Sinais de alerta para IDP.

Conhecer os **sinais de alerta** de IDP é essencial para salvar vidas e/ou reduzir a morbidade. Em 1993 foram publicados pela primeira vez os dez sinais de alerta para IDP. Desde então o número de IDP expandiu-se imenso e com ele o espectro de manifestações clínicas. Apesar disso, evidências recentes demonstram que com base nestes dez sinais, um em cada cinco doentes com IDP não seria diagnosticado, sendo agora estes dez sinais considerados uma “reliquia do passado”.

Encontram-se sinais de alerta de IDP na história médica, na história familiar, no exame físico e em exames complementares de diagnóstico tão simples como um hemograma e uma radiografia do tórax (quadro 1).

44.2.1 Manifestações clínicas

a) Infecção que se enquadre no anagrama **PeRIGOS**

Grande suscetibilidade a infecções é a característica mais reconhecida das IDP. Numa criança/adolescente com infecções frequentes, uma pista para a causa das infecções é o número de locais afetados. Infecções repetidas no mesmo local (*i.e.* pneumonias frequentes) sugerem um problema de órgão (anatômico, estrutural...como a fibrose quística) enquanto infecções em diversos locais (pneumonias e otites frequentes) são mais sugestivas de um processo mais sistêmico como a IDP.

O anagrama **PeRIGOS** reúne as características das infecções que devem alertar para IDP:

Pe - Persistente;

R - Recorrente;

I – Imunização (vacinas);

G – Grave;

O – Oportunista;

S – Sequelas.

Persistente

qualquer infecção cuja evolução não é a esperada (*i.e.* bronquiolite a VSR) ou que persiste apesar de tratamento adequado.

Recorrente

infecção que após remissão, reaparece.

Imunização

neste caso existem duas situações:

- i) **infecção após vacina viva atenuada** - em imunocompetentes, os agentes das vacinas vivas atenuadas não proliferam ao ponto de causar doença. Quando tal acontece, significa que existe uma grande fragilidade do sistema imunológico. Exemplos são a BCGite disseminada após vacina do BCG, o sarampo após a vacina do sarampo, a poliomielite ou a gastroenterite grave, após a vacina oral para a poliomielite ou rotavírus, respectivamente;
- ii) **falência vacinal com vacinas inativadas** - nestes casos o recetor da vacina não se infeta com o agente vacinal, porque este é inativado, mas a infecção decorre do encontro com o microrganismo no meio ambiente. O doente foi incapaz de produzir anticorpos, o que também significa a existência de uma falha no sistema imunológico. Um exemplo é a pneumonia pneumocócica com um serotipo vacinal em criança/adolescente que completou o esquema vacinal da vacina conjugada antipneumocócica (Prevenar^R).

Grave

Uma única infeção mas **grave** é também um sinal de alerta de IDP.

Oportunista:

Microrganismos oportunistas são microrganismos muito pouco virulentos e como tal incapazes de causar doença em imunocompetentes. Uma infeção por um microrganismo oportunista é sempre um sinal de alerta para IDP. Exemplos são as infeções por *Pneumocystis jirovecii*, *Aspergillus*, *Burkholderia cepacia* ou infeções invasivas por *Cândida*. Neste caso, esperar por segunda infeção para considerar IDP pode ser fatal.

Sequelas

Infeções que deixem lesões (*i.e.* bronquiectasias, pneumatoceles) na ausência de um problema estrutural ou anatómico, devem também sugerir uma IDP.

b) Má progressão ponderal/diarreia persistente

Diarreia crónica grave, intratável, associada a má progressão ponderal é um sinal de alerta de IDP. A diarreia pode ser de causa infecciosa, auto-imune ou inflamatória. Nos primeiros três a quatro meses de vida, é uma manifestação comum de dois tipos de imunodeficiências muito graves: os **SCIDs** e a **IPEX** (imunodesregulação, poliendocrinopatia, enteropatia ligada ao cromossoma **X**). O transplante de células hematopoiéticas pluripotenciais é o único tratamento. Na sua ausência as crianças morrem antes do primeiro ano de vida.

c) Diabetes *mellitus* tipo 1 ou outra doença autoimune e/ou inflamatória

Autoimunidade é uma característica precoce de IDP com imunodesregulação. O IPEX é um exemplo. É caracterizado pela tríade de enteropatia (diarreia), diabetes *mellitus* tipo I e eczema grave tipicamente em doentes do sexo masculino nos primeiros meses de vida. Neste caso, anticorpos antienterócitos causam a enteropatia autoimune responsável pela característica diarreia aquosa grave. Anticorpos anti células de ilhéus pancreáticos ou anti insulina causam diabetes *mellitus* tipo I. Apesar de alguns doentes também apresentarem infeções graves, as manifestações autoimunes predominam. O IPEX é fatal se não for reconhecido.

d) Quadro de sépsis na ausência de infeção bacteriana

Sépsis é tipicamente causada por bactérias, fungos ou vírus. Quadro de sépsis sem identificação de infeção bacteriana é um sinal de alerta para IDP. Exemplo de IDP que se apresenta com quadro de “*sepsis-like*” é a linfocitose hemafagocítica familiar.

e) Cardiopatias congénitas associadas a hipocalcémia

Cardiopatias congénitas (especialmente anomalias conotruncais) se associadas a hipocalcémia sugerem síndrome de microdeleção no braço longo do cromossoma 22 (22q11.2). A tríade clássica que o caracteriza é: anomalias cardíacas conotruncais, hipoplasia tímica e hipocalcémia (resultante da hipoplasia das paratiroides). A hipoplasia tímica causa defeitos nos linfócitos T de gravidade variável, 1% dos doentes tem ausência

completa do timo e imunodeficiência muito grave, os restantes têm imunodeficiência de menor gravidade.

f) Neoplasias hematológicas em crianças pequenas

Neoplasia hematológica (NH) deve evocar uma IDP se: idade inferior à esperada particularmente em caso de linfoma de *Hodgkin* e leucemia linfoblástica aguda de células T, presença de neoplasias simultâneas ou sequenciais ou NH associada a infecção pelo vírus *Epstein Barr*.

44.2.2 História familiar

Familiar com IDP (confirmada ou possível)

Sendo doenças genéticas, a maioria das vezes a criança com IDP tem ou teve um familiar com IDP pelo que a presença ou suspeita de IDP num familiar é considerado um dos sinais de alerta mais relevante e que mais se correlaciona com a presença de IDP.

44.2.3 Exame objetivo

j) Tamanho de órgãos linfoides

Quer a ausência quer o aumento excessivo de órgãos linfoides devem ser sinais de alerta. A ausência de amígdalas ou adenoides, ocorre na agamaglobulinemia ligada ao cromossoma X, uma IDP em que não há linfócitos B. A hipertrofia persistente dos gânglios é observada em IDP em que há defeitos da apoptose como no síndrome linfoproliferativo autoimune (ALPS).

k) Manifestações dermatológicas

Estão presentes em 40% a 70% dos doentes com IDP.

Telangiectasias oculo-cutâneas devem fazer suspeitar de ataxia telangiectasia.

Albinismo oculo-cutâneo parcial ou total é sugestivo de síndrome de *Chediaki Higashi* ou síndrome de *Griscelli*.

Eritrodermia (rubor difuso da pele que afeta mais de 90% da superfície corporal) imediatamente após o nascimento associada a alopecia grave e má progressão estatura ponderal, é imediatamente sugestiva de síndrome de *Omenn*, um tipo de SCID.

Eczema generalizado e resistente ao tratamento em crianças pequenas associado a elevados níveis de IgE total e IgEs específicas são sinais de alerta para síndrome de híper IgE e síndrome de *Wiskott Aldrich*.

Displasia da pele, unhas ou cabelo, surtem na disqueratose congénita, deficiência de NEMO. Além da suscetibilidade a infeções, estes doentes apresentam alterações de estruturas ectodérmicas como a pele, cabelo e dentes. Na deficiência de NEMO os doentes têm pele seca e escamosa, cabelo fino e escasso, ausência de glândulas sudoríparas e dentes cónicos (semelhantes a dentes de tubarão). Na disqueratose congénita, apresentam unhas dismórficas, alterações da coloração da pele (aspeto reticulado) e leucoplaquia (placas brancas na língua).

i) Dismorfismos faciais e microcefalia

A associação de dismorfismos faciais (*i.e.* fâcies em bico de pássaro), microcefalia e infeções recorrentes deve evocar uma IDP (síndrome de *Nijmegen Breakage* e Défice de ADN ligase IV).

m) Manifestações orais e dentárias

Leucoplaquia, úlceras aftosas recorrentes, dentes cónicos, ausência de queda de dentição

de leite, associados a infeções, ocorrem em IDP como na disqueratose congénita, neutropenias, deficiência de NEMO, síndrome de Hiper-IgE, respetivamente.

44.2.4 Exames complementares de diagnóstico

A ausência de sombra tímica na radiografia do tórax é um sinal de alerta para IDP. Os lactentes apresentam timos tipicamente volumosos. Timos ausentes devem evocar sempre um SCID.

Linfopenia (<3000 /ml) no primeiro trimestre de vida, é também um sinal de alerta de IDP e até prova em contrário um SCID.

Neutropenia (<1500 ml) persistente sugere neutropenia congénita.

Leucocitose persistente associada a queda tardia do cordão umbilical é característica das deficiências de adesão de leucócitos (LAD).

44.3 FACTOS A RETER

O diagnóstico precoce de IDP é essencial.

O tratamento precoce evita o curso por vezes fatal e melhora a qualidade de vida.

O diagnóstico precoce de IDP também é muito importante para aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal.

Estas crianças devem ser estudadas e seguidas por equipas especializadas nestas patologias.

Leitura complementar

Cant A, Battersby A. "When to think of immunodeficiency?"

Adv Exp Med Biol. 2013;764:167-77.

OSullivan MD, Cant AJ. The 10 warning signs: a time for a change? Curr Opin Allergy Clin Immunol. 2012 Dec;12(6):588-94.

Subbarayan A, Colarusso G, Hughes SM, Gennery AR, Slatter M, Cant AJ, Arkwright PD. Clinical features that identify children with primary immunodeficiency diseases. Pediatrics. 2011 May;127(5):810-6.

Lehman H. Skin manifestations of primary immune deficiency. Clin Rev Allergy Immunol. 2014 Apr;46(2):112-9.

Szczawinska-Poplonyk A1, Gerreth K, Breborowicz A, Borysewicz-Lewicka M.

Oral manifestations of primary immune deficiencies in children. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2009 Sep;108(3):e9-20.

**Capítulo 45.
Doença oncológica**

45

**Manuel Brito
e Alexandra Paul**

DOI: https://doi.org/10.14195/978-989-26-1300-0_45

45.1 CONTEXTO

O cancro na criança é uma patologia rara, sendo estimado que um Pediatra Geral no seu consultório, diagnostique um caso cada 10 anos. No entanto, existem várias características da Oncologia Pediátrica que obrigam a que o Pediatra e o Médico de medicina geral e familiar tenham bem presente esta patologia.

A partir dos quatro anos de idade, nos países desenvolvidos, o cancro é a principal causa de morte em idade pediátrica, a seguir aos acidentes. Pelas especificidades dos doentes desta idade, com fragilidade de alguns órgãos e sistemas e por existirem situações de cancro de rápida progressão, **algumas das apresentações desta patologia são verdadeiras emergências.** Um atraso no diagnóstico pode, portanto, ter implicações graves na morbilidade e na mortalidade da criança com doença oncológica. Assim, perante uma suspeita de doença oncológica, a referência a um centro de cuidados adequados deve ser a mais rápida possível.

A evolução da terapêutica em oncologia pediátrica (junto com a evolução dos cuidados de suporte em Pediatria) tem permitido, ao longo de décadas, um aumento marcado da sobrevivência, levando a que cerca de um adulto em cada 530, seja um sobrevivente de cancro em idade pediátrica. O impacto destes doentes no sistema de saúde é muito importante. Para além dos múltiplos internamentos e diferentes consultas necessárias aos cuidados de suporte destes doentes, durante a fase de tratamento; a vigilância das sequelas implica, frequentemente, a continuidade de um seguimento multidisciplinar a longo prazo.

45.2 DESCRIÇÃO DO TEMA

45.2.1 Epidemiologia

A incidência estimada do cancro em idade pediátrica varia conforme a idade, sendo habitualmente referido o diagnóstico de um caso em cada 7.000 crianças até aos 14 anos, por ano, decrescendo depois para um em cada 2.500 adolescentes mais velhos.

Existe uma variabilidade considerável de incidência de acordo com o tipo de tumor, idade, sexo e raça ou região do mundo, de entre outros fatores.

Na Europa, cerca de 15.000 crianças até aos 14 anos de idade e 20.000 adolescentes e jovens adultos dos 15 aos 24, são diagnosticados com cancro todos os anos. Em Portugal, estima-se que surjam anualmente cerca de 400 novos casos, relativos ao grupo etário entre os 0 e os 18 anos. A especificidade do cancro pediátrico, faz com que os casos devam estar concentrados em grandes centros, existindo quatro em Portugal: dois no Porto, um em Coimbra e um em Lisboa.

O espetro das neoplasias em pediatria é bem diferente do dos adultos. Ao contrário destes, em que o tipo de cancro é classificado sobretudo com base na sua localização primária, em pediatria a classificação baseia-se essencialmente no tipo histológico. A classificação melhor aceite internacionalmente e que se tornou "*standard*" é aquela que está de acordo com o "*International Classification of Childhood Cancers*", onde os tumores são divididos em 12 grupos *major*.

De reter que as **leucemias agudas e os tumores do sistema nervoso central (SNC)**

representam cerca de metade das neoplasias em Pediatria. Os principais tipos de leucemias são as linfoblásticas agudas (LLA) - 80%, seguidas das mieloblásticas agudas (LMA). Nos tumores sólidos e por frequência decrescente após os tumores do SNC, surgem os sarcomas de tecidos moles, os neuroblastomas (sistema nervoso simpático) e o tumor de *Wilms* (rim). Os linfomas constituem cerca de 15% de todas as neoplasias na criança e no adolescente, sendo os principais tipos o de *Hodgkin* (LH) - 45%, o de *Burkitt* - 30% e os não-*Hodgkin* (LNH) - 25%. Os osteossarcomas, os retinoblastomas e uma miríade de outros tumores representam os restantes casos.

A causa da grande maioria dos tumores em pediatria é ainda desconhecida. Até ao momento, estima-se que até 10% dos casos sejam consequentes a predisposição genética e que 5% terão origem na exposição a fatores ambientais carcinogénicos. Na prática clínica a grande maioria dos doentes com cancro não tem aparentemente um factor predisponente conhecido.

Incidência e idade

Até aos 14 anos de idade, a LLA é a neoplasia mais comum, correspondendo a cerca de 25% das neoplasias. Os tumores do SNC representam aproximadamente 20% do total. Segue-se o neuroblastoma (7%), o LNH (6%) e o tumor de *Wilms* (5%). Os restantes tumores representam entre 2 a 4% do total, onde se incluem o LH, o rabdomiossarcoma, outros sarcomas de tecidos moles, o osteossarcoma, os tumores de células germinativas e o retinoblastoma.

A distribuição dos tipos de cancro nos jovens com idades **entre os 15 e os 19 anos** é um pouco diferente, sendo o LH (16%) e os tumores germinativos (12.5%) os mais frequentes, constatando-se igualmente também maior incidência de sarcomas de tecidos moles (6%) e de osteossarcoma (4%). Apesar dos tumores do SNC representarem também, nesta faixa etária, o terceiro grupo mais comum (10%), a sua incidência é menor comparativamente com a do outro dos zero aos 14 anos. A LLA é também menos frequente nos jovens entre os 15 e os 19 anos (cerca de 7.5%) e a LMA tem uma incidência ligeiramente superior (4%). Alguns tumores mais comuns dos 0 aos 14 anos têm taxas de incidência bem mais baixas neste grupo etário. Estão nesta condição o retinoblastoma, o tumor de *Wilms*, o neuroblastoma e o hepatoblastoma.

Incidência e sexo

Para ambos os grupos etários acima referidos existe uma ligeira predominância global do sexo masculino, sobretudo nos LNH, onde se verificam rácios 1.5 a 2 vezes superiores.

No grupo etário dos zero aos 14 anos verifica-se igualmente uma ligeira preponderância do sexo masculino para as LLA, os tumores SNC, o sarcoma de *Ewing*, o rabdomiossarcoma e o hepatoblastoma.

Nos jovens entre os 15 e os 19 anos os padrões de incidência são relativamente semelhantes, realçando-se as seguintes exceções: enquanto o LH nas crianças, é ligeiramente mais frequente no sexo masculino, nos adolescentes o rácio masculino:feminino é semelhante. Também

se verifica uma predominância de sarcoma de *Ewing* nas crianças do sexo masculino. O oposto acontece para os tumores germinativos e para os osteossarcomas.

Mortalidade

Desde 1960 que a taxa de sobrevivência de cancro aos cinco anos de doença tem vindo a aumentar progressivamente, altura em que era apenas de 28%. Na primeira década de 2000 a taxa de sobrevivência global (SG), aos cinco anos, para os tumores em idade pediátrica (crianças e adolescentes) rondava já os 80% (76.1% em 1999 a 2001 e 79.1% em 2005 a 2007) e, aos 10 anos, ultrapassava os 75%.

Contudo, as taxas de sobrevivência são muito diferentes em função do tipo de tumor. Assim, as neoplasias com melhores taxas de sobrevivência aos cinco anos são os linfomas (embora com algumas variações conforme os seus subtipos) e as leucemias. De entre estas, a LLA é a que tem o prognóstico mais favorável e uma sobrevivência melhor, entre 1996 a 1998 já ultrapassava 80% (na década de 60 era de 20 a 25%). As taxas de sobrevivência relativas ao LH ultrapassam agora os 90%. Nos tumores do SNC, esta melhoria de prognóstico tem sido menos marcada.

De salientar contudo a gravidade do cancro. Na Europa cerca de 6.000 crianças e jovens morrem anualmente por esta doença.

45.2.2 Conceitos gerais de tratamento e sequelas

A terapêutica do cancro pediátrico pode basear-se numa só modalidade (*i.e.* quimioterapia)

ou, bem mais frequentemente, numa combinação de duas ou mais modalidades (quimioterapia, cirurgia e radioterapia), consoante o tipo de tumor, a sua localização e estágio da doença, entre outros fatores. Cada vez mais são também utilizados outros agentes terapêuticos, que não cabem nestes grupos clássicos como seja a: hormonoterapia, imunoterapia, terapia com agentes biológicos e terapêutica com medicação dirigida ao alvo.

A maioria dos protocolos terapêuticos inclui uma combinação de drogas citotóxicas que atuam em diversas fases do ciclo celular, com diferentes mecanismos de ação que são complementares e sinérgicos, com o objectivo de evitar o aparecimento de células resistentes, aumentar a eficácia na eliminação de células tumorais e diminuir a toxicidade colateral.

A evolução dos protocolos pediátricos, com a consequente melhoria da taxa de cura, foi conseguida ao longo dos anos através de estudos multicêntricos internacionais, que se tornaram o padrão dos estudos clínicos.

Os efeitos secundários mais comuns a curto prazo, decorrentes da quimioterapia, são: a fadiga, a alopecia, as náuseas e vômitos, a diarreia ou obstipação, a mucosite, bem como possíveis infeções e depressão medular (leucopenia, anemia, trombocitopenia) com necessidade de suporte transfusional coadjuvante. Outros efeitos secundários possíveis de se manifestarem a curto e a longo prazo são: hipersensibilidade, complicações neurológicas, cardiovasculares, renais, défices hormonais, repercussão na fertilidade, tumores secundários, entre outros.

Cerca de 300.000 a 500.000 cidadãos europeus são neste momento sobreviventes de cancro na infância, sendo que um terço destes apresenta sequelas consideráveis a longo prazo, decorrentes da sua doença e/ou tratamento. É importante não só aumentar a probabilidade de cura mas também a qualidade da sobrevivência a longo prazo.

45.2.3 O diagnóstico

As múltiplas localizações do cancro pediátrico e/ou a possibilidade de apresentação como doença sistémica, levam a que as listas de diagnóstico diferencial sejam habitualmente exaustivas. Posteriormente vai-se rever as patologias mais frequentes, chamando a atenção para sinais de alarme que pela sua invulgaridade ou pela sua gravidade são marcantes.

Realça-se o facto do diagnóstico precoce de cancro na criança e adolescente ser muitas vezes difícil, pela similaridade de apresentação com outras doenças mais comuns da criança. Descrevem-se alguns sintomas comuns de cancro na criança que podem potencialmente representar um sinal de alerta, como seja: massa anormal, palidez ou perda inexplicável de energia, tendência súbita para hematomas, dor ou claudicação localizada e persistente, quadro febril prolongado, cefaleias frequentes com vômitos associados, mudanças súbitas da acuidade visual e rápida e marcada perda de peso.

Exames para o diagnóstico

Os exames realizados para o diagnóstico e estadiamento de uma criança com cancro são variados e complexos devendo ser realizados num centro de referência. Para além de exames

laboratoriais, que vão desde o hemograma, bioquímica, a marcadores tumorais e outros mais específicos de cada patologia; é de referir a necessidade de uma imagiologia com técnicas muito específicas, que vão desde a tomografia computadorizada (TAC), ressonância magnética nuclear, cintigrafias, técnicas de fusão como a tomografia de emissão de positrões com a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética. O estudo do próprio tumor requer ainda recurso à anatomia patológica, citometria de fluxo e técnicas de biologia molecular. Defende-se assim que toda a abordagem cirúrgica de uma lesão tumoral na criança deva ser feita num centro de Oncologia Pediátrica.

Perante um caso de suspeita de doença oncológica numa criança que não se encontre num centro de referência, o estudo diagnóstico deverá ser realizado de forma contida. Poderão ter utilidade, de acordo com a suspeita em causa, a TAC crânio-encefálica, ecografia abdominal e a radiografia convencional (exames imagiológicos); o hemograma e esfregaço de sangue periférico, a velocidade de sedimentação, o estudo da coagulação (TTPa, TP) e a bioquímica (função renal, hepática, ionograma, desidrogenase láctica). Se a suspeita de neoplasia persistir, a criança deve ser prontamente referenciada.

Aborda-se, seguidamente, a clínica dos grupos de tumores mais comuns em pediatria.

45.2.4 As patologias – grupos de diagnóstico

45.2.4.1 Leucemias agudas

Mais de 95% dos casos de leucemia na criança corresponde a leucemias agudas, sendo

a LLA a forma mais comum e também a doença oncológica mais frequente na criança. Tem um pico de incidência entre os dois e os cinco anos de idade, com um discreto predomínio do sexo masculino. Existe risco aumentado de leucemia em crianças com: trissomia 21, neurofibromatose, anemia de *Fanconi*, diversas imunodeficiências e crianças sob terapêutica imunossupressora. Entre outros fatores de risco mais conhecidos como possivelmente implicados, destacam-se os genéticos (homozigotia para o HLA DRB4*01), os familiares (idade materna avançada) e os ambientais (radiação ionizante, sendo clássico o aumento de risco de LLA associado a exposição a Raios X *in utero*).

A **Leucemia mieloblástica aguda** corresponde a cerca de 20% das leucemias na idade pediátrica. Apresenta maior incidência no primeiro ano de vida, seguindo-se uma taxa estável ao longo da idade pediátrica, com um discreto aumento na adolescência. Não há diferença entre sexos. Tal como na LLA, existem alguns fatores predisponentes: trissomia 21, neurofibromatose, anemia de *Fanconi*, sendo referido também um aumento de incidência com a exposição materna ao tabaco, álcool ou marijuana.

Em ambas os tipos de leucemias existe um risco aumentado em gémeos idênticos.

A **clínica das leucemias** reflete, habitualmente, as alterações na hematopoiese pelo facto do espaço onde normalmente existe uma medula óssea funcionante ficar ocupado pela leucemia. Assim, é frequente existirem manifestações hemorrágicas que refletem a trombocitopenia, bem como anorexia e astenia provocada pela anemia, ou quadros infecciosos arrastados ou mais



Figura 1. Cloroma em criança com leucemia.

Alteração da cor da pele para um tom acastanhado/vinoso. Fotografia dos autores.

complicados que o habitual que são secundários a alteração da função dos leucócitos normais ou a leucopenia.

O exame físico, para além da palidez e sinais cutâneos de hemorragia, pode revelar sinais de infiltração extra-medular como hepatomegália, esplenomegália e adenopatias.

Existem, no entanto, outras manifestações para as quais devemos estar alerta: dores ósseas – que traduzem a existência de um “tumor intra-medular”, podendo por vezes ocorrer artralguas; tumefação testicular, que reflete a infiltração dos testículos pela leucemia (mais frequente na LLA); hipertrofia gengival, que reflecte a infiltração das gengivas (LMA) e os cloromas (LMA) – que são infiltrações ou massas de tecidos moles que podem ter qualquer localização, habitualmente com alteração da cor da pele para um tom de acastanhado a vinoso (figura 1).

Na presença de leucemia o laboratório revela classicamente alterações do hemograma com uma ou mais citopenias e/ou leucocitose, podendo surgir elevação da desidrogenase láctica e do ácido úrico. Perante a suspeita de leucemia aguda é essencial a avaliação do esfregaço de sangue periférico, onde se pode detetar blastos. Chama-se a atenção para a possibilidade do diagnóstico de leucemia sem a existência de qualquer citopenia, sendo ainda possível qualquer combinação de citopenias no hemograma. Nas formas de evolução muito rápida por vezes só existe leucocitose.

A avaliação laboratorial de leucemia confirmada inclui diversas técnicas a partir do medulograma: morfologia, citometria de fluxo, estudo molecular, citogenética convencional e análise de alterações genéticas por *polimerase chain reaction* - PCR. Esta avaliação é fundamental para a definição da terapêutica.

A **base da terapêutica** das leucemias agudas é a quimioterapia. Na LLA esta intervenção prolonga-se classicamente por um período de dois anos (uma fase inicial mais intensiva e outra de manutenção superior a um ano). Na LMA a terapêutica é muito intensiva durante quatro a cinco meses. Nalguns tipos de leucemias, a terapêutica dirigida ao alvo associada à quimioterapia convencional já é utilizada por rotina.

Para formas específicas de leucemias existem atualmente programas terapêuticos particulares (*i.e.* na LLA - leucemia *philadelphia* positiva e leucemia no primeiro ano de vida; na LMA-leucemia promielocítica e leucemia nas crianças com trisomia 21).

A necessidade de transplante de medula no primeiro programa terapêutico é cada vez mais rara, embora haja algumas situações (LLA *philadelphia* positiva) onde persiste essa indicação.

Situações de emergência nas leucemias

Nas leucemias agudas, podem surgir **situações de emergência no momento do diagnóstico**, como por exemplo: hemorragia grave por trombocitopenia e anemia aguda após hemorragia. Para além destas chama-se a atenção para três situações que podem colocar em risco a vida: i) **hiperleucocitose – leucostase**, define-se pela presença de **mais de 100.000 leucócitos por microlitro** no sangue periférico e **é uma emergência médica**. O excesso de leucócitos, particularmente na LMA, pode provocar fenómenos de oclusão dos pequenos vasos, mais relevante nas crianças pequenas, com possibilidade de trombose e hemorragia subsequente. A clínica é mais marcante a nível do SNC (irritabilidade, confusão e cefaleias) e a nível pulmonar (dificuldade respiratória com pieira e alteração das trocas gasosas). Deve rapidamente reduzir-se o número de leucócitos através de métodos de aferese e ou quimioterapia: de notar que é necessária precaução na transfusão de glóbulos vermelhos por esta aumentar a viscosidade sanguínea. ii) **síndrome de lise tumoral**, que decorre da destruição de células neoplásicas com libertação de produtos de catabolismo com consequente aumento de ácido úrico, potássio, e fósforo séricos. Este fenómeno no seu conjunto pode provocar insuficiência renal que, por sua vez, vai agravar a hiperkaliémia. Embora esta situação seja mais frequente após o início da quimioterapia, pode ocorrer previamente. Em termos laboratoriais

encontra-se um aumento da desidrogenase láctea, que vai servir de marcador da lise tumoral.

A hiperhidratação (com soro glucossalino-hipossódico ou soro fisiológico, sem outros iões adicionados) é a primeira medida terapêutica; iii) **coagulopatia / coagulação intra-vascular disseminada**, decorrente da activação da cascata da coagulação por factores que os blastos libertam, sobretudo nas leucemias mieloblásticas agudas (tipo promielocítica).

45.2.4.2 Tumores do SNC

A clínica dos tumores do SNC em pediatria é variada e diverge de acordo com a sua localização e a idade do doente. **Um dos sintomas mais frequentes é a cefaleia**, que está presente na forma de apresentação em cerca de 40% dos casos, sobretudo nas lesões “da fossa posterior”, e que surge em contexto de hidrocefalia obstrutiva. De uma forma geral, as cefaleias são menos comuns nos tumores supratentoriais e nos do tronco cerebral.

A perturbação da marcha e do equilíbrio são também alterações neurológicas frequentes em tumores da fossa posterior, do tronco cerebral e da medula espinhal.

As alterações visuais são também comuns, particularmente nos tumores da fossa posterior, da linha média e nos tumores supratentoriais.

Outros sintomas podem estar presentes, tais como: sinais de hipertensão intracraniana (HIC), convulsões focais, parésias de pares cranianos e alterações endócrinas. **O quadro clínico de HIC depende da rapidez da sua instalação e da**

capacidade de acomodação do volume cerebral dentro da calote craniana; é caracterizada por vômitos e cefaleias que surgem tipicamente durante a noite (acordando o doente) e início da manhã. Na ausência de medidas terapêuticas (médicas ou cirúrgicas) os sintomas vão agravando, surgindo então **sinais tardios e graves que denotam atraso no diagnóstico** tais como: alterações visuais (*i.e.* diplopia e parésias oculares), papiledema e, mais tardiamente, alteração do estado de consciência e a tríade de *Cushing* (hipertensão, bradicardia e bradipneia). Na criança pequena pode ocorrer um sinal típico de “olhos em sol poente” (desvio permanente dos olhos para baixo), com impossibilidade de elevação do globo ocular.

Em lactentes, o aumento progressivo do perímetro cefálico pode ser o único sinal de HIC.

O atraso no diagnóstico é infelizmente frequente na maioria dos sistemas de saúde. Existe no entanto uma variação considerável de país para país, desde um intervalo temporal curto de cerca de cinco semanas até meses ou nalguns casos anos de evolução, ocorrendo estes últimos em tumores de crescimento lento, cuja sintomatologia pode ser insidiosa e passar despercebida. Por vezes a epilepsia pode surgir como forma de apresentação clínica.

A abordagem do doente com tumor do SNC exige uma equipa multidisciplinar altamente diferenciada.

Clínica dos tumores do SNC

A clínica esperada de acordo com a localização do tumor no SNC, encontra-se ilustrada na figura 2 e quadro 1.

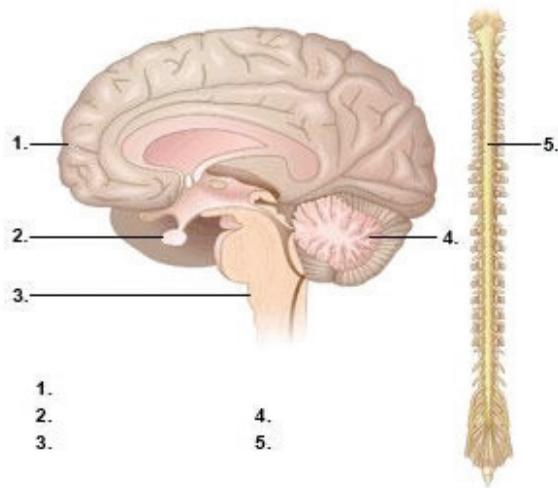


Figura 2. Localização dos tumores no SNC.

Adaptado "Cancer in Children - Clinical Management, sixth Edition, The International Society of Paediatric Oncology".

Situações de emergência nos tumores do SNC

Vamo-nos referir particularmente à hipertensão intra-craniana e à compressão da espinhal medula:

- i) **hipertensão intracraniana**, trata-se de uma emergência pelo risco de encravamento das amígdalas cerebelosas, sendo o seu tratamento prioritariamente neurocirúrgico, habitualmente através de uma ventriculostomia endoscópica. Outras alternativas neurocirúrgicas são a derivação externa ou a colocação de derivação ventrículo-peritoneal. A abordagem médica faz parte da terapêutica e pode incluir a utilização de dexametasona em dose anti-edematosa;
- ii) **compressão espinhal medula**, pode ocorrer pela existência de tumor

intra-canal ou de um tumor próximo da coluna com extensão intra-canal. A **urgência justifica-se pelo risco de instalação irreversível de lesão medular com consequente repercussão neurológica, nomeadamente paraplegia, bexiga neurogénica ou intestino neurogénico**, entre outros. **De reter** que perante uma criança com dorsalgia, é necessária a realização de uma história clínica detalhada e de um exame físico com particular atenção a deformidades próximas da coluna, complementado de um **exame neurológico adequado com particular atenção ao funcionamento dos esfíncteres**. Estes doentes devem ser prontamente referenciados para um centro com neuropediatria, neurocirurgia, neuroimagiologia e oncologia pediátrica. A realização de **ressonância magnética nuclear tem que ser efetuada no espaço de 24 horas**, e tem que se recorrer a terapêutica imediata com dexametasona.

45.2.4.3 Linfomas

A designação linfoma refere-se a um grupo de doenças neoplásicas do sistema linfático.

Os linfomas, em idade pediátrica, são classificados em dois grandes subgrupos: os linfomas de *Hodgkin* (LH) e os não-*Hodgkin* (LNH). No seu conjunto, correspondem ao terceiro grupo mais frequente de neoplasias em idade pediátrica.

Os linfomas de *Hodgkin* têm classicamente de início um envolvimento ganglionar; os não-*Hodgkin* podem ter ou não.

1. Tumores supra-tentoriais

Hipertensão intracraniana 47%
 Convulsões 38%
 Papiledema 21%
 Sinais neurológicos focais 17%
 Cefaleia 11%
 Hemiplegia 10%
 Náuseas e vômitos 8%
 Macrocefalia 6%

2. Tumores centrais

Cefaleia 49%
 Alteração motilidade ocular e estrabismo 21%
 Náuseas e vômitos 19%
 Papiledema 18%
 Redução da acuidade visual 16%
 Hipertensão intracraniana 13%
 Diabetes insípida 12%
 Alteração da marcha e coordenação 10%
 Atrofia ótica 9%
 Alteração do comportamento ou dificuldades escolares 9%
 Alteração da consciência 9%
 Redução do campo visual 8%
 Convulsões 7%
 Hemiplegia 7%
 Défice motor focal 7%
 Atraso do desenvolvimento 7%
 Baixa estatura 7%
 Perda de peso 5%
 Vertigem ou sintomas auditivos 5%
 Anormalidade visual/ ocular (inespecífica) 5%

3. Tumores do tronco cerebral

Alteração da marcha ou coordenação 78%
 Paralisia nervo craniano (inespecífico) 52%
 Sinais extra-piramidais (inespecífico) 33%
 Cefaleia 23%
 Estrabismo 19%
 Fraqueza muscular focal 19%
 Paralisia focal 15%
 Papiledema 13%
 Hipertensão intracraniana 10%
 Alteração da motilidade ocular 6%
 Alteração do comportamento ou dificuldades escolares 5%

4. Tumores da fossa posterior

Náuseas e vômitos 75%
 Cefaleia 67%
 Alteração da marcha ou coordenação 60%
 Papiledema 34%
 Alteração da motilidade ocular 20%
 Letargia 13%
 Náuseas sem vômitos 10%
 Hipertensão intracraniana 9%
 Perda de peso 9%
 Fraqueza muscular focal 9%
 Macrocefalia 7%
 Alteração da consciência 7%
 Vertigem ou sintomas auditivos 7%
 Estrabismo 6%
 Torcicolo 6%
 Cefaleia 7%

5. Tumores medulares

Dorsalgia 67%
 Alteração da marcha ou coordenação 42%
 Deformidade espinhal 39%
 Fraqueza muscular focal 21%
 Incontinência de esfíncteres 20%
 Diminuição da mobilidade do membro superior 17%
 Atraso do desenvolvimento 8%
 Torcicolo 7%
 Cefaleia 7%

Adenopatias

O termo adenopatia denomina um gânglio patológico.

O gânglio normal tem habitualmente uma forma alongada (formato de feijão) é mole, móvel em relação aos seus planos e é indolor. Os gânglios normais podem ser encontrados em diversas regiões do corpo. Classicamente são considerados normais os que se localizam a nível cervical anterior (à frente do esterno-cleido-mastoideu) e nas regiões inguinais com até 1,5 cm de diâmetro e os axilares com até 1 cm. Há localizações fortemente suspeitas de terem origem patológica como é o caso dos que têm posicionamento supra-clavicular.

É importante saber que no exame físico da criança saudável é habitual palparem-se gânglios, sobretudo entre os quatro e os oito anos de idade, altura em que as estruturas ganglionares atingem a sua dimensão máxima (têm por essa idade o dobro da dimensão do adulto).

Os gânglios em crianças podem ter maiores dimensões em múltiplas circunstâncias, sendo as **causas mais frequentes as doenças infecciosas.**

Nestas situações não perdem, habitualmente, a sua estrutura alongada e são dolorosos.

Outras causas a realçar são as neoplasias, as doenças inflamatórias e as doenças do armazenamento.

Nas situações tumorais, para além do aumento de dimensões, encontramos gânglios aderentes aos planos profundos e, portanto, pouco móveis e duros. Para além disso podem perder a sua estrutura normal e serem arredondados.

Linfoma de Hodgkin

O LH é um dos poucos tumores pediátricos que partilha vários aspectos da sua biologia e história natural com a dos adultos. A quase

totalidade (90% a 95%) das crianças com esta neoplasia pode ser curada.

Tem uma distribuição etária bimodal nos países industrializados; o pico de incidência precoce ocorre entre os 15 e os 35 anos e o segundo após a idade de 50 anos. Nos países em desenvolvimento, o pico precoce ocorre mais cedo.

Em idade pediátrica distinguem-se duas formas de LH:

- i) a da infância antes dos 14 anos (extremamente rara abaixo dos quatro), com predomínio do sexo masculino e que parece estar relacionada com a ausência de exposição precoce a infeções; e
- ii) após a idade de 15 anos. Esta forma está associada a um estrato socioeconómico mais elevado, ao aumento do tamanho da fratria, e à ordem de nascimento - existe menor risco em adolescentes e adultos jovens com múltiplos irmãos mais velhos (mas não mais jovens), consistente com a hipótese de que a exposição precoce a infeção viral pode desempenhar um papel protetor na patogénese da doença, provavelmente pela maturação da imunidade celular. Nesta, existe um discreto predomínio do sexo feminino.

No LH há relação direta positiva com a infeção pelo vírus de *Epstein-Barr*, com um risco quatro vezes superior nas pessoas que tiveram uma primo-infeção. Existe também um risco superior nos doentes com imunodeficiência primária, adquirida ou secundária a terapêutica imunossupressora. A existência de um caso na família aumenta também o risco para este linfoma.

A **clínica clássica de LH** inicia-se com o aparecimento de adenopatias cervicais ou supra-claviculares indolores (80% dos doentes) e/ou a presença de sintomas constitucionais (sintomas B – febre vespertina, perda ponderal superior a 10% e sudorese noturna). Alguns doentes têm prurido, aparentemente inexplicado. Uma massa mediastínica está presente em 75% dos adolescentes, mas só em 35% das crianças abaixo desta idade. O envolvimento de órgãos como o pulmão e a medula ocorre em 15 a 25% dos doentes.

O estudo histológico continua a ser o padrão para o diagnóstico bem como para a definição dos seus sub-tipos celulares. A caracterização imuno-histoquímica é fundamental, particularmente pela introdução crescente de anti-corpos monoclonais na terapêutica dos casos de recidiva.

Apesar das semelhanças com a doença nos adultos, as estratégias terapêuticas em idade pediátrica são diferentes, tentando-se evitar a radioterapia com a sua morbilidade inerente. Intervem-se com protocolos de quimioterapia baseados no estadió e presença de sintomas B e com estratificação em grupos de risco. Os protocolos atuais tentam evitar ainda toxicidade cardíaca e reduzir o risco de infertilidade.

Linfomas não Hodgkin

A grande maioria dos casos de LNH em idade pediátrica pode ser dividida em três categorias: i) células B maduras (que incluem o linfoma / leucemia de *Burkitt* e o linfoma B difuso de grandes células); ii) linfoma linfoblástico; e iii) linfoma anaplásico de grandes células.

Mais raramente existem outros tipos.

Os LNH representam cerca de 7% das neoplasias em idade pediátrica. São muito raros no

primeiro ano de vida. Ao contrário dos adultos, que na maioria das vezes apresentam doença nodal, as crianças e adolescentes normalmente têm doença extra-nodal envolvendo o mediastino, abdómen, cabeça e pescoço. Podem atingir também a medula óssea ou o SNC o que tem implicações terapêuticas. Por este motivo o sistema de classificação dos LNH em idade pediátrica é diferente do dos adultos e a terapêutica também. O LNH é o tipo de neoplasia mais frequente em doentes com imunodeficiência.

i) Linfomas de células B maduras

Linfoma de *Burkitt*

Dos LNH é o mais frequente entre os cinco e os 14 anos e existe um predomínio franco do sexo masculino. Os locais primários mais comumente afetados pela doença são o abdómen com envolvimento digestivo e possibilidade de atingir todos os outros órgãos intra-abdominais (60% dos casos nos países industrializados); e o tecido linfático do anel de *Waldeyer*. Outros locais de início da doença incluem os testículos, os ossos, a medula óssea e o SNC. A disseminação pleural e peritoneal é frequente. Em África há uma relação positiva forte entre o LNH e a infeção pelo vírus de *Epstein-Barr*, sendo a apresentação mais frequente a do tumor da mandíbula. Nos países industrializados o vírus *Epstein-Barr* é identificado na neoplasia em cerca de 15% dos casos. Trata-se de uma das neoplasias com crescimento mais agressivo, havendo referência a poder existir duplicação de volume a cada 12 horas; é por isso a neoplasia onde habitualmente é mais grave a síndrome de lise tumoral. Numa fase precoce pode apresentar-se com clínica de invaginação intestinal. De notar que qualquer invaginação intestinal

acima dos 3 anos deve ser considerado ter uma causa patológica.

O diagnóstico pode ser realizado em poucas horas recorrendo a métodos de citometria de fluxo, em material biológico colhido com procedimentos minimamente invasivos. Uma pequena amostra de líquido pleural ou peritoneal pode ser o suficiente para a caracterização diagnóstica, contudo a sua definição completa inclui estudos de genética molecular. **O início da terapêutica é uma emergência e inclui o controlo do síndrome de lise tumoral.** Os esquemas terapêuticos são relativamente curtos, de dois a oito meses, conforme o estadio. Trata-se de uma neoplasia com uma sobrevida superior a 80%, mesmo nos casos em que há envolvimento medular ou do SNC (superior a 90% nos outros casos).

Linfoma B difuso de grandes células

É mais frequente depois dos 15 anos de idade e existe um predomínio do sexo masculino. A apresentação clínica pode ser semelhante ao linfoma de *Burkitt*, embora seja mais frequentemente localizada, sendo também menos frequente o envolvimento da medula óssea ou do SNC.

O diagnóstico pode ser igualmente realizado por métodos de citometria de fluxo. A caracterização completa inclui estudos de genética molecular. Os esquemas terapêuticos utilizados em pediatria são os mesmos do linfoma de *Burkitt*, sendo o prognóstico semelhante.

ii) Linfoma linfoblástico

É mais frequente entre os 10 e 14 anos de idade e existe um predomínio do sexo masculino. O linfoma linfoblástico pode ser de linhagem B ou T. Existe alguma discussão científica

relativamente a este representar uma possível forma de apresentação diferente da LLA ou uma entidade distinta, dado as características celulares serem as mesmas. Classicamente considera-se que há leucemia quando a percentagem de blastos na medula óssea é superior a 25%. O prognóstico é sobreponível ao das LLA.

O linfoma linfoblástico de linhagem B apresenta-se com adenopatias, e ou envolvimento ósseo. A apresentação clínica do linfoma linfoblástico de células T em 75% dos casos é a de uma massa no mediastino anterior e superior (com envolvimento do timo), rapidamente progressiva, com ou sem a presença de adenopatias supra-claviculares. As manifestações clínicas podem ser respiratórias (dispneia, sibilos, estridor), disfagia, ou edema da cabeça e pescoço. É frequente a presença de derrame pleural e / ou pericárdico. Pode haver também envolvimento de osso, pele, medula óssea ou do SNC. O atingimento de outros locais é invulgar.

O diagnóstico pode ser realizado por métodos de citometria de fluxo com posterior caracterização por genética molecular. O esquema terapêutico dos linfomas linfoblásticos é sobreponível ao da LLA.

iii) Linfoma anaplásico de grandes células

Tal como o linfoma B difuso de grandes células tem uma frequência crescente com a idade. É também mais frequente no sexo masculino. A apresentação clínica deste tipo de linfoma pode ser muito variada: inclui o envolvimento dos gânglios linfáticos e uma variedade de localizações extranodais, principalmente da pele e do osso mas também, do pulmão e pleura, músculo e trato gastrointestinal. Frequentemente existe febre e

perda ponderal. A **doença nodal frequentemente tem um percurso ondulante, o que por vezes leva a um atraso no diagnóstico.**

O envolvimento medular maciço ou do SNC é mais raro.

O diagnóstico pode também ser realizado por métodos de citometria de fluxo com posterior caracterização por genética molecular. O esquema terapêutico é semelhante ao dos linfomas B com uma duração curta, mas intensiva com poucos ciclos de quimioterapia. Há vários medicamentos baseados em anticorpos monoclonais e terapêutica dirigida ao alvo, utilizados atualmente apenas nos casos em fase de recidiva mas que poderão vir a modificar a terapêutica deste linfoma.

Situações de emergência nos linfomas

Nos LNH a ocorrência de síndrome de lise tumoral é muito frequente como já foi referido. A possibilidade de ocorrência de derrame pericárdico e ou pleural implica também celeridade de atuação. A presença de uma massa no mediastino médio, anterior e superior pode levar aos síndromes da veia cava superior e/ou do mediastino superior.

É importante referir aqui, a relevância da avaliação inicial de uma massa mediastínica passar pela realização de **duas incidências da radiografia torácica** (a antero-posterior, vai definir se a massa está no mediastino superior ou no inferior - linha imaginária que passa entre a 4ª e a 5ª vértebras; e perfil esquerdo - menor interferência da sombra cardíaca - a fim de localizar a massa ao mediastino anterior, médio ou posterior). O mediastino médio refere-se à localização normal do coração, grandes vasos e traqueia, o anterior

ao espaço à frente e o posterior ao espaço atrás destas estruturas. Esta divisão dá-nos também uma ajuda no diagnóstico diferencial.

O **síndrome da veia cava superior** ocorre pela obstrução da veia cava superior. Tal pode ocorrer por um quadro de trombose, dependente por exemplo de um cateter central; ou por compressão externa pela patologia tumoral. A clínica é de edema da face e pescoço, cianose cervical e da face e engurgitamento das veias cervicais.

O **síndrome do mediastino superior** ocorre por compressão da traqueia pela massa tumoral. A clínica é de tosse, rouquidão, dispneia, ortopneia, dor torácica, seguindo-se ansiedade, confusão, letargia, cefaleias, alteração da visão e síncope. Estas últimas alterações refletem a hipóxia e hipercapnia. A traqueia na criança é menos rígida e mais facilmente deformável, pelo que a gravidade é tanto maior quanto mais jovem for o doente.

Na **prática clínica** estas duas situações são concomitantes. Os linfomas são o principal grupo de patologias implicadas, sendo o linfoma linfoblástico o que mais frequentemente causa um quadro mais agudo. Os tumores germinativos e os neuroblastomas também podem provocar este quadro. É necessário particular cuidado ao lidar com estes doentes, devendo haver noção de que o decúbito é muitas vezes mal suportado, sendo por vezes contraindicada a realização de uma TAC torácica ou a realização de uma anestesia geral. Também o ritmo de perfusões deve ser contido, por agravar o edema dependente da compressão da veia cava.

45.2.4.4 Tumores embrionários

Os tumores embrionários são caracterizados pela proliferação de tecido que é normalmente

observado apenas no embrião em desenvolvimento. Existem quatro tipos principais: neuroblastoma no sistema nervoso simpático, retinoblastoma no olho, nefroblastoma no rim e hepatoblastoma no fígado. Outros tumores embrionários incluem o meduloblastoma (cérebro) e o rabdomiossarcoma embrionário (tecidos moles). A maioria destes ocorre, mais frequentemente, nos primeiros anos de vida, havendo um pico de incidência no primeiro ano. Alguns, ocasionalmente, estão presentes ao nascimento.

Neuroblastoma

O neuroblastoma é o tumor sólido extracraniano mais frequente na infância. Mais de 90% dos casos são diagnosticados antes dos cinco anos de idade. Pouco se sabe acerca de possíveis causas do neuroblastoma. São encontradas alterações somáticas nalguns genes, mas só em 1 a 2% dos doentes há história familiar de neuroblastoma. O tumor primitivo localiza-se na medula da glândula supra-renal ou no tecido do sistema nervoso simpático (gânglios simpáticos paravertebrais). A **apresentação clínica do neuroblastoma** pode ser muito variada e está relacionada: com a localização do tumor, com a possível presença de metástases e/ou com produtos biológicos libertados pelo tecido tumoral. A **apresentação clínica mais frequente é a de uma massa abdominal**. Outras incluem: distensão abdominal por metástases hepáticas maciças, podendo existir compromisso respiratório; quadros neurológicos compatíveis com compressão da espinhal medula - os neuroblastomas com origem no tecido simpático para-vertebral podem comprimir a espinhal medula por infiltração através do foramen intervertebral; síndrome de

Bernard-Horner pela presença de neuroblastoma no gânglio simpático cervico-torácico – chama-se a atenção para o facto das **duas principais causas de síndrome de Bernard-Horner em idade pediátrica serem o trauma no parto e o neuroblastoma**; nódulos cutâneos e/ou sub-cutâneos por doença metastática - muitas vezes de coloração azulada, geralmente observados em lactentes; proptose e equimoses periorbitais, por metástases retrobulbares; dor óssea, por doença metastática; sinais e sintomas relacionados com pancitopenia, por metastização medular óssea extensa; diarreia aquosa, relacionada com a secreção de peptídeo intestinal vasoativo; febre, hipertensão e anemia: encontrados ocasionalmente em pacientes sem metástase. As características clínicas de **neuroblastoma em adolescentes** são semelhantes às agora descritas na criança, mas a infiltração da medula óssea é menos frequente. Outra forma de apresentação possível do neuroblastoma é o síndrome de **opsoclónus/mioclónus**, considerado um quadro neurológico, paraneoplásico, causado por um mecanismo imunológico não totalmente esclarecido. Caracteriza-se clinicamente por nistagmus horizontal associado a ataxia do tronco, mioclonias de qualquer extremidade e alterações do comportamento ou do sono.

O estudo da **peça tumoral** implica um estudo genético detalhado podendo ocorrer alterações no número de cromossomas, perdas ou ganhos parciais de cromossomas ou amplificação de genes. Neste momento são definidos três sub-grupos de comportamento biológico distinto. Por exemplo tumores com amplificação do proto-oncogene N-myc (*NMYC*), perda ou ganho de fragmento de DNA respetivamente nos cromossomas 1p e 17q estão

associados a pior prognóstico. A evolução depende no entanto de múltiplos fatores, incluindo: idade (melhor prognóstico abaixo do ano de idade, pior nos adolescentes), localização do tumor primitivo, histologia, envolvimento de gânglios linfáticos adjacentes e resposta à terapêutica para além das características biológicas.

A **avaliação** do neuroblastoma implica estudos laboratoriais com algumas particularidades (doseamento de enolase sérica e de metabólitos de catecolaminas urinárias) tal como imagiológicos - cintigrafia com metaiodobenzylguanidina, para além de outros exames habituais em patologia tumoral.

A **abordagem terapêutica** depende do risco definido após estadiamento, variando desde a abordagem exclusivamente cirúrgica, até programas complexos que incluem quimioterapia, cirurgia, transplante de células progenitoras hematopoiéticas, radioterapia e terapêutica de manutenção incluindo anti-corpos monoclonais.

De salientar uma particularidade do neuroblastoma que é a possibilidade de **regressão espontânea**. Estudos de base populacional com rastreio de crianças com neuroblastoma têm demonstrado que a regressão espontânea do neuroblastoma, sem evidência de doença no primeiro ano de vida é pelo menos tão frequente como o neuroblastoma com manifestações clínicas. A regressão espontânea tem sido muito descrita em bebés com o **estadio IVs** de neuroblastoma. Trata-se de uma doença com um pequeno tumor, com metástases hepáticas, que podem provocar uma hepatomegália maciça; da pele e medula óssea. Também nestes casos as alterações genéticas do tumor são importantes para prever a possibilidade de regressão espontânea, embora alguns destes últimos casos necessitem de quimioterapia pela agressividade clínica.

Nefroblastoma

O nefroblastoma não é o único tumor renal em idade pediátrica. É, no entanto, o mais frequente, na idade pré-escolar. Já nos adolescentes, o tumor renal mais frequente é o carcinoma renal. A incidência do nefroblastoma é de sete casos por milhão de crianças com menos de 15 anos de idade. Em 10% dos casos as crianças têm uma anomalia congénita. Estes últimos casos são agrupados em **fenótipos de hipercrecimento** (por exemplo hemihipertrofia ou síndrome de *Beckwith-Wiedemann*, entre outros); e fenótipos sem hipercrecimento onde se incluem diversas situações clínicas (síndromes de Bloom, de *Li-Fraumeni* e de *Fanconi*, e a aniridia congénita ou a forma familiar de tumor de *Wilms*, entre outros). Quando estes quadros são identificados previamente a um diagnóstico de patologia tumoral é sensato realizar rastreio ecográfico (de três em três meses até aos 8 anos de idade), na expectativa de identificar tumores numa fase inicial e de se conseguir realizar cirurgia poupadora de rim. O **tumor de Wilms** é muitas vezes assintomático e, na maioria das situações, o diagnóstico é realizado após deteção de uma massa abdominal, por vezes acidentalmente por um dos pais. No entanto é de referir que em 40% dos casos há dor abdominal e que se deteta hipertensão arterial em 25%. A hematúria também ocorre em 25% dos casos.

A avaliação da peça tumoral inclui, além da histologia, o recurso a técnicas de genética molecular ambas com implicações no prognóstico, assim como a idade, o estadio e o tamanho do tumor. A terapêutica inclui quimioterapia e cirurgia podendo existir necessidade de radioterapia.

Retinoblastoma

O retinoblastoma é um tumor intra-ocular que surge a partir da retina. Pode ocorrer envolvimento do nervo óptico, infiltração do SNC e metástases à distância. É um cancro da criança muito jovem; sendo dois terços de todos os casos diagnosticados antes dos dois anos de idade. A incidência é de um caso por cada 15.000 nascimentos. Não há predomínio de nenhum sexo. A maioria dos casos apresenta-se com leucocória e a suspeita diagnóstica é baseada na ausência do reflexo vermelho do olho, que pode ser identificada acidentalmente numa fotografia e que deve ser pesquisada em todas as consultas de rotina até aos cinco anos de idade. Em casos mais avançados pode ocorrer dor ocular ou olho vermelho. Existem alterações da acuidade visual. O diagnóstico precoce é fundamental para a preservação da vida, do olho e para tentar conservar a visão.

A maioria dos casos de retinoblastoma deve-se a uma mutação no gene da proteína do retinoblastoma (*RB1*). Cerca de um terço dos retinoblastomas (incluindo todos os casos bilaterais) são hereditários, o que significa que a mutação ocorre na linha germinativa. O aconselhamento genético faz parte integral da orientação de qualquer família com um doente com retinoblastoma.

Os doentes com alteração na linha germinativa têm um risco aumentado de ter uma segunda neoplasia, muito particularmente se forem submetidos a radioterapia.

A confirmação diagnóstica é realizada pela observação do fundo do olho. A terapêutica depende: da extensão da doença intraocular e da existência de doença extraocular. As opções terapêuticas incluem: quimioterapia administrada por cateterismo supra-selectivo da artéria oftálmica,

crioterapia, terapêutica com laser e termoterapia em doença localizada até à cirurgia com enucleação. A quimioterapia sistémica é utilizada inicialmente nalguns casos de doença localizada e quando há doença extraocular.

Hepatoblastoma

Os tumores hepáticos são raros em idade pediátrica e correspondem habitualmente a hepatoblastoma ou hepatocarcinoma. O hepatoblastoma é diagnosticado habitualmente antes dos três anos de idade e tem uma incidência de 1,6 casos por milhão de crianças (até aos 15 anos). É habitualmente diagnosticado como uma massa assintomática. Existem algumas condições que predispõem à possibilidade de ocorrência de hepatoblastoma como por exemplo o síndrome de *Beckwith-Wiedeman*, polipose adenomatosa familiar, trissomia 18, e os casos de recém-nascidos prematuros e de baixo peso.

A alfetoproteína é o biomarcador diagnóstico da doença, bem como da resposta ao tratamento. As implicações das alterações genéticas no hepatoblastoma não estão bem caracterizadas, sendo o prognóstico, actualmente, muito dependente do estadio. A terapêutica é baseada em quimioterapia e cirurgia.

45.2.4.5 Sarcomas ósseos e de tecidos moles

Os sarcomas são tumores que se desenvolvem a partir de tecidos conjuntivos do corpo, (músculos, gordura, ossos, membrana sinovial ou vasos sanguíneos). Os dois tumores ósseos mais frequentes nas crianças e adolescentes são o osteossarcoma e o sarcoma de *Ewing*. O sarcoma de tecidos moles mais frequente em idade pediátrica é o rabdomiossarcoma.

Osteossarcoma

O osteossarcoma de alto grau é o tumor maligno primário ósseo mais frequente em crianças, adolescentes e jovens adultos. É uma neoplasia rara de origem mesenquimal em que as células cancerosas produzem matriz óssea. Corresponde a aproximadamente 5% dos tumores em pediatria (8 a 11/milhão dos 15-19 anos), sendo a sua distribuição bimodal, com o primeiro pico de incidência na adolescência (idade média de apresentação aos 15 anos), coincidente com a aceleração do crescimento, e o segundo após a sexta década de vida. O sexo masculino é afetado cerca de 1.5 vezes mais do que o feminino.

Este tumor surge, habitualmente, na região metafisária dos ossos longos das extremidades, sendo a sua localização mais comum a região distal do fêmur (49%), proximal da tíbia (28%) e a região proximal do úmero (10%). No global, cerca de dois terços dos casos ocorre nas estruturas ósseas que circundam o joelho. O osteossarcoma convencional é intra-medular e habitualmente associa-se a destruição cortical e a invasão dos tecidos moles circundantes.

Carateriza-se clinicamente pelo aparecimento de uma tumefação dolorosa com sinais inflamatórios associados e de incapacidade funcional, de agravamento progressivo. A duração dos sintomas até ao diagnóstico é variável (alguns meses). Apesar de existir frequentemente uma história prévia de traumatismo local, não há evidência científica atual que comprove esta relação causa-efeito.

Os exames complementares para diagnóstico e estadiamento incluem a radiografia e ressonância magnética da lesão tumoral, tomografia computadorizada pulmonar e a cintigrafia óssea ou tomografia com emissão de positrões com o

radiofármaco - F18-FDG. O diagnóstico definitivo é feito através da biópsia óssea com estudo anatomo-patológico da lesão. O osteossarcoma apresenta-se sob o ponto de vista radiológico como uma lesão osteolítica destrutiva medular e cortical, com elevação do perióstio e infiltração dos tecidos moles adjacentes. A presença de ossificação irregular dos tecidos moles ocorre geralmente num padrão radial ou em "raios de sol", não sendo específica deste tumor. As reações clássicas embora também não patognomónicas exibidas pelo perióstio podem revelar-se na forma de um triângulo de *Codman* ou de múltiplas camadas estratificadas (tipo casca de cebola).

A ressonância magnética é útil para as avaliações da extensão da lesão óssea intra-medular, do grau de infiltração dos tecidos moles adjacentes e da relação da lesão com os vasos e nervos.

Nas duas últimas décadas tem-se verificado uma melhoria progressiva no prognóstico destas crianças, sobretudo nas que apresentam doença localizada, com uma sobrevida global de cerca de 80%, especialmente após a associação de esquemas de quimioterapia à terapêutica que anteriormente era quase exclusivamente cirúrgica. Os protocolos de quimioterapia utilizados têm incluído drogas "chave", sendo o tratamento de eleição a quimioterapia sistémica (neoadjuvante e adjuvante) e a excisão em bloco do tumor primitivo e das metástases. A radioterapia é reservada para casos em que não se conseguiram margens cirúrgicas adequadas. Crianças com doença localizada têm à partida um prognóstico mais favorável, sendo de extrema importância um bom controlo da doença primitiva e à distância. A existência de metástases no momento de diagnóstico está patente em até 20% dos doentes. As localizações

secundárias (metástases) mais frequentes são as pulmonares (80%), seguidas das ósseas, sendo o prognóstico pior nestas últimas. São também factores com importância prognóstica a idade, o volume tumoral, a localização, o subtipo histológico, a ressecabilidade do tumor primário, os níveis séricos de desidrogenase láctica e de fosfatase alcalina e o grau de resposta à quimioterapia neoadjuvante – necrose tumoral.

Sarcoma de Ewing

O sarcoma de *Ewing* é o segundo tumor ósseo mais comum na população pediátrica, representando 10 a 15% dos sarcomas ósseos e 4% do total de neoplasias na criança (duas a três por milhão). Tem uma incidência máxima na segunda década de vida, sendo pouco frequente antes dos cinco anos de idade. Comparativamente com o osteossarcoma, este tumor surge mais frequentemente nos ossos da pélvis (26%), a seguir no fémur (20%), tibia (10%) e úmero (6%). O esqueleto axial – coluna vertebral, corresponde a uma das localizações menos comuns, mas também atingida. As lesões são de características líticas ou mistas (lítico-escleróticas), atingindo sobretudo a diáfise dos ossos longos, ao contrário do osteossarcoma (predomínio na metáfise).

Clinicamente, o **sintoma principal é a dor de agravamento progressivo**, tornando-se gradualmente mais intensa, constante (diurna e noturna) e incapacitante, frequentemente acompanhada de outros sinais inflamatórios, como o edema. A febre pode estar presente em cerca de um quarto dos casos. O diagnóstico diferencial faz-se sobretudo com situações de infeção (osteomielite) ou com outros tumores, nomeadamente o osteossarcoma.

Os exames complementares para diagnóstico e estadiamento são idênticos aos referidos para o osteossarcoma. O papel da biologia molecular e citogenética no estudo deste tumor é importante, sendo a translocação cromossómica t(11;22)(q24;q12) com fusão dos genes *EWS-FLI-1*, a anomalia genética mais frequentemente encontrada.

A intervenção multidisciplinar, com recurso à quimioterapia em altas doses, associada ao tratamento cirúrgico do tumor primário e à radioterapia (quando indicado), foi determinante na melhoria do prognóstico desta doença, sobretudo nas últimas duas décadas. Ao contrário do osteossarcoma, o sarcoma de *Ewing* é um tumor radiosensível, sendo o papel da radioterapia preponderante para o controlo desta doença embora não substituindo a cirurgia.

Atualmente, a sobrevida aos cinco anos de doença é de 60 a 70%. Ao diagnóstico estão presentes metástases em 25% das crianças, sendo mais frequentes as localizações pulmonar e óssea. Para além da metastização, os outros factores clássicos relacionados com o prognóstico incluem a idade, volume da lesão, localização do tumor primário (sendo a axial de pior prognóstico), margens cirúrgicas livres de tumor e a resposta histológica à quimioterapia de indução.

Mais uma vez se realça o papel importante dos médicos de primeira linha na identificação de situações suspeitas e na sinalização rápida a Centro de Referência de Oncologia Pediátrica.

Sarcomas de tecidos moles - rabiomiossarcoma

Os sarcomas de tecidos moles são um grupo heterogéneo de tumores malignos com origem no tecido mesenquimatoso primitivo e

que correspondem a 7% de todos os tumores em idade pediátrica. Alguns fatores genéticos e ambientais têm sido relacionados com estas neoplasias, incluindo o síndrome de *Li-Fraumeni*, a neurofibromatose do tipo I, a polipose adenomatosa familiar, doentes com retinoblastoma com alteração da linha germinativa, a radioterapia e a infeção pelo vírus de *Epstein-Barr* em doentes infetados com o vírus da imunodeficiência humana.

Manifestam-se habitualmente por uma massa de tecidos moles, mais frequentemente localizada ao tronco e extremidades, sendo os sintomas relacionados com a invasão de estruturas vizinhas.

O **rabdomiossarcoma** é responsável por aproximadamente 3,5% dos casos de cancro até aos 14 anos de idade e 2% dos casos nos adolescentes e adultos jovens. A incidência é de 4,5 casos por milhão de crianças e metade dos casos é diagnosticada na primeira década de vida. Classicamente existem dois grandes sub-tipos histológicos: o embrionário (que predomina) e é mais frequente até aos quatro anos de idade, e o alveolar. Os locais primitivos deste tumor são mais frequentemente a cabeça e pescoço, o tracto genito-urinário e as extremidades. A clínica depende naturalmente da localização da lesão. Como fatores predisponentes são referidos os síndromes de *Li-Fraumeni*, *Beckwith-Wiedemann* e *Noonan*, a neurofibromatose do tipo I e ainda anomalias congénitas envolvendo o sistema genito-urinário e o SNC. O prognóstico da doença está relacionado com diversos fatores, formando diferentes grupos de risco, onde se incluem: a idade – melhor prognóstico entre um e nove anos, o local de origem, o diâmetro da massa, o estadio, a ressecabilidade, o sub-tipo histológico - com melhor prognóstico no embrionário,

bem como a resposta à quimioterapia e alterações genéticas encontradas na lesão tumoral (em relação com o sub-tipo histológico). Sendo um dos tumores pediátricos onde é utilizada a classificação TNM - *Classification of Malignant Tumours* – (T – tumor “size”, N – envolvimento nódulos linfáticos, M – metástases), é de referir a importância da imagiologia no seu estudo. A terapêutica inclui quimioterapia e cirurgia, podendo existir necessidade de radioterapia. É de esperar uma taxa de cura em 70% dos doentes com formas localizadas.

45.2.4.6 Tumores Germinativos - extracranianos

Os tumores germinativos surgem a partir de células germinativas primordiais, que migram durante a embriogénese do saco vitelino através do mesentério, com as gónadas. Os tumores germinativos extracranianos podem ser divididos em gonadais e extra-gonadais. Estes últimos localizam-se na linha média, maioritariamente a nível sacrococcígeo, do mediastino e do retroperitoneu e podem representar migrações embrionárias aberrantes. Nas crianças, os locais mais frequentes são: o testículo (25%), o ovário (25%), o SNC (20%) e a região sacrococcígea (20%). Podem também surgir na região cervical, mediastino anterior, retroperitoneu e sistema urogenital (10%).

Classificam-se de acordo com o tipo histológico, podendo haver mais de um tipo celular presente no próprio tumor: teratomas maduros, teratomas imaturos (que podem sofrer transformação maligna) e tumores malignos de células germinativas – germinomas (geralmente não secretores) e não germinomas (secretores

de alfafetoproteína – AFP, e/ou gonadotropina coriônica humana - beta-HCG), podendo estes sub-dividir-se em: coriocarcinomas, tumores do saco vitelino e carcinomas embrionários. De acordo com o sub-tipo histológico destes últimos, também a elevação dos marcadores é diferente: a AFP é produzida essencialmente pelo tumor do caso vitelino, e em menor quantidade pelo carcinoma embrionário, enquanto a secreção de beta-HCG está presente sobretudo nos coriocarcinomas. São raros em crianças com idade inferior a 15 anos, representando cerca de 3% dos cancros nesta faixa etária. Na idade fetal e neonatal correspondem sobretudo a teratomas maduros ou imaturos (0.9/100.000 no sexo feminino e 2.6 / 100.000 no sexo masculino), com localização na linha média, sobretudo a nível sacrococcígeo. Chama-se a atenção para a necessidade de excisão completa pelo risco de malignização. Têm uma alta taxa de morbilidade causada por hidropsia fetal e parto prematuro. Na criança mais jovem, a localização mais frequente dos tumores germinativos extracranianos e extragonadais continua a ser a sacrococcígea, embora possam ocorrer a nível do mediastino. Nesta idade os tumores do saco vitelino já são mais frequentes.

Os tumores germinativos, com um segundo pico de incidência na adolescência, são mais frequentes entre os 15 e os 19 anos, representando aproximadamente 14% dos casos de cancro neste grupo etário. Os tumores gonadais testiculares são habitualmente malignos e têm uma distribuição bimodal, podem surgir na infância, mas o segundo maior pico de incidência é na adolescência (pode haver uma associação entre estes tumores e a disgenesia testicular). Os tumores ováricos surgem sobretudo após o início da

puberdade e são mais frequentemente teratomas maduros benignos. Alguns síndromes genéticos estão também relacionados com estes tumores malignos das gónadas, dos quais se realça os síndromes de *Klinefelter*, de *Swyer* e de *Turner*. A clínica depende do local do tumor, chamando-se a atenção para o facto de os tumores sacrococcígeos poderem ter como primeira manifestação a obstipação. A nível das gónadas surge com aumento do volume testicular, frequentemente associado a dor ou como uma massa abdominal palpável no sexo feminino, podendo no caso dos tumores do ovário levar à sua torção. A clínica dos tumores do mediastino está relacionada com a compressão das estruturas vizinhas. A avaliação na suspeita de um tumor germinativo inclui os doseamentos da AFP e da beta-HCG que podem estar elevados nos tumores germinativos malignos logo no momento de diagnóstico, servindo também para avaliação do seguimento da doença. A necessidade de biópsia cirúrgica impõe-se quando a suspeita é forte e não há elevação de biomarcadores séricos.

A terapêutica inclui a cirurgia de ressecção nas formas localizadas e nos teratomas maduros; pode haver necessidade de quimioterapia e/ou radioterapia sobretudo nos tumores germinativos malignos. A sua sensibilidade à quimioterapia e/ou radioterapia é, de forma geral, muito boa e depende do sub-tipo histológico. O prognóstico é, regra geral, muito bom exceto nas formas metastáticas extra-gonadais ou gonadais em adolescentes onde a sobrevida varia entre 40 a 70%.

45.2.4.7 Histiocitose

de Células de Langerhans

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença de células dendríticas que

resulta da proliferação monoclonal de células de HCL funcionalmente imaturas, juntamente com eosinófilos, macrófagos, linfócitos e células gigantes, ocasionalmente multinucleadas. Apesar do nome há claras diferenças (morfológicas, fenotípicas e de expressão génica) entre as células de HCL e as células de Langerhans da epiderme. Embora se mantenha uma controvérsia sobre se a proliferação de células de HCL resulta de uma transformação maligna ou de um estímulo imunológico, o facto de se encontrar clonalidade e de existirem alterações genéticas recorrentes faz com que neste momento seja considerada uma neoplasia, correspondendo a cerca de 2% das neoplasias em idade pediátrica.

Pode envolver um único órgão de forma uni ou multifocal, ou múltiplos órgãos e ser disseminada. Os locais **mais frequentes** de atingimento são o osso e a pele. O envolvimento **ósseo** mais frequente é o de uma lesão lítica única na calote craniana, que pode ser assintomático ou doloroso e que habitualmente é rodeado por uma massa de tecidos moles manifestando-se como uma tumefacção – neste caso pode ser tratado exclusivamente com curetagem cirúrgica. É possível o envolvimento de qualquer osso e são de realçar duas situações: quando há atingimento dos ossos da face ou região craniana média existe um risco aumentado de diabetes insípida (que é irreversível), que pode ser a primeira manifestação da doença; e o atingimento vertebral que pode resultar no colapso do corpo vertebral (vértebra plana), existindo o risco défices neurológicos significativos. O envolvimento **cutâneo** pode apresentar-se como uma dermatite seborreica do couro cabeludo, como erupção cutânea generalizada, que pode imitar muitas outras doenças

de pele em lactentes, podendo fazer parte de um envolvimento sistémico. Em doentes com menos de um ano, a forma exclusivamente cutânea pode ser auto-limitada e de resolução espontânea (doença de *Pritzer-Hashimoto*). De realçar que os doentes necessitam de ser vigiados pelo risco de progressão para uma forma sistémica.

De reter que, nas crianças mais velhas as manifestações cutâneas podem corresponder a uma erupção papular vermelha nas virilhas, abdómen, costas ou peito que se assemelha a uma candidíase. A HCL pode envolver qualquer órgão o que faz com que possam existir múltiplas manifestações iniciais, desde proptose (massas retro-orbitárias), hipotireoidismo, colangite, hepatomegália, esplenomegália, adenopatias, má absorção, ou clínica que manifeste pancitopenias - nas formas sistémicas com envolvimento medular. O atingimento pulmonar com formação de lesões quísticas leva a que o pneumotórax possa ser a primeira manifestação. Um a 4% dos doentes desenvolve um síndrome neurodegenerativo crónico, que se manifesta por disartria, ataxia, dismetrias, e por vezes alterações do comportamento.

O prognóstico é bom em doentes de baixo risco (definido pelos locais de envolvimento), quase sem mortalidade, mas com necessidade de quimioterapia quando há envolvimento de regiões de risco ou multi-sistémico. A classificação de alto risco relaciona-se com uma mortalidade de 35%.

45.2.5 Considerações finais

Abordou-se a maioria das situações oncológicas em idade pediátrica, dando relevo à clínica, epidemiologia e noções básicas de prognóstico e tratamento. Não se descreveram os **carcinomas**,

apesar de poderem estar presentes na adolescência, uma vez que a semiologia é sobreponível à dos adultos.

Salienta-se que a atividade em Oncologia Pediátrica para além de implicar o domínio do conhecimento da forma de apresentação das diversas patologias e dos exames complementares indicados para o diagnóstico, tem de saber lidar com emergências e com as complicações da terapêutica que podem envolver toxicidade de qualquer órgão. Acarreta também a posterior vigilância da doença e das sequelas a longo prazo. É de esperar que o recente advento de numerosos fármacos anti-neoplásicos para além de possibilitar uma melhoria da sobrevida, permita uma terapêutica cada vez mais personalizada, com menos reações adversas.

A complexidade crescente dos estudos realizados nas peças tumorais, não devem no entanto fazer esquecer que para **a suspeita de diagnóstico de doença neoplásica o essencial são os fundamentos da medicina – a anamnese e o exame físico.**

45.3 FACTOS A RETER

Realizar a palpação abdominal em todas as crianças em qualquer observação médica (de rotina ou de urgência).

Pesquisar o reflexo vermelho do olho em toda a consulta de rotina em idade pediátrica, pelo menos até aos cinco anos.

Não desvalorizar qualquer tumefação por existir história de trauma – faz parte da natureza de “ser criança” ter pequenos traumas.

Perceber que perante uma massa em qualquer localização há urgência no diagnóstico.

Saber simplificar e otimizar a utilização dos exames complementares de diagnóstico na suspeita de doença oncológica.

Afiliação de Autores

GUIOMAR OLIVEIRA

Professora associada com agregação da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FMUC). Regente das Unidades curriculares obrigatórias de Pediatria I e II e Diretora da Clínica Universitária de Pediatria da FMUC.

Licenciatura em medicina na FMUC em 1984, especialista em pediatria desde 1992, atualmente Assistente Hospitalar Graduada Sênior de Pediatria do Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (HP - CHUC). Coordenadora da Unidade de Neurodesenvolvimento e autismo do Centro de Desenvolvimento da Criança e do Centro de Investigação e Formação Clínica do HP-CHUC. Presidente eleita da Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria (2008 a 2013; 2017-2019), e é desde 2009 Coordenadora Regional da Zona Centro da Direção do Colégio de Pediatria Médica da Ordem dos Médicos.

Publicou 3 capítulos de livros, mais de 100 artigos científicos, destes 60 indexados na Web of Knowledge do Institute for Scientific Information (Web of Science) com mais de 2600 citações, com h-index-19.

JORGE SARAIVA

Professor Catedrático Convidado da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra desde 2008, Diretor do Departamento Pediátrico desde 2010 e Diretor do Serviço de Genética Médica do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra desde 1999, com licenciatura em Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, 1985, 19 valores, Diploma in Clinical Genetics (1991, Universidade de Londres, Reino Unido), Mestrado em Genética Médica (Universidade do Porto), doutoramento em Medicina (Genética) (1995, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra) e agregação em Medicina (2002, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra).

Especialista em Pediatria (1993) e Genética Médica (1993), consultor em Pediatria (1999) e Genética Médica (2006) e Assistente Graduado Sênior desde 2009. Foi presidente da Sociedade Portuguesa de Genética Humana (1999 a 2001), do Colégio de Genética Médica da Ordem dos Médicos (2009 a 2015) e da Comissão Nacional da Saúde Materna da Criança e do Adolescente (2014 a 2016).

Publicou 1 livro, 9 capítulos de livro e mais de 100 artigos científicos dos quais 58 indexados na Web of Knowledge do Institute for Scientific Information (Web of Science) com mais de 1.000 citações.

Ana Brett

anacbrett@gmail.com

Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Infeciologia pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria.

Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia

Pediátrica do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Andrea Dias

sofia.andrea@gmail.com

Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Cuidados Intensivos Pediátricos

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos,

Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Alexandra Oliveira

alexandraoliveira@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Neurodesenvolvimento

Assistente Hospitalar de Pediatria

Centro de Desenvolvimento da Criança,

Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Alexandra Paul

alexandra.paul@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Oncologia Pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

António Jorge Correia

ajorgemc@sapo.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Nefrologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado Sénior de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra (1984 – 1995)

António Pires

pires1961@gmail.com

Doutoramento em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra e Cardiologista Pediátrico

Assistente Hospitalar Graduado

de Cardiologia Pediátrica

Serviço de Cardiologia Pediátrica Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Cândida Cancelinha

candidacancelinha@gmail.com
Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Pediatria Geral
Assistente Hospitalar de Pediatria
Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Carla Chaves Loureiro

carlachavesloureiro@gmail.com
Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Alergologia pediátrica
Assistente Hospitalar de Pediatria
Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do
Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra.

Carla Pinto

carla.regina.pinto@gmail.com
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Cuidados Intensivos Pediátricos
Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos,
Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar
e Universitário de Coimbra
Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Clara Gomes

clara.gomes@chuc.min-saude.pt
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatria – Nefrologia Pediátrica
Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Conceição Robalo

c.robalo@chuc.min-saude.pt
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Neurologista – Neuropediatria
Assistente Hospitalar Graduada de Neurologia
Serviço do Centro de Desenvolvimento da
Criança do Hospital Pediátrico – Centro
Hospitalar e Universitário de Coimbra

Cristina Alves

cristina.alves@me.com
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Masters of Science, Universidade de Toronto
Ortopedista – Ortopedia Infantil
Assistente Hospitalar de Ortopedia
Serviço de Ortopedia Pediátrica do
Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar
e Universitário de Coimbra

Cristina Pereira

cristina.d.pereira@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Neuropediatria

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço do Centro de Desenvolvimento da

Criança do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Fernanda Rodrigues

rodriguesfmp@gmail.com

Doutoramento em Medicina

Pediatra – Infeciologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia

Pediátrica do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Professora Auxiliar Convidada da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Guiomar Oliveira

guiomar@chuc.min-saude.pt

Doutoramento e Agregação em Medicina, Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra – Neurodesenvolvimento

Assistente Hospitalar Graduada Sénior de Pediatria.

Serviço do Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Professora associada convidada com
agregação de Pediatria da Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Gustavo Januário

gjanuario@hotmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Infeciologia Pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia

Pediátrica do Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Isabel Gonçalves

isabelgoncalves@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Hepatologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Unidade de transplantação hepática pediátrica

e de adultos, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Jeni Canha

jenicanha@hotmail.com

Doutoramento em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Assistente Hospitalar Graduada Sénior de Pediatria

Pediatra

Professora Associada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

José António Pinheiro

japinheiro@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina de Coimbra da Universidade de Coimbra

Pediatra – Alergologia pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória do

Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

José Boavida

boavida@chuc.min-saude.pt e

jeboavida@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Neurodesenvolvimento

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço do Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Carlos Cabral Peixoto

jccpeixoto@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade Coimbra

Pediatra – Neonatologia e Cuidados

Intensivos Pediátricos

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Jorge Saraiva

j.saraiva@chuc.min-saude.pt

Doutoramento e Agregação em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra e Geneticista Médico

Assistente Hospitalar Graduado Sênior de Pediatria

Serviço de Genética Médica, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Professor Catedrático convidado de Pediatria da

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Letícia Ribeiro

leticia.ribeiro@chuc.min-saude.pt

Doutoramento em Medicina.

Assistente Hospitalar Graduada

Sênior de Hematologia.

Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar

e Universitário de Coimbra

Lia Gata

liagata3@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra – Urgência Pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Luísa Diogo

diogo.luisa@gmail.com

Doutoramento em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Pediatra – Doenças Hereditárias do Metabolismo

Assistente Hospitalar Graduada Sênior de Pediatria

Serviço do Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Professora Auxiliar Convidada de Bioquímica da

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Maria Francelina Lopes

mflopes@fmed.uc.pt

Doutoramento em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Assistente Hospitalar Graduada

de Cirurgia Pediátrica

Serviço Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico –

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Professora Auxiliar Convidada de Cirurgia

Experimental da Faculdade de Medicina

da Universidade de Coimbra

Manuel João Brito

mjbrito@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatria – Oncologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Mónica Oliva

monicaolivamail@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Pediatria Geral

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade de

Medicina da Universidade de Coimbra (2006 – 2014)

Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do

Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade

de Medicina da Universidade de Coimbra

Mónica Vasconcelos

mvasconcellos@netcabo.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Mestre em Medicina do Sono: Fisiologia e Medicina.

Pediatra – Neuropediatria

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Centro de Desenvolvimento

da Criança, Hospital Pediátrico – Centro

Hospitalar e Universitário de Coimbra

Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do

Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade

de Medicina da Universidade de Coimbra

Núria Madureira

nuriamadureira@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Competência em Medicina do Sono

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico

– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Patrícia Mação

patriciamacao@gmail.com

Mestrado em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Urgência pediátrica

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico –
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidado de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Paula Estanqueiro

paulae@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Reumatologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital
Pediátrico – Centro Hospitalar e
Universitário de Coimbra.

Tutor do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do
Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Paulo Fonseca

pediatrapaulofonseca@gmail.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Medicina do Adolescente

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente convidado de Pediatria da Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra (2009–2014)

Raquel Soares

araquelcs@yahoo.com

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Pediatria Geral

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Ricardo Ferreira

ricardo.ferreira@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Rita Cardoso

rita.cardoso@chuc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

Pediatra – Endocrinologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente convidada de Pediatria da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra

Sónia Lemos

Sonia.lemos@chuc.min-saude.pt
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatra – Alergologia pediátrica
Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Tutora do Estágio de Saúde Infantil do 6º ano do
Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade
de Medicina da Universidade de Coimbra.

Susana Almeida

susana.almeida.coimbra@gmail.com
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Pediatra – Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica
Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico
– Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Tabita Maia

Tabita.Maia@chuc.min-saude.pt
Licenciatura em Medicina, Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra
Assistente Hospitalar de Hematologia Clínica
Unidade de Eritropatologia e Distúrbios do Ferro
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Assistente Convidada da Faculdade de
Medicina da Universidade de Coimbra

9 789892 613581 >



CIÊNCIAS
DA SAÚDE

