

NASCER E CRESCER

Revista do Hospital de Crianças Maria Pia

Ano | 2006 Volume | XV Número | 03

Directora | Sílvia Álvares; Directora Adjunta | Inês Moreira;

Directora do Hospital de Crianças Maria Pia | Manuela Machado

Corpo Redactorial | Amélia José; Ana Cristina Cunha; Artur Alegria; Carlos Enes; Carmen Carvalho; Conceição Mota; Esmeralda Martins; Inês Lopes; Laura Marques; Margarida Guedes; Maria do Carmo Santos; Miguel Coutinho

Editores especializados | *Ciclo de Pediatria InterHospitalar do Norte* - Rogério Mendes; Helena Jardim; Virgílio Senra; Fernanda Manuela Costa; Jorge Sales Marques; Armando Pinto; Cidraís Rodrigues; Joaquim Cunha. *Caso Endoscópico* - Fernando Pereira. *Imagens* - Filipe Macedo. *Caso Estomatológico* - José Amorim. *Genes, Crianças e Pediatras* - Margarida Reis Lima. *Perspectivas Actuais em Bioética* - Natália Teles. *Artigo Recomendado* - Tojal Monteiro

Conselho Técnico | Cristina Soares; Gama de Sousa; Lúcia Carvalho; Rui Nogueira

Secretariado Administrativo | Carla Correia

Publicação trimestral resumida e indexada por | EMBASE / Excerpta Médica; Catálogo LATINDEX

Publicação parcialmente subsidiada pelo | Apoio do Programa Operacional Ciência, Tecnologia, Inovação do Quadro Comunitário de Apoio III

Design gráfico | bmais comunicação

Execução gráfica e paginação | Papelmunde, SMG, Lda Vila Nova de Famalicão

ISSN | 0872-0754

Depósito legal | n.º 4346/91, anotada no Ministério da Justiça em 92.04.24

Tiragem | 2.500 exemplares

Autorização CTT | DE 0005/2005 DCN

Propriedade, Edição e Administração | Hospital de Crianças Maria Pia
Rua da Boavista, 827 – 4050-111 Porto;
tel: 226 089 900; fax: 226 000 841; www.hmariapia.min-saude.pt

Os trabalhos, a publicidade e a assinatura, devem ser dirigidos a |
Coordenação da revista Nascer e Crescer
Hospital de Crianças Maria Pia
Rua da Boavista, 827 – 4050-111 Porto;
tel: 226 089 988; email: nascerecrescer@hmariapia.min-saude.pt

Condições de assinatura | Anual 2006 (4 números) - 35 euros;
Número avulso - 10 euros; Estrangeiro - 70 euros

Conselho Científico Nacional

- Adelaide Justiça;
- Agustina Bessa Luís;
- Alfredina Guerra e Paz;
- Álvaro Aguiar;
- Carlos Duarte;
- Carmen Santos;
- Celeste Malpique;
- Clara Barbot;
- Cidade Rodrigues;
- Damião Cunha;
- Eloi Pereira;
- Faria Gaivão;
- Fernanda Teixeira;
- Fernando Cardoso Rodrigues;
- Filomena Caldas;
- João Carlos Figueiredo de Sousa;
- José Carlos Areias;
- José Oliveira Simões;
- José Maria Ferronha;
- Lourenço Gomes;
- Lucília Norton;
- Lurdes Lima;
- Luís Januário;
- Luís Lemos;
- Luzia Alves;
- Manuel Dias;
- Manuel Rodrigues Gomes;
- Manuela Machado;
- Manuel Strech Monteiro;
- Marcelo Fonseca;
- Maria Augusta Areias;
- Maria Salomé Gonçalves;
- Morais Barbot;
- Miguel Taveira;
- Nuno Grande;
- Octávio Cunha;
- Paulo Mendo;
- Pinto Machado;
- Raquel Alves;
- Rui Carrapato;
- Maximina Pinto;
- Sílvia Álvares;
- Sodré Borges;
- Tojal Monteiro.

Conselho Científico Internacional

- Allan de Broca (Amiens);
- Anabelle Azancot (Paris);
- D. L. Callís (Barcelona);
- F. Ruza Tarrío (Madrid);
- Francisco Alvarado Ortega (Madrid);
- George R. Sutherland (Edinburgh);
- Harold R. Gamsu (Londres);
- J. Bois Oxoá (Barcelona);
- Jean François Chateil (Bordeaux);
- José Quero (Madrid);
- Juan Tovar Larrucea (Madrid);
- Juan Utrilla (Madrid);
- Peter M. Dunn (Bristol)

Correspondentes

- António Lima (H.O. Azeméis);
- Areio Manso (H.Vila Real);
- Arlindo Soares Oliveira (H.Ovar);
- Dílio Alves (H.P.Hispano);
- Ferreira da Silva (H.Régua);
- Gama Brandão (Guimarães);
- Gualdino Silva (H.Barcelos);
- Guimarães Dinis (H.S.Tirso);
- Henedina Antunes (H.Braga);
- Joana Moura (H.Viana do Castelo);
- Jorge Moreira (C.H.Póvoa Varzim/ Vila do Conde);
- José Carlos Sarmento (C.H.Vale Sousa);
- José Castanheira (H.Viseu);
- Lopes dos Santos (H.P.Hispano);
- Manuel Tavares (H.Amarante);
- M. Judite Marques (H.Bragança);
- Pedro Freitas (H. Guimarães);
- Reis Morais (H.Chaves);
- Ricardo Costa (H.Covilhã);
- Ventura Martins (H.Lamego)



Associação do Hospital de Crianças Maria Pia

FUNDADA EM 1882

Rua da Boavista, 713 – 4050-110 PORTO

Tel. 222 081 050

*Somos a Entidade Promotora do Voluntariado
e Suporte da Humanização do Hospital*

número3.vol.XV

123 Editorial

Sílvia Álvares

125 Artigos Originais

Avaliação do Estado Vacinal em Crianças Internadas

João Farela Neves, Ana Leça, Manuel Carmo Gomes,
Marta Oliveira, Gonçalo Cordeiro Ferreira

129 Artigos de Revisão

Tiques em crianças e adolescentes. Revisão Teórica e Abordagem Terapêutica

Ana Catarina Prior, Susana Tavares, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo

133 Artigo Recomendado

Tojal Monteiro

136 Qual o seu Diagnóstico?

Caso Endoscópico

Fernando Pereira

138

Caso Estomatológico

José M. S. Amorim

140

Imagens

Filipe Macedo

142

Genes, Crianças e Pediatras

Miguel Rocha, Jorge Pinto Basto, Susana Almeida,
Márcia Martins, Margarida Reis Lima

144 Ciclo de Pediatria Inter Hospitalar do Norte

Infecção por citomegalovirus. Uma forma rara de apresentação

Tânia Sotto Maior, Ana Aguiar, Sílvia Saraiva, Patrícia Santos, Claudia Gonçalves

S149 XVIII Reunião do Hospital de Crianças
Maria Pia – Resumo das Intervenções

S150 Dificuldade Respiratória – mesa redonda

No Recém-nascido
Elisa Proença

S151

No Lactente e na Criança
Paula Rocha

S153

O Laboratório de Exploração Funcional Respiratória no Lactente
Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto

S159 Estudos Interinstitucionais – mesa redonda

Gastroenterite Aguda na Criança – estudo prospectivo multicêntrico
Ana de Lurdes Aguiar, Ariana Afonso, Elisabete Coelho, Henedina Antunes,
Isabel Valente, Miguel Costa, Rosa Lima, Sofia Aroso

S161 Conferência

Grisi – Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil
Miguel Coutinho, Luisa Monteiro

S163 Segurança do doente e análise de risco
– mesa redonda

Sistemas de saúde e a segurança dos doentes
Paulo Sousa

S168

Risco clínico e segurança do doente
Isabel Pedroto

S174 Disfunção Miccional – mesa redonda

Enurese nocturna – fisiopatologia e tratamento
Teresa Costa

S180 Curso Satélite

Perturbações do sono na criança. Perspectiva do Pediatra
Tojal Monteiro

S184 Resumo das Comunicações Orais

S194 Resumo dos Posters

203 Pequenas Histórias

Ritapalhalopes
Teresa Temudo

number3.vol.XV

123 Editorial

Sílvia Álvares

125 Original Articles

Vaccination rates in Lisbon, Portugal

João Farela Neves, Ana Leça, Manuel Carmo Gomes,
Marta Oliveira, Gonçalo Cordeiro Ferreira

129 Review Articles

Tics in children and adolescents: review and therapeutic management

Ana Catarina Prior, Susana Tavares, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo

133 Recommended Article

Tojal Monteiro

136 What is your diagnosis?

Endoscopic case

Fernando Pereira

138

Oral Pathology case

José M. S. Amorim

140

Images

Filipe Macedo

142

Genes, Children and Paediatricians

Miguel Rocha, Jorge Pinto Basto, Susana Almeida,
Márcia Martins, Margarida Reis Lima

144 Pediatric Inter-hospitalar meeting

Cytomegalovirus infection. A rare clinical form

Tânia Sotto Maior, Ana Aguiar, Sílvia Saraiva, Patrícia Santos, Claudia Gonçalves

S149 XVIII Meeting of Children's Hospital
Maria Pia - Abstracts

S150 Respiratory Distress – round table

In the Neonate
Elisa Proença

S151

In the Infant and child
Paula Rocha

S153

The role of lung function testing

Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto

S159 Multicentric studies – round table

Childhood gastroenteritis – prospective study

Ana de Lurdes Aguiar, Ariana Afonso, Elisabete Coelho, Henedina Antunes,
Isabel Valente, Miguel Costa, Rosa Lima, Sofia Aroso

S161 Conference

Grisi: An association for hearing screening

Miguel Coutinho, Luisa Monteiro

S163 Patient safety and risk analysis – round table

Patient safety and Healthcare systems

Paulo Sousa

S168

Clinical risk and patient safety

Isabel Pedroto

S174 Voiding Dysfunction – round table

Nocturnal enuresis – pathophysiology and treatment

Teresa Costa

S180 Satellite Course

Sleep disturbances in children and adolescents

Tojal Monteiro

S184 Free Papers – Abstracts

S194 Posters – Abstracts

203 Short Stories

Ritapalhalopes

Teresa Temudo

editorial

Realiza-se em Novembro próximo a XVIII Reunião do Hospital de Crianças Maria Pia, cuja organização tem a colaboração de todos os serviços pediátricos da região Norte. Os temas abordados vão incluir a intervenção de profissionais de varias áreas, o que reflecte, por um lado, a mudança no panorama da prestação de cuidados à criança e adolescente e, por outro, a evolução das necessidades de saúde desta população. Muito embora o estado de saúde das populações tenha vindo a melhorar, o peso da doença crónica e da deficiência é crescente, o que exige uma multidisciplinaridade de cuidados e a criação de mecanismos de articulação intersectorial, nomeadamente na área da educação, da reabilitação e da segurança social. É o caso, por exemplo, da situação da criança em risco, das doenças respiratórias e da disfunção miccional. Outro tema actual é a segurança do doente, considerado hoje um problema de saúde pública que obriga ao estabelecimento de uma estratégia global que permita reduzir a ocorrência de danos nos doentes. Esta estratégia implica uma mudança organizacional, a criação de uma cultura de segurança nas instituições, a qual deve envolver os profissionais e os doentes.

Vamos ter ainda em discussão os estudos de colaboração interinstitucional, relativos a criança em risco, enurese e gastroenterites. Não é de mais salientar aqui o que estes representam, o empenho de todos os participantes num trabalho de equipa, no sentido de nos proporcionarem uma visão abrangente de temas importantes na área da pediatria.

Contamos ainda com uma sessão interactiva sobre problemas do ambulatório a qual permite uma interacção mais dinâmica com a assistência.

Iremos ter também a apresentação de conferências nas áreas da prevenção – a Vacina do Rotavirus (a gastroenterite por Rotavirus é uma causa importante de morbilidade e mortalidade a nível mundial), e na área do rastreio - Rastreio Auditivo Neonatal, um projecto que merece ser conhecido

Finalmente terminamos com o Curso Satélite sobre as Perturbações do Sono, que são, hoje em dia, um motivo relevante de preocupação dos pais e de recurso ao pediatra. As perturbações de sono da criança e adolescente abalam seriamente o equilíbrio familiar, podendo ter consequências significativas nos ambientes escolares e laborais e com prejuízo das relações interpessoais e familiares.

Esperamos que esta Reunião permita um amplo debate e troca de experiências.

Aproveitamos também para divulgar o Prémio da Associação do Hospital de Crianças Maria Pia para o melhor artigo original publicado na Revista Nascer e Crescer. Este ano foi atribuído em ex-aequo aos artigos “Gastrostomia Endoscópica Percutânea na Criança”, da autoria de Carla Pilar, Maria Garcia, Ferreira de Sousa, Carlos Enes e Fernando Pereira e “Investigação Molecular em 20 doentes com Citopatia Mitocondrial”, da autoria de Célia Nogueira, Manuel Santos e Laura Vilarinho.

Cumpramos ainda agradecer a todos os colegas que tem colaborado, ao longo dos anos, na organização da Reunião do Hospital de Crianças Maria Pia e na revista Nascer e Crescer, e que são a razão da nossa continuidade. Não esquecemos os contributos da Associação do Hospital e da Liga de Amigos, bem como das empresas farmacêuticas, os quais são fundamentais para podermos concretizar os nossos objectivos. Objectivos esses que passam pela actualização científica e técnica dos profissionais de saúde, já que consideramos que a formação é essencial para uma prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade.

DENOMINAÇÃO DO MEDICAMENTO: CLAVAMOX 500, comprimido revestido por película, 500/125 mg. CLAVAMOX DT, comprimido revestido por película, 875/125 mg. CLAVAMOX 125, pó para suspensão oral 125/31,25 mg/5 ml; CLAVAMOX 250, pó para suspensão oral 250/62,5 mg/5 ml; CLAVAMOX DT 400, pó para suspensão oral 400/57 mg/5 ml. **COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA:** CLAVAMOX contém amoxicilina e ácido clavulânico, respectivamente sob a forma de sais de sódio e de potássio e encontra-se disponível nas seguintes dosagens e apresentações.

Forma Farmacéutica	Dosagem	Proporção	Conteúdo em amoxicilina sob a forma tridimetilamida (mg)	Conteúdo em clavulânico sob a forma de clavulato de potássio (mg)
Pó para suspensão oral	125/31,25mg/5ml	4:1	125	31,25
Pó para suspensão oral	250/62,5mg/5ml	4:1	250	62,5
Pó para suspensão oral	400/57mg/5ml	7:1	400	57
Comprimidos revestidos por película	500/125mg	4:1	500	125
Comprimidos revestidos por película	875/125mg	7:1	875	125

Lista completa de excipientes, ver adiante.
FORMA FARMACÉUTICA: Comprimidos revestidos por película: 500/125 mg e 875/125 mg. Pó para suspensão oral: 125/31,25 mg/5 ml; 250/62,5 mg/5 ml e 400/57 mg/5 ml. **INFORMAÇÕES CLÍNICAS - Descrição geral:** CLAVAMOX, antibiótico beta-lactâmico do grupo das penicilinas em associação com um inibidor de beta-lactamases, é um antibiótico de largo espectro de actividade sobre as bactérias patogénicas mais comuns na prática clínica geral e hospitalar. A acção inibidora de beta-lactamases do ácido clavulânico permite alargar o espectro de acção da amoxicilina, englobando muitos organismos resistentes a outros antibióticos beta-lactâmicos. **INDICAÇÕES TERAPÉUTICAS:** CLAVAMOX está indicado no tratamento de curta duração das seguintes infecções bacterianas, quando causadas por microrganismos sensíveis ao CLAVAMOX. **Infecções do tracto respiratório superior**, (incluindo ORL) como por exemplo, amigdalite recorrente, sinusite, otite média, tipicamente causadas por *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae**, *Moraxella catarrhalis** e *Streptococcus pyogenes*. **Infecções do tracto respiratório inferior**, por exemplo, agudização da bronquite crónica, pneumonia lobar e broncopneumonia, tipicamente causadas por *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae** e *Moraxella catarrhalis**. **Infecções genito-urinárias**, nomeadamente, cistite, uretrite, pieloefrite, infecções ginecológicas, tipicamente causadas por *Enterobacteriaceae** (principalmente *Escherichia coli**), *Staphylococcus saprophyticus* e *Streptococcus species*, e gonorreia causada por *Neisseria gonorrhoeae**. **Infecções da pele e de tecidos moles**, tipicamente causadas por *Staphylococcus aureus**, *Streptococcus pyogenes* e *Bacteroides species**. **Infecções ósseas e articulares**, por exemplo osteomielite, tipicamente causadas por *Staphylococcus aureus**, em que uma terapêutica mais prolongada possa ser apropriada. **Outras infecções**, incluindo abcesso séptico, sepsis puerperal, sepsis intra-abdominal. Na secção "Propriedades Farmacológicas" é fornecida uma listagem dos organismos sensíveis. * Alguns membros destas estirpes produzem beta-lactamases, o que lhes confere resistência à amoxicilina isolada. As infecções causadas por microrganismos sensíveis à amoxicilina são tratadas pelo CLAVAMOX devido ao seu conteúdo em amoxicilina. As infecções mistas causadas por microrganismos sensíveis à amoxicilina e microrganismos produtores de beta-lactamases sensíveis à associação amoxicilina/ácido clavulânico, podem ser tratadas com CLAVAMOX. **POSOLOGIA E MODO DE ADMINISTRAÇÃO - Posologia:** A posologia depende da idade, peso corporal e função renal do doente e da gravidade da infecção. As posologias são expressas em termos de teor em amoxicilina e ácido clavulânico (Amox/Clav), excepto quando as doses são indicadas em termos de um componente isolado: amoxicilina (Amox) ou ácido clavulânico (Clav). **Adultos: Infecções ligeiras a moderadas -** 500/125 mg administrados de 8 em 8 ou de 12 em 12 horas, ou 875/125 mg administrados de 12 em 12 horas. **Infecções graves: Infecções crónicas e recorrentes do tracto urinário e infecções do tracto respiratório inferior -** 500/125mg administrados 1-2 vezes de 8 em 8 horas, ou 875 mg/125 mg administrados de 8 em 8 horas. **Insuficiência renal:** Os ajustes de dose são baseados no nível máximo de amoxicilina recomendado.

Clearance de creatinina	Dose máxima Amox/Clav
> 30 ml/min	Não é necessário ajuste da dose
10-30 ml/min	1 vez 500/125mg, 12 em 12 h
< 10 ml/min	1 vez 500/125mg, 24 em 24 h

Hemodíalise: Os ajustes de dose são baseados no nível máximo de amoxicilina recomendado. Amox/Clav: 500/125 mg, uma vez ao dia. Uma dose suplementar (500/125 mg) durante a diálise, que é repetida no fim de cada diálise (dado que as concentrações séricas de amoxicilina e ácido clavulânico ficam diminuídas). **A apresentação 875/125 mg só deve ser utilizada em doentes com insuficiência renal ligeira a moderada (clearance da creatinina > 30 ml/min).** **Insuficiência hepática:** A posologia deve ser estabelecida com precaução; a administração deve ser feita a doses reduzidas em intervalos regulares. Presentemente ainda não existem dados suficientes para se recomendar uma posologia específica. **Idosos:** Não é necessário proceder a ajuste da dose; a dose deverá ser a mesma recomendada para os adultos. Em caso de evidência de insuficiência renal a dose deve ser ajustada da mesma forma que para os adultos com insuficiência renal. **Crianças:** A dose deverá ser expressa em função da idade e do peso corporal da criança, em mg/kg/dia ou em ml de suspensão por dose ou equivalente para outras apresentações. Nas crianças com peso igual ou superior a 40 kg a dose deve administrar-se de acordo com a posologia recomendada no adulto. Nas crianças com menor peso devem preferir-se outras apresentações de CLAVAMOX, que não os comprimidos a 875/125 mg, consoante a dose recomendada (em mg/kg/dia). **Prematuros:** Neste grupo etário não se pode recomendar qualquer posologia. **Crianças até aos 12 anos:**

Doses recomendadas (mg/kg/dia)	Três tomas diárias (Formulação 4:1)	Doas tomas diárias (Formulação 7:1)
Mais baixa	20/5 - 40/10	25/3,6-45/6,4
Mais elevada	40/10 - 60/15	45/6,4-70/10

A dose mais baixa é recomendada para infecções da pele e tecidos moles e amigdalite recorrente. A dose mais alta é recomendada para infecções como otite média, sinusite, infecções do tracto respiratório inferior e do tracto urinário. Não existem dados clínicos disponíveis relativos ao uso de doses superiores a 40/10 mg/kg/dia (formulações 4:1, três tomas diárias) ou a 45/6,4 mg/kg/dia (formulações 7:1, duas tomas diárias) em crianças com menos de 2 anos. Não existem dados clínicos relativos ao uso de formulações com doses inferiores a menos de 2 meses. Não é assim possível uma recomendação posológica para esta faixa etária. **Insuficiência renal** (em crianças): Os ajustes de dose são baseados no nível máximo de amoxicilina recomendado.

Clearance da creatinina	Dose máxima Amox/Clav
> 30 ml/min	Não é necessário ajuste da dose
10-30 ml/min	15/3,75 mg/kg, 12 em 12 h
< 10 ml/min	15/3,75 mg/kg, 24 em 24 h

Na maioria destas situações poderá ser preferível utilizar as apresentações injectáveis para administração parenteral de CLAVAMOX. **Hemodíalise (crianças):** Os ajustes de dose são baseados no nível máximo de amoxicilina recomendado. Amox/Clav: 15/3,75 mg/kg/dia, em dose diária única. Antes da hemodíalise deve ser administrada uma dose adicional de 15/3,75 mg/kg. Para restabelecer os níveis séricos, outra dose de 15/3,75 mg/kg deve ser administrada após a hemodíalise. **Insuficiência hepática (crianças):** A posologia deve ser estabelecida com precaução; deve efectuar-se a monitorização da função hepática a intervalos regulares. Presentemente ainda não existem dados suficientes para se recomendar uma posologia específica. **Modo de administração:** Via oral. Para minimizar uma potencial intolerância gastrointestinal e otimizar a absorção, CLAVAMOX deve ser administrado no início de uma refeição. O tratamento não deve exceder 14 dias sem reavaliação da situação. A terapêutica pode iniciar-se por via parenteral e prosseguir por via oral. **CONTRA-INDICAÇÕES:** Hipersensibilidade à amoxicilina ou ao ácido clavulânico ou a qualquer dos excipientes. CLAVAMOX não deve ser administrado a doentes com história de hipersensibilidade a antibióticos beta-lactâmicos, como por exemplo penicilinas e cefalosporinas. CLAVAMOX está contra-indicado em doentes com história prévia de icterícia/disfunção hepática associada à sua utilização. **ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES ESPECIAIS DE UTILIZAÇÃO:** Antes do início da terapêutica com CLAVAMOX deve investigar-se cuidadosamente a possibilidade de existir história prévia de reacções de hipersensibilidade às penicilinas, cefalosporinas ou outros alérgicos. Foram referidas reacções graves de hipersensibilidade (reacções anafiláticas) por vezes fatais, em doentes submetidos a terapêutica com penicilina. Estas reacções têm maior probabilidade de ocorrência em indivíduos com história de hipersensibilidade à penicilina. No caso de ocorrer uma reacção alérgica, a terapêutica com CLAVAMOX deve ser descontinuada

e instituída terapêutica apropriada. As reacções anafiláticas graves requerem tratamento de emergência com adrenalina, podendo ser necessário administrar corticosteróides por via intravenosa e oxigénio ou mesmo recorrer a ventilação assistida, incluindo intubação. CLAVAMOX deve ser evitado em caso de suspeita de mononucleose infecciosa, pois a ocorrência de erupção cutânea tem sido associada nestes casos com o uso de amoxicilina. A administração prolongada de CLAVAMOX pode, ocasionalmente, provocar um crescimento acentuado de microrganismos não susceptíveis. CLAVAMOX é geralmente bem tolerado e possui a baixa toxicidade característica dos antibióticos do grupo das penicilinas. No caso de terapêutica prolongada é aconselhável a monitorização periódica das funções hepática, hematopoiética e renal. Foi referido, raramente, um prolongamento do tempo de protrombina em doentes a fazerem CLAVAMOX. Por este motivo deve fazer-se uma monitorização adequada quando há prescrição concomitante de anticoagulantes. CLAVAMOX deve ser usado com precaução em doentes com evidência de disfunção hepática. Em doentes com insuficiência renal a posologia deve ser ajustada de acordo com a gravidade da insuficiência renal (ver Posologia e Modo de administração). Em doentes com baixo débito urinário, ocorreu muito raramente cristalúria, predominantemente com a terapêutica parenteral. Durante a administração de doses elevadas de amoxicilina deve manter-se um aporte hídrico e um débito urinário adequados, por forma a reduzir o risco de cristalúria devido à amoxicilina (ver Sobredosagem). Foi reportada colite pseudomembranosa com o uso de antibióticos de largo espectro incluindo amoxicilina/clavulânico, e a sua gravidade poderá variar desde ligeira a possível risco de vida. Assim, é importante considerar o seu diagnóstico em doentes que desenvolvam diarreia após administração de agentes antibacterianos. O tratamento com antibióticos de largo espectro altera a flora normal do cólon e poderá permitir o crescimento de Clostridia. Estudos indicam que uma proteína produzida pelo *Clostridium difficile* é uma das principais causas de colite associada ao uso de antibióticos. Após o diagnóstico de colite pseudomembranosa estar estabelecido, deverão ser tomadas medidas terapêuticas adequadas. Os casos ligeiros de colite pseudomembranosa respondem normalmente à descontinuação da terapêutica. Os casos de gravidade moderada a grave deverão ser controlados com fluidos e electrolitos, bem como tratamento com medicamentos antibacterianos clinicamente eficazes contra *Clostridium difficile*. As suspensões orais de CLAVAMOX contêm aspartamo, uma fonte de fenilalanina pelo que devem ser evitados em doentes com deficiência de fenilalanina. **EFECTOS SECUNDÁRIOS, MEDICAMENTOSAS E OUTRAS FORMAS DE INTERACÇÃO:** Não se recomenda a administração concomitante de probenecida. O probenecida diminui a secreção tubular renal da amoxicilina. O seu uso concomitante com CLAVAMOX pode aumentar e prolongar os níveis sanguíneos de amoxicilina, mas não os de ácido clavulânico. A administração concomitante de alporinurid durante o tratamento com amoxicilina pode aumentar a probabilidade de reacções alérgicas cutâneas. Não existem dados sobre o uso concomitante de CLAVAMOX e alporinurid. Tal como outros antibióticos de largo espectro, CLAVAMOX pode reduzir a eficácia dos contraceptivos orais, devendo alertar-se as doentes para este facto. **GRAVIDEZ E ALEITAMENTO - Utilização durante a gravidez:** Estudos de reprodução em animais (ratinhos e ratos, com doses até 10 vezes superiores às doses utilizadas no Homem) não revelaram efeitos teratogénicos de CLAVAMOX administrado tanto por via oral, como por via parenteral. Num único estudo realizado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes do final da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos para o lactente. **Efeitos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas:** Não se observaram efeitos adversos sobre a capacidade de condução e utilização de máquinas. **EFECTOS INDESEJÁVEIS:** A frequência dos efeitos indesejáveis muito frequentes a raros foi determinada pela informação proveniente de ensaios clínicos. A frequência dos efeitos indesejáveis muito raros (efeitos que ocorreram 1/10000) foi principalmente observado em mulheres com ruptura prematura da membrana fetal antes da gravidez, foram referidos casos em que o tratamento profilático com CLAVAMOX, pode estar associado ao aumento do risco de enterocolite necrotizante nos recém-nascidos. Tal como com todos os medicamentos, deve evitar-se o uso de CLAVAMOX durante a gravidez, a não ser que o médico considere fundamental a sua prescrição. **Utilização durante o aleitamento:** CLAVAMOX pode ser administrado durante o período de lactação. Com excepção do risco de sensibilização, associado à excreção de quantidades vestigiais no leite materno, não se conhecem efeitos nocivos

Avaliação do estado vacinal em crianças internadas

João Farela Neves¹, Ana Leça², Manuel Carmo Gomes³, Marta Oliveira¹, Gonçalo Cordeiro Ferreira⁴

RESUMO

Introdução: O Programa Nacional de Vacinação (PNV) é um programa universal e gratuito, sendo uma das suas características a acessibilidade sem qualquer tipo de barreira. Apesar do inquestionável êxito do PNV desde o seu início em 1965, poderão persistir assimetrias sociais na sua aplicação, com grupos populacionais com níveis de protecção inferiores ao desejado e risco de desenvolvimento de bolsas de susceptíveis, possibilitando a reemergência de doenças já controladas ou mesmo eliminadas no nosso país, situações que urge diagnosticar e prevenir.

Objectivo: Avaliar o estado vacinal de crianças internadas numa enfermaria de Pediatria Geral e na Unidade de Infecçiology do Hospital Dona Estefânia, durante um ano, e detectar obstáculos à vacinação, quer relacionados com serviços de saúde, quer relacionados com as características sócio-demográficas da população. Adicionalmente, pretendeu-se avaliar a adesão a algumas vacinas não contempladas no PNV à data do estudo.

Material e Métodos: Estudo transversal que decorreu entre Janeiro e Dezembro de 2004. Incluiu o preenchimento de um inquérito pelos pais e a análise dos dados do boletim de vacinas. As perguntas aos pais incluíam características so-

ciais e a auto-avaliação da acessibilidade à vacinação no Centro de Saúde.

Para este estudo definiu-se atraso vacinal como o não cumprimento da vacinação nas datas estabelecidas, independentemente da duração do atraso.

Resultados e conclusões: Nos 324 inquéritos analisados, 90% das crianças apresentava o calendário vacinal actualizado. Os factores de risco associados ao incumprimento do PNV foram a raça negra, a etnia cigana, a baixa escolaridade dos pais e a ausência de seguimento médico. Das vacinas extra-PNV à data do estudo analisadas, a vacina contra *Neisseria meningitidis C* (NmC) foi administrada a 30% das crianças e a vacina conjugada heptavalente contra *Streptococcus pneumoniae* (Pn7) a 23%, sendo que 18% das crianças tinham ambas as vacinas. Estas vacinas foram administradas predominantemente às crianças de raça caucasiana (94%), com agregados familiares pequenos (79%), seguidas por pediatra (75%) e cujos pais tinham pelo menos o 9º ano de escolaridade.

Apenas 2 % dos inquiridos classificaram a acessibilidade à vacinação no Centro de Saúde como difícil.

Palavras-chave: vacinação, criança, factores demográficos, PNV, cobertura vacinal

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 125-128

INTRODUÇÃO

O Programa Nacional de Vacinação (PNV) consiste num conjunto de vacinas, de que se obtêm os maiores ganhos de saúde, administradas gratuitamente ao maior número possível de indivíduos segundo um esquema de vacinação re-

comendado pela Comissão Técnica de Vacinação da Direcção Geral da Saúde⁽¹⁾. Em Portugal, o PNV iniciou-se há 40 anos, em 1965. À data deste estudo, o PNV englobava a vacinação contra 10 doenças. Com a inclusão, em Janeiro de 2006, da vacina conjugada contra a doença invasiva por *Neisseria meningitidis C*, o PNV protegerá contra 11 doenças⁽²⁾. Apesar do sucesso considerável que foi a recomendação oficial e aplicação da vacinação, com coberturas vacinais crescentes e um rápido declínio na mortalidade e morbidade pelas doenças-alvo do PNV, subsistem problemas que é preciso diagnosticar e solucionar.

Urge minimizar as oportunidades perdidas de vacinação⁽³⁾ e continuar a garantir a acessibilidade à vacinação no Centro de Saúde. Além disto, caso persistam assimetrias geográficas e sociais na aplicação do PNV, possibilitando a manutenção de bolsas populacionais com níveis de protecção inferiores ao desejado, é necessária a identificação desses grupos e a intervenção apropriada, direccionada e precoce das estruturas locais de saúde.

OBJECTIVOS

Os objectivos deste estudo foram: avaliar o estado vacinal de crianças internadas numa enfermaria de Pediatria Geral e na Unidade de Infecçiology do Hospital de Dona Estefânia, durante um ano; detectar obstáculos à vacinação, quer relacionados com os serviços de saúde, quer relacionados com as características demográficas e sociais da população. Pretendeu-se ainda avaliar a adesão a algumas vacinas não contempladas no PNV à data do estudo, nomeadamente as vacinas NmC, Pn7 e a vacina contra a hepatite A.

¹ Interno de Pediatria do Serviço 1 do Hospital de Dona Estefânia. Director: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

² Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Unidade de Infecçiology, Serviço 1, Hospital Dona Estefânia

³ Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa

⁴ Assistente Hospitalar Graduado, Director do Serviço 1, Hospital Dona Estefânia

MATERIAL E MÉTODOS

Foi efectuado um estudo transversal que incluiu 324 crianças internadas no ano de 2004 numa enfermaria de Pediatria Geral e na Unidade de Doenças Infecciosas do Hospital Dona Estefânia. Os dados foram obtidos através da consulta dos registos do boletim de vacinas e de um inquérito a responder pelos pais.

A aferição do estado vacinal baseou-se no PNV de 2000, tendo-se definido atraso vacinal como o não cumprimento da vacinação nas datas estabelecidas, independentemente da duração do atraso. O inquérito permitiu analisar, através de perguntas aos pais, possíveis associações entre o estado vacinal e a raça, etnia, escolaridade dos pais, composição do agregado familiar e seguimento médico da criança.

Foi ainda feita a auto-avaliação por parte dos pais do grau de acessibilidade à vacinação no Centro de Saúde.

Os dados foram organizados em tabelas de contingência e testou-se a hipótese nula (H_0) de inexistência de associação entre as variáveis da tabela (por exemplo, estado vacinal *versus* seguimento médico) através do teste do qui-quadrado. Os valores esperados sob H_0 foram sempre examinados, para verificar se os pressupostos assintóticos do teste não eram violados⁽⁴⁾. Sempre que a hipótese nula foi rejeitada, examinaram-se as causas da rejeição, por comparação entre as observações e os resultados esperados sob H_0 . Foram também calculados coeficientes de risco absoluto, risco relativo (RR) e respectivos intervalos de confiança a 95% (IC)⁽⁵⁾. O risco absoluto define-se como a probabilidade de, retirada uma criança aleatoriamente da amostra, esta não cumprir o PNV (ou, quando apropriado, não possuir vacinas extra-PNV). O RR define-se como a probabilidade de uma criança pertencente a uma das categorias de uma variável (por exemplo, a categoria "crianças sem seguimento" da variável "seguimento médico") não cumprirem o PNV, *relativamente* às crianças de outra categoria da mesma variável (por exemplo, "crianças com seguimento"). O RR é, portanto, o *factor multiplicativo* do risco associado a pertencer a uma cate-

ria, comparativamente à categoria que serve de base de comparação. Valores de RR superiores a 1 indicam um risco aumentado RR vezes.

RESULTADOS

Foram analisados 324 inquéritos, sendo 196 crianças do sexo masculino e 128 do sexo feminino; 263 eram de raça caucasiana, 53 de raça negra e 8 desconhecida. A média de idades foi de aproximadamente 4 anos (48,9 meses) (desvio-padrão = 4,1 anos, gama de 0 a 16 anos), sendo as idades 0, 1, 2 e 3 anos as mais representadas na amostra (respectivamente, 24, 20, 11, e 10% dos casos). Nesta amostra 65% dos pais tinha pelo menos o 9º ano de escolaridade.

Apresentavam o calendário vacinal actualizado 289 (89%) das 324 crianças. O incumprimento do PNV esteve estatisticamente associado à raça ($\chi^2=17,4$; $p<0,0001$). Cerca de 93% dos caucasianos na amostra cumpriam o PNV, contra apenas 74% dos negros, implicando um RR=3,7 (IC: [1,9 6,8]) dos negros comparativamente aos caucasianos. Nos caucasianos, o incumprimento do PNV foi especialmente forte na etnia cigana, onde apenas 42% das crianças cumpriam o PNV. O risco de um cigano não cumprir o PNV foi 12,2 vezes (IC: [5,9 25,3]) superior ao de um caucasiano não cigano.

Detectou-se também uma associação significativa entre o cumprimento do PNV e a escolaridade dos pais da criança ($\chi^2=6,0$; $p=0,014$); 94% das crianças cujos pais tinham pelo menos o 9º ano cumpriam o PNV, contra apenas 85% dos que tinham pais sem o 9º ano. O RR destas últimas não cumprirem o PNV foi de 2,5 (IC: [1,2 5,1]), comparativamente às primeiras.

O cumprimento do PNV esteve estatisticamente associado ao seguimento por um médico ($\chi^2=14,6$; $p=0,00013$); 92,4% das crianças seguidas por médico cumpriam o PNV, contra apenas 62% das não seguidas, sendo que nestas houve um claro domínio da etnia cigana (77%). Pelo contrário, o cumprimento do PNV revelou-se independente do facto da criança ser seguida por pediatra (9% de incumprimento) ou pelo médico de

família (6%). O tamanho do agregado familiar, avaliado pelo número de irmãos da criança, também não foi factor de risco que efectasse significativamente o estado vacinal das crianças ($\chi^2=2,3$; $p=0,51$).

O cumprimento do PNV nas crianças com mais de doze meses foi superior ao das crianças com menos de doze meses, respectivamente, 91% e 87%, mas esta diferença não foi estatisticamente significativa ($\chi^2=1,1$; $p=0,3032$).

Globalmente, as maiores causas de incumprimento do PNV foram a negligência (45%) e as intercorrências infecciosas (42%). Nas crianças com menos de 12 meses, os episódios infecciosos foram responsáveis por 50% dos incumprimentos nas crianças com menos de doze meses e por 42% nas maiores de doze meses. Esta diferença entre os dois grupos etários, porém, não se revelou estatisticamente significativa ($\chi^2=4,2$; $p=0,12$).

Em relação às vacinas extra-PNV a cobertura vacinal foi de 30% para a vacina NmC, 23% para a vacina Pn7 (sendo que 18% apresentavam ambas as vacinas) e 6% para a vacina contra a Hepatite A. A cobertura com outras vacinas (como a gripe, por exemplo) foi também registada; dado abranger uma percentagem inferior a 1%, a amostra não foi analisada.

Na análise da distribuição das vacinas no grupo de crianças com vacinas extra-PNV constatou-se que a vacina NmC foi administrada a uma percentagem maior de crianças (49% das crianças), seguida da vacina Pn7 (38%). Estas diferenças são altamente significativas ($\chi^2=38,4$; $p<0,0001$), indicando que a preferência detectada não é mero fruto do acaso.

A vacina Pn7 foi administrada maioritariamente a crianças com idade inferior a 2 anos (75%) e preferencialmente a crianças que não frequentavam o infan-tário (55%).

A vacinação extra-PNV esteve fortemente associada à raça ($\chi^2=49,9$; $p<0,0001$). 50% das crianças caucasianas na amostra fizeram vacinas extra-PNV, contra apenas 8% das negras (uma criança negra teve quase o dobro do risco de não ser vacinada, comparativamente a um caucasiano: RR=1,9 (IC: [1,6 2,1])).

A vacinação extra-PNV esteve também associada à escolaridade dos pais. As crianças com pais sem a escolaridade obrigatória tiveram o dobro do risco de não ter vacinas extra-PNV (RR=2,0, IC: [1,6 2,6]) comparativamente àquelas cujos pais têm pelo menos o 9º ano.

Das crianças com seguimento médico foram aplicadas vacinas extra-PNV a 45%. Destas, 76% eram seguidas por pediatra e 24% por médico de família, tendo-se constatado que os primeiros tendem a prescrever mais vacinas extra-PNV que os últimos ($\chi^2=49,74$; $p<0,0001$). Contudo, não se detectaram diferenças estatisticamente significativas ($\chi^2=2,8$; $p=0,25$) entre clínicos gerais e pediatras, no que respeita às vacinas prescritas. Isto é, a preferência pela vacina MnC, seguida da Pn7, acima descrita, é válida para as duas especialidades médicas.

Apenas 2% dos pais classificaram a acessibilidade à vacinação no Centro de Saúde como difícil.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Os resultados deste estudo, aplicados à população estudada, indicam que o eventual incumprimento do PNV não se deve à inacessibilidade da vacinação no Centro de Saúde.

A cobertura vacinal das coortes de nascimento representadas pelas crianças incluídas na amostra (predominantemente as coortes de 2000 a 2003) foi elevada, embora um pouco aquém dos 95-98% desejáveis para se conseguir imunidade de grupo contra algumas das doenças visadas pelo PNV. No entanto se for assumido que aqueles que não foram vacinados por oportunidades falhadas (intercorrências infecciosas, em especial no 1º ano de vida) virão, provavelmente, a actualizar o calendário vacinal, uma estimativa mais adequada da cobertura vacinal deverá rondar os 94%.

Ao contrário de um estudo com objectivos semelhantes, levado a cabo nos EUA (1996-99)⁽⁹⁾, em que as crianças que não aderiram ao programa de vacinação eram filhas de pais licenciados e maioritariamente de classes sociais elevadas, estando o não cumprimento do PNV relacionado com convicções pessoais de pais mais diferenciados,

na população do nosso estudo, como já referido também em alguns estudos internacionais, detectámos a tendência contrária, com associação entre maior escolaridade dos pais, melhor adesão ao PNV e maior taxa de vacinação com vacinas extra-PNV. As posições anti-vacinais esclarecidas não têm qualquer expressividade nesta amostra, e muito provavelmente no país, em que uma maior escolaridade se associa a uma mais forte opção pró-vacinal.

Dentro dos grupos com factores de risco, a etnia cigana é particularmente preocupante, com grande percentagem de crianças não seguidas por qualquer médico (85%) e com calendário vacinal não actualizado. A identificação precoce destes grupos populacionais de risco é fundamental para a implementação de campanhas de promoção da saúde e de vacinação especificamente planeadas e dirigidas, de modo a reduzir as assimetrias registadas.

Apesar de ter sido detectada maior cobertura vacinal nas crianças maiores de 12 meses, a diferença, relativamente aos menores de 12 meses, não foi suficientemente grande para ser considerada estatisticamente significativa. A ser real, esta diferença poderia ser explicada por maior frequência de intercorrências infecciosas numa altura em que a pressão vacinal é maior (primeiro ano de vida), mas só uma amostra maior poderia esclarecer esta questão.

Do total das crianças 30% estava vacinada com MnC e 23% com Pn7. Estes valores são um pouco inferiores a estimativas anteriores, nomeadamente as feitas por investigadores do Centro Regional de Saúde Pública do Norte⁽¹⁰⁾ que estimaram 37,2% de cobertura para MnC e 33,3% para Pn7, na coorte de 1999 na Região Norte, incidindo a vacinação predominantemente em crianças com 20 a 38 meses de idade. A disparidade dos dados poderá dever-se a uma não estratificação de coortes no nosso estudo e/ou a diferenças regionais nos hábitos de prescrição de vacinas extra-PNV, e ainda ao domínio das classes sociais mais desfavorecidas na nossa população.

Os mesmos factores que promoveram o cumprimento do PNV foram tam-

bém os factores promotores da vacinação extra-PNV (ser caucasiano, ter pais com pelo menos a escolaridade obrigatória e ser seguido por médico). Além disto, registou-se um claro domínio dos pediatras na prescrição de vacinas extra-PNV. Poderá ser importante actuar a nível dos cuidados de saúde primários, na tentativa de motivação dos médicos de família para a adesão dos pais a algumas das vacinas não fornecidas gratuitamente e condicionantes de ganhos de saúde extensivos a toda a população infantil. O factor económico é especialmente relevante neste capítulo, como se pode verificar pela maior vacinação de crianças pertencentes a agregados familiares mais pequenos e cujos pais têm maior escolaridade. A introdução da MnC no PNV 2006 ajudará a atenuar esta assimetria.

Conhecendo os factores de risco para a doença pneumocócica invasiva^(11,12), foi interessante verificar que a vacina Pn7 foi administrada independentemente do sexo e preferencialmente a crianças que não frequentavam o infanatório (55%). Este dado poderá demonstrar que a prescrição da vacina se tenha baseado na capacidade económica dos pais e na sua aceitação da vacina. Adicionalmente poderá permitir prever que uma recomendação para vacinação universal em função da idade seria mais facilmente aceite pelos pediatras e clínicos gerais que uma recomendação baseada apenas na apreciação do risco para doença invasiva.

Apesar deste estudo não ter incluído crianças com risco acrescido de doença invasiva pneumocócica, como as crianças asplénicas, com anemia hemolítica, imunossupressão ou insuficiência renal crónica, parece-nos importante alertar para a manutenção da promoção da vacinação gratuita destas crianças, bem como a implementação da comparticipação estatal de modo a evitar assimetrias sociais no acesso à vacina¹³.

A acessibilidade à vacinação é uma realidade no nosso país, e deverá continuar a ser uma prioridade na organização dos Centros de Saúde, não devendo, de modo algum, ser prejudicada por medidas orçamentais ou funcionais.

O rastreio dos atrasos vacinais não deve, contudo, ser responsabilidade única dos cuidados de saúde primários, mas de todos os médicos que prestam cuidados às crianças. O internamento hospitalar é uma oportunidade única para sensibilizar os pais da importância da vacinação, que pode ser concretizada com uma referência eficaz à data da alta.

VACCINATION RATES IN LISBON, PORTUGAL

ABSTRACT

Background: In Portugal, vaccines in the National Program of Vaccination (PNV) are given universally and freely to every citizen. Despite its success, with high coverage rates, there may still remain socio-demographic asymmetries, thus fostering the continuation of restricted groups of individuals that hold a level of protection lower than desirable.

Goals: To assess vaccination rates of inpatients, for a period of a year, in a ward of Hospital Dona Estefânia, a third level pediatric hospital in Lisbon, Portugal. We aim to observe hindrance to the PNV administration, either directly related to health services availability or to the socio-demographic characteristics of the population. We also intend to evaluate the population adherence to vaccines not included in the PNV at the time of this study.

Methods: A cross-sectional study was conducted from January to December 2004, consisting of a written questionnaire to the socio-demographic characteristics of parents and a survey of records in the children's vaccination booklet.

Results and conclusions: In the 324 questionnaires examined, 90% of the

children had their vaccination schedule updated according to PNV. Risk factors associated with non adherence to vaccination were being black, gipsy or having parents with less than the ninth grade.

Concerning extra PNV vaccines, conjugate *Neisseria meningitidis* C vaccine was administered to 30% and pneumococcal heptavalent conjugated vaccine to 23% of the children. Vaccinees were predominantly caucasian children (94%) with small family units (79%), followed by a paediatrician (75%), and with parents with at least the ninth grade. Only 2% of the respondents considered access to vaccination at the public vaccination centres difficult.

Key-words: vaccination, children, socio-demographic characteristics, PNV, vaccination coverage

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 125-128

BIBLIOGRAFIA

1. Programa Nacional de Vacinação (orientações técnicas;10). DGS 2000
2. Disponível em <http://correio.fc.ul.pt/~mcg/vacinacao/pnv/index3.htm>, Outubro 2005
3. Santoli JM, Szilagyi PG, Rodewald LE. Barriers to immunization and missed opportunities. *Pediatr Ann.* 1998;27:366-374
4. Conover, WJ. *Practical Nonparametric Statistics*. 3rd edition. NY, John Wiley & Sons; 1999
5. Woodward, M. *Epidemiology. Study Design and Data Analysis*. 2nd edition. Boca Raton, 2004
6. Gust DA, Strine T. Underimmunization among children : effects of vaccine safety concerns on immunization

status. *Pediatrics*. 2004;114(1):e16-22

7. Bates AS, Wolinsky FD. Personal, financial, and structural barriers to immunization in socioeconomically disadvantaged urban children. *Pediatrics*. 1998;101:591-596
8. Smith P, Chu S, Barker L- Children who have received no vaccines: who are they and where do they live? *Pediatrics*; 114:187-195
9. Mell L, Ogren D. Compliance with National immunization guidelines in children younger than two years, 1996-1999. *Pediatrics*;115:461-467
10. Queirós, L, L Castro, MC Ferreira e G Gonçalves. 2003. Adesão às novas vacinas conjugadas, na Região Norte de Portugal (manuscrito não publicado e comunicação pessoal em na reunião da Comissão Técnica de Vacinação na DGS, 2004).
11. Durbin J. Pneumococcal infections. *Pediatr Rev.* 2004; 25(12):418-24
12. Overturf G. Technical report: Prevention of pneumococcal infections, including the use of pneumococcal conjugate and polysaccharide vaccines and antibiotic prophylaxis. *Pediatrics*. 2000;106:367-374
13. Leça A, Carvalho L. *Recomendações das secções: Vacinas conjugadas contra Neisseria meningitidis C e Streptococcus pneumoniae*. Acta Pediátrica Portuguesa, 2003; nº5, Vol 34: 373-375

CORRESPONDÊNCIA

João Farela Neves
Passeio das Garças, Lt 4.38.01 D 6ºA,
1990-396 Lisboa, Portugal
E-mail: jpn13@netcabo.pt

Tiques em crianças e adolescentes

Revisão teórica e abordagem terapêutica

Ana Catarina Prior¹, Susana Tavares¹, Sónia Figueiroa², Teresa Temudo³

RESUMO

Os tiques são o distúrbio do movimento mais comum em crianças e adolescentes. São mais frequentes no sexo masculino que no feminino, e podem começar a manifestar-se já no primeiro ano de vida. O espectro de gravidade dos tiques é muito amplo, podendo passar praticamente despercebidos ou, pelo contrário, apresentar evidentes repercussões negativas nos vários aspectos da vida dos doentes. A sua associação a distúrbios neurocomportamentais como a perturbação de hiperactividade e défice de atenção, comportamentos obsessivo-compulsivos e dificuldades de aprendizagem é frequente, aspecto que deverá ser tido em conta aquando do estabelecimento do plano terapêutico. Os autores apresentam uma revisão teórica versando os Transtornos de Tiques, na qual incluem a sua abordagem terapêutica, considerando a existência de co-morbilidade(s).

Palavras-chave: Adolescentes. Comorbilidades. Crianças. Tiques. Transtorno de Tourette. Tratamento.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 129-132

REVISÃO TEÓRICA

Tiques são movimentos ou vocalizações súbitas, rápidas, recorrentes, não rítmicas e estereotipadas⁽¹⁾. No ano 2000 a Academia Americana de Psiquiatria procedeu a uma revisão dos critérios de

¹ Interna Complementar de Pediatria

² Neuropediatria, Assistente Hospitalar de Pediatria

³ Neuropediatria, Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, EPE

Quadro I – Critérios de diagnóstico de Transtornos de Tiques [1]

Transtorno de Tourette (307.23)
A. Múltiplos tiques motores e um ou mais tiques vocais presentes em algum momento durante a doença, embora não necessariamente em simultâneo. (Um <i>tique</i> é um movimento ou vocalização súbita, rápida, recorrente, não rítmica e estereotipada.)
B. Os tiques ocorrem muitas vezes ao dia (geralmente em surtos), quase todos os dias ou intermitentemente durante um período superior a 1 ano, não tendo existido nenhuma fase livre de tiques superior a 3 meses consecutivos.
C. Início antes dos 18 anos de idade.
D. Não se deve a efeitos fisiológicos directos de alguma substância (por ex., estimulantes) ou a uma condição médica geral (por ex., doença de Huntington ou encefalite pós-vírica).
Transtorno de Tiques Motores ou Vocais Crónicos (307.22)
A. Tiques (<i>i.e.</i> movimentos ou vocalizações súbitas, rápidas, recorrentes, não rítmicas e estereotipadas) únicos ou múltiplos, motores ou vocais mas não ambos, presentes em algum momento durante a doença.
B. Os tiques ocorrem muitas vezes ao dia, quase todos os dias ou intermitentemente, durante um período de mais de 1 ano, sendo que durante este período não houve uma fase livre de tiques superior a 3 meses consecutivos.
C. Início antes dos 18 anos de idade.
D. Não se deve a efeitos fisiológicos directos de alguma substância (por ex., estimulantes) ou a uma condição médica geral (por ex., doença de Huntington ou encefalite pós-vírica).
E. Nunca foram cumpridos os critérios para Transtorno de Tourette.
Transtorno de Tiques Transitórios (307.21)
A. Tiques (<i>i.e.</i> movimentos ou vocalizações súbitas, rápidas, recorrentes, não rítmicas e estereotipadas) únicos ou múltiplos, motores e/ou vocais.
B. Os tiques ocorrem muitas vezes ao dia, quase todos os dias, durante pelo menos 4 semanas, mas não mais de 1 ano.
C. Início antes dos 18 anos de idade.
D. Não se deve a efeitos fisiológicos directos de alguma substância (por ex., estimulantes) ou a uma condição médica geral (por ex., doença de Huntington ou encefalite pós-vírica).
E. Nunca foram cumpridos os critérios de Transtorno de Tourette nem de Transtorno de Tiques Motores ou Vocais Crónicos.
<i>Especificar se:</i> Episódio único / Episódios recorrentes
Transtorno de Tiques Não Especificado de Outro Modo (307.20)
Distúrbio caracterizado pela presença de tique(s) que não cumpre(m) os critérios de nenhum dos Transtornos de Tiques específicos.

diagnóstico dos Transtornos de Tiques, que se apresentam no Quadro I⁽¹⁾.

Os tiques são o distúrbio do movimento mais comum em crianças e adolescentes. Os dados epidemiológicos disponíveis são diversos, pois os vários estudos diferem em critérios de diagnóstico, idade dos indivíduos da amostra, metodologias, etc.. Por outro lado, sendo tão amplo o espectro da intensidade dos tiques e da correspondente repercussão na vida do indivíduo, é certo que uma percentagem considerável de indivíduos não recorre a cuidados médicos por este motivo. Pensa-se, contudo, que 4-23% das crianças antes da puberdade têm ou tiveram tiques^(2,3). Relativamente ao Transtorno de Tourette, em tempos considerado raro, poderá, em crianças e adolescentes, atingir uma prevalência de 0,1-10%^(1,2).

Os tiques são 3-4 vezes mais frequentes no sexo masculino que no feminino⁽¹⁻³⁾. A idade média de início é de 7,0 anos, mas podem ocorrer em idades tão precoces como o primeiro ano de vida^(1,2,4).

Os tiques podem classificar-se em simples e complexos. Os tiques motores simples envolvem apenas um músculo ou um grupo muscular, enquanto os complexos envolvem mais do que um grupo muscular. São exemplos de tiques motores simples o pestanejo e os movimentos do nariz. São exemplos de tiques motores complexos morder-se, movimentos de rotação dos membros, bater com os dedos numa mesa, bater repetidamente com um pé no chão e a copropraxia (movimentos súbitos com carácter obsceno). Os tiques vocais dizem-se simples se correspondem a sons sem significado linguístico e complexos quando são vocalizações com significado linguístico. São exemplos de tiques vocais simples o fungar e o pigarrear, e de tiques vocais complexos variações na frequência ou no volume de uma frase, a ecolália (repetição do último som, palavra ou frase que se ouviu), a palilália (repetição do último som ou palavra que se disse) e a clássica coprolália (palavras não aceites socialmente, frequentemente com carácter obsceno)⁽¹⁾.

Os tiques podem ser precedidos de sensações premonitórias que se tradu-

zem numa necessidade urgente, irresistível, da sua realização^(1,4,5,6). Até um certo ponto a sua execução pode ser suprimida, o que condiciona ansiedade no indivíduo. Pelo contrário, a sua realização proporciona uma sensação de alívio. Por estes motivos, há autores que os classificam não como movimentos involuntários, mas antes como movimentos semi-voluntários ou não voluntários⁽³⁾. Geralmente os tiques são mais frequentes em períodos de stress (ex. avaliações escolares) ou de relaxamento em privado (ex. ver televisão), e menos frequentes durante o sono e a realização de tarefas que exijam grande concentração^(1,3).

É frequente a associação de tiques com vários distúrbios neurocomportamentais, como a perturbação de hiperactividade e défice de atenção (PHDA), comportamentos obsessivo-compulsivos, distúrbios de conduta, perturbações do sono e dificuldades de aprendizagem^(1-3,5,6). Além disso, é comum a existência de história familiar tanto de tiques como dos distúrbios neurocomportamentais atrás referidos^(1,2).

A etiologia dos tiques e do transtorno de Tourette tem sido extensamente estudada, mas ainda não está completamente esclarecida. Factores genéticos têm seguramente influência, mas factores ambientais são também importantes^(1-3,7,8). Pensa-se que os tiques se devem a uma disfunção dos circuitos fronto-subcorticais decorrente de alterações ao nível dos neurotransmissores, o que é corroborado tanto por estudos de ressonância magnética funcional como pela resposta dos tiques ao tratamento antidopaminérgico^(2,3,5). Nalguns indivíduos verifica-se a ocorrência de tiques após ou durante determinada exposição, evento ou patologia – são os Tiques Secundários (vide Quadro II). Em 1998, Swedo *et al.* descreveram um subgrupo de crianças nas quais tiques e/ou sintomas obsessivo-compulsivos estavam associados à ocorrência de uma infecção estreptocócica, numa patologia que designaram por *pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections* - PANDAS⁽¹⁾. Segundo estes autores, nalgumas crianças, tiques com início abrupto estariam relacionados com

Quadro II – Tiques Secundários

Hereditários
Doença de Huntignton Doença de Wilson Neuroacantocitose Distonia idiopática Doença de Hallervorden Spatz Síndromes de Down Síndrome de Klinefelter Síndrome do X-frágil Outros
Adquiridos
Fármacos Neurolépticos (tiques tardios) Anti-epilépticos eg Lamotrigina Levodopa Lítio Opiáceos Traumatismos craneo-encefálicos Infecciosos/ Pós-infecciosos Encefalite vírica Doença de Creutzfeld-Jacob Neurossifilis Coreia de Sydenham PANDAS Distúrbios do desenvolvimento Paralisia cerebral Atraso mental Perturbações do espectro autista Acidente vascular cerebral Doença degenerativa Intoxicações Monóxido de carbono Síndrome alcoólica fetal Exposição <i>in utero</i> a drogas ilícitas eg cocaína, anfetaminas

uma infecção por *Streptococcus* β-hemolítico do grupo A, com subsequente reacção imunológica cruzada dos anticorpos gerados contra este agente com tecido neuronal de determinadas regiões cerebrais (vide Quadro III). A existência desta entidade permanece, contudo, muito controversa^(3,4,7,10-15).

Os tiques podem ser discretos, passando praticamente despercebidos, ou pelo contrário, ser manifestos e comprometer de forma importante as actividades da vida diária do indivíduo. Perante uma criança ou um adolescente com tiques ou com transtorno de Tourette, importa em primeiro lugar analisar os tiques, identificar eventuais co-morbilidades e avaliar com precisão as suas repercussões na

Quadro III – Critérios de Diagnóstico de PANDAS [9]

- A. Presença de doença obsessivo-compulsiva e/ou tiques (cumprindo os critérios de diagnóstico do DSM-IV TR.)
- B. Início pre-púbere dos sintomas.
- C. Evolução episódica com exacerbações sintomáticas abruptas.
- D. Alterações neurológicas (eg. movimentos coreicos) durante as exacerbações.
- E. Relação temporal entre infecção por estreptococo β -hemolítico do grupo A e as exacerbações sintomáticas.

vida do indivíduo. Na maioria das situações, uma explicação da condição aos pais, à criança ou adolescente e ao(s) professor(es) é suficiente^(2,4). Determinadas medidas simples como permitir à criança um curto período de interrupção das actividades escolares para a realização de tiques – ‘tic break’ –, podem revelar-se muito úteis⁽⁴⁾. Outras medidas, não farmacológicas, podem contribuir para a diminuição dos tiques (vide Quadro IV).

mente a risperidona, são os mais utilizados^(3,4,7,16). Dado que, na prática, os efeitos psicossociais negativos das comorbidades são muitas vezes superiores aos dos tiques *per se*, no planeamento da terapêutica dever-se-á prestar-lhes particular atenção^(2,16). O agonista α_2 -adrenérgico clonidina tem sido utilizado nos casos com PHDA associada^(4,7,16). Na PHDA, psico-estimulantes, em particular o metilfenidato, são o tratamento de elei-

Quadro IV – Algumas estratégias não farmacológicas para diminuir os tiques e/ou o seu impacto negativo

- Explicar a condição à criança, pais e professor: patologia que a criança não pode controlar, não contagiosa, que provavelmente melhorará com o tempo
- Ensinar a criança a responder a comentários impróprios de que possa ser alvo
- Permitir que a criança saia da sala de aula para realizar os tiques em privado – ‘tic-break’
- Informar a escola acerca da terapêutica farmacológica que efectua a criança e seus possíveis efeitos secundários.
- Assegurar tempo de sono suficiente
- Evitar stress desnecessário
- Evitar videojogos vespertinos

Quando os tiques são muito desconfortáveis, perturbando as actividades da vida diária, pode considerar-se a instituição de um fármaco^(2-5,7). É importante a noção de que nenhuma droga é universalmente eficaz: a maioria dos estudos evidenciam apenas uma redução de cerca de 30% na gravidade dos tiques^(4,7). Além disso os possíveis efeitos secundários dos fármacos utilizados deverão sempre ser ponderados. Assim, as expectativas relativamente aos resultados do tratamento farmacológico não devem ser uma completa supressão dos tiques, mas antes a sua redução para um nível que não condicione distúrbios psicossociais significativos^(2,3,5,7). Os neurolépticos são considerados os fármacos mais eficazes. Haloperidol e pimozida e, mais recente-

ção. Apesar de terem surgido preocupações relativamente ao agravamento dos tiques com este fármaco, vários estudos controlados mostraram que é seguro e que o agravamento dos tiques ocorre apenas numa escassa percentagem de casos^(2,7,16). Na presença de sintomas obsessivo-compulsivos os inibidores da recaptção da serotonina fluoxetina e a fluvoxamina poderão ser úteis, assim como o anti-depressivo tricíclico clomipramina^(5,16). Outras terapêuticas, como a injeção de toxina botulínica nos músculos afectados em casos de tiques motores ou vocais focais, foram também utilizadas com sucesso em casos refractários às restantes terapêuticas^(2,3,5,14,17). Nalguns casos, particularmente em situações de baixa auto-estima, apoio psicológico e/ou

psiquiátrico ao indivíduo e à família podem também ser úteis^(4,16). Ao aliviarem o stress, que reconhecidamente é factor de agravamento dos tiques, Técnicas de Relaxamento poderão ainda revelar-se benéficas.

Deve-se realçar, no entanto, que tiques ocasionais são muito comuns em crianças saudáveis e não estão ligados a problemas comportamentais ou a alterações subjacentes^(2,3). Para além disso, a evolução natural dos tiques é caracterizada por exacerbações e remissões, independentemente da instituição ou não de terapêutica(s). Na maioria dos casos verifica-se uma melhoria na frequência, gravidade e consequentemente nas repercussões psicossociais dos tiques durante a adolescência ou início da vida adulta, podendo mesmo assistirse a uma completa resolução da patologia^(1,3,4,16,18,19). Singer descreveu a ‘regra dos terços’: em um terço dos indivíduos os tiques desaparecem, noutra terço melhoram e no restante terço persistem na idade adulta⁽²⁰⁾. Não estão identificados os factores determinantes de cada uma das evoluções^(1,4,20).

TICS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS REVIEW AND THERAPEUTIC MANAGEMENT

ABSTRACT

Tics are the commonest movement disorders in children and adolescents. They are more frequent in boys and can occur in the first year of life. The clinical spectrum is too large, being of little significance, or otherwise associated with negative repercussions in patients' lives. Their possible association with neuro-comportamental disturbs, such as attention deficit/ hyperactivity disorder, obsessive-compulsive disorder and learning disabilities, deserves special attention when a management plan is established. The authors present a tics review, including therapeutic management, considering associated co morbidities.

Key-words: adolescents, children, comorbidities, tics, Tourette syndrome, treatment

BIBLIOGRAFIA

1. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision. Washington, DC: American Psychiatric Press Inc 2000.
2. Jankovic J. Tourette syndrome. Orphanet Encyclopedia. October 2004. <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-Tourette.pdf>
3. Saccomani L, Fabiana V, Manuela B, Giambattista R. Tourette syndrome and chronic tics in a sample of children and adolescents. *Brain Dev* 2005; 27(5): 349-52.
4. Fernandez-Alvarez E. Comorbid disorders associated with tics. *Rev Neurol* 2002; 34 Suppl: S122-9.
5. Singer HS. Tourette's syndrome: from behaviour to biology. *Lancet Neurol* 2005; 4(3): 149-59.
6. Chowdhury U, Heyman I. Tourette's syndrome in children. *BMJ* 2004; 329(7479): 1356-7.
7. Singer HS. Current issues in Tourette syndrome. *Mov Disord* 2000; 15(6): 1051-63.
8. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: #137580 : 10/26/2005. World Wide Web URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>
9. Swedo SE, Leonard HL, Garvey M, et al. Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections: clinical description of the first 50 cases. *Am J Psychiatry* 1998; 155: 264-71.
10. Mell LK, Davis RL, Owens D. Association between streptococcal infection and obsessive-compulsive disorder, Tourette's syndrome, and tic disorder. *Pediatrics* 2005; 116(1): 56-60.
11. Snider LA, Swedo SE. Post-streptococcal autoimmune disorders of the central nervous system. *Curr Opin Neurol* 2003; 16(3): 359-65.
12. Fernandez Ibieta M, Ramos Amador JT, Aunon Martinc I, Marin MA, Gonzalez Tome MI, Simon de Las Heras R. Neuropsychiatric disorders associated with streptococci: a case report. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62(5): 475-8.
13. Singer HS. PANDAS--Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection: is it a specific clinical disorder? *Rev Bras Psiquiatr* 2004; 26(4): 220-1.
14. Giovannoni G. PANDAS: overview of the hypothesis. *Rev Bras Psiquiatr* 2004; 26(4): 222-3.
15. Murphy TK, Husted DS. Autoimmunity in obsessive-compulsive disorder and tic disorders. *Rev Bras Psiquiatr* 2004; 26(4): 218-9.
16. Stern JS, Burza S, Robertson MM. Gilles de la Tourette's syndrome and its impact in the UK. *Postgrad Med J* 2005; 81(951): 12-9.
17. Kurlan R. New treatments for tics? *Neurology* 2001; 56(5): 580-1.
18. Coffey BJ, Biederman J, Geller D, Frazier J, Spencer T, Doyle R, Gianini L, Small A, Frisone DF, Magovcevic M, Stein N, Faraone SV. Reexamining Tic persistence and Tic-associated impairment in Tourette's Disorder: findings from a naturalistic follow-up study. *J Nerv Ment Dis* 2004; 192(11): 776-80.
19. Bloch MH, Peterson BS, Scahill L, Otko J, Katsovich L, Zhang H, Leckman JF. Adulthood outcome of tic and obsessive-compulsive symptom severity in children with Tourette syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2006; 160(1): 65-9.
20. Singer HS. Discussing outcome in Tourette syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2006; 160(1): 103-5.

CORRESPONDÊNCIA

Ana Catarina Prior
Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, EPE
Largo Prof. Abel Salazar, 4050-011 Porto, Portugal
E-mail: acprior@hotmail.com

Breastfeeding during infancy may protect against bed – wetting during childhood

Barone JG, Ramasamy R, Ferkas A, Lerner E, Creenan E, Salmon D, Tranchell J, Shneider D, *Pediatrics*. 2006; 118: 254 – 259

Objective: Our goal was to test the hypothesis that children who exhibit bed – wetting during childhood were less likely to be breastfed during infancy compared with normal controls.

Methods. A case – control study was conducted in a pediatric continence center and a general pediatric practice. Cases (n = 55) were recruited from the continence center and defined as children 5 to 13 years of age who experienced lifetime involuntary voiding of urine during nighttime sleep at least 2 times a week in the absence of defects of the central nervous system or urinary tract. Age – and gender – matched controls (n =117) who did not exhibit bed – wetting were enrolled from a general pediatric practice. Infant feeding practices were measured as breastfeeding (yes/no) and, for those who were breastfed, by the duration of breastfeeding and the time of formula supplementation.

Results: Among the case subjects, 45% were breastfed, whereas among the controls 81.2% were breastfed. The controls reported higher household incomes than the case subjects, and their mean family size (number of children) was slightly lower. After adjusting for race, income, and family size, the odds ratio was 0.283, indicating that cases subjects were significantly less likely than controls to be breastfed. Among all the study subjects who were breastfed, controls were breastfed for a significantly longer period than case subjects (an average of 3 months longer). Although breastfed controls were less likely to be supplemented with formula than breastfed case subjects, this difference was not statistically significant.

Conclusions: Breastfeeding longer than 3months may protect against bed

– wetting during childhood. Breast milk supplemented with formula did not make a difference in the rate of enuresis.

COMENTÁRIOS

Prevenir a enurese será, possivelmente, mais um benefício da amamentação. A enurese primária tem alguma morbidade tanto do ponto de vista afectivo como social. As crianças são constantemente humilhadas. A família descansa menos de noite, pois há frequentes e regulares levantares para pôr a criança a urinar. Há fortes razões para se procurar tratar a enurese. O tratamento é caro e nem sempre tem êxito^(1,2).

O que levou os autores a estudar a relação da enurese com a amamentação? O neuro - desenvolvimento. Notam que em muitas das hipóteses etiológicas propostas, como a imaturidade dos padrões do sono, a imaturidade do funcionamento da bexiga e a carência de hormona antidiurética, há de comum um atraso do desenvolvimento neurológico. E como o leite materno se associa à promoção deste desenvolvimento, então poderá haver relação entre amamentação e enurese. E pelos vistos assim é. Referem que a criança enurética produz mais urina do que a bexiga pode conter ou não acorda com contracção do detrusor, função dependente do sistema nervoso autónomo que por sua vez depende do sistema nervoso central. Acrescentam que a maturação do desenvolvimento neurológico é essencial para impedir a enurese, baseando - se num estudo urodinâmico que demonstrou que a instabilidade da bexiga é maior nos enuréticos. Ora um dos efeitos benéficos do leite materno, possivelmente através dos ácidos gordos poli – insaturados de cadeia longa, é precisamente a maturação neurológica

demonstrada pela maior acuidade visual dos amamentados.

A Academia Americana de Pediatria e outras instituições dão orientações sobre a amamentação e o uso de leite humano e divulgam os benefícios da amamentação cientificamente comprovados, como redução de doenças infecciosas (meningites, bacteriémias, gastroenterites, infecções respiratórias, enterocolite necrotizante, otite média, infecção urinária, sépsis nos prematuros) e de outras (morte súbita, diabetes 1 e 2, linfoma, leucemia, obesidade, hipercolesterolemia, asma); aumento das capacidades cognitivas; analgesia; redução global da mortalidade infantil em 21% e poupança anual de 3.6 biliões de dólares se todas as crianças fossem amamentadas duradouramente. Reconhecem ainda benefícios para a mãe como menos hemorragias pós parto, redução dos cancros da mama e ovário, de osteoporose e mais fácil recuperação do peso^(3,4). A literatura comprova e acrescenta regularmente outros benefícios da amamentação. Vejamos alguns. A redução da hospitalização no primeiro ano de vida por patologia infecciosa é outro benefício da amamentação⁽⁵⁾. Os autores concluíram que se todas as crianças estivessem amamentadas aos 4 meses, teriam sido evitados 56% de internamentos, isto em países industrializados. Também muito interessante foi a verificação de que recém – nascidos de extremo baixo peso («1000g) amamentados vieram a ter mais 5 pontos no quociente de inteligência, para além da redução da necessidade de reinternamentos⁽⁶⁾. Um outro estudo feito com recém – nascidos prematuros, média de 30 semanas, mostrou igualmente uma associação positiva entre a amamentação no momento da

alta e o quociente de desenvolvimento avaliado aos 2 anos⁽⁷⁾.

Fomentar a prevalência da amamentação e estende – la pelo menos a todo o primeiro semestre deve ser uma tarefa das instituições que prestam cuidados a crianças, de todo o pessoal de saúde, da família e da sociedade em geral. A sensibilização das futuras mães para as vantagens da amamentação deve começar nas famílias, continuar na escola e desenvolver – se durante a gestação. Na altura do parto é fundamental escolher uma maternidade que esteja creditada como “ um hospital amigo dos bebés”, que são as instituições que cumpram o preceituado pela Organização Mundial da Saúde para se fomentar a amamentação. Recordemos as dez orientações: possuir normas escritas e divulgadas a todo o pessoal; treino de todo o pessoal para implementar esta política; informar as grávidas dos benefícios da amamentação; ajudá – las a começar a amamentação o mais cedo possível pós parto; mostrar às mães como amamentar e manter a amamentação mesmo quando afastadas do filho; comida ou bebida ao recém – nascido apenas por indicação médica (e “medicamentos” tipo simeticone); permitir e praticar o “rooming – in”; encorajar mama a pedido (e não a horários); não dar chupetas nem tetinas; criar grupos de suporte à amamentação e encaminhar as mães para eles aquando a alta⁽⁸⁾. A eficácia desta política tem sido comprovada, quer em relação ao fomento desta prática alimentar^(9,10,11), quer em aspectos parcelares como a importância do início precoce⁽¹²⁾ e o horário (a pedido)⁽¹³⁾. O trabalho de Edmond, realizado no Gana, mostrou que se poderiam ter evitado 16% e 22 % de mortes neonatais se a amamentação se iniciasse, respectivamente, no 1º dia ou logo na primeira hora. Ainda que as condições do Gana não sejam as nossas, não deixa de se provar como é importante iniciar a amamentação logo a seguir ao parto. Kent procurou verificar a relação entre a frequência da amamentação e o volume e conteúdo lipídico do leite. Verificou que o teor lipídico e o volume eram independentes da frequência da amamentação. Concluiu que se deve encorajar o regime a pedido, de dia e de

noite, em vez de um horário que pode não convir à diade mãe filho.

As contra indicações à amamentação são raras. Por parte da mãe: sero – positividade para o vírus da imunodeficiência humana, drogas de abuso, tuberculose activa não tratada, herpes mamário, varicela, portadoras do vírus tipo 1 da leucemia das células T e alguns fármacos como radioisótopos, antimetabolitos e anti – neoplásicos. Por parte do bebé a contra-indicação é a galactosémia⁽⁸⁾.

Se for possível, a amamentação deve praticar – se em exclusivo no primeiro semestre, necessitando – se apenas de um suplemento de vitamina D^(3,4) pois além de nutricionalmente suficiente (é preciso saber ler as curvas de crescimento) é necessário ter – se em conta que os benefícios concedidos pela amamentação são proporcionais à quantidade de leite que o bebé ingere, como se verificou com a prevenção de gastroenterites e otites⁽¹⁴⁾ e com infecções respiratórias, incluindo pneumonia, e otite média recorrente⁽¹⁵⁾ em que a protecção se mostrou mais significativa nos amamentados em exclusividade durante 6 meses do que em 4. Ou seja, não basta amamentar para proteger a criança, é preciso ter também em conta a quantidade de leite que o bebé ingere e daqui a importância de um regime de exclusividade no primeiro semestre. Sendo assim, há que lutar também pela duração da amamentação que é influenciada positivamente pelas orientações dadas à mãe e negativamente por dificuldades registadas no primeiro mês, mãe fumadora, introdução de chupeta e retorno precoce ao trabalho⁽¹⁶⁾. A prática diária mostra que são, de facto, obstáculos à amamentação atitudes que contrariam as referidas atrás, erros no diagnóstico de hipogalactia e introdução intempestiva e desapropriada de biberão, políticas sociais de emprego, desinteresse ou falta de apoio dos profissionais de saúde de ambulatório e promoções comerciais de leites para lactentes. O pai tem também um papel importante na promoção e duração da amamentação quando ensinado a prevenir e lidar com possíveis dificuldades⁽¹⁷⁾.

Como conclusão, podemos dizer que não faz sentido duvidar de que com

a amamentação se assegura ao lactente o melhor regime alimentar possível. Mas não basta amamentar, é preciso ter em conta a quantidade de leite que o bebé ingere para poder usufruir dos benefícios. Há assim que aumentar a prevalência da amamentação em exclusividade no primeiro semestre e que depois desta idade se continue o aleitamento. Os passos a dar para se alcançar este objectivo são conhecidos. Em primeiro lugar, que as famílias e a sociedade em geral conheçam os benefícios da amamentação. Compete aos médicos dar esta informação. A pesquisa e divulgação de trabalhos como este que aumentam a lista dos benefícios, devem constituir uma preocupação da nossa prática diária. Em segundo lugar é necessário que todas as maternidades adquiram o estatuto de “ Hospitais Amigos dos Bebés”. Depois da alta, é fundamental acompanhar – se devidamente a família. Pediatras e Médicos de família ocupam uma posição privilegiada para este efeito. Finalmente há que sensibilizar os governantes para criarem condições que permitam amamentar em exclusividade no primeiro semestre.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 133-135

BIBLIOGRAFIA

1. Lackgren G, Hjalmas K, van Gool A, Gennaro M, Lottmann H et al. Committee report. Nocturnal enuresis: a suggestion for a European treatment strategy. *Acta Paediatr* 1999; 88: 679 – 690.
2. Byrd RS, Wetzmann M, Lanphear NE, Auinger P. Bed wetting in US children: epidemiology and related behaviour problems. *Pediatrics* 1996; 98: 414 – 419.
3. American Academy of Pediatrics. Policy statement: breastfeeding and the use of human milk. *Pediatrics* 2005; 115: 496 – 506.
4. United Nations Children’ Fund. What we do: nutrition. www.unicef.org/nutrition/index_breastfeeding.html.
5. Talayero JMP, Lizam –Garcia M, Pui-me AO, Muncharaz MJB, Soto BB, Sánchez – Palomares M et al. Full breastfeeding and hospitalization as

- a result of infections in the first year of life. *Pediatrics* 2006; 118:e92 – e99.
6. Vohr, BR, Poindexter BB, Dusick AM, McKinley LT, Wright LL, Langer JC et al. Beneficial effects of breast milk in the neonatal intensive care unit on the developmental outcome of extremely low birth weight infants at 18 months of age. *Pediatrics* 2006; 118: e115 – e123.
 7. Fily A, Pierrat V, Delporte V, Breart G, Truffert P. Factors associated with neurodevelopmental outcome at 2 years after very preterm birth: the population – based Nord – Pas – de – Calais EPIPAGE cohort. *Pediatrics* 2006; 117: 357 – 366.
 8. Philipp BL, Merewood A. The baby friendly way: the best breastfeeding start. *Ped Clin N Am* 2004; 51: 761 – 783.
 9. Meter S, Dratva J, Ackermann-Liebtrich U. Do baby-friendly hospitals influence breastfeeding duration on a national level? *Pediatrics* 2005; 116e 702 – e 708.
 10. Cattaneo, A Buzzetti R. Effect on rates of breast feeding of training for the Baby Friendly Hospital Initiative. *BMJ* 2001; 323: 1358 – 1362.
 11. Merewood A, Mehta SD, Chamberlain LB, Philipp BL, Bauchner H. Breastfeeding in US Baby – Friendly hospitals: results of a national survey. *Pediatrics* 2005; 116: 628 – 634.
 12. Edmond K, Zandoh C, Quigley MA, Amenga-Etego S, Owusu-Agyei S, Kirkwood B R. Delayed breastfeeding initiation increases risk of neonatal mortality. *Pediatrics* 2006; 117: e380 – e386.
 13. Kent JC, Mitoulas LR, Cregan MD, Ramsay DT, Doherty DA, Hartmann PE. Volume and frequency of breastfeeding and fat content of breast milk throughout the day. *Pediatrics* 2006; 117: e387 – e395.
 14. Scariati PD, Grummer-Strawn L, Fein S B. A longitudinal analysis of infant morbidity and the extend of breastfeeding in the Unites States. *Pediatrics* 1997; 99 (6) e5.
 15. Chantry CJ, Howard CR, Auinger P. Full breastfeeding duration and associated decrease in respiratory tract infection in US children. *Pediatrics* 2006; 117: 425 – 432.
 16. Scott JA, Bins CW, Oddy WH, Graham KI. Predictors of breastfeeding duration: evidence from a cohort study. *Pediatrics* 2006; 117: e646 – e656.
 17. Piscane A, Continisio GI, Aldinucci M, D'Amora S, Continisio P. A controlled trial of the father's role in breastfeeding promotion. *Pediatrics* 2005; 116: e494 – e498.

*Tojal Monteiro*¹

¹ Professor de Pediatria, ICBAS/HGSA

Caso Endoscópico

Fernando Pereira¹

O Manuel com 15 anos de idade, autista e com cegueira congénita, foi observado na consulta de Gastroenterologia Pediátrica em Novembro de 2004 por apresentar quadro de rectorragias e diarreia com duração de cerca de uma semana.

A família referia que o doente tinha tendência para obstipação mas que no mês anterior à consulta passou a ter 3-4 dejectões diarreicas por dia, com muco e na última semana com sangue abundante; não era referido outro tipo de sintomas nomeadamente, vómitos, dores abdominais, proctalgia ou febre. Não havia igualmente história de traumatismo anal ou abdominal. Os seus antecedentes pessoais e familiares eram irrelevantes. Ao exame objectivo era evidente palidez ligeira da pele e mucosas, ausência de icterícia ou lesões cutâneas. O torax não evidenciava alterações e a auscultação cardíaca e pulmonar eram normais. O abdómen não apresentava distensões e a palpação, embora não muito fácil, parecia indolor e sem tumefacções ou organomegalias. Não havia adenomegalias. No estudo analítico efectuado (hemograma, coagulação, bioquímica e imunologia), apresentava anemia hipocrómica e microcítica com ferro baixo, trombocitose, proteína C, V.S.G. e orosomucoide elevados, baixa dos valores de colesterol e triglicéridios e hipoproteinémia (45g/l) com baixa da albumina. Não foram efectuados exames microbiológicos das fezes por má colaboração do doente. A telerradiografia pulmonar era normal. A serologia para CMV era negativa.

Após complicada limpeza intestinal foi possível efectuar colonoscopia esquer-

da que mostrou aspecto compatível com colite ulcerosa com actividade moderada. As biópsias efectuadas no colon foram negativas para estudo microbiológico e a histologia revelou mucosa tipo cólico com processo inflamatório muito intenso, com denso componente celular constituído por neutrófilos linfócitos e plasmócitos, com atrofia do epitélio e múltiplos abscessos crípticos; aspectos estes compatíveis com o diagnóstico de colite ulcerosa.

O doente iniciou tratamento com prednisolona oral 40mg/dia, enemas de budesonido, ferro, polivitamínico e suplemento nutricional (Isosource). Verificou-se rápida melhoria clínica com desaparecimento das rectorragias e da diarreia e normalização dos parâmetros laboratoriais às 6 semanas. Seguiu-se a redução

progressiva da dose de prednisolona e sua substituição por mesalazina, ficando ao fim de três meses apenas com 4g/dia de mesalazina.

Um ano depois e sem aparente interrupção do tratamento, o doente volta a ter diarreia e rectorragias, efectuou novo exame endoscópico que mostrou o aspecto que a figura revela.

Como interpretar os achados endoscópicos apresentados?

- 1 – Aspecto sugestivo de polipose cólica familiar.
- 2 – Parasitose intestinal
- 3 – Pseudopólipos inflamatórios próprios da colite ulcerosa em evolução
- 4 – Desenvolvimento neoplásico em doente com colite ulcerosa evolutiva.

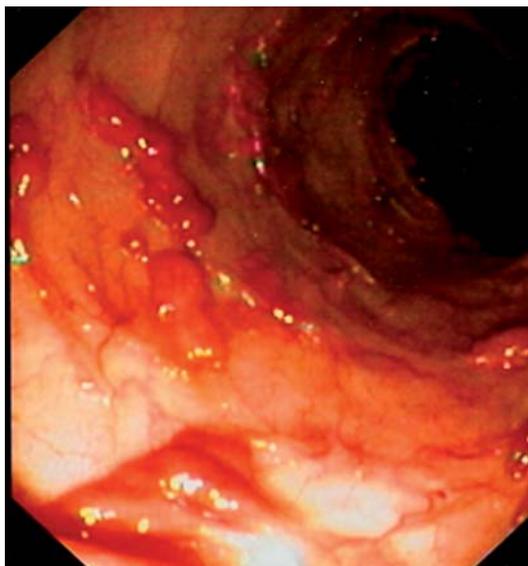


Figura 1

¹ Serviço de Gastroenterologia – Hospital Maria Pia

COMENTÁRIOS

A história clínica deste doente, o padrão laboratorial e histológico são muito sugestivos do diagnóstico de colite ulcerosa. A sua resposta ao tratamento é característica da situação clínica, o que também apoia o diagnóstico. Desconheço se existe alguma associação descrita do seu quadro de autismo e cegueira congénita com a doença intestinal.

O aspecto que mostramos na figura pode ser descrito como apresentando áreas de mucosa sensivelmente normal, a par de outras com inflamação pouco acentuada e múltiplos aspectos polipoides sésseis ou semipediculados constituídos por tecido pouco consistente e com características de tecido inflamatório. Este aspecto corresponde à presença

de pseudopólipos inflamatórios que se desenvolvem no decorrer da evolução da colite ulcerosa, geralmente ao fim de alguns anos de actividade.

A polipose cólica familiar caracteriza-se pela presença de múltiplos pequenos pólipos que cobrem de forma difusa toda a mucosa cólica e não têm aspecto inflamatório e o adenocarcinoma do colon que pode ocorrer como complicação da colite ulcerosa, ao fim de anos de evolução, geralmente depois dos dez anos, apresenta um aspecto vegetante com superfície irregular e muitas vezes ulcerado, muito diferente do que mostramos.

Em conclusão o aspecto que mostramos corresponde a **colite ulcerosa** em evolução com **múltiplos pseudopólipos inflamatórios** dispersos pela mucosa.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 136-137

BIBLIOGRAFIA

- Leslie M Higuchi and Athos Bousvaros , "Ulcerativa Colitis": Textbook of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, edited by Stefano Guandalini, Taylor and Francis, 2004, pag. 385-417.
- Hans Buller, Simon Shin, Barbara Kirschner, Joachin Kohn, James Markowitz, David Moore, Simojn Murch and Jan Taminiau. "Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents: Working Group Report of First Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, 35:s151-s158, 2002

Caso Estomatológico

José M. S. Amorim¹

Criança de 12 anos de idade que nos foi enviada devido a destruição das coroas dos dentes, pouco tempo depois de erupcionarem.

Apresentava queixas dolorosas mais acentuadas com variação térmica dos alimentos e quando mastigava, para além de referir desagrado pelo aspecto dos seus dentes.

Segundo a mãe o mesmo já se tinha passado com a dentição decídua.

Antecedentes familiares: um irmão mais novo com o mesmo problema.

Exame oral:

Destrução do esmalte das coroas dentárias, apresentando-se estas com aspecto amarelo, rugoso e duras.

Remoção fácil do esmalte.

Sem cárie dentárias.

Gengivite envolvendo as coroas sem esmalte.

Razoável higiene oral (Fig. 1).

Qual o seu diagnóstico?

Qual a sua atitude?



Figura 1

¹ Assistente Hospitalar Estomatologia - Hospital Maria Pia

O diagnóstico é relativamente fácil de realizar, tendo em conta o que a mãe nos diz “os dentes nascem normalmente e passado algum tempo começam a partir-se; o problema aconteceu com a dentição decidua e está a acontecer com a dentição permanente; tenho um filho mais novo que está a passar pelo mesmo”.

Trata-se de um caso de **amelogénese imperfeita hipocalcificada**.

A amelogénese imperfeita é uma anomalia da estrutura do esmalte e é hereditária. Esta patologia deve-se a uma função anormal dos ameloblastos ou a uma alteração no depósito estrutural e calcificação da matriz do esmalte.

Os portadores desta patologia apresentam uma baixa incidência de cáries mas parecem ser acometidos mais frequentemente de patologia periodontal. As repercussões da amelogénese fazem-se sentir exclusivamente a nível do esmalte.

Segundo a etapa do desenvolvimento dentário em que ocorre a alteração, os defeitos estruturais do esmalte classificam-se em 3 formas clínicas:

1 - **Amelogénese imperfeita tipo hipoplásico:**

- É a forma mais rara de apresentação.
- O dente tem zonas sem esmalte, devido à falta de epitélio interno no órgão dentário embriológico. Na fase de diferenciação histológica nessa região não há ameloblastos.
- Pode apresentar-se com um polimorfismo muito vasto.

2 - **Amelogénese imperfeita tipo hipocalcificado:**

- É a forma de apresentação deste caso e é também a forma de apresentação mais frequente.
- A alteração ocorre na fase de calcificação da matriz orgânica do dente.
- A displasia manifesta-se como um problema qualitativo do esmalte e não quantitativo. O esmalte forma-se em quantidades adequadas e os dentes erupcionam normalmente. No entanto o esmalte é bastante frágil desprendendo-se muito facilmente da dentina, deixando-a a descoberto, dando origem à sintomatologia.
- Radiologicamente o esmalte parece não estar em contacto com a dentina, podendo esta ser mais radiopaca que o esmalte.
- Histologicamente, os prismas de esmalte depositam-se de forma anárquica.
- Este tipo de amelogénese transmite-se de forma autossómica dominante e muito raramente de forma recessiva, sendo muito mais grave nesta forma.

3 - **Amelogénese imperfeita tipo hipomaduro:**

- Neste tipo a alteração ocorre na fase final da amelogénese, durante a fase de maturação do esmalte, sendo que a manifestação é evidente na calcificação que é deficitária.
- Surgem tonalidades, que variam do branco ao castanho, em dentes cuja restante superfície é normal em espessura, cor e resistência.

A atitude a tomar deve ser dirigida para o aconselhamento dos pais e à sensibilização da criança para uma eficaz higiene oral com vista a diminuir a incidência de patologia periodontal e desta forma evitar a perda de peças dentárias.

Em segundo lugar diminuir a sensibilidade para os estímulos térmicos e mecânicos afim de que a criança se possa alimentar. Para tal podem-se usar meios químicos (aplicação de flúor através de bochechos diários durante 3 minutos) e mecânicos (revestir a dentina com materiais de revestimento dentário como os ionómeros de vidro). O uso dos ionómeros de vidro também se reveste de importância fundamental para a criança, pois vai melhorar a sua aparência, uma vez que se vai revestir os dentes com um material similar, na cor, ao esmalte dentário.

A melhoria da aparência dentária e a protecção dos estímulos álgicos só pode ser feita de maneira mais eficaz e definitiva, quando a criança tiver terminado o seu crescimento, através da colocação de coroas metalocerâmicas nos dentes.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 138-139

BIBLIOGRAFIA

- E. Barbería Leache, Odontopediatria, 2ª edición, Masson SA, 2001, Pag.86-91

Imagens

Filipe Macedo¹

Criança de 6 anos de idade, sexo masculino, com cervicalgia persistente.



FIG. 1 - Rx da coluna cervical, perfil

¹ Especialista em Radiodiagnóstico – SMIC
Porto

ACHADOS

Observa-se achatamento marcado do corpo vertebral de C6, com preservação dos espaços disciais adjacentes e sem desalinhamento do muro posterior.

DIAGNÓSTICO

Vértebra plana (por granuloma eosinófilo)

DISCUSSÃO

O granuloma eosinófilo, juntamente com a doença de Letterer Siwe e a doença de Hand-Schuller-Christian, constituem o grupo de doenças denominado Histiocitose X, de causa desconhecida, caracterizadas por lesões granulomatosas com proliferação de histiócitos, em diversos tecidos⁽¹⁾.

O granuloma eosinófilo é uma lesão pseudotumoral benigna, mais frequentemente monostótica podendo ser também multifocal. Ocorre geralmente em crianças e adolescentes, sobretudo entre os 5 e 15 anos⁽⁶⁾.

Atinge sobretudo ossos chatos; nos ossos longos atinge sobretudo as metáfises e diáfises. Os ossos mais atingidos são: fêmures, crânio, costelas, bacia e vértebras. Em pediatria é a causa mais frequente de vértebra plana.

O atingimento extraesquelético é raro.

Clinicamente manifesta-se geralmente por dor e limitação funcional do segmento atingido. O primeiro exame imagiológico deve ser a radiografia convencional que mostra geralmente lesão

lítica, com ou sem margem esclerótica. No crânio as lesões atingem a tábua interna e externa. Na coluna segue-se de colapso da vértebra, sem atingimento dos discos adjacentes. Pode haver uma pequena área esclerótica central. Nos ossos longos pode haver reação perióssea lamelar.

A TC mostra melhor a destruição óssea, a RMN mostra o envolvimento medular.

Um doente com granuloma eosinófilo deve fazer um Rx do esqueleto no sentido de excluir lesões multifocais. A cintigrafia pode ter falsos negativos dado as lesões não terem o mesmo grau de actividade pelo que o seu valor é inferior ao do RX do esqueleto.

Em termos de radiografia o diagnóstico diferencial deve contemplar o sarcoma de Ewing, osteomielite, cisto ósseo aneurismático e doença linfoproliferativa.

Alguns autores defendem que nos casos imagiológicamente típicos se pode dispensar a biópsia^(2, 3).

O tratamento é geralmente conservador, com cura espontânea na maior parte dos casos. Na coluna cervical pode ser necessário imobilização com colar.

Os casos com complicações ou progressão da doença podem requerer curetagem/cirurgia, radioterapia e quimioterapia, nomeadamente nas lesões multifocais sintomáticas. A corticoterapia é controversa⁽⁴⁾.

Na coluna vertebral é habitual reconstituição de pelo menos 50% da altura vertebral em dois meses a dois anos⁽⁵⁾.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 140-141

BIBLIOGRAFIA

1. Sherk HH, Nicholson JT, Nixon JE. Vertebra plana and eosinophilic granuloma of the cervical spine in children. *Spine* 1978; 3: 116-121
2. Stull MA, Kransdorf MJ, Devaney KO. Langherans cell histiocytosis of bone. *Radiographics* 1992; 12: 801-823
3. Kamimura M, Kinoshita T, Itoh H, Yuzawa Y, Takahashi J, Ohtsuka K. Eosinophilic granuloma of the spine: early spontaneous disappearance of tumour detected on magnetic resonance imaging. *J. Neurosurg* 2000; 93: 312-316
4. Silva EBD, Nougain JE, Carnevale F. Cervical spine cord compression by eosinophilic granuloma. *Arch Neuropsychiatr* 1999; 57: 498-503
5. Levy EI, Scarrow A, Hamilton RC, Wollman MR, Fitz C, Pollack IF. Medical management of eosinophilic granuloma of the cervical spine. *Pediatric Neurosurgery* 1999; 31: 159-162
5. Lidenbaum D, Gettes NI. Solitary eosinophilic granuloma of the cervical region. *Clin Orthop* 1970; 68: 112-114

Genes Crianças e Pediatras

Miguel Rocha, Jorge Pinto-Basto, Susana Almeida, Márcia Martins, Margarida Reis Lima

CASO CLÍNICO

Criança do sexo feminino, referenciada à Consulta de Genética Médica aos 6 meses de vida por baixa estatura, hipotonia e síndrome dismórfico.

Tratava-se da primeira filha de casal não jovem (mãe 37 anos, pai 52 anos à data de concepção), saudável e não consanguíneo. História familiar irrelevante.

Gravidez vigiada, tendo sido detectado às 37 semanas encurtamento dos ossos longos. Parto por cesariana às

39 semanas devido a sofrimento fetal; I.Apgar 7/9/10. Baixa estatura desproporcionada e macrocefalia relativa ao nascimento (Peso - 2440g ~P₅; Estat.- 44 cm <P₅; PC - 33 cm P₁₀). Período neonatal sem intercorrências. A observação clínica revelou: facies peculiar, achatamento da base nariz e narinas antevertidas, hipoplasia do terço médio da face, proeminência frontal, encurtamento rizomélico dos membros, pele e tecido subcutâneo redundante, mãos em tridente e braqui-

dactilia. Apresentava ainda hipotonia e mau controlo cervical. Somatometria à data da consulta peso 6110g P₁₀₋₂₅, estatura - 57cm <<P₅; PC 44.8 ~ P₉₅.

Auscultação cardio-pulmonar normal; abdómen mole depressível e indolor sem organomegalias; genitais normais. Restante exame sem alterações.

Qual o seu diagnóstico?



ACONDROPLASIA (MIM #100800)

A baixa estatura na infância é uma situação comum, sendo diversas as etiologias subjacentes. Destas, as displasias ósseas representam cerca de 1%, sendo a Acondroplasia a mais frequente (1-15 000 nados-vivos). O fenótipo clínico é distintivo, destacando-se a baixa estatura associada a encurtamento rizomélico (proximal) marcado dos membros, mão em tridente, braquidactilia, alterações faciais típicas (vide infra), hipotonia, atraso das aquisições motoras (sem compromisso cognitivo), e postura cifótica que se converte em hiperlordose acentuada após aquisição da marcha.

As características crânio-faciais típicas são: hipoplasia do andar médio (1/3 médio), ponte nasal achatada, fronte alta e proeminente (bossas frontais) e macrocefalia.

Atraso crescimento intra-uterino com encurtamento dos ossos longos (especialmente fémur) pode ser notado ecograficamente durante a gestação.

As alterações radiológicas típicas são:

- crânio - regiões fronto-parietais e occipitais proeminentes, diminuição de tamanho da base e do foramen magnum;
- coluna - não alargamento da distância interpedicular (coluna lombar), discos vertebrais 'cubóides', pedículos curtos;
- ilíacos - forma quadrangular, sem 'flaring', tectos acetabulares horizontalizados, espinhas isquiáticas diminuídas;
- membros - encurtamento rizomélico marcado; aparência maciça dos ossos longos; proeminência das inserções musculares; irregularidades metafisárias; pescoço femoral curto; perónio longo (ultrapassa a tibia); encurvamento das tíbias.

A acondroplasia é uma doença genética com padrão de hereditariedade autossómico dominante, embora cerca de 90% dos casos sejam *de novo*. Esta displasia óssea é causada por uma mutação no gene FGFR3, localizado no braço curto do cromossoma 4 (4p16.3), que codifica para o receptor 3 do factor de crescimento fibroblástico e que é expresso na cartilagem de conjugação dos

ossos longos. O FGFR3 é um regulador negativo da proliferação e diferenciação dos condrócitos. Quando mutado está permanentemente activado (ganho de função), originando um crescimento deficiente do endocondrio.

Existe uma grande homogeneidade genética sendo que 98% dos casos são causados pela mutação G380R no domínio transmembranar do receptor.

Existe uma associação demonstrada entre a Idade Paterna Avançada (> 40 anos) e o risco de mutações de novo, nomeadamente na acondroplasia.

Mutações neste gene são ainda responsáveis por: Hipocondroplasia, Displasia tanatofórica, SADDAN (Severe Achondroplasia with Developmental Delay and Acantose *Nigricans*) e Craniossinostoses (Muenke, Crouzon com acantose *nigricans*).

O diagnóstico é essencialmente clínico-radiológico. Sendo a sua apresentação tão característica o diagnóstico pode ser suspeitado e confirmado precocemente no recém-nascido ou levantada a sua hipótese em ecografia do 3º trimestre. O diagnóstico pré-natal é possível por estudo molecular do gene FGFR3. O seu principal diagnóstico diferencial é a Hipocondroplasia.

Actualmente, a única terapia disponível é o tratamento ortopédico (cirurgia de alongamento ósseo). Estão em fase de investigação terapias dirigidas ao receptor FGFR3 ('down-regulation', anticorpos dirigidos e supressão do sinal).

Após a confirmação do diagnóstico está indicada uma avaliação regular que inclua:

- Exame físico completo com registo dos parâmetros de crescimento em tabelas específicas.
- Exame neurológico completo (referenciação a neurologia pediátrica quando necessário)
- RMN ou TAC do do foramen magno para avaliação de hipotonia grave ou sinais de compressão medular
- Averiguação de história de possível apneia do sono, com polissonografia se necessário
- Referenciação a Ortopedia
- Monitorização e controlo de infecções ouvido médio (frequentes)

- Avaliação da linguagem aos 2 anos de idade
- Monitorização da adaptação social
- Prevenção da obesidade (peso alvo dentro de 1 desvio padrão da curva apropriada)
- Referenciação a Genética Médica para confirmação de diagnóstico, orientação e aconselhamento genético familiar.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 142-143

BIBLIOGRAFIA

1. Horton WA, Rotter JI, Rimoin DL, Scott CI, Hall JG (1978) Standard growth curves for achondroplasia. *J Pediatr* 93:435-8
2. Trotter TL, Hall JG. Health supervision for children with achondroplasia. *Pediatrics* 2005 Sep;116(3):771-83. Wide Web URL <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/full/116/3/771>
3. Online Mendelian Inheritance in Men, OMIM™. Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: #100800; World Wide Web URL <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
4. Francomano, CA; Achondroplasia; GeneReviews; University of Washington, Seattle World Wide Web URL www.genetests.org
5. Horton, WA; Recent Milestones in Achondroplasia Research *American Journal of Medical Genetics* 140A:166-169 (2006) Invited Comment
6. Kuhnert B, Nieschlag E. Reproductive functions of the ageing male. *Hum Reprod Update*. 2004 Jul-Aug;10(4):327-39. Epub 2004 Jun 10. Review.
7. www.orpha.net – Doenças raras e Medicamentos órfãos
www.rarissimas.org – Raríssimas: Associação Nacional de Deficiências Mentais e Raras

Correspondência

Dr. Miguel Rocha
Unidade Consulta
Instituto Genética Médica Jacinto Magalhães
Pr. Pedro Nunes, 88 – 4099-028 Porto
miguel.rocha@igm.min-saude.pt

Infecção por citomegalovirus Uma forma rara de apresentação

Tânia Sotto Maior¹, Ana Aguiar¹, Sílvia Saraiva¹, Patrícia Santos¹, Cláudia Gonçalves², Sofia Aroso³

RESUMO

A infecção por Citomegalovirus (CMV) é uma situação frequente, ocorrendo maioritariamente de forma assintomática⁽¹⁾.

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 3 anos de idade, internada no Serviço de Pediatria do Hospital Pedro Hispano para estudo etiológico de hipoproteinémia com hipoalbuminémia, no contexto clínico de vômitos, abdominalgias e edemas infraorbitários bilaterais.

Os exames complementares de diagnóstico efectuados inicialmente permitiram excluir etiologia hepática e renal. Perante a suspeita de uma enteropatia perdedora de proteínas foi efectuada uma endoscopia digestiva alta que revelou ulcerações superficiais da mucosa gástrica. A pesquisa do CMV por técnica de PCR (Protein Chain Reaction) em tecido de biopsia gástrica e duodenal foi positiva. As serologias para CMV foram sugestivas de infecção recente.

A evolução clínica e analítica foi favorável, tendo sido apenas instituído tratamento sintomático.

Palavras-chave: citomegalovirus, enteropatia perdedora de proteínas, hipoproteinémia, hipoalbuminémia, Ménétrier.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 144-145

INTRODUÇÃO

A infecção por CMV é uma situação frequente (a taxa de infecção é de 50-80%

durante a infância)⁽²⁾, ocorrendo maioritariamente de forma assintomática. Entre as manifestações clínicas mais usuais destaca-se o síndrome mononucleósico; outras menos frequentes são a pneumonia, hepatite, poliartrite migratória e a enteropatia perdedora de proteínas⁽¹⁾.

O seu diagnóstico laboratorial pode ser efectuado por exames serológicos, culturais ou técnicas de diagnóstico molecular, nomeadamente PCR⁽¹⁾.

CASO CLÍNICO

T.A.F.P.M., sexo masculino, 3 anos de idade, raça caucasiana, previamente saudável. Antecedentes familiares: pai com doença de Crohn diagnosticada aos 18 anos de idade.

Recorreu ao Serviço de Urgência por apresentar vômitos incoercíveis, anorexia e dor abdominal difusa, tipo cólica, com evolução de dois dias. Referência a agravamento ligeiro da obstipação habitual na última semana, sendo medicado com leite de magnésio.

Ao exame objectivo, na admissão, apresentava bom estado geral e nutricional. Apirético, hemodinamicamente estável, palidez cutânea, mucosas coradas e hidratadas. De realçar a presença de edemas infraorbitários bilaterais não acompanhados de edemas periféricos nem de sinais de derrame pleural ou ascite. Nos dias seguintes, apresentou edema ligeiro do escroto, aumento ponderal (1400g) e adenomegalias cervicais bilaterais infra-centimétricas.

Do estudo realizado, destacou-se hipoproteinémia (2,9g/dl), hipoalbuminémia (1,7g/dl), IgG e IgM diminuídas e eosinofilia periférica; Função renal e ionograma sem alterações e ausência de proteinúria na urina de 24h; Transaminases, bilirrubinas e estudo da coagulação normais.

Realizou ecografia abdominal onde se evidenciou esplenomegalia ligeira e pequena quantidade de líquido ascítico.

Excluída etiologia renal e hepática, o estudo foi direccionado para a suspeita de enteropatia perdedora de proteínas.

Foram também excluídas as hipóteses de: doença celíaca, alergia às proteínas do leite de vaca e doenças parasitárias e bacterianas do intestino. As serologias efectuadas foram compatíveis com infecção recente por CMV.

A endoscopia digestiva alta revelou ulcerações superficiais da mucosa sem hipertrofia das pregas gástricas. O exame histológico confirmou a presença de úlceras gástricas – intensa actividade inflamatória aguda com formação de microabscessos, presença de inúmeros eosinófilos e atipia epitelial - e inflamação crónica inespecífica do duodeno. A pesquisa de helicobacter pylori foi negativa e não se verificaram pseudoinclusões de CMV. Contudo, a pesquisa do CMV, por técnica de PCR, em tecido de biopsia gástrica e duodenal foi positiva.

Instituído tratamento sintomático – dieta hiperproteica, omeprazol, sucralfato – com evolução clínica e analítica favorável (alta em D8 de internamento).

Após três semanas apresentava resolução total dos edemas, estabilização do peso e normalização das proteínas séricas.

Na endoscopia digestiva alta, realizada sete semanas após o início do quadro, apresentava resolução total das lesões descritas anteriormente. Persistia positividade para o CMV, por técnica de PCR, na mucosa gástrica e duodenal.

DISCUSSÃO

Na literatura existente a enteropatia perdedora de proteínas por CMV apre-

¹ Interna Complementar de Pediatria

² Assistente de Pediatria

³ Assistente Graduado de Pediatria

Departamento de Pediatria do Hospital Pedro Hispano – Director: Dr. Lopes dos Santos

senta-se sob a forma de gastropatia hipertrófica benigna da infância (doença de Ménétrier). A doença de Ménétrier é uma entidade rara em Pediatria que se diferencia da doença do adulto pela sua evolução benigna e autolimitada⁽³⁾. Embora a sua etiologia permaneça desconhecida, tem sido associada a infecções por CMV (responsável por cerca de 30% dos casos)⁽⁴⁾, *H. pylori*, *mycoplasma*, *virus herpes* e *Giardia lamblia*⁽⁵⁾.

Manifesta-se nos primeiros anos de vida, sendo mais frequente no sexo masculino⁽⁴⁾. Os sintomas incluem vômitos, anorexia e edemas associados a hipoalbuminemia secundária à perda proteica condicionada pela hipertrofia da mucosa gástrica^(4,5,6,7).

No caso clínico presente destaca-se a ausência da hipertrofia gástrica característica da gastropatia hipertrófica por CMV descrita na literatura. Contudo, a presença do vírus na mucosa gástrica e duodenal e as serologias positivas para CMV permite-nos afirmar tratar-se de uma enteropatia causada por este vírus. A seroconversão e a detecção de IgM afastam a hipótese de o CMV ser um invasor secundário em uma mucosa previamente lesada.

Com este caso clínico, os autores pretendem chamar a atenção para manifestações clínicas de CMV menos frequentes e para a importância das novas técnicas de diagnóstico molecular, nomeadamente PCR, que permitem diagnósticos mais precisos. Estima-se que a gastropatia hipertrófica perdedora de proteínas associada a infecção por CMV seja uma entidade subdiagnosticada⁽⁴⁾. Apenas as crianças que apresentam deterioração clínica evidente, condicionada

pela excessiva perda de proteínas, são alvo de estudo etiológico.

CYTOMEGALOVIRUS INFECTION. A RARE CLINICAL FORM.

ABSTRACT

Cytomegalovirus infection is a frequent condition, the great majority is asymptomatic⁽¹⁾.

The authors present a clinical case of a 3 years old, hospitalized in the Pediatrics Service of Hospital Pedro Hispano for etiological study of hypoproteinemia with hypoalbuminemia, in the clinical context of vomits, abdominal pain and bilateral infraorbital edema.

The complementary studies initially done excluded the hepatic and renal causes. Under the suspicion of protein-losing enteropathy, upper endoscopy was performed and showed gastric mucosa superficial ulceration. The PCR (Protein Chain Reaction) for CMV in the gastric and duodenal biopsy was positive. The cytomegalovirus serology suggested a recent infection.

The clinical and laboratorial evolution was favorable, with support therapy only.

Key-words: cytomegalovirus, protein-losing enteropathy, hypoproteinemia, hypoalbuminemia, Ménétrier.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): 144-145

BIBLIOGRAFIA

1. Stuart P. Adler. Acquired Cytomegaloviral Infections. In: Julia A. Ncnillan,

Catherine D. Deangelies, Ralph D. Feigin, Joseph D. Warshaw. Oski's Pediatrics: Principles and Practices; Tirth Edition: 1131-34

2. Sergio Stagno. Cytomegalovirus. In: Behrman, Kliegman, Jenson. Nelson Textbook of Pediatrics, 17th edition; 1066-69.

3. A. Cardona Barberán, A. Sorní Hubrecht, A. Hostalot Abas, J. Rosal Roig, J. Mercé Gratacós y J. A. Izuel Navarro. Enfermedad de Ménétrier infantil e infección aguda por citomegalovirus. An Pediatr (Barc) 2006; 64(5): 478-80

4. P. Vilar, M.P. Guallarte, L. Amat, M. Medina e I. Ferrer. Gastropatia hipertrófica pierde-proteínas en la infancia (enfermedad de Ménétrier infantil?). An Esp Pediatr 2001; 54 (supl 3): 43-46.

5. S. Jacobs, A. Lam, E. Elliott. Transient Hypertrophic Gastrophyty. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 1998;26: 211-15.

6. Roy Proujansky. Protein-losing enteropathy. In: Walker, Durie, Hamilton, Walker-Smith, Watkins. Pediatric Gastrointestinal Disease: Pathophysiology; Diagnosis; Management; Third Edition: 89-96.

7. H. Escobar Castro. Enteropatía pierde-proteínas. An Esp Pediatr 2001; 54 (supl 3): 30-32.

Contactos:

tasottomaior@yahoo.com.br/
Tlm 933 464 490

D'AVEIA *Higiene, Hidratação, e Protecção Dermatológica.*



No equilíbrio da natureza, a saúde da sua pele.

D'AVEIA é uma linha constituída por uma associação sinérgica de cereais: Aveia Coloidal, Farinha Integral de Arroz e Amido de Milho. A Aveia coloidal é reconhecida pelas suas propriedades hidratante, emolientes, protectoras e anti-irritantes. Além disso a sua estrutura de microesponja natural, confere-lhe a capacidade de limpeza, através de um mecanismo físico - absorção e adsorção. D'AVEIA, ao incorporar, além da Aveia Coloidal, Farinha Integral de Arroz e Amido de Milho, permite uma sinergia a nível de composição, reforçando e complementando a concentração em proteínas, aminoácidos, polissacáridos, ácidos gordos essenciais e anti-oxidantes. A acção da Aveia Coloidal, é assim optimizada e complementada, conferindo a D'AVEIA uma maior capacidade hidratante, anti-irritante, preservando e restabelecendo o equilíbrio fisiológico e o pH cutâneo. D'AVEIA, é constituída por produtos destinados à Higiene Específica, Higiene do Couro Cabeludo, à Hidratação e Protecção.



Tonimer®

Água do mar
enriquecida com
extractos de algas



do mar
uma dádiva
natural



Hidrata, descongestiona e reforça as defesas naturais

Rico em substâncias de origem marinha, Tonimer está indicado em situações de secura da mucosa nasal / orofaríngea, associada à sensação de ardor, devido à poluição, ao fumo, ao ar condicionado, ao clima seco e frio e à administração de determinadas terapêuticas.

GeL Nasal Hidratante

Limita e evita a utilização de vasoconstritores

Na secura da mucosa nasal mesmo acompanhada de crostas e epistaxis

INDICADO NA UTILIZAÇÃO FREQUENTE E PROLONGADA
HIPOALERGÉNICO ■ CLÍNICA E MICROBIOLÓGICAMENTE TESTADO

Spray Hidratante da Mucosa Oral

Limita a utilização de fármacos

Hidrata a mucosa oral da criança com tosse seca associada ao decubito



Dermoteca

Produtos químicos e dermatológicos, SA - Est. Nacional 117, Ed. Azevedos - Alfragide - 2610-282 Amadora
Telef.: 21 471 83 22 - Fax: 21 471 83 31 - E-mail: dermail@dermoteca.com - FUTURAS INSTALAÇÕES: Rua Castilho, Nº 59, 1250-068 Lisboa

ISTITUTO GANASSINI S.p.A.
di Ricerche Biochimiche - Milano
QUALITY HAS A NAME

Caixa com 1 frasco de pó
e 1 cartucho de solvente

Fornecimento
exclusivo hospitalar

Nº de registo 3505484

Importante

Saizen® 8 mg click.easy®
é a única hormona
conservada à temperatura ambiente
durante 3 anos antes da reconstituição.

Saizen® contém hormona do crescimento humana recombinante produzida por engenharia genética em células de mamífero idêntica à hormona do crescimento humana

Indicações aprovadas¹

- Atraso do crescimento em crianças causado por secreção insuficiente ou inexistente da hormona do crescimento endógena.
- Atraso do crescimento em raparigas com disgenésia gonadal (Síndrome de Turner) confirmada por análise do cariotipo.
- Atraso do crescimento em crianças pré-pubertárias devido a insuficiência renal crónica (IRC).
- Terapêutica de substituição em adultos com deficiência pronunciada de hormona do crescimento, diagnosticada por um único teste dinâmico para deficiência de hormona.
- Atraso do crescimento (estatura actual <-2,5 Desvio Padrão (DP) e altura ajustada à dos progenitores <-1 DP) em crianças pequenas com baixa estatura para a idade gestacional (SGA "Small for Gestational Age"), com um peso e/ou comprimento à nascença inferior a -2 DP, que não conseguiram uma recuperação do crescimento (DP da velocidade de crescimento <0 durante o último ano) até aos 4 ou mais anos de idade.

¹ - Resumo das características do medicamento
Informação adicional à disposição dos profissionais de saúde

XVIII REUNIÃO DO HOSPITAL DE CRIANÇAS MARIA PIA

"Desafios e Controvérsias em Pediatria"

6, 7 e 8 de Novembro de 2006
HOTEL IPANEMA PARK - PORTO



Patrocínio Científico da
Sociedade Portuguesa da Pediatria

Dificuldade respiratória no recém-nascido

Elisa Proença Fernandes¹

Se considerarmos a complexidade das alterações pulmonares e hemodinâmicas que ocorrem ao nascimento, parece surpreendente como a maioria dos recém-nascidos (RN) faz a transição da vida intra para a extra-uterina de uma forma suave e pouco complicada. A imaturidade do RN tende a aumentar a intensidade mas reduzir a capacidade de diferenciação das manifestações clínicas da maioria das doenças neonatais, constituindo a dificuldade respiratória uma alteração clínica frequente. A apresentação pode ser diversa e incluir taquipneia, tiragem, gemido, adejo nasal, estridor, cianose ou apneia. No caso das trocas gasosas pulmonares serem ineficazes, com compromisso da adequada oxigenação tecidual e eliminação de dióxido de carbono, estamos perante um quadro de insuficiência respiratória.

Para além das doenças pulmonares, problemas malformativos, prematuridade ou doenças sistémicas podem estar na origem da dificuldade respiratória do RN e devem assim ser consideradas como causas possíveis.

Relativamente às doenças pulmonares, não incluindo a doença das membranas hialinas e a displasia broncopulmonar, que ocorrem habitualmente no RN pré-termo, a taquipneia transitória, a pneumonia, os síndromes de aspiração, a hipertensão pulmonar persistente, os air leaks, a hemorragia pulmonar e os derrames são as mais frequentes no período neonatal.

O desenvolvimento estrutural do pulmão e vias aéreas é determinante

na eficácia das trocas gasosas, ocorrendo a maioria das malformações nas fases iniciais de desenvolvimento (até às 16 semanas). Exemplos como estenose traqueal ou fístula traqueo-esofágica podem surgir na fase embrionária, enquanto hérnia diafragmática congénita ou malformação adenomatóide quística podem ocorrer na fase pseudoglandular. Malformações em períodos mais tardios de desenvolvimento (fases canalicular e sacular) são menos frequentes e podem envolver displasia alveolar capilar e hipoplasia pulmonar.

As cardiopatias congénitas são também frequentemente motivo de dificuldade respiratória no RN, podendo manifestar-se por cianose ou esforço respiratório. A insuficiência respiratória hipóxica sem resposta à oxigenoterapia tem alta probabilidade de corresponder a cardiopatia, devendo esta hipótese ser excluída logo que possível. Em todos estes casos, a avaliação pré-natal tem um papel fundamental no diagnóstico e orientação atempados.

A prematuridade, com uma crescente percentagem de RN extremamente imaturos, constitui actualmente uma causa frequente de dificuldade respiratória. A imaturidade pulmonar com o habitual quadro de doença das membranas hialinas e a imaturidade central e muscular conduzindo a apneias, associam-se frequentemente a complicações relacionadas com outros órgãos (ex: persistência do canal arterial), a intercorrências infecciosas ou a problemas relacionados com a ventilação. A displasia broncopulmonar, actualmente considerada uma entidade

diferente da inicialmente descrita, com etiologia multifactorial, mantém-se ainda um problema frequente neste grupo de RN. Contudo, os corticóides pré-natais e o surfactante pulmonar exógeno associados a uma ventilação cada vez menos agressiva têm possibilitado a sobrevivência destes RN na maioria das vezes sem complicações sérias a longo prazo.

Problemas sistémicos como doenças neuromusculares, quadros de sépsis, anemia ou policitemia, hipotermia, hipovolemia, hipoglicemia ou acidose metabólica de causas variadas podem manifestar-se também com sinais de dificuldade respiratória.

Em qualquer das situações importa estabelecer o diagnóstico etiológico da dificuldade respiratória e identificar rapidamente os casos que necessitem de intervenção mais urgente. A história clínica completa e o exame físico do RN associados à radiografia de tórax permitem habitualmente identificar as causas mais frequentes, contudo, necessitamos habitualmente da monitorização dos parâmetros vitais e da saturação de oxigénio, avaliação dos gases no sangue, hemograma e glicose sérica.

A abordagem terapêutica vai variar conforme o diagnóstico em questão, passando muitas vezes por medidas invasivas como ventilação prolongada, utilização de um arsenal medicamento-agressivo, colocação de cateteres e drenos ou mesmo intervenções cirúrgicas. Cabe-nos a nós, sempre que possível, antecipar os problemas e oferecer ao RN as melhores condições para obtermos os melhores resultados.

¹ Serviço de Neonatologia da Maternidade
Júlio Dinis - Porto

Dificuldade Respiratória no Lactente e na Criança

Paula Rocha¹

O aparelho respiratório é, entre todos os aparelhos e sistemas do organismo, o mais frequentemente atingido por doenças, constituindo as afecções respiratórias um dos grupos nosológicos com mais morbidade e mortalidade nos serviços hospitalares de Pediatria. Na globalidade, 80-90% das doenças respiratórias são causadas por infecções das vias aéreas superiores, 70-80% de etiologia virica e 20-30% de etiologia bacteriana.

O leque das manifestações clínicas respiratórias é grande, sendo os sinais e sintomas dependentes das estruturas e dos órgãos mais afectados.

A insuficiência respiratória aguda é geralmente precedida por um estado de compensação, no qual o doente, à custa de um maior esforço respiratório, mantém adequadas trocas gasosas, sendo a taquipneia o primeiro sinal de dificuldade respiratória na criança. O aumento do esforço respiratório manifesta-se por tiragem e pelo adejo nasal. O estridor inspiratório é um sinal da obstrução das vias aéreas superiores, ocorrendo em qualquer ponto desde o espaço supraglótico até à traqueia. A expiração prolongada com sibilância é um sinal comum da obstrução das vias aéreas inferiores nomeadamente nos brônquios e bronquíolos (ex^o bronquiolite e asma). O gemido expiratório é outro dos sinais de dificuldade respiratória em lactentes e crianças sendo causado pela oclusão prematura da epiglote durante a expiração, tentando assim preservar ou mesmo aumentar a capacidade funcional residual. A cianose é um sinal tardio de

falência respiratória. No entanto, o clínico deve sempre ter em conta que alguns sinais de dificuldade respiratória acima mencionados podem ser subtis e que alguns destes sinais e sintomas, podem estar presentes em situações de etiologia não respiratória.

Na abordagem de um lactente ou criança com dificuldade respiratória é prioritária a antecipação e o reconhecimento dos problemas respiratórios e prover as medidas terapêuticas de suporte das funções comprometidas.

A falência respiratória é definida como a incapacidade do sistema respiratório em manter adequada oxigenação e a homeostase do dióxido de carbono. Nestas circunstâncias, o sistema respiratório torna-se incapaz de fornecer os volumes de oxigénio e de dióxido de carbono necessários para o metabolismo corporal, levando a valores sanguíneos arteriais anormais desses gases.

Os critérios para o diagnóstico da insuficiência respiratória são muitas vezes escolhidos arbitrariamente. Os mais usados, na ausência de shunt intracardíaco, são a pressão parcial arterial de dióxido de carbono (PaCO_2) superiores a 55-60 mmHg ou uma pressão parcial arterial de oxigénio (PaO_2) inferior a 50-60 mm Hg num indivíduo a respirar em ar ambiente ao nível do mar. Por outro lado o valor absoluto da PaO_2 abaixo do qual se inicia uma insuficiência respiratória pode ser superior ou inferior a 60 mm Hg, dependendo da concentração de oxigénio inspirado (Fi O_2), da pressão barométrica (altitude), da idade do paciente, da temperatura e dos valores anteriores dos gases sanguíneos (especialmente em doentes com doenças pulmonares crónicas ou com alterações metabólicas importantes).

O ponto exacto a partir do qual são necessárias intervenções específicas, como a ventilação mecânica, depende da velocidade e da resposta da criança à deterioração do aparelho respiratório (ex^o apneia, aumento do esforço respiratório, compromisso hemodinâmico), da idade da criança, dos valores laboratoriais da PaO_2 e da PaCO_2 e das patologias associadas. Por exemplo, a ventilação mecânica deverá ser instituída mais precocemente e com menor alteração dos gases sanguíneos num pré-termo, numa criança com choque séptico, ou numa criança com hemorragia intracraniana do que numa criança mais velha com asma.

A insuficiência respiratória aguda necessitando de ventilação mecânica é um problema comum na Pediatria. Alguns estudos mostram que o síndrome de dificuldade respiratória (ARDS) e a insuficiência respiratória aguda hipóxica contribuem para 2,7% a 4,4 % das admissões nas Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCI), respectivamente. Adicionalmente, a taxa de mortalidade destes pacientes varia entre 43% e 72%. As diferenças fisiológicas e de desenvolvimento entre o sistema respiratório do adulto e da criança ajudam a explicar a razão pela qual a insuficiência respiratória aguda é comum na idade pediátrica.

Existem dois tipos de insuficiência respiratória: a Tipo I ou não ventilatória, na qual a hipoxemia está presente enquanto a PaCO_2 é normal ou baixa e a Tipo II ou ventilatória, na qual estão presentes hipoxemia e hipercapnia. Nos dois tipos está sempre presente a hipoxemia, e ambos podem ocorrer no decurso de uma mesma patologia assim como resultar de alterações na ventilação/perfusão.

¹ Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos do Hospital Maria Pia

A insuficiência respiratória aguda põe em risco imediatamente a vida, desenvolvendo-se normalmente em minutos ou horas. A insuficiência respiratória crónica é uma condição que potencial-

mente põe a vida da criança em risco, normalmente instalando-se durante meses a anos, mas que pode ela própria sofrer agudizações como resultado de intercorrências respiratórias minor

como sejam infecções virais. Dado o âmbito desta palestra, iremos abordar mais detalhadamente as situações que condicionam a insuficiência respiratória aguda.

O Laboratório de Exploração Funcional Respiratória no Lactente

Luis Miguel Borrego¹, Paula Leiria Pinto¹, Nuno Neuparth¹, José Rosado Pinto¹

As provas de função respiratória são instrumentos fundamentais para a caracterização e controle das doenças respiratórias na criança e no adulto, sendo úteis na sua confirmação diagnóstica, avaliação da eficácia terapêutica e prognóstico^(1,2).

No lactente são utilizadas fundamentalmente na investigação clínica e epidemiológica, de modo a ter uma medição objectiva da função pulmonar, sendo a sua aplicabilidade individual controversa^(2,3,4,5,6,7,8,9).

Os lactentes não podem realizar estudos da função respiratória semelhantes a crianças mais velhas uma vez que não podem colaborar na realização de manobras respiratórias activas.

Os grandes grupos de lactentes com problemas respiratórios são aqueles com doença crónica da prematuridade ou falência respiratória no período neonatal, que podem ter uma combinação de doença obstrutiva e restritiva e as crianças com doença obstrutiva como a fibrose quística ou a sibilância recorrente (que afecta até 40% dos lactentes no 1º ano de vida)⁽²⁾.

O interesse do estudo da função respiratória do lactente na comunidade internacional tem sido muito grande uma vez que a origem das doenças respiratórias em idade adulta reside na infância. Por outro lado, graças aos avanços médicos recentes será possível garantir a sobrevivência de grandes prematuros que terão patologia pulmonar, sendo inclusivamente pertinente conhecer os efeitos nefastos de manobras interventivas ventilatórias no período neonatal na função pulmonar.

Estes estudos melhoraram o conhecimento referente aos efeitos adversos da exposição pré e pós natal ao fumo do tabaco, bem como a história natural das doenças pulmonares anteriormente referidas.

Fisiologia Respiratória do Lactente

O lactente apresenta peculiaridades fisiológicas em relação às crianças mais velhas, uma vez que a parede torácica apresenta uma elevada compliance resultando numa pressão transpulmonar diminuída⁽¹⁰⁾. Para tentar evitar as potenciais dificuldades impostas pela elevada compliance da parede torácica, o lactente mantém o volume pulmonar através da elevação dinâmica do nível de final da expiração (end expiratory level – EEL), iniciando a inspiração antes de atingir a Capacidade residual funcional (CRF).

Por outro lado, a diminuição da pressão de tracção elástica resulta numa tendência para oclusão das pequenas vias aéreas periféricas no final da expiração, o que em conjugação com o reduzido diâmetro das vias aéreas se traduz numa elevada susceptibilidade destas crianças para a obstrução das vias aéreas e sibilância, com compromisso do balanço ventilação-perfusão.

Refira-se que os lactentes com dificuldade respiratória têm uma grande fadiga determinada pela ineficácia da parede torácica, de elevada compliance, para vencer a pressão negativa pleural⁽¹¹⁾ e pelo reduzido número de fibras de músculo esquelético tipo I nesta faixa etária^(12,13).

Por último deve salientar-se que a resistência nasal é responsável por 50% da resistência total das vias aéreas, independentemente da faixa etária. No lactente a resistência nasal reveste-se de

particular importância uma vez que a sua respiração é preferencialmente nasal, devendo este facto ser tido em conta na interpretação dos exames funcionais respiratórios. É necessário cumprir um período de intervalo de 2 a 3 semanas após uma intercorrência viral respiratória, antes da realização de um exame funcional a um lactente, pela alteração da função nasal que se verifica nestas circunstâncias.

Particularidades dos exames funcionais respiratórios no lactente

As particularidades de desenvolvimento fisiológico dos lactentes têm um grande impacto nas medições e interpretação de resultados de função respiratória.

Efectuar provas de função respiratória a crianças com idade inferior a 2 anos de idade implica cuidados especiais com postura, sedação, respiração preferencialmente nasal^(14,15) e por fim peculiaridades éticas, sendo necessário solicitar consentimento informado aos tutores legais.

Estas técnicas dependem apenas de manobras passivas, são muito complexas, muito dispendiosas e exigem especialistas altamente treinados para a sua realização, pelo que se encontram limitadas a laboratórios especializados.

Ao contrário das crianças mais velhas, estes exames são realizados com o lactente em decúbito dorsal, com a cabeça em posição mediana, extensão dos ombros e pescoço para permitir patência das vias aéreas, sendo efectuados registos em períodos de sono profundo e relaxado, com padrão respiratório regular⁽¹⁶⁾, utilizando-se máscara facial. O sono é induzido por sedação, à excepção dos recém-nascidos, em que os exames se efectuam durante o sono natural.

¹ Hospital D. Estefânia

Outra dificuldade relaciona-se com a sua morosidade, demorando em média, 2 a 3 horas, enquanto no adulto e na criança mais velha demora cerca de 30 minutos. Por outro lado, é mandatória a ausência de intercorrências infecciosas nas 2 a 3 semanas previamente à sua realização, tal como explicitado anteriormente.

Por todas as razões invocadas, particularmente a necessidade de sedação, muitas vezes os pais não permitem a realização destes exames, sendo reportado nos estudos internacionais populacionais uma taxa de participação de 25%^(17,18,19).

Provas de Função Respiratória e Aplicações

Nas crianças com idade inferior a 2 anos, para além do período neonatal, a grande maioria dos problemas respiratórios, quer de natureza transitória, quer persistente, traduz-se por sibilância recorrente. A necessidade de medição da resistência das vias aéreas e do sistema respiratório e de volumes e de débitos expiratórios forçados traduz a necessidade de compreender a etiopatogenia da sibilância.

A avaliação da função respiratória pode ser efectuada com o objectivo de determinar diferentes parâmetros, através de diversas técnicas:

Medições em Volume Corrente

As medições em volume corrente permitem uma avaliação do padrão expiratório e inspiratório, constituindo um método quantitativo para avaliação funcional das vias aéreas inferiores⁽²⁰⁾.

São analisados diversos parâmetros tais como: o tempo para atingir o peak Flow (t_{PEF}), o tempo expiratório (t_E) e a razão entre eles (t_{PEF}/t_E).

Desde a década de 40 que surgem descrições sobre a possível utilidade clínica da avaliação dos parâmetros em volume corrente em crianças com asma e fibrose quística⁽²¹⁾.

Têm sido apresentados desde então na literatura internacional diversos estudos que documentam a importância destes parâmetros, particularmente a razão t_{PEF}/T_E , uma vez que esta reflecte indirectamente o calibre das vias aéreas. Esta razão é inferior nas crianças com

displasia broncopulmonar⁽²²⁾, em crianças do sexo masculino que posteriormente desenvolveram quadros de sibilância recorrente^(18,23) e ainda em crianças expostas a tabagismo materno durante a gravidez^(24,25) comparativamente à obtida nos controlos saudáveis.

Dada a grande variabilidade intra e inter-sujeito destas medições, bem como à rápida mudança de padrão ventilatório, são necessárias várias medições de ciclos respiratórios em sono profundo para obter medições fiáveis.

Apesar da panóplia de estudos referenciados na literatura internacional sobre estas medições, a relação entre estas e a mecânica ventilatória permanece pouco esclarecida.

Volumes Pulmonares

Técnicas de Diluição de Gases

As técnicas de diluição de gases (lavagem de azoto^(26,27,28,29,30,31), diluição de hélio e lavagem por múltiplas respirações com mistura de gases inertes MBW⁽³²⁾ – hexafluorido SF₆; hélio He; oxigénio O₂; Nitrogénio N₂) permitem determinar a Capacidade residual Funcional (FRC), que é o único volume passível de se medir com exactidão antes dos 3 anos de idade.

A técnicas de diluição de gases têm a grande vantagem do equipamento ser portátil podendo ser aplicadas em Unidades de Cuidados Intensivos⁽⁵⁾.

A técnica de MBW é mais sensível para as detecções precoces de anomalias da função pulmonar em crianças com fibrose quística do que as técnicas de compressão torácica que serão descritas oportunamente^(33,34).

Pletismografia corporal

No pletismógrafo baby, como as medições se efectuem numa caixa fechada, é possível calcular a FRC, uma vez que pela Lei de Boyle a razão $P \times V$ é constante, as variações de pressão medidas na boca permitirão calcular variações de volume.

A FRC medida com técnicas de diluição deve ser sobreponível à medida em pletismografia, no indivíduo saudável. No caso de existir obstrução das vias aéreas, a pletismografia sobrestima a FRC, uma vez que mede todo o ar dentro do pulmão

enquanto que as técnicas de diluição de gases a subestimam, uma vez que só medem o ar mobilizado, sendo impossível determinar o ar que fica encarcerado pela obstrução. Como tal, a diferença de valor obtido pelos dois métodos, traduz o fenómeno de “air trapping”^(35,36).

Resistência das vias aéreas

Manometria esofágica

Esta é uma técnica invasiva⁽³⁷⁾ pelo que entrou em desuso nesta faixa etária. Consiste na introdução de um catéter esofágico com um balão que vai determinar a resistência pulmonar dinâmica (R_L) (parênquima e vias aéreas) e a *compliance* (C_L).

Tem sido substituída pelas técnicas de oclusão, com excepção das crianças ventiladas ou pré-termo alimentadas por sonda nasogástrica⁽²⁾.

Oscilometria

A oscilometria forçada é uma técnica para avaliação dinâmica da mecânica ventilatória, que consiste na aplicação de frequências crescentes ao sistema respiratório, através de um microfone e utilizando uma máscara, não sendo invasiva e não exigindo colaboração^(38,39,40,41,42).

Existe alguma controvérsia internacional sobre o facto de se medir a resistência total do sistema respiratório (R_{rs}) ou a resistência das vias aéreas (R_{aw}).

De facto, a aplicação de baixas frequências (1-2Hz)⁽⁴³⁾ reflecte o comportamento do parênquima pulmonar enquanto que altas frequências (>5-10Hz)^(44,45) reflectem as vias de condução. Para alguns autores a aplicação de frequências muito altas (>100Hz) reflectem a mecânica da parede das vias aéreas e a resistência das pequenas vias aéreas, podendo ser úteis na avaliação de crianças com sibilância^(46,47).

Técnicas de oclusão

Os métodos de oclusão são simples e rápidos, utilizando uma máscara facial, uma válvula de encerramento electrónico e um pneumotacógrafo.

Permitem medições da mecânica ventilatória passiva, baseando-se no facto de que o reflexo de insuflação de Hering-Breuer, está presente em lactentes

até pelo menos ao ano de idade, sendo desencadeado durante oclusões breves das vias aéreas⁽⁴⁸⁾. Ao se efectuar a oclusão, ocorre um equilíbrio de pressão, reflectindo a pressão das vias aéreas a pressão de tracção elástica estática do sistema respiratório⁽⁴⁹⁾. As diferenças de pressão medidas na boca durante a oclusão das vias aéreas no final da inspiração, permitem o cálculo de resistência do sistema respiratório⁽⁵⁰⁾.

Actualmente a técnica mais usada é a das oclusões múltiplas (MOT) e a técnica da respiração única (SBT) que se podem aplicar a lactentes em respiração espontânea ou entubados^(51,52).

As medições da mecânica ventilatória passiva partem dos pressupostos de existência de equilíbrio de pressão no sistema respiratório durante a oclusão⁽⁵⁰⁾, da ocorrência de completo relaxamento dos músculos respiratórios, com a libertação da oclusão, permitindo uma expiração passiva e ainda do pressuposto que o sistema respiratório pode ser definido como tendo um tempo constante na expiração⁽⁵³⁾. Estes pressupostos são no entanto altamente falíveis nas crianças com doenças respiratórias, porquanto têm elevadas resistências, elevadas frequências respiratórias e atraso no esvaziamento pulmonar em algumas áreas pulmonares, não permitindo a existência de equilíbrio de pressão em todo o sistema respiratório.

Embora alguns estudos tenham sugerido que a mecânica ventilatória pode ser preditiva^(54,55) da subsequente dispnea broncopulmonar, estes factos não foram comprovados em estudos randomizados⁽⁵⁶⁾.

O conhecimento da função dos músculos respiratórios pode ter aplicação prática na escolha da altura certa para retirar um lactente do ventilador ou para avaliar a recuperação pós-infeccção aguda, pela avaliação das pressões inspiratórias máximas e mínimas após oclusão^(57,58).

Débitos Expiratórios

Técnica da compressão torácica rápida em volume corrente (RTC)

Nas crianças e adultos mais velhos a avaliação espirométrica baseia-se na capacidade de atingir a limitação do dé-

bito expiratório, a partir da capacidade pulmonar total, obtendo-se manobras forçadas expiratórias máximas.

Para a realização destas manobras é necessário efectuar um esforço expiratório considerável e mantido, até ao volume residual, o que se torna impossível de realizar por um lactente.

Para a obtenção de débitos expiratórios forçados no lactente é utilizado um equipamento da técnica de compressão torácica rápida, através de um colete insuflável que se aplica no tórax da criança, comprimindo momentaneamente o mesmo no final da inspiração, permitindo mimetizar uma expiração forçada.

São aplicadas pressões crescentes no colete (2-12Kpa), através da insuflação de um saco distensível que se encontra no seu interior, até se obterem curvas débito-volume parciais (RTC) em que se evidencia a ocorrência de limitação do débito expiratório, documentando-se o débito máximo à FRC ($V'_{\max FRC}$).

Tem sido demonstrada uma diminuição da $V'_{\max FRC}$ em crianças com sibilância recorrente⁽⁵⁹⁾, bronquiolite⁽⁶⁰⁾ e traqueo-malácia⁽⁶¹⁾.

Alguns estudos demonstraram ainda diminuição da função pulmonar em crianças com fibrose quística mesmo na ausência de infecções respiratórias reconhecidas clinicamente⁽⁶²⁾, e que são recuperáveis na infância^(63,64), o que pode ter implicações fulcrais na instituição terapêutica precoce.

Técnica da compressão torácica rápida em volume aumentado (RVRTC)

Para se obter uma curva débito-volume completa (RVRTC), mimetizando uma espirometria, é necessário proceder a 2-3 manobras de insuflação, no final da expiração, previamente à compressão torácica. Estas insuflações são efectuadas pelo operador, através da oclusão das vias aéreas, com um tubo em T ligado a um ventilador Neopuff, calibrado para a aplicação de uma pressão de 30cm H₂O.

A compressão torácica é comandada pelo operador, ao contrário da técnica RTC em que esse processo é automático, sendo efectuada no final das mano-

bras de oclusão das vias aéreas (final da inspiração). Nesta, a pressão aplicada no colete, corresponde àquela em que se obteve o débito máximo à CRF.

Deste modo, é possível produzirem-se curvas débito-volume parciais ou débitos máximos a FRC ($RTC-V'_{\max FRC}$) e débitos após insuflação (RVRTC)^(34,50,65,66,67,68).

Vários estudos têm documentado que a técnica RVRTC é mais sensível que RTC^(69,70), devendo salientar-se que é muito mais complexa de aplicar e que as guidelines para a sua aplicação e colheita de dados são escassas^(71,72).

Avaliação da Inflamação

Embora seja muito difícil avaliar o óxido nítrico em crianças que têm uma respiração preferencialmente nasal, porquanto interfere nas medições, esta técnica encontra-se em standardização neste grupo etário^(73,74).

Considerações Finais

As provas de função respiratória do lactente são predominantemente utilizadas no domínio da investigação. No entanto têm sido colocados diversos problemas na comparação de dados multicêntricos pela ausência de standardização, com a utilização de equipamentos diferentes em diversos centros e diferentes metodologias empregues. Por estas razões durante vários anos existia uma escassez de dados de referência para a normalidade, limitando a avaliação objectiva de diversas doenças respiratórias em idade precoce.

Deste modo, foram publicadas equações de referência com base na avaliação de grupos populacionais, pelo que a sua aplicação generalizada a populações fora destes centros é questionável.

Recentemente a European Respiratory Society em conjunção com a American Thoracic Society formaram um grupo de trabalho internacional que elaborou guidelines de standardização de equipamento e protocolos, a fim de ser possível a colaboração multicêntrica para a obtenção de dados de referência^(75,76,77,78,79,80,81,82).

No Futuro a área major de intervenção das provas de função respiratória do lactente residirá nas Unidades de Cuida-

dos Intensivos Neonatais e Pediátricos, quando for possível a sua adaptação ao circuito do ventilador, em monitorização contínua. Outras áreas de interesse serão a avaliação longitudinal desde o nascimento até à idade pré-escolar de crianças com doença crónica da prematuridade, fibrose quística e sibilância recorrente⁽²⁾.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): S153-S158

BIBLIOGRAFIA

1. Castile RG: Pulmonary function testing in children; in Chernick V, Boat TF, Kendig EL(eds) in Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children. Philadelphia, Saunders 1998, pp 196-214.
2. Stocks J, Lum S. Applications and Future directions of infant pulmonary function testing. In Hammer J, Eber E(Eds) in Paediatric Pulmonary Function Testing. Karger 2005, pp 78-93.
3. Dezateux CA, Wade AM, Schmalisch G, Landau L: Maximizing effective research in infant respiratory function In: Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ(Eds). Infant Respiratory Function Testing. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc; 1996, p. 521-550.
4. Frey U: Clinical applications of infant lung function tests: Does it contribute to clinical decision making? Paediatr Resir Rev 2001;2 :126-130.
5. Schiebler A, Frey U: Role of lung function testing in management of mechanically ventilated infants. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2002;87: F7-F10.
6. Colin AA. Infant pulmonary testing – Techniques, physiological perspectives and clinical applications. Paediatr Respir Rev 2004;5(suppl 1): S73-S76.
7. Davis SD: Neonatal and pediatric respiratory diagnostics. Respir Care 2003;48: 367-384.
8. Godfrey S, Bar-Yishay E, Avital A, Springer C. What is the role of tests of lung function in the management of infants with lung disease? Pediatr Pulmol 2003;36: 1-9.
9. Hanrahan J, Silverman M, Tepper R. Clinical epidemiology and future directions In: Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ(Eds). Infant Respiratory Function Testing. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc; 1996, p. 551-562.
10. Helms P, Beardsmore CS, Stocks J. Absolute intraesophageal pressure at functional residual capacity in infancy. J Apply Physiol 1981;51: 270-275.
11. Allen JL, Sivan Y. Measurements of Chest Wall Function. In: Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ(Eds). Infant Respiratory Function Testing. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc; 1996, p. 329-355.
12. Muller NL, Bryan AC. Chest wall mechanics and respiratory muscles in infants. Pediatr Clin North Am 1979;26: 503-516.
13. Traeger N, Panitch HB. Tests of respiratory muscle strength in neonates. Neo Reviews 2004;5:208-214.
14. Stocks J, Hishlop A. Structure and function of the respiratory system: Development aspects and their relevance to aerosol therapy. In : Bisgaard H, O'Callaghan C, Smaldone A(Eds). Drug Delivery to the lung. New York: Marcel Dekker Inc; 2001, p. 47-104.
15. Infant Respiratory Function Testing. Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ (Eds). 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc.;1996.
16. Gaultier C, Fletcher ME, Beardsmore C, England S, Motoyama E, and the ATS/ERS Working Group on Standardization of Infant Pulmonary Function Tests. Respiratory function measurements in infants: measurement conditions. Eur Respir J 1995;8:1057-1066.
17. Dezateux C, Stocks J, Dundas I, Fletcher ME. Impaired airway function and wheezing in infancy: the influence of maternal smoking and a genetic predisposition to asthma. Am J Respir Crit Care Med 1999;159: 403-410.
18. Martinez FD, Morgan WJ, Wright AL, Holberg CJ, Taussig LM. The Group Health Medical Associates' Pediatricians. Diminished lung function as a predisposing factor for wheezing respiratory illness in infants. N Engl J Med 1988;319: 1112-1117.
19. Stocks J, Henschen M, Hoo AF, Costeloe K, Dezateux C. Influence of ethnicity and gender on airway function in preterm infants. AmJ Respir Crit Care Med 1997;156: 1855-62.
20. Morris MJ, Lane DJ. Tidal expiratory flow patterns in airflow obstruction. Thorax 1981;36: 135-142.
21. Kaye R, Whittenberger JL, Silverman L. Respiratory air flow patterns in children. Am J Dis Child 1949;77: 625-641.
22. Clarke JR, Aston H, Silvermann M. Evaluation of a tidal expiratory flow index in healthy and diseased infants. Pediatr Pulmonol 1994;17: 285-290.
23. Adler A, Tager IB, Brown RW, Ngo L, Hanrahan JP. Relationship between an index of tidal flow and lower respiratory illness in the first year of life. Pediatr Pulmonol 1995;20: 137-144.
24. Lodrup Carsten KC, Jaakkola JJK, Nafstad P, Carlsen KH. In utero exposure to cigarette smoking influences lung function at birth. Eur Respir J 1997;10: 1774-1779.
25. Stick SM, Burton PR, Gurrin L, Sly PD, Le Soeuf PN. Effects of maternal smoking during pregnancy and family history of asthma on respiratory function in newborns infants. Lancet 1996;348: 1060-1064.
26. Darlin RC, Courmand A, Richards JR DWJ. Studies of intra-pulmonary mixing gases III: an open circuit method for measuring residual air. J Clin Invest 1940;19: 609-618.
27. Strang LB, McGrath MW. Alveolar ventilation in normal newborn infants studied by air wash in after O2 breathing. Clin Sci 1962;23: 129-139.
28. Ronchetti R, Stocks J, Keith I, Godfrey S. An analysis of a rebreathing method for measuring lung volume in the premature infant. Pediatr Res 1975;9: 797-802.
29. Gerhardt T, Herhre D, Bancalari E, Watson H. Functional residual capacity by N2 washout in small animals and newborn infants. Pediatr Res 1985;19: 1165-1169.
30. Sian Y, Deakers TW, Newth CJL. An automated bedside method for measuring functional residual capacity

- by N2 washout in mechanically ventilated children. *Pediatr Res* 1990;28: 446-450.
31. Morris MG, Gustfasson P, Tepper R, Gappa M, Stocks J. Standards for infant respiratory function testing: the bias of the flow nitrogen washout technique for measuring the functional residual capacity. *Eur J Respir* 2003;21: 1033-1039.
 32. Gustfasson PM, Ljungberg HK, Kjellmann B. Peripheral airway involvement in asthma assessed by single-breath SF6 and He washout. *Eur Respir J* 2003;21:1033-1039.
 33. Gustfasson PM, Aurora P, Lindblad A. Evaluation of ventilation maldistribution as an early indicator of lung disease in children with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2003;22: 972-979.
 34. Ljungberg H, Hulschkamp G, Hoo AF, Lum S, Pillow JJ, Aurora P, Gustfasson P, Stocks J. Abnormal lung clearance index(LCI) is more common than reduced FEV0,5 in infants with CF. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167: A41.
 35. Stocks J, Marchal F, Kraemer R, Gutkowski P, Bar-Yishay E, Godfrey S. Plethysmographic assessment of functional residual capacity and airway resistance. In : Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ (Eds). *Infant Respiratory Function Testing*. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc.;1996, p.190-240.
 36. Coates AL, Peslin R, Rodenstein D, Stocks J. Measurement of lung volumes by plethysmography. *Eur Respir J* 1997;10: 1415-1427.
 37. Coates AL, Stocks J, Gerhardt T. Esophageal manometry. In : Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ (Eds). *Infant Respiratory Function Testing*. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc.;1996.
 38. Marchal F, Colin G, Chalon C, Duviolier C, Crance JP, Peslin R. Transfer respiratory impedance and thoracic gas volume to estimate airway and tissue impedance in infants. *Eur Resp Rev* 1994;4: 159-164.
 39. Sly PD, Hayden MJ, Peták F, Hantos Z. Measurement of low-frequency respiratory impedance in infants. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;154: 161-166.
 40. Deasger KN, Caugberghs M, Naudts J, Van De Woestijne KP. Influence of upper airway shunt on total respiratory impedance in infants. *J Appl Physiol* 1999;87: 902-909.
 41. Bisgaard H, Kug B. Lung function measurements in awake young children. *Eur Respir J* 1995;8: 2067-2075.
 42. Delacourt C, Lorino H, Herve-Guillot M, Reinert P, Hraf A, Housset B. Use of the forced oscillation technique to assess airway obstruction and reversibility in children. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161 :730-736.
 43. Deasger KN, Marchal F, Van De Woestijne KP. *Forced Oscillation Techniques*. In: Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ (Eds). *Infant Respiratory Function Testing*. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc.;1996, p. 355-378.
 44. Frey U, Silverman M, Kraemer R, Jackson AC. High-frequency respiratory inout impedance measurements in infants assessed by the high speed interrupter technique. *Eur Respir J* 1998;12: 148-158.
 45. Motoyama EK. Pulmonary mechanics during early postnatal years. *Pediatr Res* 1977;11: 220-223.
 46. Frey U, Jackson AC, Silverman M. Differences in airway wall compliance as a possible mechanism for wheezing disorders in infants. *Eur Respir J* 1998;12: 136-142.
 47. Frey U, Makkonen K, Wellman T, Beardsmore C, Silverman M. Alterations in airway wall properties in infants with a history of wheezing disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161: 1825-1829.
 48. Olinsky A, BRYAN c, Bryan MH. A simple method measuring total respiratory system compliance in newborn infants. *S Afr Med J* 1976;50: 128-130.
 49. Fletcher ME, Baraldi E, Steinbrugger B. *Passive Respiratory Mechanics*. In Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ (Eds). *Infant Respiratory Function Testing*. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc.;1996, p.283-328.
 50. Stocks J, Nothen U, Sutherland P, Hatch DJ, Helms P. Improved accuracy of the occlusion technique for assessing the total respiratory compliance in infants. *Pediatr Pulmonol* 1987;3: 71-77.
 51. Mortola JP, Fisher JT, Smith B, Fox G, Weeks S. Dynamics of breathing in infants. *J Appl Physiol* 1982;52: 1209-1215.
 52. Thomson AH, beardsome CS, Silverman M. The total compliance of the respiratory system during the first year of life. *Bull Eur Physiopath Rep* 1985;21: 411-416.
 53. Le Soeuf PN, England SJ, Bryan AC. Passive respiratory mechanics in newborns and children. *Am Rev Resp Dis* 1984;129 :552-556.
 54. Lui K, Lloyd J, Ang E, Rynn M, Gupta JM: Early changes in respiratory compliance and resistance during the development of bronchopulmonary dysplasia in the era of surfactant therapy. *Pediatr Pulmonol* 2000;30: 282-290.
 55. Tortorolo L, Vento G, Matassa PG, Zecca E, Romagnoli C. Early changes of pulmonary mechanisms to predict the severity of bronchopulmonary dysplasia in ventilated preterm infants. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2002;12: 332-337.
 56. Stenson BJ, Glover RM, Wilkie RA, Laing IA, Tarnow-Mordi WO. Randomized controlled trial of respiratory system compliance measurements in mechanically ventilated neonates. *Arch Dis Child* 1998;78: F15-F19.
 57. Traeger N, Panish HB. Tests of respiratory muscle strength in neonates. *Neo Rev* 2004;5: e208-e214.
 58. Manezur TI, Greenough A, Pryor D, Rafferty GF. Assessment of respiratory drive and muscle function in the pediatric intensive care unit and prediction of extubation failure. *Pediatr Crit Care Med* 2000;1: 124-126.
 59. Taussig LM, Wright AL, Holberg CJ, Halonen M, Morgan WJ, Martinez FD. Tucson's Children Respiratory Study: 1980 to present. *J Allergy Clin Immunol* 2003;111: 661-675.
 60. Modl M, Eber E, Weinhold E, Gruber W, Zach MS. Assessment of bronchodilator responsiveness in infants with bronchiolitis. A comparison of the tidal and the raised volume rapid

- thoracoabdominal compression technique. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161: 763-768.
61. Davis S, Jones M, Kisling J, Angelicchio C, Tepper RS. Effect of continuous positive airway pressure on forced expiratory flows in infants with tracheomalacia. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158: 148-152.
62. Hartmann H, Seidenberg J, Noyes JP, O'Brien L, Poets CF, Samuels MP, Southall DP. Small airway patency in infants with apparent life-threatening events. *Eur J Pediatr* 1998;157: 71-74.
63. Ranganathan SC, Stocks J, Dezateux C, Bush A, Wade A, Carr S, Castle R, Dinwiddie R, Hoo AF, Lum S, Price J, Stroobant J. The evolution of airway function in early childhood following clinical diagnosis of cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;169: 928-933.
64. Ranganathan SC, Goetz I, Hoo AF, Lum S, Castle R, Stocks J. Assessment of tidal breathing parameters in infants with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2003;22: 761-766.
65. Klaus m, Tooley WH, Weaver KH, Clements JA. Functional residual capacity in newborn infants measured by a rapid physical method. *Am J Dis Child* 1960;100:482-184.
66. Polgar G. Airway resistance in the newborn infant. *J Pediatr* 1961;59: 915-921.
67. Radford M. Measurement of airway resistance and thoracic gas volume in infancy. *Arch Dis Child* 1974;49: 611-615.
68. Le Soeuf PN, Castille R, Motoyama E, Tuner D, Morgan W. Forced Expiratory Manoeuvres. In: Stocks J, Sly PD, Tepper RS, Morgan WJ (Eds). *Infant Respiratory Function Testing*. 1st edition. New York: John Wiley & Sons, Inc.;1996, p.379-410.
69. Ranganathan SC, Bush A, Dezateux C, Carr SB, Hoo AF, Lum S, Madge S, Pric J, Stroobant J, Wade A, Wallis C, Wyatt H. Relative ability of full and partial expiratory manoeuvres to identify diminished airway function in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166: 1350-1357.
70. Jones MH, Howard J, Davis S, Kisling J, Tepper RS. Sensitivity of spirometric measurements to detect airway obstruction in infants. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167: 1283-1286.
71. ATS/ERS consensus statement: Raised volume forced expiratory in infants: Guidelines for current practice. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005 Dec 1;172(11):1463-71.
72. Lum S, Hulschkamp G, Hoo AF, Ljungberg H, , Stocks J. Effect of the raised volume technique on subsequent measurements of Vmax FRC in infants. *Ped Pulmonology* 2004;38: 146-154.
73. Franklin PJ, Turner SW, Mutch RC, Stick SM. Measuring exhaled nitric oxide in infants during tidal breathing: Methodological issues. *Ped Pulmonology* 2004;37: 24-30.
74. Leipala JA, Williams O, Sreekumar S, Cheeseman P, Rafferty GF, Hannam S, Milner A. Greenough A. Exhaled nitric oxide levels in infants with chronic lung disease. *Eur J Pediatr*. 2004 Sep;163(9):555-8.
75. Bates J, Schmalisch G, Filbrun D, Stocks J. Tidal breath analysis for infant pulmonary function testing. *Eur Respir J* 2000;16: 1180-1192.
76. Frey U, Stocks J, Sly P, Bates J. Specifications for signal processing and data handling used for infant pulmonary function testing. *Eur Respir J* 2000;16: 1016-1022.
77. Frey U, Stocks J, Coates A, Sly P, Bates J. Standards for infant respiratory function testing: Specifications for equipment used for infant pulmonary function testing. *Eur Respir J* 2000;16: 731-740.
78. Gappa M, Colin AA, Goetz I, Stocks J. Standards for infant respiratory function testing: Passive Respiratory mechanics: The occlusion technique. *Eur Respir J* 2001;17: 141-148.
79. Morris MG, Gustafsson P, Tepper R, Gappa M, Stocks J. Standards for infants respiratory function testing: the bias flow nitrogen washout technique for measuring the functional residual capacity. *Eur Respir J* 2001;17: 529-536
80. Sly PD, Tepper R, Henschen M, Gappa M, Stocks J. Standards for infant respiratory function testing: Tidal forced expirations. *Eur Respir J* 2000;16: 741-748.
81. Stocks J, Sly PD, Morris MG, Frey U. Standards for infant respiratory function testing: what(ever) next? *Eur Respir J* 2000;16: 581-584.
82. Stocks J, Godfrey S, Beradsmore C, Bar-Yishay E, Castile R. Standards for infant respiratory function testing : Plethysmographic measurements of lung volumes and airway resistance. *Eur Respir J* 2001;17: 302-312.

Gastroenterite Aguda na Criança

Estudo Prospectivo Multicêntrico

Grupo coordenador: Isabel Valente (HMPia); Ana de Lurdes Aguiar (HPHispano); Ariana Afonso (HSMarcos); Elisabete Coelho (CHPVarzim/VConde); Miguel Costa (HSMiguel); Sofia Aroso (HPHispano); Henedina Antunes (HSMarcos); Rosa Lima (HMPia)

Grupo de colaboradores: Isabel Martinho e Joana Rios (CHAtoMinho); Lúcia Gomes (HGSA,EPE); Sílvia Saraiva (HPHispano); Carla Novais e Margarida Figueiredo (HSJoãoDeus); Isabel Loureiro (HSMiguel)

INTRODUÇÃO

A gastroenterite aguda (GEA) é uma causa importante de morbidade e hospitalização no nosso país, sendo a segunda causa de internamento logo após as infecções respiratórias. Estudos prospectivos sobre este motivo frequente de internamento são escassos em Portugal.

É objectivo deste estudo analisar a população pediátrica que necessitou de internamento por GEA, caracterizar o agente responsável, verificar a existência de possíveis variações sazonais, avaliar possíveis repercussões clínicas e analíticas, medidas terapêuticas instituídas, nomeadamente duração do internamento e sua repercussão na evolução clínica.

PARTICIPANTES E MÉTODOS

Estudo prospectivo multicêntrico, com duração de 12 meses proposto a 24 Hospitais do Norte do País, em crianças dos 0 aos 12 anos que recorreram ao Serviço de Urgência com sintomas de GEA, de 1 de Julho de 2005 a 30 de Junho de 2006, em dois dias na semana, e que necessitaram de internamento no Serviço de Observação ou Internamento.

Foi elaborado um protocolo de colheita de dados demográficos, clínicos, analíticos e microbiológicos, que foi enviado aos diversos Hospitais.

A definição de classe social utilizou a classificação de *Censures and Survey*. Os dados foram informatizados no programa SPSS 14.0. Na análise estatística utilizou-se o teste do Qui-Quadrado e o teste exacto de Fisher. Foi utilizado um nível de significância de 5%.

RESULTADOS

Participaram sete Hospitais, dos 24 aos quais foi enviado o protocolo de estudo. Foram internadas 264 crianças com GEA, de ambos os sexos, 60,6% do sexo masculino, com mediana de idade de 30 meses, mínimo de 0 e máximo de 12 anos de idade, sendo 40,2% crianças com idades inferiores aos 24 meses. A classe social predominante foi a classe IV (49,3%).

No Quadro I apresenta-se a distribuição das crianças estudadas de acordo com a gravidade da GEA (evidenciado pelo grau de desidratação), agente etiológico, terapêutica efectuada e duração do internamento. Os resultados evidenciam que a maioria dos casos (86,3%) apresentou um quadro entre hidratação ou desidratação ligeira.

Foram colhidas 206 amostras de fezes para exame virulógico com positividade em 38,8% dos casos sendo o Rotavírus o agente predominante (31,6%). Das 168 amostras de fezes colhidas para exame bacteriológico foi identificado um agente etiológico em 32,1%, sendo a *Salmonella* responsável por 28%. Das amostras em que foram pesquisados simultaneamente vírus e bactérias, 36,2% foram negativas e em 1,3% houve co-infecção. Quanto à distribuição sazonal dos agentes, o Rotavírus teve um pico de incidência nos meses de Janeiro a Abril e a *Salmonella* em Julho e Agosto. Em 98,1% das crianças foi efectuada terapêutica endovenosa, 25,9% dos casos teve um internamento superior a 3 dias.

Considerando a distribuição dos resultados da identificação etiológica de

Quadro I – Dados clínicos e microbiológicos das crianças com GEA

	Variáveis	n (%)
Gravidade da desidratação	Leve	170 (64,4%)
	Moderada	35 (13,3%)
	Grave	1 (0,4%)
Agente	Rotavírus	65 (31,6%)
	Adenovírus	18 (11,5%)
	Astrovírus	3 (12,0%)
	<i>Salmonella spp</i>	47 (28,0%)
	<i>Campylobacter spp</i>	4 (2,4%)
	<i>Shigella spp</i>	1 (0,6%)
	<i>S. aureus</i>	2 (1,2%)
Tratamento	Rehidratação oral	153 (59,1%)
	Rehidratação e.v.	258 (98,1%)
Internamento > 3 dias		67 (25,9%)

Quadro II. Distribuição dos dados demográficos e duração do internamento pelo agente etiológico

	Variáveis	Rotavírus	Adenovírus	Astrovírus	Salmonella spp	Campylobacter spp	Shigella spp	S. aureus
Sexo	Masculino	41 (63,1%)	12 (66,7%)	2 (66,7%)	32 (68,1%)	2 (50,0%)	1 (100,0%)	1 (50,0%)
	Feminino	24 (36,9%)	6 (33,3%)	1 (33,3%)	15 (31,9%)	2 (50,0%)	0 (00,0%)	1 (50,0%)
Idade	0 – 5 m	11 (16,9%)	2 (11,1%)	0 (00,0%)	1 (02,1%)	1 (25,0%)	0 (00,0%)	1 (50,0%)
	6 – 11 m	15 (23,1%)	2 (11,1%)	1 (33,3%)	3 (06,4%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)
	12 – 23 m	18 (27,7%)	2 (11,1%)	0 (00,0%)	5 (10,6%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)	1 (50,0%)
	24 – 35 m	9 (13,8%)	5 (27,8%)	0 (00,0%)	2 (04,3%)	2 (50,0%)	1 (100,0%)	0 (00,0%)
	3 – 5 a	9 (13,8%)	3 (16,7%)	1 (33,3%)	12 (25,5%)	1 (25,0%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)
	6 – 12 a	3 (04,7%)	4 (22,2%)	1 (33,3%)	24 (51,1%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)
Internamento > 3 dias		23 (34,3%)*	2 (3,0%)	1 (1,5%)	16 (23,9%)	2 (3,0%)	0 (00,0%)	0 (00,0%)

* Percentagem em relação ao total de internamentos > 3 dias

acordo com o sexo, faixa etária e duração do internamento, conforme o Quadro II, pode verificar-se que houve um predomínio do sexo masculino em todos os agentes etiológicos. O grupo etário dos 12 aos 23 meses foi o mais atingido em termos de etiologia vírica (Rotavírus) e o grupo dos 6 aos 12 anos por agentes bacterianos (*Salmonella*). Os doentes com internamento superior a 3 dias

tinham sobretudo infecção por Rotavírus ou *Salmonella*.

CONCLUSÕES

O presente estudo mostra a prevalência dos vários agentes etiológicos na GEA que necessitou de internamento, sendo o Rotavírus o agente etiológico mais importante (31,6%), tal como já tinha sido demonstrado em estudos ante-

riores. No que diz respeito à distribuição etária, o grupo dos 6 aos 23 meses foi o mais atingido em termos de etiologia vírica (Rotavírus) e o dos 6 aos 12 anos por agentes bacterianos (*Salmonella*). Cerca de 25,9% das crianças necessitaram de internamento superior a 3 dias sendo que, destas, 34,3% o agente etiológico foi o Rotavírus e em 23,9% a *Salmonella*.

Grisi – Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil

Miguel Coutinho, Luisa Monteiro

EDITORIAL

A detecção precoce da surdez infantil, seguida da intervenção apropriada é actualmente um tema que ultrapassa as fronteiras da intervenção clínica, para se transformar num autêntico problema de cidadania. Havendo cada vez mais evidência clínica e científica de que quanto mais cedo melhor, fica ainda por resolver quão cedo é suficientemente cedo e que tipo de intervenção é a necessária e suficiente para maximizar as capacidades linguísticas e de comunicação, visando a integração escolar e social a que cada criança com deficiência auditiva tem direito.

O eclodir de programas universais de rastreio, diagnóstico e intervenção a partir do período neonatal tem um efeito de bola de neve, envolvendo cada vez mais valências do saber, tendo sido inicialmente um assunto debatido e desenvolvido por profissionais médicos e paramédicos, a sua discussão e aperfeiçoamento, estende-se neste momento às ciências educativas; as universidades que preparam reabilitadores, professores e educadores do ensino especial questionam-se neste momento acerca dos conteúdos dos seus programas curriculares, desajustados para a chegada ao ensino de crianças surdas identificadas e protegidas ou implantadas nos primeiros meses ou anos de vida, para quem a oralidade será a primeira opção educativa.

As questões educativas e de reabilitação têm uma inquestionável vertente social e política: as famílias têm que ser apoiadas na proporção da suas necessidades, estendendo uma rede de cuidados audiológicos, educativos e de reabilitação às zonas geográficas de domicílio das crianças com deficiência auditiva.

Quiçá à vertente política se somam as vertentes ética e filosófica da detecção precoce da surdez infantil, havendo quem, num recente artigo tenha chamado aos programas de identificação e intervenção precoces, a “revolução silenciosa” (Cynthia Morton, NEJM 2006).

Numa intervenção memorável do Professor Walter Nance, na sua lição sobre genética da surdez (Como, NHS 2006), os aspectos sociais relacionados com as alterações profundas que estes programas vêm provocar na comunidade dos surdos, fazendo deslocar inúmeras crianças com surdez (genética e não genética) da comunidade surda para a comunidade oral, terá efeitos a longo prazo que neste momento não podemos ainda avaliar com rigor. Este século será associado a estas mudanças profundas, com os seus reflexos positivos e negativos.

Ser membro do GRISI é partilhar a atitude inconformista perante o panorama da surdez infantil em Portugal, colaborando voluntaria e a apaixonadamente na mudança!



PRÉMIO HOSPITAL DO FUTURO DISTINGUE GRISI NA ÁREA DA COLABORAÇÃO SECTOR PÚBLICO E PRIVADO

O prémio *Hospital do Futuro* na Área Sector Público-Privado foi atribuído ao projecto do GRISI (Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil): “Projecto Nacional de Rastreio e Intervenção Precoce na Surdez Infantil”. Luisa Monteiro, recebeu, em nome do grupo, o galardão das mãos do S.r Ministro da Saúde, no dia 20 de Março, no Auditório Cardeal Medeiros, na Universidade Católica de Lisboa.

O prémio, patrocinado pelo Groupvision, pretende distinguir projectos inovadores e de interesse na área da saúde, constituindo um importante estímulo aos projectos clínicos assim distinguidos.

GRISI - OS PRIMEIROS PASSOS

A surdez é uma das patologias congénitas mais frequentes, ocorrendo em 1 a 2 crianças por cada 1000 recém-nascidos saudáveis. Se não for detectada precocemente, de modo a fazer-se o diagnóstico e iniciar-se a reabilitação por volta dos 6 meses de idade, a hipoacusia terá um impacto negativo no início da fala e na aquisição da linguagem da criança, bem como no seu desenvolvimento educativo, social e afectivo.

A implementação de um programa nacional de detecção e intervenção auditiva precoce é o primeiro objectivo do GRISI – Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil.

Em Março de 2005 um grupo de trabalho constituído por profissionais com experiência em surdez infantil e em rastreio auditivo neo-natal representando a Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia (SPORL), a Secção de Neona-

tologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), a Associação Portuguesa de Técnicos de Audiologia (APTA) e os Enfermeiros reune-se pela primeira vez para reflectir sobre este tema.

Este grupo elabora um documento de recomendações para a implementação de programas de rastreio auditivo neonatal universal que foi aprovado pelas direcções da SPORL, da SPP e da APTA e está publicado na revista da SPORL (Rev. Port. ORL 2005 vol.43,3, 295-9) e no nosso site www.grisi.pt.

Em Novembro de 2005 o grupo de trabalho aprova os estatutos de constituição em Associação com a designação de

GRISI – Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil.

No início do ano de 2006 organizamos no Hospital de D. Estefânia o 1º Curso Básico de Rastreio Auditivo Neonatal Universal, em que participam cerca de 50 profissionais de saúde, e a 27 de Janeiro é efectivada a Escritura Notarial do GRISI, realizando-se em Fevereiro, na cidade de Viseu, a reunião para eleição dos Corpos Sociais.

O rastreio auditivo e o diagnóstico precoce constituem apenas o primeiro passo de um longo processo que envolve a intervenção nestas crianças a nível da reabilitação auditiva, apoio escolar, psi-

cológico e social da criança e da família. A formação do GRISI constitui também o primeiro passo de um caminho que queremos fazer com todos os que, de alguma forma envolvidos com esta problemática, queiram partilhar connosco experiências, dúvidas ou novos processos, sempre com o objectivo de elevar ao máximo as competências das crianças com deficiência auditiva.

**VAMOS DIVULGAR O GRISI
MANTENHA-SE ATENTO ÀS NOTÍCIAS
CONSULTE O NOSSO SITE**

www.grisi.pt

Sistemas de Saúde e a Segurança dos Doentes

Paulo Sousa¹

INTRODUÇÃO

Actualmente, existe um conjunto de evidência e um vasto conhecimento factual sobre as implicações que a segurança dos doentes, ou a falta dela, tem sobre as organizações de saúde, os seus profissionais e principalmente os doentes/utentes que a elas recorrem.^{1,2,3} Essas implicações traduzem-se, essencialmente sob três formas:

- 1) perda de confiança nas organizações de saúde e seus profissionais, com consequente degradação das relações entre estes e os utentes/doentes;
- 2) aumento dos custos, sociais e económicos, variando a sua dimensão na razão directa dos “danos” causados e da casuística dos mesmos;
- 3) redução da possibilidade de alcançar os resultados (*outcomes*) esperados/desejados, com consequências directas na qualidade dos cuidados prestados.

Talvez por isso, este seja um dos temas incontornáveis que nos últimos anos e de forma crescente, tem dominado a agenda das políticas de saúde em muitos países europeus, nos Estados Unidos da América e na Austrália, sendo igualmente assunto central na estratégia de vários organizações internacionais.

A realidade da segurança dos doentes apresenta algumas particularidades que tornam difícil a sua abordagem devido, essencialmente:

- 1) à complexidade das organizações de saúde,
- 2) ao carácter multifactorial das situações que estão por detrás das “falhas

de segurança”, e, não menos importante,

- 3) à sensibilidade do tema.

Relativamente à primeira característica, é lugar comum referir que as organizações de saúde se caracterizam por serem sistemas de grande complexidade, devido essencialmente:

- a) missão para que estão orientadas (norteadas em muitos países por princípios de equidade, universalidade, acessibilidade, etc.);
- b) actividades que desenvolvem (actividade bem de mérito assente na prestação de cuidados de saúde; mercado imperfeito; imprevisibilidade na procura, etc.);
- c) características do seu público-alvo (em geral com escassos conhecimentos sobre os assuntos em causa, logo pouco poder de decisão; expectativas por vezes muito elevadas, associado a situações de fragilidade física, emocional, psicológica, social etc.);
- d) processos que desenvolve (conjunto de técnicas de diagnósticos e/ou terapêutica de complexidade tecnológica variável e realizada em contextos com inúmeras particularidades);
- e) profissionais que nelas trabalham (profissionais com formação muito específica; forte componente do trabalho em equipas multidisciplinares; actividade intensa e numa área em constante evolução técnica e científica).

O carácter multifactorial subjacente às “falhas” de segurança dos doentes, também denominada por alguns autores como a “lógica da cascata”, é facilmente compreensível quando explicada à luz da teoria do “queijo suíço. Segundo James Reason⁴ para a ocorrência de um evento adverso ou dano no doente

é necessário o alinhamento de diversos “buracos”, por exemplo, falhas estruturais ou pontuais, má prática ou descuido por parte dos profissionais de saúde, comportamentos inseguros ou de risco por parte dos doentes, etc.

A fonte do “problema” é, na maioria das vezes, desencadeada por múltiplos factores, podendo a sua origem resultar de “deficiências” ou “falhas” na **estrutura** ou no **processo**.

Nos últimos anos têm-se verificado algumas acções que vão no sentido de tentar minimizar a ocorrência de “falhas” nestes pontos-chave do sistema. São disso exemplo, ao nível da **estrutura**, as alterações decorrentes de processos de acreditação de hospitais, onde várias normas incidem sobre a componente da segurança dos doentes e sobre a standardização de procedimentos com consequente alteração na organização do trabalho dos profissionais de saúde (protocolos); a criação de gabinetes ou departamentos de controlo da infecção hospitalar e de gestão do risco, entre outras. Ao nível do **processo**, a adopção de normas de orientação clínica, *guidelines*, no sentido de reduzir a variabilidade e aumentar as tomadas de decisão baseada na melhor evidência disponível, tem sido o paradigma vigente.⁵

As expectativas dos doentes são hoje mais elevadas do que nunca. Para isso contribuíram, entre outros factores; os avanços verificados em muitas áreas clínicas, com consequente aumento dos ganhos em saúde; a cura para doenças até então com elevada taxa de mortalidade; a facilidade no acesso e difusão da informação e a mudança de cultura para uma lógica de exigência e responsabilidade social - *accountability*.^{6,7}

¹ Escola Nacional de Saúde Pública, Universidade Nova de Lisboa (ENSP-UNL), e Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa.

A segurança dos doentes, principalmente as consequências que resultam das “falhas” é, sem sombra de dúvida, um dos temas mais sensíveis e delicados com que hoje se deparam os sistemas de saúde, um pouco por todo o mundo. No entanto, se atentarmos à história, verificamos que este assunto, desde os tempos mais remotos, tem sido alvo da preocupação dos profissionais de saúde no geral, e dos médicos em particular. Senão vejamos. A medicina hipocrática baseava-se inteiramente na relação médico-doente e alicerçava-se na obrigação do médico de usar toda a sua arte para tratar o doente e nunca, por nunca, com a intenção de lhe provocar qualquer dano – *first do not harm*.⁶

Mais tarde, os princípios de ética enunciados por Beauchamp e Childress consagram que o médico, quando não pode actuar favoravelmente sobre a doença, se deve abster de provocar danos adicionais – *primum non nocere*.⁸

Entender-se-á que, numa matéria tão sensível como a saúde, as expectativas sejam muito grandes e a margem de aceitação do insucesso seja muito pequena.

Como consequência destas características, verificamos, quer na vasta literatura disponível, quer na realidade do dia-a-dia das organizações de saúde, uma multiplicidade de abordagens à temática da segurança dos doentes.⁹ Esta temática surge muitas vezes analisada à luz de conceitos como, acreditação de organizações de saúde, gestão do risco, *clinical governance*, erro médico, eventos adversos, eventos sentinela, *near miss*, entre outros^{9,10}. Não obstante, poderemos destacar, enquanto denominador comum, o facto destas questões serem indissociáveis de uma política de Qualidade da Saúde.

REALIDADE EM PORTUGAL

O grupo de trabalho que elaborou o relatório da Primavera do Observatório Português para os Sistemas de Saúde de 2003 – *Saúde que rupturas?*, na sua reflexão sobre as questões da qualidade em saúde, fez uma análise, da situação em Portugal e refere que no nosso país, “... milhares e milhares de pessoas rece-

*bem cuidados de saúde de qualidade. E de ano para ano são melhores. A grande maioria destes cuidados segue padrões de alta qualidade e falhas graves são raras, tendo em conta o grande volume dos cuidados prestados em cada dia nos hospitais...”*¹¹

Não obstante, em Portugal não é conhecida a verdadeira dimensão nem as consequências associadas às “falhas” na segurança dos doentes. Vários são os factores que contribuem para esta realidade, donde se destacam; a ausência de orientações gerais e específicas que harmonizem as acções a desenvolver no sentido de analisar as causas e consequentemente diminuir ou eliminar as “falhas” que podem desencadear a ocorrência de eventos adversos; o predomínio de uma cultura de culpabilização e ostracismo perante as “falhas” e suas potenciais consequências, em detrimento de uma cultura de análise e aprendizagem a partir das mesmas; e a inexistência de um sistema nacional de reporte dos eventos adversos; em suma, a falta de uma estratégia nacional explícita para esta problemática, á semelhança do que já existe em países como o Reino Unido, Dinamarca, Suécia, Noruega, Austrália, entre outros.

REALIDADE INTERNACIONAL

Apesar dos esforços desenvolvidos, nomeadamente com a realização pontual de estudos para conhecer a realidade, este assunto foi largamente negligenciado durante as décadas de 70 e 80, tendo vindo a ser retomado, mais tarde, no início dos anos 90 quando foram conhecidos os resultados do estudo pedido pelo *Commissioner of Health of New York State à Harvard Medical School*, que demonstrou que 3,7% dos doentes sofreram danos durante o período de internamento^{11,13}. Na segunda metade da década de 90 com a publicação, pelo *Institute of Medicine*, do documento “*To Err is Human*”, constatou-se que, por ano, 48 000 a 98 000 americanos morriam nos hospitais como resultado de erros preveníveis.¹⁰ Estes resultados, a par com a publicação de outro documento importante – “*Crossing the Quality Chasm*”¹², despoletaram um conjunto de acções, entre as quais a

aprovação de leis, em 15 estados americanos, que tornaram mandatário o reporte dos eventos adversos.

A par dos danos e consequências para os doentes, em muitos casos irreversíveis, os eventos adversos envolvem importantes custos sociais e económicos que não podem, ser negligenciados. Alguns estudos feitos nesse sentido, realizados no Reino Unido,¹³⁻¹⁵ apuraram valores na ordem das 2000 milhões de libras associado ao internamento adicional, e cerca de 400 milhões de libras por ano referente a queixas e indemnizações como consequência de eventos adversos. Estudos levados a cabo nos Estados Unidos da América¹², que tinham por base estimar o total de custos poupados, com os eventos adversos que se podem prevenir, resultaram em valores que variam entre os 17000 milhões US dólares e os 29000 milhões US dólares, incluindo perdas de rendimentos por inactividade, incapacidade e despesas médicas. A par destes custos monetários, devem ser acrescentados os custos resultantes da erosão do grau de satisfação e de confiança entre o cidadão e as instituições prestadoras de cuidados de saúde. Um pouco por todo o mundo, e em particular na Europa, foram realizados estudos, com maior ou menor dimensão, com o intuito de se conhecer, mais em pormenor, a dimensão da problemática dos eventos adversos, uma vez que na maioria dos casos apenas se conhecia a “ponta do iceberg”^{15,17}.

Na Dinamarca em Setembro de 2000 foi publicado o estudo, “*The Danish Adverse Event Study*”, que, baseado numa amostra de 1907 processos clínicos, verificou uma taxa de ocorrência de eventos adversos de 9%, dos quais 40% eram evitáveis. Do ponto de vista económico, constata-se que a ocorrência de eventos adversos nesta população (9%) prolongou a estadia hospitalar em 7 dias com consequentes repercussões em termos de custos económicos e sociais.¹⁸

Em 2001, um estudo realizado por Vicent et al, estimou que cerca de 10% dos doentes admitidos nos hospitais (900.000 doentes utilizando taxas de admissão de 2002) do *National Health Service* Inglês (*NHS*) experienciaram um incidente, dos quais se estimam que 44.000 a 98.000,

resultaram em morte, sendo que, mais de 50% destes casos poderiam ter sido evitados¹⁷. Estes resultados iam assim de encontro às conclusões de outros estudos realizados na Austrália e Nova Zelândia em igual período¹⁹.

Na Suécia, esta problemática tem sido alvo, principalmente nos últimos anos, de crescente atenção por parte das diferentes autoridades, local, regional e nacional. Apesar da sua organização ser de tipo regional, onde a responsabilidade da administração e prestação de cuidados de saúde é atribuída aos *County Councils* e às regiões, compete ao *National Board of Health and Welfare (NBHW)* a sistematização, análise e consequente definição de estratégias correctivas e/ou preventivas, dos relatórios de eventos adversos, denominados de *Lex Maria*, que são enviados pelas respectivas regiões. O nome *Lex Maria* deriva do facto deste ser o nome de um hospital de Estocolmo onde em 1936 morreram 4 doentes vítimas de erro médico. Com esta metodologia pretende-se aprender com os erros e, a partir da análise das causas, melhorar ou corrigir os factores que lhe estão subjacentes.²⁰

Importa referir que os vários estudos realizados nos diversos países apontavam para taxas de ocorrência de eventos adversos que variavam entre 4% e 17% do total de admissões, o que constituía, de per si, um sério problema de saúde pública que necessitava de respostas efectivas e imediatas, no sentido de se conhecerem as raízes do problema e se definirem estratégias que visassem a redução ou eliminação, nos casos em que fosse possível, da incidência deste tipo de ocorrências.²¹⁻²⁵

De entre as várias acções desenvolvidas pelos diferentes governos destacam-se, como denominador comum, a criação de "agências especializadas" para estudar e propor medidas no sentido de inverter a situação, de que são exemplos a *National Patient Safety Agency* no Reino Unido (NPSA), a *Danish Society for Patient Safety* na Dinamarca, e a *Australian Patient Safety Foundation* na Austrália. Outra acção, igualmente, adoptada em diversos países, de que são exemplo o Reino Unido, Dinamarca, Suécia, No-

ruega, Republica Checa, Holanda, entre outros, foi a implementação de um sistema nacional, de carácter voluntário, de reporte de eventos adversos^{25,26}.

A par dos dois "pilares" atrás descritos, criação de agências especializadas e implementação de um sistema nacional de reporte de eventos adversos, as estratégias adoptadas pelos diferentes governos assentaram também numa cultura de aprendizagem, em detrimento de uma cultura de culpabilização (*learning culture not blaming culture*), destacaram a análise das raízes do problema (*root cause analysis*) e reforçaram a importância da liderança e envolvimento de todos os actores que intervêm no processo de prestação de cuidados de saúde (*Strong leadership and an organization's ability to listen to all member's of the healthcare team*)^{26,27}.

A agência do Reino Unido (NPSA), tomando em consideração a importância do tema e considerando vital o envolvimento de todos os actores da saúde, desenvolveu um documento estratégico, intitulado, "*Seven steps to patient safety a guide for NHS staff*"²⁷, onde são definidos sete passos essenciais que as organizações do NHS deveriam adoptar no sentido de melhorar a segurança dos doentes e, consequentemente, a qualidade dos cuidados de saúde a prestar. A saber: **1** – (*Build a safety culture*) Estabelecer um ambiente de segurança através da criação de uma cultura aberta e justa; **2** – (*Lead and support your staff*) Liderança forte e apoio das equipas de saúde em torno da segurança dos doentes; **3** – (*Integrate your risk management activity*) Integrar as actividades de gestão do risco desde a identificação das causas até à definição das acções correctivas e/ou preventivas; **4** – (*Promote reporting*) Promover o reporte dos eventos adversos ou *near misses*, assegurando que os profissionais de saúde podem facilmente, e sem receios persecutórios, reportar os incidentes; **5** – (*Involve and communicate with patients and the public*) Envolver e comunicar com os doentes e com a sociedade em geral; **6** – (*Learn and share safety lessons*) Aprender e partilhar experiências. A difusão da informação acerca das causas dos incidentes é fundamental

para diminuir ou evitar episódios recorrentes; **7** - (*Implement solutions to prevent harm*) Implementar soluções, para prevenir a ocorrência de situações que possam provocar danos nos doentes, através de mudanças nas práticas, nos processos e na estrutura da organização.

Para as organizações de saúde, com a complexidade que as caracterizam, adoptar e seguir estes passos requer a interiorização de uma cultura de segurança, liderança forte e espírito de coesão entre os profissionais de saúde, bem como um elevado nível de comprometimento entre diferentes profissionais e serviços/departamentos que constituem toda a rede de cuidados de saúde.

Seguindo estes 7 passos, não implica que a ocorrência de eventos adversos ou danos possam ser evitados, no entanto, fica assegurado que os cuidados de saúde prestados são tão seguros quanto possível e que, em situações onde algo possa correr mal, as acções correctivas serão tomadas num curto espaço de tempo e com base na melhor evidência e/ou conhecimento disponível.²⁷

CONCLUSÕES

A segurança dos doentes, ou as consequências que decorrem da falta da mesma, constitui hoje tema incontornável nos sistemas de saúde dos países da União Europeia e um pouco por todo o mundo, sendo considerado como um sério problema de saúde pública que urge dar resposta. Torna-se assim necessário identificar áreas de actuação, hierarquizar intervenções, seleccionar indicadores que permitam monitorizar e avaliar essas intervenções, em termos de efectividade e eficácia das mesmas. Ou seja, importa definir uma estratégia que constitua o quadro de referência global que possibilite integrar, articular e orientar a acção dos diversos actores envolvidos com o objectivo primordial de reduzir ao máximo a probabilidade de ocorrência de danos nos doentes e, consequentemente, contribua para a prestação de cuidados de saúde de excelência, baseada na melhor evidência disponível.

O estado da arte nesta matéria, nos diversos países aqui referenciados, demonstra que, apesar de algumas diferen-

ças podemos identificar, em todos eles, uma estratégia, mais ou menos explícita, contendo como denominador comum, a existência de uma agência especializada responsável pela implementação, acompanhamento e avaliação das acções definidas; a presença de um sistema nacional de reporte de eventos adversos; um forte espírito de liderança e envolvimento dos profissionais de saúde; um clima de confiança e uma cultura de aprendizagem e não de culpabilização face ao erro, com enfoque no *como e porquê* e não apenas no *quem*.

A excessiva preocupação com a confidencialidade da informação, acrescido do receio da responsabilidade profissional são outros factores que, a par com a escassez e fragilidade da informação nas organizações de saúde, condicionam a visibilidade e análise pormenorizada dos eventos adversos.²⁸⁻³⁰

Como forma de ultrapassar esta limitação foi implementado, em muitos países, um sistema nacional de reporte de eventos adversos, ou de potenciais situações de risco, cuja função principal consiste no registo e consequente análise da raiz dos problemas (*root cause analysis*) que estiveram na base da ocorrência do evento ou dano no doente.^{31,32} O objectivo não é reunir provas para “formalizar a acusação”, mas sim aprender com os erros, difundir essa informação e introduzir mudanças no sistema ou nas práticas por forma a evitar que os mesmos se repitam no futuro. O nome que se adoptou, em alguns países europeus para o referido registo, “*National Reporting and Learning System*”, reforça a ideia, de que o objectivo e a orientação destes sistemas nacionais de reporte são, de facto, o de promover uma cultura de aprendizagem e partilha de informação.

Paralelamente, estudos realizados noutras áreas, cujo exemplo paradigmático é o da aviação, demonstraram que quanto maior for a eficácia do sistema de reporte, ou seja quanto mais situações se relatarem e se analisarem, menor é a probabilidade dos erros ou falhas se voltarem a repetir.^{18,27}

A definição clara de uma estratégia de segurança dos doentes/utentes, integrada numa política explícita de Melhoria

Continua da Qualidade em Saúde, constituiria, estamos convictos, um excelente contributo para as organizações de saúde poderem competir com instituições congéneres estrangeiras e, simultaneamente, uma oportunidade para o país se afirmar e não perder o “comboio da União Europeia”, sob pena de ficar ainda mais periférico, num mercado tão importante como o da Saúde.

A prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade tem subjacente a premissa de que os recursos são utilizados de forma a que os utilizadores e a sociedade obtenham o máximo de ganhos possível. A implementação e monitorização de uma estratégia para a segurança dos doentes acarreta despesa para o sistema de saúde. No entanto, se contabilizarmos os custos directos e indirectos resultantes dos danos e das consequências, em muitos casos irreversíveis, decorrentes de falhas de segurança, verificamos que estes envolvem custos sociais e económicos muito mais elevados.

A segurança é um princípio fundamental nos cuidados prestados aos doentes/utentes e um componente crítico da gestão da qualidade. A sua melhoria exige um complexo sistema de sinergias, envolve um amplo leque de acções na melhoria do desempenho, segurança ambiental e gestão de risco, incluindo controle de infecções, segurança na utilização de medicamentos, segurança no equipamento, segurança na prática clínica e segurança no ambiente envolvente à prestação de cuidados de saúde. Isso abrange quase todas as áreas e actores da prestação de cuidados de saúde e requer uma abordagem holística e multifacetada para identificar e gerir, actuais e potenciais riscos para a segurança dos doentes/utentes, bem como proceder à definição de soluções a longo prazo, tendo em conta o sistema como um todo.

Estamos convictos que a compreensão e conhecimento da epidemiologia dos eventos adversos e das falhas na segurança dos doentes, frequência, causas e determinantes, bem como o impacto nos resultados em saúde e a efectividade de métodos de prevenção dos mesmos constituirão, no futuro próximo, uma das

principais linhas de discussão, reflexão e de investigação dos sistemas de saúde.

PATIENT SAFETY AND HEALTHCARE SYSTEMS

ABSTRACT

Patient safety has become a core issue for many modern healthcare systems. All healthcare systems around the world occasionally and unintentionally harm patients whom they are seeking to help. In recognition of this, patient safety has become a fundamental part of the drive to improve quality in many countries. The effects of harming a patient are widespread. There can be devastating emotional and physical consequence for patients and their families. For the staff involved too, incidents can be distressing, while members of their clinical teams can become demoralised and disaffected. Safety incidents also incur costs through litigation and extra treatment.

Patient safety is nowadays a serious problem of public health, with several implications in different clinical areas and level of care. It is crucial to establish priorities, hierarchy's interventions and engaged all stakeholders who are involved around this big issue. In other word, it is important to define a strategy that could reflect a global framework, which allow us to integrate, articulate and be actors action-oriented, with the final aim of reducing the possibilities to harm patients. Consequently, these could contribute for a health care delivery of excellence and based on the best evidence.

In the last few years, several studies have estimated that around 4% to 17% of patients have experienced an adverse event, and that up to half of these incidents could have been prevented. Many of them have also showed that, the best way of reducing error rates, is to target the underlying systems failures, rather than take actions against individual members of staff.

We should recognise that healthcare will always involve risk, but that these risks can be reduced by analysing and tackling the root causes of patient safety incidents. It is important to promote

an open and fair culture, and to encourage staff to report when things have gone wrong.

Nascier e Crescer 2006; 15(3): S163-S167

BIBLIOGRAFIA

1. World Health Organization Patient Safety Study. Rapid assessment methods for estimating hazards. Report of a WHO working group meeting. Geneva, 2002.
2. Wears WR. Organization and safety in health care. *Qual Saf Health Care* 2004; 13 (suppl II):10-11.
3. Arah, OA, Klazinga NS. How safe is the safety paradigm? *Qual Saf Health Care* 2004;13:226-32.
4. Reason J. Human Error. Cambridge University Press, 2002.
5. Ruciman RB, Helps SC, Sexton EJ, et al. A classification for incidents and accidents in the health-care system. *J Qual Clin Practice* 1998;18:199-211.
6. Fragata J, Martins L. O Erro em Medicina. Editora Almedina, 2005
7. Reason, J. Diagnosing vulnerable system syndrome: an essential prerequisite to effective risk management. *Qual Saf Health Care* 2001;10:21-25
8. Thomas JS, Brennan TA. Incidence and types of preventable adverse events in elderly patients: population based review of medical records. *BMJ* 2000;320:741-4.
9. Leap LL, Brennan TA, Laird NM, Lawtlers AG, Localio AR, Barnes BA, et al. The nature of adverse events in hospitalized patients. Results of the Harvard medical practice study II. *N Engl J Med* 1991;324:377-84.
10. Kohn LT, Corrigan JM, Donaldson MS editors. To err is human: building a safer health system Washington: National Academy Press, 2000.
11. Observatório Português dos Sistemas de Saúde - Relatório da Primavera – Saúde que rupturas?. Lisboa: ENSP, 2003.
12. Institute of Medicine. Crossing the quality chasm: a new health system for the 21st century. Washington DC: National Academy Press, 2000.
13. World Health Organization. Quality of care: patient safety. Fifty-Fifth World Health Assembly Provisional agenda item 13.9, March 2002.
14. Department of Health. Building a safer NHS for patients. London: Department of Health, 2001
15. Department of Health. An organization with memory: Report of an expert group on learning from adverse events in the NHS. London: Department of Health, 2000.
16. Leape LL. Reporting of adverse events. *N Eng J Med*. 2002;347 (20): 1633-8.
17. Vincent C, Neale G, Woloshynowych M. Adverse events in British hospitals: preliminary retrospective record review. *BMJ* 2001;322:517-9.
18. Schioler T, Lipczak H, Pedersen BL, et al. Incidence of adverse events in hospitals: A retrospective study of medical records - Danish study of adverse events. *Scand J Public Health*. 2000;32(4):275-82.
19. Ruciman WB. Lessons from Australian Patient Safety Foundation: setting up a national patient safety surveillance system – is this the right model? *Qual Saf Health Care* 2002;11:246-51
20. National Health Care Quality Registries in Sweden. Landsting Forbundet and Socialstyrelsen. 1999.
21. Ovreteit. J. What are the best strategies for ensuring quality in hospitals? WHO Regional Office for Europe's Health Evidence Network (HEN) report, WHO, Geneva, November, 2003.
22. Overall quality indicators in health care and medical services. Socialstyrelsen, National Board of Health and Welfare. 2001
23. Vincent C, Coulter A. Patient Safety: What about the patient? *Qual Saf Health Care* 2002;11:76-80.
24. National strategy for quality improvement in health and social affairs 2005-2015. National Directorate for Health and Social Affairs. 2005.
25. Donaldson L. Patient safety global momentum builds. *Qual Saf Health Care* 2004;13:80-6.
26. Lewis RQ, Fletcher M. Implementing a national strategy for patient safety: lessons from the National Health Service in England. *Qual Saf Health Care* 2005;14:135-9.
27. National Patient Safety Agency. Seven steps to patient safety – a guide for NHS staff. London. 2004
28. Woodward SJ. Will the future continue to repeat the past. *Qual Saf Health Care* 2005;14:74-5
29. Aasland OG, Forde R. Impact of feeling responsible for adverse events on doctor's personal and professional lives: the importance of being open to criticism from colleagues. *Qual Saf Health Care* 2005;14:13-17.
30. Edmondson AC. Learning from failure in health care: frequent opportunities, pervasive barriers. *Qual Saf Health Care* 2004;13 (suppl III) 3-9.
31. Reason J. Beyond the organizational accident: the need for "error wisdom" on the frontline. *Qual Saf Health Care* 2004;13 (suppl II):27-32.
32. Leape LL, Berwick DM, Bates DW. What practices will most improve safety? Evidence-based medicine meets patient safety. *JAMA* 2002;288 (4):501-7.

Correspondência

Paulo Sousa
paulo.sousa@ensp.unl.pt

Risco clínico e segurança do doente

Isabel Pedroto¹

INTRODUÇÃO

Em 2000 o *Institute of Medicine* (IOM) definiu a segurança do doente como “*freedom from accidental injury*”. Mas de facto, o termo segurança do doente, amplamente usado, está pouco clarificado. Não é possível dissociar o risco clínico/segurança do doente do manuseamento do risco em geral e da qualidade (Figura 1).

Assim, simplificando a definição da segurança do doente como o “evitar, prevenir e minimizar os eventos adversos decorrentes de todo o processo” procuramos estabelecer uma complementaridade entre a segurança do doente e a qualidade clínica; o risco clínico focaliza-se no “lado negro” da qualidade. A segurança emerge da interacção dos vários componentes do sistema; não se limita à ausência de falhas ou à prevenção ou minimização das mesmas (Figura 2).

A segurança não reside numa pessoa, num equipamento, num departamento.

A gestão do risco clínico depende do conhecimento de como todos os componentes do sistema interagem entre eles. Devemos conjugar todos os intervenientes no processo. O desafio aos responsáveis não pode nem deve ser subestimado. As falhas não podem ser prevenidas se os procedimentos não forem avaliados, auditados e monitorizados. Existe sempre sobreposição, complementaridade, uma vez que toda esta estrutura só faz sentido porque tratamos doentes. Em última análise o nosso objectivo é sempre uma melhoria do desempenho assistencial.

E de facto, em todos os sistemas que procuram uma melhoria da qualidade na saúde o risco clínico e a segurança do doente constituem áreas estratégicas prioritárias.

A GESTÃO DO RISCO CLÍNICO

a) A estratégia

A gestão do risco clínico constitui um factor de sucesso em qualquer organização de saúde. O doente deve receber o tratamento apropriado num ambien-

te seguro. O risco está inerente em tudo o que a organização faz: tratar doentes, determinar prioridades de serviço, na escolha de equipamento ou mesmo quando se decide nada fazer.

O objectivo de criarmos uma política de gestão do risco clínico é o de estabelecermos uma actividade operacional coordenada, focalizada e sistematizada. Os objectivos são: 1. Assegurar que a estrutura organizacional suporta e articula os elementos alvo do risco clínico; 2. Provi-

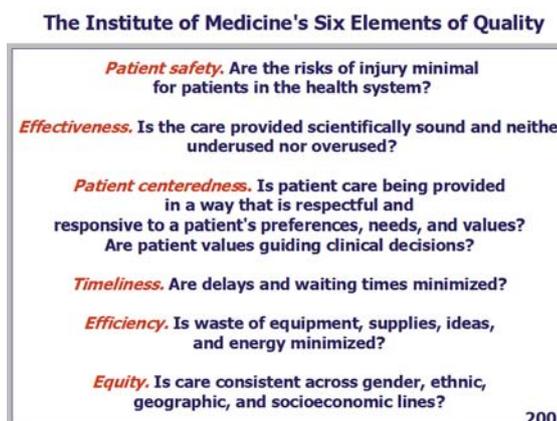


Figura 1



Figura 2

¹ Departamento Qualidade, Risco, Higiene, Saúde e Segurança – Hospital Geral de Santo António, EPE

denciar efectividade e eficiência na gestão do risco clínico; 3. Promover a análise sistemática do desempenho da gestão do risco clínico, através de indicadores.

Todo o planeamento da actividade é visto como uma oportunidade de melhoria contínua da prática clínica.

Em resumo, a estratégia deve assim focalizar-se nos seguintes pontos:

Criar uma Cultura de Segurança com o envolvimento de ambos, doentes e profissionais. A gestão do risco clínico (e do não-clínico) é da responsabilidade de toda a organização. Todos os profissionais desempenham um papel funda-

mental na identificação e minimização dos riscos.

Providenciar segurança para os doentes que tratamos e para todos os profissionais envolvidos no processo.

Desenvolver um grupo de trabalho proactivo com o objectivo de uma melhoria contínua na prevenção, controle e redução do risco. São vários os mecanismos condicionantes da nossa prática clínica. Daí que os efeitos adversos geralmente tenham origem numa variedade de factores que operam a diferentes níveis: o processo, a equipa, a estrutura e a organização. Todas as Organizações são um equilíbrio dinâmico; alcançar este equilíbrio implica um treino contínuo: criamos uma cultura na qual, a notificação crescente nos vai alertar para um partilhar de responsabilidades a todos os níveis. Reiterando que só o trabalho em equipa melhora a comunicação criamos uma equipa multidisciplinar: além dos Gestores de Risco por Serviço, os Adjuntos do Gestor de Risco Clínico, com os seguintes objectivos: em cada Área, Serviço ou Departamento, os responsáveis analisam as diferentes notificações: assim incentivamos o trabalho em equipa com o sector envolvido, descrevendo o processo, conduzindo a análise e identificando as medidas de melhoria. O Gestor de Risco Clínico reúne periodicamente com os vários adjuntos; em conjunto, definirão os planos de melhoria contínua.

Maximizar a qualidade dos cuidados prestados através da redução dos riscos a um nível aceitável.

Minimizar os custos dos riscos clínicos.

Embora a análise clínica, retrospectiva dos incidentes e todos os eventos adversos seja um objectivo do risco clínico, outro, senão mais importante, é o de prevenir eventos adversos.

Um conceito renovado de risco clínico: focalização não no indivíduo mas nas condições em que o incidente ocorreu; usar a análise como uma potencial oportunidade de melhoria contínua da prática clínica e da segurança dos doentes.

A segurança é o valor mais percebido pelos doentes e seus familiares (Figura 3).

PLANEAMENTO	Cultura de Segurança Sistema de Notificação Voluntário ,Confidencial e Não-punitivo
CULTURA DE RISCO 	<ul style="list-style-type: none"> • Gestores de Risco /Serviço • Formação a todos os Profissionais: <ol style="list-style-type: none"> 1. Como, quando e o que notificar? 2. Como actuar perante um incidente. “Pocket book” para todos os profissionais sobre o risco, saúde, higiene e segurança
IDENTIFICAÇÃO	A) Análise e Monitorização Eventos Adversos B) Registo de eventos sentinela: <ol style="list-style-type: none"> 1. Morte inexplicada 2. Doente errado/cirurgia errada 3. Suicidio 4. Reintervenção por material retido 5. Reacção transfusional/Incompatibilidade 6. Erro medicação/morte etc. C) Indicadores de Segurança do doente (PSI): <ol style="list-style-type: none"> 1. Mortalidade 2. Readmissões hospitalares (<14dias; < 30 dias) 3. Regressos não programados aos Cuidados Intensivos 4. Reintervenção cirúrgicas não programadas 5. Internamentos > 30 dias
ANÁLISE DO RISCO E AVALIAÇÃO	Criação de um Modelo de Notificação: divulgado por toda a Organização. Gestores de Risco / Serviço Comissão Controlo Infecção; Comissão de Transfusão; Comissão de Farmacovigilância. Técnicos Higiene e Segurança Serviço de Saúde Ocupacional
TRATAMENTO DO RISCO	<i>HFMEA (Health Failure Mode and Effect Analysis)</i> <i>Root-Cause-Analysis</i>
FEEDBACK	Relatório semestral (Serviços/Departamentos) <ul style="list-style-type: none"> • Análise dos dados colhidos: <ol style="list-style-type: none"> 1. Eventos adversos 2. Indicadores clínicos / Auditorias Valorização da contribuição dada / reforço da confiança no sistema
ORGANIZAÇÃO	Suporta toda a política de risco clínico. Todos os profissionais desempenham um papel activo no sistema.



Figura 3

Os doentes querem sentir-se seguros e confiantes junto daqueles que os tratam.

b) A acção

b.1. A notificação

A abordagem ao risco clínico aceita a falha como uma consequência, não uma causa da falência.

Perante um incidente ou evento adverso (Figura 4), o importante não é apontar o responsável, mas questionarmos: porque falhou o sistema (Figura 5)? Que factores condicionaram as circunstâncias adversas?

Notificação / Registo Incidentes

Notificações dos profissionais de saúde que Identificam os Incidentes.

Incidentes:

Envolvem lesão do doente, cuidados acrescidos, Internamento mais prolongado : **Evento adverso**
 Consequência : **menor** a **moderada**

Lesão potencial, sem consequência: **"Near misses"**

Consequência grave, extrema : **Eventos Sentinela**

Figura 4



Figura 5

A notificação não é mais que a comunicação de informação relevante para a segurança do doente. Operamos numa base de notificação voluntária assegurando a total confidencialidade pela sistemática informatização dos dados. E podemos afirmar que a notificação é uma medida atractiva (Figura 6), um método simples de detecção. Não constitui para nós a única ferramenta de segurança (indicadores; auditorias) mas é sem dúvida um alerta importante e uma ferramenta preciosa na implementação de uma cultura de segurança e de armazenamento de dados.

A nossa acção identifica-se com os seguintes critérios:

Elemento	Crítérios
Prática clínica consistente com uma cultura de segurança	Abordagem multidisciplinar da segurança do doente
Profissionalismo	NOTIFICAÇÃO: VOLUNTÁRIA CONFIDENCIAL Respeito por todos os profissionais Trabalho em equipa
Comunicação	Garantia de manter informados todos os profissionais envolvidos nos processos de análise e de melhoria contínua
Ética	Respeito por todos os profissionais
Aplicabilidade das análises efectuadas	Implementar estratégias para prevenir/minimizar as recorrências
Suporte e Informação apropriados	Procura sistemática de <i>feedback</i>

É com base nestes critérios que conduzimos a análise do risco clínico.

E observamos que todas estas intervenções na área da formação e na resposta às notificações com o protocolo de análise elaborado, conduziram a um crescente e mais diversificado número de notificações.

E, de facto, só assim é possível a nível da Instituição identificar os pontos críticos, os factores contributivos e as consequentes acções correctivas a implementar. Quem notifica? O que notificam? O que devem notificar? Vejamos os Quadros I e II: observamos no Quadro I que os médicos notificam pouco (excluídas as

NOTIFICAÇÃO

PORQUÊ?



Se não notificam,

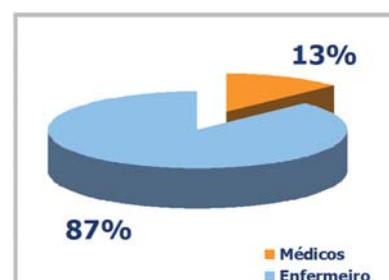
Não aprendemos com os erros

Sem uma informação / comunicação eficaz não estimamos os riscos não reorganizamos o sistema

Figura 6

infecções). A maioria das notificações no contexto do risco clínico, fora do âmbito das infecções, são quedas (Quadro II).

Quadro I – Quem notifica?



Quadro II – Notificações no ano 2005

Notificações (Ano 2005)	Quedas	Medicação	Equipamento	Documentação	Sentinela
Depart. Cirurgia e DSNOS	96	15	7	4	2
Depart. Medicina	160	20	3	2	0
Anestesia / Bloco	0	4	5	2	0
Urgência	10	0	0	0	0
Cuidados Intensivos	2	0	0	0	0
Total	268	39	15	8	2
Médicos	1	20	7	5	2
Enfermeiros	267	18	8	3	0

Esta política de gestão de risco pretende dotar a Instituição de meios que lhe permitam claramente identificar as situações ou procedimentos que possam determinar a ocorrência de um resultado indesejável ou inesperado durante uma episódio de admissão. O risco clínico pode resultar de causas clínicas (erro de prescrição ou administração, quedas), causas relativas a materiais ou produtos (avarias de equipamento; condições ambientais; transfusões) ou causas relativas à vida hospitalar (quedas; suicídios; fugas; incêndio). Constituem exemplos (Quadro III: dados referentes ao ano de 2005) e motivo prioritário de notificação:

erro de registo; erro de prescrição; erro de leitura ou interpretação de prescrição terapêutica; erro de administração de medicamentos (via, dose); infecção nosocomial; quedas; reacções adversas a medicamentos (também os produtos de contraste); avaria ou mau funcionamento de equipamento.

Uma descrição completa, objectiva dos incidentes e do resultado de todos os exames deve estar incluída, com rigor, no registo clínico.

b.2. A análise dos incidentes

O primeiro passo numa análise é a identificação das falhas activas. Identifi-

cados os problemas temos que considerar as condições nas quais as mesmas ocorreram e interpretá-las num contexto organizacional, mais vasto.

Avaliar o grau do risco, é ambos, a combinação da probabilidade dele ocorrer e as potenciais consequências. O risco tem que ser calculado.

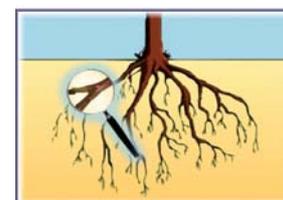
Esta estimativa do risco é usada para: determinação do seu potencial; análise comparativa; decidir quando e quem alertar; determinar o tempo útil para a rectificação; priorizar as acções planeadas.

O tratamento do risco clínico envolve a identificação das opções existentes para o seu plano de melhoria, implementação e monitorização.

A análise é maioritariamente multifactorial (Figura 7):

- a) *Root-cause-analysis*: Para todos os incidentes com uma ER ≥ 4 considerando o contexto no qual ocorreram (causas imediatas-resposta imediata), procedemos

Identificar os múltiplos factores contributivos



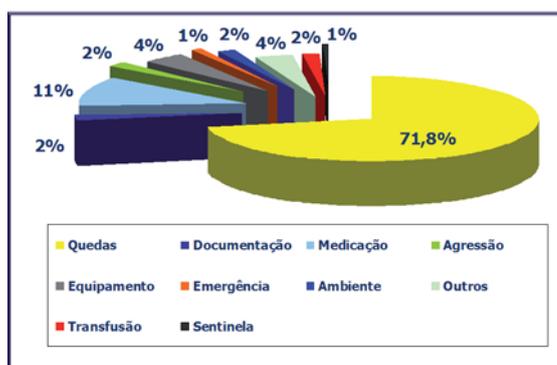
O "Quê?"
 "Como?"
 Não "Quem?"

Figura 7

à análise das causas subjacentes e do impacto dos mesmos sobre o doente, o profissional e a organização. Sugerimos as medidas necessárias para prevenir a sua repetição e monitorizamos a implementação das mesmas.

- b) HFMEA: health-failure-mode and effect analysis. Procedemos à informatização do Departamento no contexto da análise do risco. Todas as notificações são informatizadas assegurando a total confidencialidade do profissional que notificou (o original é arquivado).

Quadro III – Risco Clínico: Notificações



Factores passíveis de influenciar a prática clínica

TIPOS DE FACTORES	EXEMPLOS
Organizacionais	Recursos; Estrutura Prioridades estabelecidas
Factores Ambiente	Carga horária; Turnos; Equipamento Suporte administrativo
Factores Equipa	Comunicação verbal Comunicação escrita: Exemplo: Legibilidade; em auditorias aos registos clínicos registamos 20% de não conformidades. Supervisão Estrutura da equipa (liderança/consistência)
Factores Individuais	Competência; Saúde física e mental
Factores Processo/tarefa	Comunicação / Informação; Protocolos
Factores Doente	Condição (complexidade); Factores Sociais Comunicação; Debilidades físicas, mentais.



ESTIMAR O RISCO (ER)

Probabilidade \ Consequência	1	2	3	4
4	4	8	12	16
3	3	6	9	12
2	2	4	6	8
1	1	2	3	4

ER: P x C P: probabilidade C: consequência

risco aceitável risco a considerar risco inaceitável

A avaliação do risco proposta, com base nas transacções associadas a um processo, subprocesso ou actividade permite fazer a gestão do risco a nível "micro". O risco inerente a cada uma das actividades elementares contribuirá para o risco inerente ao processo. O risco inerente a cada uma das transacções/actividades foi determinado com recurso à metodologia HFMEA (Health Failure Mode Effect Analysis). O objectivo desta abordagem consiste em identificar para as diferentes componentes dos processos os pontos críticos, as falhas que aí

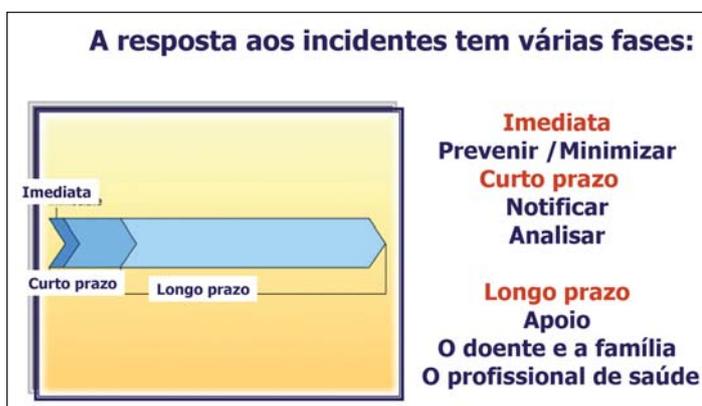


Figura 8

poderão ocorrer e a sua ponderação em termos de frequência, severidade e risco; permite uma identificação prévia de possíveis riscos, ou seja, pretendemos actuar a nível da prevenção completada por uma identificação contínua pelo sistema de notificação de incidentes.

A resposta aos incidentes tem várias fases constituindo o apoio ao doente, familiares e profissionais envolvidos um aspecto fundamental e um imperativo moral (Figura 8).

b.3. Os indicadores de segurança e a auditoria clínica

Com a implementação do Projecto Internacional de Indicadores de Qualidade Clínica (PQUIP) é possível trabalharmos uma série de indicadores de segurança do doente; este projecto envolve 21 indicadores.

Neste contexto procedem-se a auditorias clínicas regulares de 3 indicadores: quedas; readmissões e mortalidade.

RESUMO

A Gestão de Risco Clínico e Segurança do Doente desempenha um papel fulcral na integração de todos estes elementos: análise de incidentes, indicadores de segurança e auditorias clínicas; mas essencialmente, numa primeira fase, numa mudança de atitudes: desenvolver uma cultura de segurança e de confiança; a responsabilização e colaboração de todos os profissionais; o trabalho em grupo e a multidisciplinaridade.

A prática clínica já não pode ser exclusivamente centralizada na interacção médico-doente. Nos serviços hospitalares existem uma série de processos que necessitam de ser urgentemente sincronizados. O doente é sempre o produto final de qualquer actividade e está sempre presente em todos os processos.

A moderna gestão hospitalar radica hoje num novo paradigma de gestão centrada na Qualidade como visão e desígnio na prestação de cuidados de saúde, centrada na participação e no bem estar

do doente, na prevenção e manuseamento do risco clínico, na infusão de uma cultura de segurança, no contexto de uma melhoria contínua da prática clínica e de uma administração clínica integrada e omnicomprensiva.

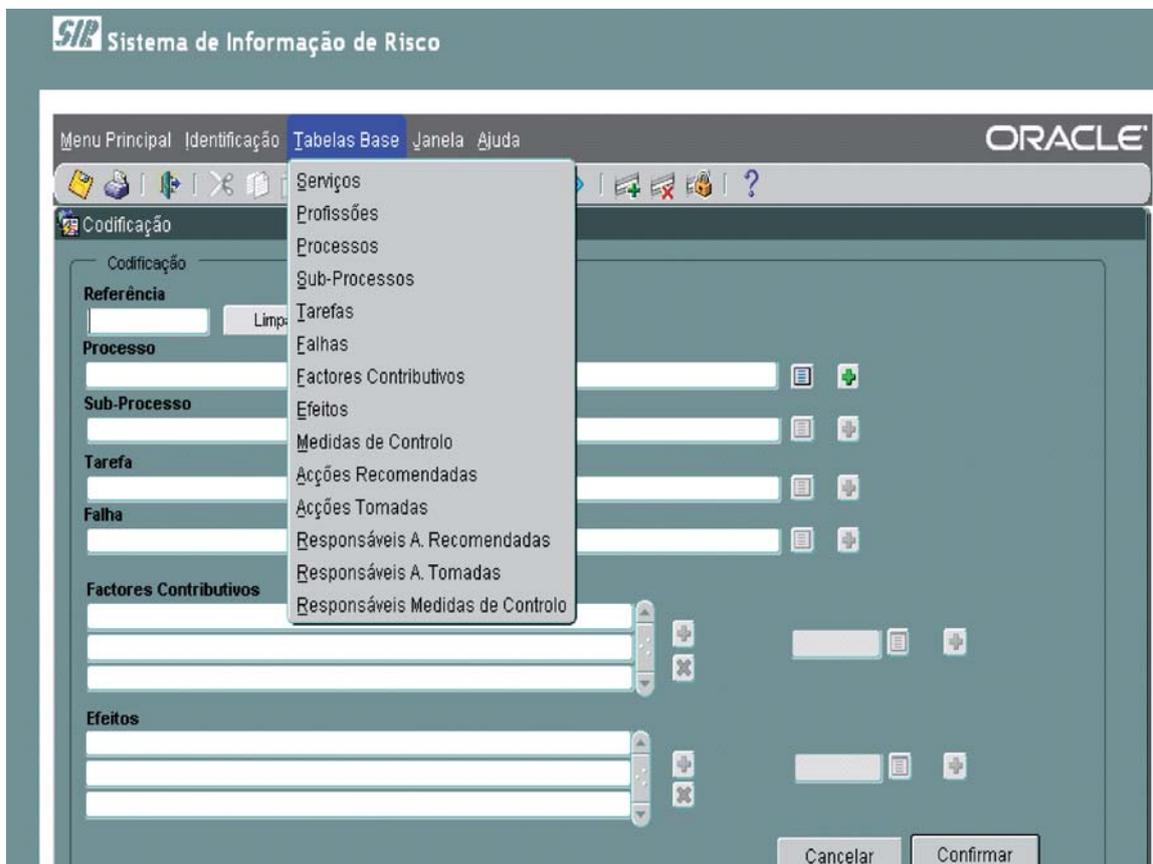
Uma cultura de Qualidade que requer a assumpção e a adesão clara aos seus princípios orientadores, o envolvimento empenhado das estruturas dirigentes e, sobretudo, um trabalho de equipa sério e comprometido em que todos são parte interessada, corpo clíni-

co, enfermeiros, pessoal administrativo e auxiliar e demais estruturas de suporte à administração hospitalar, e em que todos se sintam participantes activos.

Penso que serão os hospitais capazes de acompanhar a mudança e assumir esta «nova forma de estar» que «farão a diferença» no futuro.

Correspondência

Isabel Pedrito
ipedrito@netsolutions.pt



Enurese Nocturna

Fisiopatologia e Tratamento

Teresa Costa¹

A enurese nocturna é muito comum em idade pediátrica. Atinge cerca de 15% das crianças aos 5 anos de idade e, geralmente, tem tendência para a resolução espontânea. No entanto, é uma situação que se repercute muito negativamente na criança e na família, suscitando sentimentos de frustração, ansiedade e culpa, de dúvidas acerca da qualidade de desempenho parental e gerando dificuldades no relacionamento entre os pais e a criança. Leva, também, à desistência, por parte da criança, de actividades sociais que impliquem passar as noites fora de casa. Sobretudo, conduz a criança à perda da auto-estima e a sentir-se diferente. Hjalmas et al concluíram nos seus trabalhos que as crianças enuréticas têm pior auto-estima que aquelas com doenças crónicas debilitantes.

Por tudo isto, a enurese nocturna deve ser sempre uma situação a valorizar e avaliar.

DEFINIÇÕES

Muito recentemente foi feita uma revisão da terminologia utilizada quando nos referimos à função do tracto urinário inferior em crianças e adolescentes, pela *International Children's Continence Society* na tentativa de uniformizar definições e evitar confusões semânticas.

Assim, e de acordo com esta Entidade, entende-se por *incontinência urinária* toda e qualquer perda de urina que escapa ao controle voluntário. Esta perda pode ser contínua ou intermitente.

Incontinência urinária contínua refere-se à perda constante de urina, um fenómeno que é quase exclusivamente

associado a malformações estruturais congénitas, como o ureter ectópico ou a lesão iatrogénica do esfíncter externo uretral. Esta terminologia, que substitui a *incontinência urinária total*, que era anteriormente utilizada, aplica-se a crianças de todas as idades, já que mesmo os lactentes têm um certo grau de controle cortical do esvaziamento vesical e não perdem urina entre as micções. No entanto, não é muito fácil de valorizar e diagnosticar antes da idade em que se espera haver controle de esfíncteres.

A *incontinência urinária intermitente* é a perda de urina entre as micções. Quando ocorre durante a noite é chamada enurese nocturna.

Assim, a *enurese nocturna* define-se como a perda involuntária de urina durante o sono, numa idade em que já é esperado existir controle vesical (acima dos 5-6 anos). Pode ser *primária*, quando a criança nunca foi continente durante o sono, ou *secundária*, quando após um período de continência mínimo de 6 meses, há recorrência das perdas urinárias nocturnas. Por outro lado, é fundamental a distinção entre *enurese nocturna* isolada ou *monossintomática*, da *enurese não monossintomática*, em que há também sintomas miccionais diurnos como incontinência urinária diurna, contínua ou intermitente, aumento ou diminuição da frequência das micções, urgência miccional, alterações do jacto urinário, infecções urinárias, etc.

A *enurese nocturna monossintomática* corresponde à maioria destas crianças (cerca de 80 a 85% dos casos) e é geralmente uma situação benigna e transitória, enquanto que a *enurese nocturna não monossintomática*, pode associar-se a situações clínicas mais complexas e,

em alguns casos, graves e que necessitam de tratamento atempado e adequado.

EPIDEMIOLOGIA

A prevalência da enurese nocturna na população geral é de cerca de 15% em crianças de 5 anos, de 10% aos 7 anos, de 7% aos 10 anos e de cerca de 1% a partir dos 15 anos e na idade adulta. Tem uma taxa de resolução espontânea de aproximadamente 15% ao ano, mas quanto mais a enurese persistir, menor é a probabilidade de que se venha a resolver espontaneamente.

É cerca de duas vezes mais frequente no sexo masculino.

Por outro lado, é indiscutível a predisposição familiar para a enurese. O risco de vir a desenvolver enurese é de aproximadamente 75% se ambos os pais foram enuréticos e de 45% quando apenas um dos pais foi enurético.

ETIOLOGIA / FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da enurese nocturna monossintomática é complexa e não é, ainda, completamente conhecida.

Vários factores parecem estar implicados na sua etiologia:

- Factores genéticos
- Factores urodinâmicos/Capacidade vesical funcional
- Poliúria nocturna
- Disfunção sono/vigília
- Factores psicológicos

Existe a noção de que se trata de um grupo muito heterogéneo de crianças, em que há sobreposição destes factores em intensidades variáveis e daí, também, a grande variabilidade de resposta ao tratamento.

¹ Serviço de Nefrologia Pediátrica – Hospital Central Especializado de Crianças Maria Pia

A implicação genética comprovou-se pela existência de história familiar positiva num número significativo destas crianças (sobretudo pai ou mãe enuréticos) e também em estudos com gémeos, em que se verificou concordância num número importante de casos.

O padrão hereditário é complexo e heterogéneo. A transmissão é autossómica dominante, com penetrância elevada (90%). Estudos de genética molecular identificaram os cromossomas 12q, 13q e 22, e os respectivos marcadores genéticos, relacionados com a enurese nocturna, havendo uma grande heterogeneidade de *locus* e não sendo possível a associação genótipo-fenótipo. Assim, apesar dos cromossomas e dos seus marcadores genéticos terem sido identificados, as implicações clínicas destes achados mantêm-se desconhecidas.

A fisiopatologia básica da enurese parece assentar no desequilíbrio entre o volume de urina produzida e a capacidade funcional vesical nocturna, associado a uma dificuldade em despertar da criança enurética. Quando a quantidade de urina produzida durante a noite ultrapassa o limite máximo de retenção vesical e a criança não acorda, ocorre o episódio enurético (Fig 1).

Os enuréticos podem ter uma pequena capacidade vesical nocturna, por

imaturidade. Vários trabalhos demonstraram que estas crianças têm uma capacidade vesical funcional nocturna diminuída, o que muitas vezes não significa que a bexiga seja anatomicamente pequena. Têm, sim, mais tendência a contrações frequentes do detrusor durante o sono, adoptando o comportamento de uma bexiga hiperactiva e resultando numa capacidade funcional diminuída e micções frequentes. Por outro lado, verificou-se ausência de alterações urodinâmicas na maioria dos casos, ocorrendo estas alterações funcionais apenas no período nocturno, durante o sono.

Um grupo significativo destas crianças (cerca de dois terços), apresenta uma poliúria nocturna relativa, em graus variáveis. Estudos do débito urinário em crianças enuréticas demonstraram existir um volume urinário nocturno aumentado, quando comparado com o de crianças normais, não enuréticas. Este facto parece ser explicado por uma deficiência relativa da produção de hormona anti-diurética (vasopressina) durante a noite. Em crianças normais, a libertação da vasopressina aumenta no período nocturno, reduzindo a produção de urina para um volume duas a três vezes inferior ao produzido durante o dia. Em crianças enuréticas a libertação de vasopressina não aumenta, do mesmo modo, durante o sono, resultando num maior volume

urinário e numa menor osmolalidade urinária neste período.

A poliúria nocturna pode resultar de uma situação de produção excessiva e patológica de urina ao longo do dia, como no caso da diabetes mellitus ou insípida, polidipsia ou secundária ao uso de fármacos, que importa sempre excluir. Nos enuréticos, em que a diurese nas 24 horas é normal, o volume urinário nocturno deve ser avaliado em função da capacidade vesical funcional individual e não em termos absolutos. Assim, estamos em presença de poliúria nocturna, quando o débito urinário é superior ou igual a 130% da capacidade vesical esperada para a idade, como veremos a seguir. O volume urinário nocturno só é relevante quando valorizado em função da capacidade vesical funcional da criança.

Por outro lado, parece haver uma relação entre sono profundo e dificuldade em despertar e os episódios enuréticos, embora, em estudos realizados, não tenha sido possível documentar essa relação. Estudos polisomnográficos vários realizados nestas crianças foram normais.

A perda urinária nocturna ocorre quando a criança não acorda com a sensação de repleção vesical. O enurético não acorda com o estímulo de bexiga cheia por atraso na maturação dos centros sub-corticais que recebem os estímulos das vias nervosas, produzidos pela repleção vesical. O amadurecimento progressivo do sistema nervoso central leva ao *reconhecimento* de presença de bexiga cheia e controle do reflexo da micção.

Também têm sido descritos episódios enuréticos associados a roncopatia e apneia obstrutiva do sono.

Factores psicológicos ou psicossomáticos só raramente são causa de enurese nocturna e estão mais vezes implicados na enurese secundária.

Actualmente discute-se se a enurese nocturna secundária poderá surgir após um evento traumático para a criança, como a morte de um familiar, a separação dos pais ou mesmo o nascimento de um irmão, quando existe uma predisposição genética prévia.

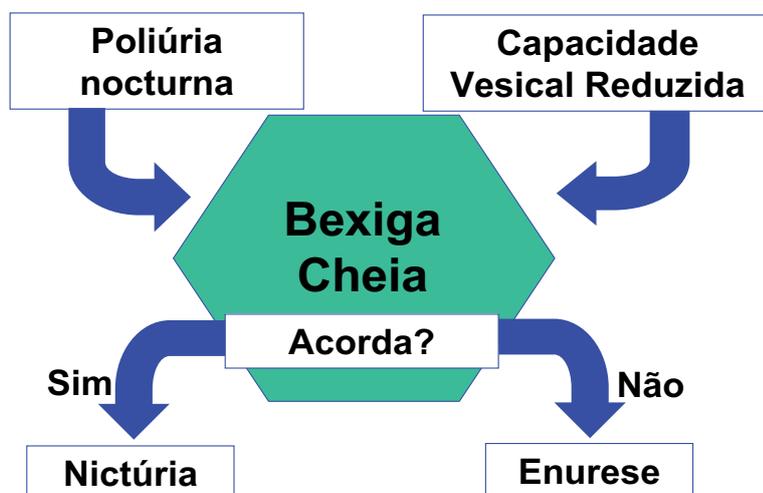


Figura 1 – Fisiopatologia da enurese

Nas crianças enuréticas, as alterações comportamentais ou psicológicas parecem ser mais uma consequência do que uma causa da enurese.

A enurese pode provocar problemas psicossociais como baixa auto-estima, tensão familiar e isolamento social.

AVALIAÇÃO E DIAGNÓSTICO

A avaliação inicial destas crianças pode incluir apenas a realização da história clínica e exame objectivo e de um exame sumário de urina (fita teste urinária).

É imprescindível uma abordagem minuciosa de avaliação de diagnóstico destas crianças, através da realização de uma história clínica e de um exame objectivo cuidadosos e orientados. Não devem ficar esquecidos os parâmetros indicados nos Quadros I, II e III. Quando à enurese nocturna se associam outros sintomas como perdas urinárias diurnas, urgência miccional, poliúria, infecções urinárias, hipertensão, atraso de crescimento, sintomas ou sinais neurológicos, entre outros, as crianças devem ser mais exaustivamente estudadas e orientadas

para consultas de especialidade de referência.

A consulta de enurese nocturna exige muito tempo e motivação. É fundamental a caracterização da enurese e do padrão miccional diurno, o que nem sempre é fácil porque os sintomas e sinais de disfunção miccional podem ser subtis e passarem despercebidos ou podem ser ocultados por vergonha, dado terem uma conotação social muito negativa.

É importante incentivar os pais a fazer uma folha de registo e de caracterização das micções diurnas e as crianças a registar num calendário as noites secas e molhadas. Na folha de registo das micções diurnas deve constar:

- Ingestão de líquidos e diurese total do dia
- Frequência e volumes das micções (valores máximos e médios)
- Períodos máximos de tempo entre as micções
- Características da micção (dificuldade em iniciar ou interromper, jacto urinário fraco, sensação de esvaziamento incompleto, urgên-

cia miccional, existência de atitudes corporais para evitar a micção, incontinência de urgência)

- Episódios de incontinência
- Diferenças entre dias de escola e fins de semana

Também é importante fazer uma estimativa da produção de urina nocturna, sabendo quantos episódios enuréticos ocorrem por noite e se são abundantes ou, mais objectivamente, usando o peso da fralda da noite a que se adiciona o volume da primeira micção da manhã, o que nem sempre se revela tarefa fácil.

Na interpretação da folha de registo das micções diurnas e na caracterização do padrão miccional, estamos perante uma *frequência* anormalmente *baixa* de micções, quando esta é igual ou inferior a 3 micções por dia e *alta*, quando é igual ou superior a 8.

Por outro lado, a *capacidade vesical funcional* de cada criança pode ser estimada, correspondendo ao volume urinário máximo obtido numa micção, durante o dia (em crianças com resíduo pós-mic-

Quadro I – História clínica

HISTÓRIA CLÍNICA

- **Caracterização da enurese**
 - Idade de início
 - Nº de vezes que molha a cama / noite e semana
 - Volume urinário / episódio enurético
 - Nº horas de sono
 - Episódios enuréticos durante a sesta
 - Tratamentos anteriores e resultados
- **Padrão miccional / Sintomas miccionais diurnos**
- **Hábitos alimentares**
- **Ingestão líquidos (polidipsia)**
- **Características do sono**
- **Obstipação e encoprese**

Quadro II – Antecedentes pessoais e familiares

ANTECEDENTES PESSOAIS

- **Desenvolvimento psicomotor**
- **Avaliação psico-social/ alterações comportamentais**
- **Antecedentes patológicos relevantes**
 - Apneia obstrutiva do sono
 - Diabetes
 - Infecções urinárias recorrentes
 - Nefro-uropatias
 - Epilepsia ou outras doenças neurológicas
 - Mielomeningocele / espinha bífida
 - Cirurgias abdominais ou urológicas prévias
 - Terapêutica medicamentosa em curso

ANTECEDENTES FAMILIARES

- **Enurese nocturna**
- **Doença nefro-urológica**

Quadro III – Exame objectivo

EXAME OBJECTIVO

- **Parâmetros antropométricos**
- **Tensão arterial**
- **Abdómen**
(bexiga, fezes /fecalomas)
- **Região lombo-sagrada**
(fosseta sagrada, tufo pilosos, lipoma, assimetria dos glúteos, alts. cutâneas...)
- **Genitais externos**
(estenose, meato, fimose, fusão lábios, hipo/epispádias...)
- **Membros inferiores**
- **Exame neurológico /ROT's**
(sensibilidade perianal, intensidade do tónus anal e da contracção anal voluntária)
- **Exame ORL**

cional conhecido, este volume deve ser adicionado).

A *capacidade funcional vesical* é *baixa*, quando é inferior a 65% da capacidade vesical esperada para a idade, e é *alta* quando a supera em 150%.

A capacidade vesical funcional esperada para a idade pode ser calculada utilizando uma aproximação simplificada da fórmula de *Koff*, que estima a capacidade vesical esperada, baseando-se em estudos de medidas de volumes urinários obtidos por cistometria, em crianças normais.

Koff: capacidade vesical esperada =
= 30 + [idade (em anos) x 30] em ml

Os valores encontrados por estas operações matemáticas, são os valores médios esperados para a idade e dizem respeito a capacidades funcionais. A capacidade vesical esperada pode ser calculada através desta fórmula até aos 12 anos, obtendo-se a partir daí um valor máximo – 390 ml.

Para o estudo da enurese nocturna primária monossintomática é geralmente suficiente a realização de um exame sumário de urina e estudo do sedimento urinário e, eventualmente, de uma ecografia renovesical, que, na dúvida, deve ser sempre solicitada. A cistouretrógrafia miccional seriada, o estudo urodinâmico/urofluxometria, a cistoscopia, os exames cintigráficos renais, a urografia, a ressonância magnética nuclear lombo-sagrada, a ureia e creatinina séricas ou outros exames, devem ser utilizados apenas quando os meios de diagnóstico de primeira linha ou a história clínica forem sugestivos de presença de patologia orgânica. Nesse caso, as crianças devem ser enviadas a consultas de nefro/urologia pediátricas de referência.

TRATAMENTO

A abordagem terapêutica da enurese nocturna monossintomática passa por conhecer a fisiopatologia da enurese e, sobretudo, pelo estabelecimento de uma relação de confiança e de cumplicidade com a criança e os pais.

Em primeiro lugar, é importante esclarecer a família e a criança quanto ao carácter benigno e, na maioria das vezes, transitório da enurese.

É fundamental a desculpabilização, a motivação e o estabelecimento de um plano terapêutico adequado e desenhado para cada criança e família.

O tratamento começa, portanto, pelo estabelecimento de medidas de motivação, de reeducação vesical, de controle de ingestão de líquidos e de alteração de hábitos alimentares, que muitas vezes se revela suficiente para solucionar o problema.

É importante incentivar os pais a eliminar comportamentos punitivos e a premiar os sucessos e avanços. Deve-se propor à criança o registo do calendário de noites secas e molhadas, assim como deve ser encorajada a abolição dos sistemas de protecção, como as fraldas e resguardos.

As medidas de reeducação vesical, tais como o adiar a micção durante o dia, a micção voluntária, a micção a dois tempos, a micção antes de deitar, o esvaziamento vesical completo e outras medidas de fortalecimento do soalho pélvico, têm-se revelado muitos úteis.

Também é importante a ingestão de líquidos regrada, com evicção de líquidos à noite (40% líquidos ingeridos até às 12 horas, 40% até às 17 horas e 20% a partir daí).

A correcção da obstipação e da encoprese, quando coexistentes, é muitas vezes suficiente para solucionar a enurese.

Após exclusão de qualquer patologia orgânica e se não se conseguiu reverter a situação com as medidas atrás descritas, deve-se avançar para o tratamento médico.

Tratamento farmacológico

Desmopressina

É o análogo sintético da vasopressina. Tem um efeito antidiurético quase imediato e que se mantém por 8 a 10 horas.

O tratamento deve prolongar-se por, pelo menos, 3 meses, com redução progressiva da dose, se houver bons resultados. Se não houver resposta, o tratamento deve ser interrompido.

É um tratamento seguro, com poucos efeitos laterais registados (náuseas, cefaleias, epistáxis), havendo, no entanto, o risco de intoxicação pela água, se não for cumprida a restrição de ingestão de líquidos após a sua administração.

A terapêutica pode iniciar-se com uma dose de 0,2 mg/dia, na formulação oral, podendo ser aumentada em 0,1 mg, cada 1 ou 2 semanas, até ao máximo de 0,4 mg/ dia. Deve ser administrada ao deitar.

Se surgir uma recidiva, o tratamento pode ser retomado e manter-se mais 3 a 9 meses, tentando-se encontrar a dose mínima eficaz.

O índice de sucesso é elevado, de 75 a 80%, mas existe uma maior taxa de recidivas com este tratamento.

São factores predictivos de uma boa resposta, a existência de poliúria nocturna relativa e de uma boa capacidade vesical funcional, apenas um episódio enurético por noite e resposta a uma dose baixa.

Oxibutinina

É um anticolinérgico que se tem revelado muito útil, em combinação com a desmopressina, em crianças que não respondem à monoterapia com desmopressina, mesmo quando não há hiperactividade vesical diurna. Parece ser particularmente eficaz quando se associa uma baixa capacidade vesical funcional e poliúria nocturna.

Tem uma acção anticolinérgica e relaxante muscular – actua diminuindo a hiperactividade do detrusor e aumentando a capacidade vesical.

Entre os seus efeitos secundários incluem-se visão turva, secura da boca, obstipação, rubor facial e mais raramente taquicardia, midríase, sonolência.

A dose inicial pode ser de 5 a 10 mg/dia

Imipramina

Este antidepressivo tricíclico foi historicamente o fármaco mais utilizado para o tratamento da enurese nocturna, mas o seu mecanismo de acção exacto é ainda desconhecido. Foram propostas várias teorias para explicar a acção deste fármaco, como o seu efeito antidepressivo ou de alteração dos mecanismos e padrões do sono, pelo seu efeito anticolí-

nérgico ou a sua influência na libertação da hormona anti-diurética. A sua acção anticolinérgica e anti-espasmódica foi confirmada e a capacidade vesical funcional dos enuréticos aumenta com a sua administração.

A percentagem de sucesso terapêutico é variável, mas não excede os 50% dos casos.

Os efeitos laterais deste fármaco atingem cerca de 15% das crianças mas não são, em geral graves – ansiedade, agitação, náuseas, secura da boca. No entanto, a sobredosagem é potencialmente fatal, com arritmias cardíacas, hipotensão, convulsões e complicações respiratórias.

Actualmente, este fármaco quase não é utilizado no tratamento da enurese nocturna, prescrevendo-se apenas em casos isolados e com o acordo da Pedopsiquiatria.

Tratamento com alarme de enurese

O alarme é um aparelho portátil, com um sensor, que se aplica na roupa interior da criança. Durante o episódio enurético, o contacto do sensor com a urina, faz soar o alarme que acorda a criança que, por sua vez, interrompe a micção. Esta deve, então, levantar-se, terminar a micção e mudar a roupa molhada.

Pretende-se, assim, desencadear um reflexo condicionado que permita que a criança acorde com a sensação de repleção vesical, antes de iniciar a micção.

Dado que é um tratamento que interrompe o sono e o período de descanso da criança e da família, obriga a uma grande motivação e empenho, que muitas vezes só se encontra nas crianças mais velhas e adolescentes.

Consegue-se a resolução completa a longo prazo em cerca de 70% dos casos. As recidivas não são muito frequentes e, geralmente, respondem a novo tratamento com alarme.

O tratamento deve ser prolongado, mínimo de 3 meses, e deve ser mantido pelo menos um mês após melhoria sustentada.

O alarme não é acessível a todas as famílias, dado o seu custo económico elevado.

Há menor eficácia deste tratamento quando há pouca motivação da criança ou colaboração insuficiente dos pais, quando a criança não acorda com o ruído do alarme, com más condições de habitação ou quando há mais do que um episódio enurético por noite.

Obtêm-se, geralmente, melhores resultados quando o volume urinário nocturno não é muito elevado e a capacidade vesical é baixa, permitindo manter ou aumentar a capacidade vesical funcional.

Seleção do tratamento

O tratamento, alarme, desmopressina ou múltiplo, deve ser escolhido e adaptado a cada criança e família, como já vimos.

Em resumo, devemos seleccioná-lo de acordo com as características de cada criança:

- Capacidade vesical normal ou elevada
Volume urinário nocturno elevado
Desmopressina
- Capacidade vesical reduzida
Volume urinário nocturno menor
Alarme de enurese
- Capacidade vesical e volume urinário intermédios
Múltiplas micções e de pequeno volume
Tratamento combinado
(ponderar oxibutinina)

A associação de tratamentos (desmopressina+alarme, desmopressina+oxibutinina) pode ser necessária nos casos refractários, facilitando a adesão ao tratamento e permitindo resultados mais rápidos.

Avaliação da resposta ao tratamento

Muito recentemente, o *Committee of the International Children's Continence Society* definiu os critérios de sucesso inicial e a longo prazo.

Resposta inicial:

- Resposta completa – 100% de redução de noites molhadas ou menos de um episódio por mês
- Resposta - \geq 90% de redução de noites molhadas

- Resposta parcial - \geq 50% de redução de noites molhadas
- Ausência de resposta - $<$ 50% de redução de noites molhadas

Resposta a longo prazo:

- Recidiva - $>$ 1 episódio enurético por mês após suspensão do tratamento
- Sucesso continuado – sem recidiva 6 meses após suspensão do tratamento
- Cura – sem recidiva 2 anos após suspensão do tratamento

O alarme de enurese e a desmopressina ou o tratamento combinado, são propostas terapêuticas seguras, que, quando bem aceites pela criança e família, conduzem a bons resultados. Também se revela muito útil a colaboração das consultas de Psicologia/Pedopsiquiatria na avaliação multidisciplinar destas crianças, em casos seleccionados.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): S174-S179

BIBLIOGRAFIA

1. Nevéus T et al. The Standardization of Terminology of Lower Urinary Tract Function in Children and Adolescents: Report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society. *J Urol* 2006; 176: 314-24
2. Radvanska E, Kovács L, Rittig S. The Role of Bladder Capacity in Antidiuretic and Anticholinergic Treatment for Nocturnal Enuresis. *J Urol* 2006; 176: 764-9
3. Hjalmas K et al. On behalf of the International Children's Continence Society. Nocturnal Enuresis: An International Evidence Based Management Strategy. *J Urol* 2004; 171: 2545-61
4. Hjalmas K. Pathophysiology and impact of nocturnal enuresis. *Acta Paediatr* 1997; 86: 919-22
5. Hjalmas K, Hanson E, Hellstrom A, et al. Long term treatment with desmopressin in children with primary monosymptomatic nocturnal enuresis: an open multicentre study. *BJ Urol* 1998; 82: 704-9

6. Koff S. Cure of nocturnal enuresis: why isn't desmopressin very effective. *Pediatr Nephrol*, 1996; 10: 667-70
7. Matos P. Enurese- Fisiopatologia e tratamento. *Nascer e Crescer* 1998; 7:44-7
8. McLellan D, Bauer S. Bladder Dysfunction. *Pediatric Nephrology*, Ellis D Avner, 5ªed. Lippincott Williams and Wilkins, 2004: 1077-87
9. Fernández LMR, Armentia SLL. Enuresis nocturna. *Nefrología Pediátrica*, V Garcia Nieto, F Santos Rodríguez, B Rodríguez-Iturbe, 2ªed. Aula Médica, 2006: 619-29
10. Norgaard JP, Rittig S, Djurhurus JC. An approach to treatment based on pathogenesis. *J Pediatr* 1989; 114: 705-10
11. Djurhurus JC, Rittig S. Nocturnal enuresis. *Curr Opin Urol* 2002; 12: 317-20
12. Rodríguez LM, Marugán JM, Lapena S. Therapeutic strategy in nocturnal enuresis. *Acta Paediatric* 2000; 89: 498-9
13. Glazener CMA, Evans JHC. Simple behavioural and physical interventions for nocturnal enuresis in children (Cochrane Review). *Cochrane Database Syst Rev* 2003; 3: CD275312
14. Glazener CMA, Evans JHC. Alarm interventions for nocturnal enuresis in children (Cochrane Review). *Cochrane Database Syst Rev* 2003; 3: CD275289
15. Glazener CMA, Evans JHC. Desmopressin for nocturnal enuresis in children (Cochrane Review). *Cochrane Database Syst Rev* 2003; 3: CD275299
16. Nevéus T, Stenberg A et al. Sleep of the children with enuresis: a polysomnographic study. *Pediatrics* 1999; 103: 1193
17. Loeys B, Hoebeke P et al. Does monosymptomatic enuresis exist? A molecular genetic exploration of 32 families with enuresis/incontinence. *BJU Int*, 2002; 90: 76
18. von Gontard A, Pluck J et al. Clinical behavioral in day and night wetting children. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 662

Perturbações do sono na criança

Perspectiva do Pediatra

Tojal Monteiro¹

RESUMO

Os distúrbios do sono constituem uma das principais perturbações do comportamento das crianças de todas as idades, particularmente das mais jovens.

Têm uma elevada prevalência e causam perturbação do equilíbrio emocional das crianças, directa e indirectamente pelo reflexo na dinâmica familiar.

Depois de breve abordagem sobre a fisiologia do sono, o autor enfatiza as medidas profiláticas para a criança dormir bem. Faz uma abordagem prática dos distúrbios do sono mais frequentes e ainda de situações patológicas orgânicas frequentemente encontradas na clínica diária de ambulatório, capazes de perturbar o sono.

Palavras-chave: acordar de noite, perturbações do sono, prevenção.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): S180-S183

Os distúrbios do sono, ainda que muitas vezes transitórios, são uma das perturbações comportamentais mais vezes observadas na prática clínica e assumem uma enorme importância no desequilíbrio emocional da criança e da família, pois podem acarretar graves consequências como desajustamentos familiares, maus-tratos, prejuízos sociais e económicos^(1,2). Merecem portanto a nossa atenção. Podem ser primários e secundários. Nos primeiros, estão as dissónias, quando há perturbação da duração ou da organização temporal do sono (recusar em dormir

ou acordar de noite), as parassónias, quando há comportamentos anormais como terrores e sonambulismo. Nos segundos há situações ou doenças orgânicas que secundariamente levam a criança a não dormir. Define – se acordar de noite, quando a criança acorda e chora pelo menos uma vez entre a meia-noite e as 5 da manhã, pelo menos 4 vezes por semana e por 4 semanas consecutivas. É uma situação frequente. Referem – se valores de 25 a 40% no 2º semestre e 20 a 30% entre os 12 e os 24 meses. Dificuldade em iniciar o sono, definida como uma demora de mais de 30 minutos, é também frequente: de 6% no 1º ano a 50% aos 4 anos. Pesadelos foram observados em cerca de 62% em crianças entre 1 e 5 anos^(1,3,4). O senso comum leva – nos a supor que a criança vem fisiologicamente preparada para dormir bem de noite. A prática clínica e os trabalhos científicos naturalmente assim o confirmam. Mas, como numa elevada percentagem de casos assim não acontece, então, ou se tomam medidas erradas e por isso impeditivas de alcançar a “programação natural” ou existe patologia subjacente que importa identificar e tratar.

O que se deve fazer para a criança dormir bem? Para compreendermos melhor as atitudes adequadas, recordemos alguns aspectos da fisiologia do sono e do desenvolvimento afectivo, cognitivo e motor. As crianças não nascem com a capacidade de dormir toda a noite. Esta, como qualquer outra, vai – se desenvolvendo com a idade. Assim o recém – nascido dorme cerca de 16 h por dia, por períodos de 20 minutos a 6 horas, distribuídos ao longo das 24 h. Os pais devem esperar que o seu filho

acorde 3 a 4 vezes por noite ou mais, se amamentado. Progressivamente o sono vai – organizando. Pelos 3 meses, das 15 horas de sono diárias, 8 a 9 já se dão durante a noite. Cerca de 75% dos lactentes dormem pelo menos 6 horas sem darem qualquer sinal. No início do segundo semestre dá – se o chamado “settling”, um das características do sono do adulto, que é a capacidade de voltar a adormecer sem sinalização e ajuda após as interrupções normais do sono. Por esta altura, a maioria dos lactentes dorme 10 a 12 h por noite. Pelo final do primeiro ano a sesta da manhã desaparece e a da tarde vai se mantendo até cerca dos três anos. O número de horas de sono nocturno vai assim diminuindo progressivamente: de 16 a 17 h na 1ª semana até às 10h pelos nove anos e 8 no adulto^(3,4). No primeiro semestre, o desenvolvimento afectivo caracteriza – se pelo aparecimento progressivo da sincronia que é o conhecimento mútuo entre mãe e o filho. Segue – se a ligação preferencial com a mãe (ou outro cuidador), que a criança reconhece com facilidade, sem que ao mesmo tempo rejeite outro cuidador, o que já não acontece no segundo semestre em que surge a reacção aos estranhos ou angústia de separação. Entretanto e gradualmente, vai a criança revelando o seu temperamento. O desenvolvimento cognitivo vai – se alicerçando na exploração e interacção com o meio ambiente através dos sentidos, na progressiva e intencional procura e reprodução das sensações mais agradáveis (fase sensorial – motora de Piaget) e mais tarde com a aquisição dos conceitos da permanência dos objectos e da casualidade. Estes conhecimentos aperfeiçoam e desenvolvem a capacidade da inte-

¹ Professor de Pediatria do ICBAS - Porto

racção significativa com objectos e pessoas. Entretanto, as aquisições motoras tem vindo a progredir, as necessidades nutricionais a diminuir e os interesses da criança a dirigirem – se ao que mais lhe interessa, já não tanto a comida, mas a interacção com o meio ambiente permitida pelo desenvolvimento motor e modelada pelo conhecimento e pela afectividade. Ora tendo então em conta esta organização da vida da criança, podemos entender melhor a planificação de estratégias conducentes a um dormir bem. No primeiro semestre: limitar os períodos de sono diurnos a 3 a 4 horas; quando a criança parece querer dormir deve ser colocada no berço ainda acordada e permitir – se que inicie o sono sem qualquer ajuda (embalar, com a refeição, chupeta, etc); quarto próprio o mais cedo possível (pelo menos aos dois meses); ir limitando as refeições nocturnas e não responder aos sons e movimentos normais que acontecem durante o sono, pegando, acariciando ou alimentando o bebé; permitir - lhe o reinício do sono sem ajuda, quando fisiologicamente, acorda após um período de sono. No segundo semestre: fornecer um objecto transitivo independente do adulto; rotina previsível, agradável e tranquila antes de ir dormir; não retirar da cama se houver luta (se vai para a cama não sai da cama...); cuidados extras de carinho durante o dia; responder de imediato a pesadelos ou outros acontecimentos anormais; retomar a conduta habitual se esta for interrompida por uma doença. Depois do primeiro ano: não usar o quarto como punição (time out), não pôr lá televisão ou jogos de vídeo e permitir, se possível, actividades ao ar livre e exercício físico regular^(5,6).

Compete ao pediatra, nas consultas de saúde, orientar devidamente a família para que a criança venha a dormir bem, inquirir se há perturbações do sono que a família poderá não valorizar, mas que identificará, e estar atento a manifestações diurnas das perturbações do sono, quer evidentes, como excessiva sonolência, quer às mais subtis, como falta de rendimento escolar, irritabilidade, impulsividade e falta

de atenção. Estes últimos aspectos podem levar à suspeita de perturbação do défice da atenção/hiperactividade. Devemos assim rastrear e identificar possíveis consequências de perturbações do sono, como há dificuldades em ir dormir, excessiva sonolência diurna, sono fragmentado, perturbação da regularidade e duração do sono ou ressonar. Quando a criança dorme mal, há que navegar pelas causas: dissónias, parassónias e doenças orgânicas com efeitos sobre o sono. As dissónias^(3,4,5,6) podem ser comportamentais devido a associações com o início do sono. São erros cometidos no adormecer: pôr a criança no berço adormecida com a ajuda da alimentação (mama ou biberão) ou com outros rituais como embalar e chupeta. Quando assim faz, a família está a treinar a criança a requerer o ritual que teve para adormecer, quando volta a ter de reiniciar o sono após breves acordares fisiológicos. A criança não aprende a iniciar o sono por si só, sem ajuda. Introduziu – se um objecto transitivo errado, a refeição ou outro ritual, ambos dependentes do adulto. A criança fica dependente deles sempre que precisa de iniciar o sono, seja no início, seja durante da noite aquando os breves acordares depois de cada fase do sono. Há então que repor as atitudes adequadas, revistas acima: ir para a cama acordada e iniciar o sono sem ajuda. Se precisar de ajuda que esta seja independente do adulto, isto é, se precisar de um objecto transitivo, este não pode identificar – se com o adulto. A dissónia pode dever – se a dificuldades ao deitar. A criança tem dificuldade em iniciar o sono. Não quer dormir, luta para continuar acordada, chora e acaba por ser retirada da cama. A família não pode ceder. Se vai dormir e já esta na cama...fica na cama. Há que ser firme, caso contrário a criança vence e a situação eterniza – se. Mas é preciso distinguir esta situação de outras que se assemelham: angústia de separação mais marcada, medos da noite, stress e perturbação do ritmo circadiano. O diagnóstico pode ser feito quando a criança adormece havendo firmeza e coerência, caso contrário há que colocar as

hipóteses acabadas de expor. Pode ter uma origem psico – social: medos da noite e stress. À medida que se aproxima a noite a inquietação e o receio começam a aparecer. A criança adormece facilmente se tiver companhia, a porta aberta, a luz acesa, etc. Receia haver “monstros” que por vezes existem mesmo, abusadores. A dificuldade em adormecer pode ainda ser devida a perturbação do ritmo circadiano. Há um “relógio” localizado no núcleo supra - quiasmático do hipotálamo anterior a controlar o horário da vigília e do sono. As oscilações diárias da temperatura corporal são também comandadas por um outro “relógio” hipotalâmico. Os dois “relógios” comunicam pois o sono surge quando a temperatura desce. Dormir a arrepio do “relógio” é complicado, mas os pais julgam que é possível pois apenas conhecem o relógio social. Ora há crianças madrugadoras que se deitam e levantam cedo e noctívagas, ao contrário. O desacerto entre o “relógio” biológico e o social perturba o sono, pois o atraso do “relógio” biológico leva a que a criança não possa iniciar o sono quando a família entende. Querem dormir e acordar tarde. O adiantamento põe a criança irritável antes do horário estabelecido para ir dormir e acorda a criança de madrugada. Há necessidade de diagnosticarmos este desencontro horário e gradualmente procedermos ao acerto⁽⁴⁾. O atraso biológico é frequente no adolescente e relaciona – se com a tempestade hormonal a que está sujeito. Este atraso fisiológico pode ser agravado pelo tipo de vida do adolescente. Também é comum no adolescente uma insónia fisiológica no início ou durante o sono. Outras perturbações do sono mais raras nesta faixa etária são a narcolepsia (excessiva sonolência diurna) e a síndrome das pernas inquietas (restless legs syndrome/periodic limb movement disorder) que se manifesta por desagradáveis sensações de formigueiro e reptação nos períodos de inactividade, como no começo do sono, aliviadas pelo movimento. A insónia constitui uma manifestação subtil de depressão, não só neste grupo etário⁽⁷⁾.

As parassónias mais frequentes são os terrores e os pesadelos. Há necessidade de serem distinguidos. Em ambos a criança parece muito assustada, agitada e desorientada. Mas há diferenças. No terror, a criança continua a dormir (não deve ser acordada), não é consolável e parece fora dela. Nos pesadelos, a criança está acordada, diz o que sonhou e é capaz de ser confortada. Trata-se de um sonho “mau” e dá-se na fase do sono de movimentos oculares rápidos (é nesta fase que há sonhos). O terror não é um sonho: ocorre nas fases menos profundas (acordar parcial) do sono sem movimentos oculares rápidos. Pode acompanhar-se de sonambulismo. Cede espontaneamente e mais depressa se não se acordar a criança. Nos casos mais aparatosos e frequentes, podemos recorrer às benzodiazepinas ou aos antidepressores tricíclicos⁽³⁾.

Finalmente, pode haver doenças orgânicas na origem de perturbações do sono. Algumas são fáceis de reconhecer como uma otite média aguda, o prurido da dermatite atópica, a tosse, cefaleias de um tumor cerebral, e efeitos laterais de fármacos. Outras situações podem ser de reconhecimento mais difícil, mas um alto índice de suspeita, uma rigorosa anamnese e um exame físico detalhado podem dar sugestões de diagnóstico. Vejamos algumas. Suspeitamos de “cólica” perante o choro intermitente, inexplicado, com início pelas 2 – 3 semanas, pico de incidência no 2º mês e resolução pelos 3 – 4 meses. Afecta cerca de 10% dos lactentes e motiva forte incómodo familiar. São bebés saudáveis e felizes durante o dia. Habitualmente ao fim da tarde e durante a noite choram inconsolavelmente pelo menos durante 3 horas, 3 dias por semana e durante 3 semanas⁽⁶⁾. Há outras definições de choro excessivo, recomendando-se afinar critérios para possibilitar estudos comparativos⁽⁹⁾. É um diagnóstico de exclusão. A etiologia é muito especulada: da falta de carinho^(10,11) à alergia às proteínas do leite de vaca^(12,13) e polémica relação posterior com outras doenças atópicas^(14,15), ou outros aler-

gênios alimentares⁽¹⁶⁾, passando pela associação à depressão pós parto⁽¹⁷⁾ e ao fumo passivo ante e pós natal⁽¹⁸⁾. A doença do refluxo gastroesofágico é uma situação que obriga ao diagnóstico diferencial perante a criança com perturbação do sono. Em vez do quadro típico, regurgitação, manifestações respiratórias e falência do crescimento, pode haver apenas irritabilidade e choro, muitas vezes mais evidentes durante a noite. Pode confundir-se com a “cólica”, pois a sintomatologia surge nos primeiros meses, mas ao contrário da desta, vai-se mantendo e agravando durante o 1º ano. A hipoventilação obstrutiva/apneia do sono é uma perturbação respiratória observada durante o sono, devida a obstrução das vias aéreas. Esta obstrução tem como principal causa a hipertrofia adenóide-amigdalina e a grande obesidade. Os sintomas cardinais são o ressonar e a apneia. Mas pode ser apenas evidente um sono agitado, com episódios frequentes de vigília, e durante o dia sonolência, perturbações neurocomportamentais (hiperactividade) e diminuição do rendimento escolar. Pode haver ainda enurese, cefaleias matinais e halitose. O exame clínico pode ser normal ou constatar a referida hipertrofia. A prevalência é elevada, apontando-se valores de 10 a 25% em crianças entre os 3 e os 12 anos (idades em que se regista o maior “desequilíbrio” entre o volume da naso e orofaringe versus volume das adenóides e amígdalas), tendo apneias cerca de 10% delas. Um estudo português em cerca de mil crianças frequentando a escolaridade básica, revelou que 8.6% tinham um ressonar forte frequente ou constante e 30.6% ocasional. Como o ressonar é frequente e tantas vezes familiar, pode não ser valorizado e assim não ser apresentado como queixa⁽¹⁹⁾. Por isso em todas as consultas de saúde devemos averiguar esta perturbação do sono. A alergia às proteínas do leite de vaca, para além da sua relação com as “cólicas”, pode ser causa de insónia⁽²⁰⁾.

Em resumo, a maioria dos casos em que há perturbações do sono, deve-se a atitudes incorrectas na alitu-

ra do deitar: objectos transitivos inadequados e cedência fácil perante a luta contra o ir dormir. Há no entanto que diagnosticar desacertos entre o “relógio” biológico e o social e ter em conta situações em que existindo patologia orgânica, as perturbações do sono são apenas um sintoma. Nas parassónias é essencial distinguir o terror do pesadelo. Há medidas profiláticas eficazes do dormir mal e a sua discussão deve fazer parte dos cuidados antecipatórios em todas as consultas de saúde.

SLEEP PROBLEMS IN CHILD A PAEDIATRICS' PERSPECTIVE

ABSTRACT

Sleep disorders are among the most common behavioural problems in all children, specially in the youngest.

They represent an important emotional distress for children and family.

After a brief note about sleep physiology and prophylactic measures to sleep well, the author presents a practical overview of the more frequent sleep disorders, including organic conditions.

Key words: sleep disorders, night awakening, prevention measures.

Nascer e Crescer 2006; 15(3): S180-S183

BIBLIOGRAFIA

1. Wake M, Morton – Allen E, Poulakis Z, DPpsych, Hiscock H, Gallagher S et al: Prevalence, stability, and outcomes of cry – fuss and sleep problems in the first 2 years of life: prospective community – based study. *Pediatrics* 2006; 117:836 – 842.
2. Touchette E, Peti D, Paquet J, Boivin M, Japel C, Tremblay RE et al: Factors associated with fragmented sleep at night across early childhood. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2005; 159: 242 – 249.
3. Blum NJ, Carey WB: Sleep Problems among infants and young children. *Pediatrics in Review* 1996; 17: 87 – 92.

4. Ferber R: Sleeplessness, night awakening, and night crying in the infant and toddler. *Pediatrics in Review* 1987; 9: 69 – 82.
5. Algranati PS, Dworkin PH: Infancy problem behaviours. *Pediatrics in Review* 1992; 13:16 – 22.
6. Schmit BD: The prevention of sleep problems and colic. *Pediatr Clin North Am.* 1986; 33:763 – 774.
7. Owens JA: Sleep disorders. In: Behrman RE, Kliegmann RM, Jenson HB. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 17 th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2004: 75 – 80.
8. Lehtonen L, Korvenranta H. Infantile colic: seasonal incidence and crying profiles. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1995;149:533 – 536
9. Reijneveld S A, Brugman E, Hirsing R A: Excessive infant crying: The impact of varying definitions. *Pediatrics* 2001; 108:893 - 897.
10. Hunziker UA, Barr RG. Increased carrying reduces infant crying: a randomised controlled trial. *Pediatrics* 1986; 77:641 – 648.
11. Taubmann B: Clinical trial of the treatment of colic by modification of parent – infant interaction. *Pediatrics* 1984; 74:998 – 1003.
12. Lothe L, Lindeberg T. Cow's milk whey protein elicits symptoms of infant colic in colicky formula – fed infants: a double –blind crossover study. *Pediatrics* 1989; 83:262 – 266.
13. Treem WR. Infant colic. A pediatric gastroenterologist's perspective. *Pediatr Clin North Am.* 1994;41:1121 – 1138
14. Savino F, Castagno E, Bretto R, Brondello C, Palumeri E, Oggero R. A prospective 10 – year study on children who had severe infantile colic. *Acta Paediatrica* 2005; 94 (suppl 449):129 – 132.
15. Castro – Rodrigues J A, Stern D, Halonen M, Wright A, Holberg C, Taussing L e al. Relation between infantile colic and asthma/atopy: a prospective study in an unselected population. *Pediatrics* 2001; 108:878 – 882.
16. Hill D J, Roy N, Heine R G, Hosking C L, Francis D E, Brown J et al. Effect of a low – allergen maternal diet and colic among breastfed infants: a randomized controlled trial. *Pediatrics* 2005; 116: e 709 – e 715.
17. Akman I, Kuscu K, Ozdemir N, Yurdakul Z, Solakoglu M, Orhan L et al. Mothers' postpartum psychological adjustment and infantile colic. *Arch Dis Child* 2006; 91:417 – 419.
18. Reijneveld SA, Lanting CI, Crone MR, Van Wouwe JP: Exposure to tobacco smoke and infant crying. *Acta Paediatrica* 2005; 94: 217 – 221.
19. Monteiro T, Guedes M, Reis G: Artigo recomendado. *Nascer e Crescer* 2005; 14(2): 119 - 122.
20. Kahn A, Mozin M J, Casimir G, Montauk L, Blum D: Insomnia and cow milk allergy in infants. *Pediatrics* 1985;76:880 – 884.

Correspondência:

Rua António Cândido 223
4200- Porto

Resumo das Comunicações Orais

ENDOCARDITE INFECCIOSA

Luísa Neiva Araújo, Sílvia Álvares, Marília Loureiro, Virgílio Senra, Patrícia Nascimento, Lima Bastos

Serviço de Pediatria do Hospital Maria Pia
Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Maria Pia
Serviço de Medicina Nuclear IPO – Porto

Introdução: A endocardite infecciosa é uma situação clínica em que há infecção microbiana do endocárdio, válvulas ou estruturas afins, geralmente sobre uma lesão prévia. Aparece com frequência nas cardiopatias congénitas, operadas ou não, e tem uma morbilidade e mortalidade importantes, apesar da terapêutica.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, 12 anos de idade, portadora de Esclerose Tuberosa e cardiopatia congénita: prolapso da válvula mitral com insuficiência severa, CIA (O. S) e rabdomioma intracardíaco.

Efectuou cateterismo cardíaco pré-operatório, complicado com o aparecimento de tumefacção na face interna da coxa direita, que regrediu parcialmente com Flucloxacilina e anti-inflamatório.

Foi submetida a cirurgia cardíaca 3 semanas depois, com bom resultado (valvuloplastia mitral: anuloplastia de contenção do folheto posterior e encerramento da CIA). Teve alta medicada com Amoxiciclina/Ác. Clavulânico.

Ao 13º dia de pós-operatório é internada no Hospital Maria Pia, com quadro de febre prolongada e agravamento da tumefacção na face interna da coxa direita, sem resposta à antibioterapia instituída em ambulatório.

Apresentava mau estado geral, prostração, anorexia, perda de peso, dor abdominal inespecífica e volumosa tumefacção

na região inguinal direita, adoptando postura antálgica no leito.

Ao exame objectivo: Pré-cordio calmo; AC: Acentuação de S1+S2; sopro sistólico audível no BEE e ápex; AP: normal; Abdómen: Sem organomegalias palpáveis; Membros: Sem edemas; pulsos periféricos simétricos.

Os exames complementares de diagnóstico efectuados demonstraram anemia, leucocitose com neutrofilia, VS e PCR elevadas. Em ecografia e ecodoppler da tumefacção, diagnosticou-se um falso aneurisma da artéria femoral comum direita, que foi corrigido cirurgicamente. Efectuou várias hemoculturas em pico febril, persistentemente negativas. Ao ecocardiograma nunca foram detectadas vegetações intracardíacas; fluxo valvular mitral normal.

Dada a persistência de síndrome febril e o insucesso de múltiplos esquemas de antibioterapia empírica, efectuou PET que indicou provável foco infeccioso endocárdico.

Ao 31º dia de internamento isolou-se em hemocultura o agente *Streptococcus mutans* (grupo *viridans*) Corrigiu-se a terapêutica, verificando-se resposta favorável a Gentamicina + Ceftriaxone durante 4 e 6 semanas, respectivamente.

Melhoria clínica e analítica graduais até à data da alta.

Comentários: Perante um quadro de febre arrastada, sem localização do foco infeccioso em criança com cardiopatia congénita predisponente e cateterismo cardíaco/cirurgia cardíaca (com menos de 6 meses) prováveis precipitantes, deve conduzir à hipótese de Endocardite infecciosa.

Até ao diagnóstico de falso aneurisma, a possibilidade de infecção a nível da tumefacção inguinal motivou o início

da antibioterapia prévia ao internamento, dificultando o isolamento do agente etiológico.

O elevado índice de suspeição clínica de Endocardite infecciosa permitiu iniciar terapêutica empírica, corrigida após o conhecimento do resultado da hemocultura e do antibiograma.

Apesar de não ser um exame habitualmente utilizado, em face das hemoculturas negativas, ausência de vegetações intracardíacas e má resposta à terapêutica, o PET mostrou-se fundamental ao identificar foco infeccioso endocárdico e reforçar a suspeição clínica.

HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO: CASO CLÍNICO

Teresa Andrade, Ana Guedes, Elisa Proença, Sílvia Álvares
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Júlio Dinis
Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Crianças Maria Pia

A hipertensão pulmonar do recém-nascido pode ser idiopática (Hipertensão Pulmonar Persistente do recém-nascido - HPPRN) ou secundária a doença pulmonar ou cardíaca. Na HPPRN não há transição para a circulação neonatal normal, com resistência vascular pulmonar elevada e consequente desenvolvimento de hipoxemia e manutenção do shunt direito-esquerdo. O recém-nascido apresenta-se tipicamente com cianose, taquipneia e marcada labilidade na oxigenação. O diagnóstico é confirmado pela ecografia cardíaca. O tratamento compreende a manipulação mínima, habitualmente a ventilação mecânica, por vezes de Alta Frequência, com sedação

e, quando necessário, curarização. É também importante manter a tensão arterial sistêmica adequada e proceder à correção da acidose. Actualmente a utilização do óxido nítrico e do sildenafil tem tido bons resultados. As complicações mais frequentes são pulmonares e neurológicas, na maioria dos casos com bom prognóstico.

Os autores descrevem o caso clínico de um recém-nascido de termo, com antecedentes familiares irrelevantes, nascido por cesariana, com Índice de Apgar 9/10. Algumas horas após o nascimento inicia quadro de recusa alimentar e dificuldade respiratória, com necessidades crescentes de oxigénio suplementar. A radiografia de tórax revelou a presença de pneumotórax de pequeno volume à direita, com necessidade de drenagem. Por agravamento do quadro respiratório foi iniciada ventilação mecânica, com transferência para a Maternidade Júlio Dinis. Por quadro clínico e evidência ecocardiográfica de hipertensão pulmonar, foi mantido em ventilação mecânica, sedado, curarizado, com suporte inotrópico e com alcalinização plasmática. Iniciou antibioticoterapia por suspeita de sépsis. Verificou-se instalação progressiva de um quadro de hipertensão pulmonar grave, com Índice de Oxigenação elevado. A partir do 5º dia de vida houve melhoria progressiva do quadro clínico com extubação em D10, embora com necessidade de oxigenação suplementar até D26. Hemoculturas negativas. À data da alta apresentava-se clinicamente bem, sem oxigénio suplementar, mas com sinais ecocardiográficos de hipertensão pulmonar. Seguido em consulta de Cardiologia Pediátrica, manteve quadro de hipertensão pulmonar. Entretanto submetido a cateterismo cardíaco que excluiu a presença de cardiopatia estrutural. Aos 2 meses de vida, fez paragem cardio-respiratória em casa, tendo falecido durante o transporte hospitalar.

Os autores apresentam este caso clínico no sentido de discutir a causa e a evolução da hipertensão pulmonar apresentada e debater as opções terapêuticas disponíveis.

TROMBOEMBOLISMO NEONATAL – A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Marika Bini Antunes, M. Rosales, F. Marcelino, F. Araújo, Céu Mota, J. Barbot, Carlos Duarte.

Serviço de Hematologia e Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais Pediátricos do Hospital de Crianças Maria Pia

O tromboembolismo é uma entidade rara em Pediatria, com maior incidência no primeiro ano de vida, em particular no período neonatal.

No presente trabalho são apresentados 2 casos clínicos de trombose da veia porta em recém nascidos (RN) de termo.

Primeiro caso: RN admitido na UCI ao 4º dia de vida por suspeita de suboclusão intestinal em contexto de sépsis e após transfusão permuta por isoimunização Rh através de cateter umbilical.

No decorrer da investigação clínica, realizou ecografia abdominal que mostrou imagem de hipocogenicidade no segmento lateral do lobo hepático esquerdo, consequência de trombose no ramo esquerdo da veia porta confirmada por eco-doppler. Efetuou tratamento com heparina de baixo peso molecular durante 14 dias com resolução completa do trombo documentada imagiologicamente. O estudo pré-trombótico revelou heterozigotia para o polimorfismo C677T do MTHFR.

Segundo caso: RN admitido no primeiro dia de vida por atresia esofágica com fistula traqueo-esofágica distal. Pneumotorax direito no pós-operatório imediato, má função ventricular com necessidade de suporte inotrópico. Por apresentar elevação das transaminases, realizou ecografia abdominal que revelou imagem hiperecogénica no ramo esquerdo da veia porta confirmado por ecodoppler. Fez terapêutica com heparina de baixo peso molecular durante 1 mês, com redução progressiva do trombo.

O estudo pré-trombótico mostrou presença, em heterozigotia, da mutação G1691A para o FV de Leiden.

A evolução dos cuidados prestados nas UCI neonatais traduz-se numa maior sobrevivência do recém nascido com patologia grave. Os casos descritos descrevem

uma situação de reconhecimento crescente e em que a terapêutica com heparinas de baixo peso molecular instituída se revelou eficaz, de fácil monitorização e sem efeitos colaterais significativos.

NEUTROPENIA AUTO-IMUNE – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO.

Ana de Lurdes Aguiar, Sílvia Saraiva, Ana Paula Aguiar, Sofia Aroso, José Barbot
Departamento de Pediatria do Hospital Pedro Hispano
Unidade de Hematologia do Hospital Maria Pia

Palavras chave: neutropenia auto-imune; anticorpos anti-neutrófilos; risco de infecção.

Objectivo: Apresenta-se um caso de uma neutropenia auto-imune num lactente de 5 meses.

Caso clínico: Neutropenia severa em contexto de febre sem foco, num lactente de 5 meses, previamente saudável, internado no nosso hospital. A identificação de anticorpos anti-neutrófilos no soro do doente permitiu estabelecer o diagnóstico de neutropenia auto-imune. Foi referenciado à consulta de Hematologia Pediátrica do Hospital Maria Pia. Aos seis meses apresentava uma contagem normal de neutrófilos.

Discussão: A neutropenia auto-imune (NAI) é um distúrbio benigno, causado pelo aumento da destruição periférica dos neutrófilos, como resultado da existência de anticorpos no sangue do doente, dirigidos contra os seus próprios neutrófilos.

Ocorre predominantemente no lactente, com um ligeiro predomínio no sexo feminino (6:4), tendo sido demonstrada remissão espontânea em cerca de 95% dos casos.

Embora a sua etiologia permaneça por esclarecer, não existem evidências de um mecanismo estritamente hereditário e tem sido refutadas evidências de associação a outras doenças tais como Lupus Eritematoso Sistémico e Parvovirus B19.

O diagnóstico é estabelecido pela identificação de auto-anticorpos anti-neutrófilos no soro do doente. Este achado

associado a uma evolução clínica típica, permite o diagnóstico de neutropenia auto-imune sem que seja necessária uma investigação mais exaustiva. Contudo, numa percentagem significativa de casos, a detecção dos anticorpos anti-neutrófilos é difícil por estarem presentes em títulos muito baixos.

Não existe nenhum tratamento específico – as infecções devem ser tratadas sintomaticamente com antibiótico e o tratamento profilático deverá ser considerado em casos isolados.

A neutropenia auto-imune é um distúrbio reconhecido recentemente e ainda pouco considerado como entidade diagnóstica. Como resultado, acredita-se que muitos destes casos estarão subdiagnosticados, deixando em aberto questões relacionadas com a sua abordagem diagnóstica, evolução clínica e tratamento.

AValiação DA Função Respiratória E DA FRACção EXALADA DE ÓXIDO NÍTRICO (FENO) EM 251 CRIANÇAS.

Tiago Jacinto, João A Fonseca, Maria Graça Castel-Branco

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de S. João

Serviço de Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

INTRODUÇÃO: A avaliação da criança alérgica pode ser um desafio clínico. Novas tecnologias permitem a realização de testes objectivos, fiáveis e reprodutíveis, que poderão melhorar o diagnóstico e acompanhamento clínico da criança alérgica.

OBJECTIVOS: Descrever os testes diagnósticos efectuados com sucesso entre Junho de 2005 e Setembro de 2006, em 251 crianças com suspeita de patologia inflamatória das vias aéreas.

MÉTODOS: Procedeu-se ao registo sistemático de todas as avaliações da função respiratória (espirometria, provas de broncodilatação e de metacolina) e da inflamação das vias aéreas (FENO) realizadas no laboratório do Serviço de Imunoalergologia (SIA) do Hospital S. João. Analisaram-se as provas efectuadas em

crianças até aos 12 anos. Consideraram-se testes positivos valores de FEV1 < 80% do previsto, variação do FEV1 com broncodilatação (BD) > 12% e FENO > 15ppb.

RESULTADOS: Realizaram-se 557 avaliações em 251 crianças entre os 3 e os 12 anos (média de 9±2,4 anos) que eram maioritariamente do sexo masculino (166/56%). Observou-se um aumento médio de 5 avaliações por mês, (crescimento médio de 14%). Foram efectuadas 246 espirometrias, 188 medições da FeNO, 108 provas de broncodilatação e 15 Provas de Metacolina. Os valores médios (desvio padrão) dos parâmetros avaliados foram: FEV1 84(14)% do valor teórico previsto, FVC 85(15)%, FVC/FEV1 91(8)%, FEF25-75% 89(22)%, PEF 95(19)%, ΔFEV1BD 5(7)%, do PD20 1,506(1,748) μmol e da FENO 31(32) ppb. Cerca de 60% dos doentes tinha valores de FeNO > 15 ppb, enquanto 40% tinha valores de FEV1 < 80% e apenas 19% BD > 12%. A percentagem de crianças com testes divergentes (um positivo e outro negativo) foi para FEV1 e FENO de 48%, para BD e FENO 66% e FEV1 e BD 63%. A proporção de doentes com duas provas positivas foi de 40% para FEV1 e FENO, de 15% para BD e FENO e de apenas 6% para FEV1 e BD.

CONCLUSÃO: A frequente divergência entre os resultados está de acordo com a literatura e poderá indicar uma complementariedade dos diversos exames. São necessários estudos para maximizar a utilidade dos diferentes testes diagnósticos na avaliação da criança com suspeita de patologia inflamatória das vias aéreas.

SINDROME DE SILVER-RUSSEL – CASO CLÍNICO

Margarida Figueiredo, Emilia Costa, Alexandre Braga, Patrícia Nascimento, Céu R. Mota, Herculano Rocha

Serviço de Pediatria do Hospital de Crianças Maria Pia

Má evolução estatura-ponderal ou atraso de crescimento é definida como um crescimento abaixo do percentil 3 ou pelo cruzamento de dois percentis num curto período de tempo. Inúmeros fac-

tores podem ser responsáveis por uma má progressão ponderal e estatural: gastrointestinais, renais, cardiopulmonares, endócrinos, neurológicos, infecciosos, metabólicos, genéticos, entre outros.

Os autores apresentam um lactente com cruzamento de percentis ao qual no decurso da investigação efectuada foi diagnosticado Síndrome de Silver-Russel (OMIM 180860).

Lactente do sexo masculino, raça negra, actualmente com 13 meses de idade, referenciado aos 8 meses de idade por má evolução estatura-ponderal. Antecedentes familiares irrelevantes. Evolução ponderal no percentil 10 até aos 2 meses de idade altura em que inicia cruzamento de percentis encontrando-se à data da primeira consulta com peso inferior ao percentil 3. Concomitante tinha evolução estatural abaixo do percentil 3 com afastamento progressivo da curva. O perímetro cefálico encontrava-se no percentil 10 ao nascimento com evolução para P50-75. O desenvolvimento psico-motor era adequado à idade. Sem erros alimentares e segundo os pais com aporte calórico adequado. Ao exame objectivo destacava-se aspecto emagrecido, dismorfia craneo-facial com macrocefalia relativa, clinodactilia bilateral do 5º dedo das mãos, abdómen distendido e timpanizado. Da investigação efectuada destaca-se hemograma com anemia hipocrómica e microcítica, avaliação do estado nutricional, estudo imunológico, alergológico, endocrinológico, metabólico e renal normais; rastreio de síndrome de má absorção (incluindo doença celíaca e refluxo gastro-esofágico) negativos. Pesquisa de causas infecciosas (víricas, bacterianas e parasitológicas) negativa. Cariótipo 46,XY. Foi pedido estudo molecular com pesquisa de dissomia uniparental do cromossoma 7 (UPD7) que foi positivo confirmando a suspeita clínica de Síndrome de Silver-Russel. Em curso encontra-se o doseamento de hormona de crescimento e da alfafetoproteína.

O Síndrome de Silver-Russel caracteriza-se por baixa estatura pré ou pós-natal no momento do diagnóstico com perímetro cefálico normal dando a imagem de macrocefalia relativa, fâcies típica, assimetria corporal e clinodactilia.

Habitualmente a maioria têm um desenvolvimento psicomotor normal e alguns alcançam uma estatura adequada à idade, normalizando a curva de crescimento entre os 4-8 anos de vida. Cerca de 10% dos doentes apresentam uma dissomia uniparental materna no cromossoma 7.

Os autores apresentam este caso para realçar a importância do estudo genético num caso de atraso do crescimento em que a maioria das outras causas tinha sido já excluída.

HIPERFOSFATASÉMIA- TRÊS CASOS CLÍNICOS

Anabela Bandeira, Helena Sousa, Soraia Tomé, Rui Almeida, Margarida Guedes
Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, EPE

A hiperfosfatasemia pode ocorrer de uma forma fisiológica, patológica ou idiopática. Dentro das formas idiopáticas, a hiperfosfatasemia transitória benigna da infância é a mais frequente e surge associada a várias infecções (sobretudo de etiologia vírica). Os critérios de diagnóstico compreendem o aparecimento antes dos 5 anos de idade, na ausência de sinais clínicos ou analíticos de doença hepática ou óssea, com normalização dos valores de fosfatase alcalina em 4 meses. Na variante idiopática persistente existe uma elevação da fosfatase alcalina por um período superior a 4 meses, mantendo-se a ausência de sinais clínicos ou analíticos de doença hepática ou óssea. Neste caso, o estudo dos familiares permite a sua divisão em formas familiares ou não familiares.

Neste trabalho apresentam-se três casos de hiperfosfatasemia seguidos na Consulta de Pediatria do HGSA, EPE.

O primeiro caso clínico trata-se de um lactente do sexo masculino, com 6 meses de idade, internado por bronquiolite a adenovírus e que apresentou uma elevação transitória da fosfatase alcalina com normalização em menos de 4 meses.

O segundo caso clínico refere-se a uma criança de 3 anos de idade, do sexo feminino, orientada para a consulta externa por hiperfosfatasemia em contexto de quadro clínico sistémico com atingimen-

to do estado geral (anorexia e perda de peso), queixas de dor abdominal e mialgias. O estudo serológico revelou Ig M positiva para o *Mycoplasma pneumoniae* e subida na titulação da Ig G (duas vezes). A evolução clínica foi favorável com normalização dos valores de fosfatase alcalina e desaparecimento das queixas sistémicas.

No terceiro caso clínico a hiperfosfatasemia surgiu num contexto de prematuridade (32 semanas), mas persistindo até aos 4 anos de idade. Quer o metabolismo do fósforo e cálcio quer o estudo da função hepática e renal foram normais, permitindo excluir uma doença óssea/hepática subjacente. Neste caso não foi possível determinar o valor de fosfatase alcalina dos pais da criança.

Os casos apresentados pretendem ilustrar as diferentes formas de apresentação desta entidade, salientando-se a sua associação em dois deles com agentes infecciosos ainda não descritos anteriormente. Quanto ao terceiro caso correspondente a uma forma persistente, especula-se qual a influência da prematuridade na sua apresentação tão precoce.

Os autores pretendem alertar para a evolução benigna destas situações (mesmo nas formas persistentes), justificando apenas um seguimento clínico, sem recurso a exames complementares de diagnóstico porventura mais invasivos.

UM DIAGNÓSTICO... MUITAS INCERTEZAS...

Vânia Martins, Nilza Ferreira, Fernanda Castro

Serviços de Pediatria e Oftalmologia do Centro Hospitalar de Vila Real/Peso da Régua

A Neurofibromatose tipo 1, também conhecida por Neurofibromatose de Von Recklinghausen, é uma doença de transmissão autossómica dominante afectando cerca de 1 em 4000 pessoas, sendo uma das mais frequentes doenças genéticas do sistema nervoso central.

Consequência de uma anormalidade da diferenciação e migração da crista neural durante as primeiras etapas da embriogénese, compromete os três folhetos germinativos, podendo afectar

todos os órgãos e sistemas, daí a variabilidade de sinais e sintomas.

As manchas café com leite são a manifestação clínica mais comum e mais precoce em crianças e adolescentes, motivando o início da investigação clínica.

Por ser uma doença progressiva, todas as crianças devem ser acompanhadas, pelo possível surgimento de complicações.

A propósito descreve-se o caso clínico de um lactente observado na Consulta de Pediatria aos 7 meses, por suspeita de macrocefalia. Ao exame verificou-se também a presença de manchas café com leite, iniciando-se a investigação, que permitiu confirmar o diagnóstico.

Descreve-se a evolução, bem como as orientações em curso.

SENSIBILIZAÇÃO À BARATA E/OU CAMARÃO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Leonor Cunha, Emília Costa, Cristina Lopes, Carmo Bento, Helena Falcão

Unidade de Imunoalergologia do Hospital Maria Pia

Introdução: Os ácaros podem apresentar reactividade cruzada com crustáceos (camarão) e outros artrópodes (ex: barata) sendo a tropomiosina o pan-alérgeno mais frequentemente implicado.

Objectivo: Avaliar a sensibilização cutânea à barata e/ou camarão num grupo de crianças e adolescentes seguidas na consulta de Imunoalergologia do Hospital Maria Pia.

Material e Métodos: Foram avaliadas 52 crianças e adolescentes seguidos na consulta de Imunoalergologia do Hospital Maria Pia, todos alérgicos aos ácaros do pó da casa e sem clínica de alergia alimentar. Foram realizados testes cutâneos prick para aeroalergénios incluindo *Blatella germanica* (Alk Abello®) e camarão (Merck®), que foram considerados positivos, quando o diâmetro médio (DM) da pápula foi ≥ 3 mm. Foi utilizado teste de qui-quadrado e teste de Wilcoxon.

Resultados: Trinta e dois (62 %) doentes eram do sexo masculino com idade média \pm DP de $10 \pm 3,6$ anos. Vinete (39%) com asma, 12 (11%) rinite, 11 (22%) asma e rinite, 5 (10%) asma e/ou

rinite e outros e 4 (8%) com outros diagnósticos. Dois doentes (4%) encontravam-se sensibilizados à barata, 7 (14%) ao camarão e 5 (10%) estavam co-sensibilizados à barata e camarão. A média \pm DP do DM da pápula para a histamina foi de $4,9 \pm 1,5$, para *Dermatophagoides pteronissinus* $6,0 \pm 3,0$ mm, para *Dermatophagoides farinae* $5,8 \pm 3,0$, barata $4,9 \pm 1,9$ e camarão $4,9 \pm 0,9$. Vinte e sete (51,9%) doentes estavam a fazer imunoterapia (IT) específica a ácaros. Seis (22%) doentes em IT apresentavam sensibilização à barata e/ou camarão vs 8 (32%) sem imunoterapia ($p=0,536$). O DM das pápulas para camarão ou barata não foi significativamente diferente entre o grupo de doentes com e sem imunoterapia respectivamente $5,1 \pm 0,6$ vs $4,5 \pm 1,3$ para a barata ($p=0,180$) e $3,7 \pm 1,2$ e $5,6 \pm 1,9$ para o camarão ($p=0,317$).

Conclusões: Neste estudo verificou-se que, aproximadamente um quarto dos doentes estavam sensibilizados à barata e /ou camarão. Não se verificaram diferenças significativas entre os que faziam ou não imunoterapia.

PEDIATRIA DE AMBULATÓRIO – HÁBITOS DE EXPOSIÇÃO AO SOL E FOTOPROTECÇÃO NA CRIANÇA

Isabel Guerra, Margarida Figueiredo, Fátima Pinto

Centro de Saúde da Carvalhosa – Consulta de Pediatria

Introdução: A radiação solar que atinge a superfície terrestre pode ser dividida, de acordo com o comprimento de onda, em radiação infravermelha, luz visível e radiação ultravioleta (RUV). A RUV é responsável pelos efeitos nefastos da energia solar, podendo induzir alterações ao nível da pele, olho e sistema imunológico. É na infância e adolescência que ocorre a maioria da exposição solar cumulativa, razão pela qual as medidas de protecção devem ser iniciadas o mais precocemente possível.

Objectivo: Os autores pretendem avaliar os hábitos de exposição e protecção solar de uma população pediátrica.

Metodologia: Estudo transversal, com base em questionário aplicado aos

pais das crianças com idade igual ou superior a 18 meses, observadas na Consulta de Pediatria do Centro de Saúde da Carvalhosa no período compreendido entre 15 de Junho e 31 de Agosto de 2006. Foram excluídas as crianças cujos antecedentes patológicos condicionassem os hábitos de exposição solar.

Foram analisados os seguintes parâmetros: sexo e idade da criança; exposição directa ao sol no primeiro ano de vida; idade da primeira ida à praia e horário habitual da sua frequência; utilização de medidas de protecção solar na praia; existência de cuidados fotoprotectores em actividades lúdicas/desportivas ao ar livre; e história progressiva de queimadura solar.

Resultados: Foram realizados 109 inquéritos, tendo sido excluídas 2 crianças de acordo com os critérios expostos. Da amostra final de 107 crianças, 56 (52,3%) eram do sexo feminino. Dezasete crianças (15,9%) encontravam-se na faixa etária dos 18 meses aos 2 anos; 44 (41,1%) estavam entre os 3 e os 5 anos; 34 (31,8%) apresentavam idades entre os 6 e os 10 anos; e 12 (11,2%) tinham 11 ou mais anos.

Durante o primeiro ano de vida 45 crianças (42,1%) foram expostas directamente ao sol. Das 107 crianças, 12 (11,2%) nunca foram à praia. A maioria das crianças (75-78,9%) frequenta a praia entre as 11h e as 12h e/ou entre as 16h e as 17h, enquanto 25 (26,3%) fazem-no entre as 12 e as 16h. No que concerne às medidas de protecção solar na praia verificou-se que: 86 (90,5%) utilizavam protector solar; 72 (75,8%) recorriam ao chapéu; 66 (69,5%) utilizavam guarda-sol; 50 (52,6%) usavam T-shirt; e 13 (13,7%) recorriam aos óculos de sol. Os cuidados de fotoprotecção em actividades lúdicas e/ou desportivas ao ar livre estavam presentes apenas em 28 casos (29,5%). Por último, é de salientar que 20 (18,7%) crianças apresentavam antecedentes de queimadura solar.

Conclusão: O cancro da pele tem uma relação directa com a exposição à radiação solar e o aumento da sua frequência deve-se aos hábitos de maior exposição solar na procura do tom bron-

zeado da pele, tradutor de “status” na sociedade actual. Evitar a exposição directa ao sol e as horas de maior radiação, procurando a sombra e utilizando roupa e complementos que “cubram” a pele, é a actividade preventiva mais importante. A fotoeducação ocupou desde sempre um lugar de destaque nesta consulta de Pediatria Ambulatória e isto pode ter interferido com os resultados obtidos. O conhecimento dos hábitos de exposição solar e fotoprotecção da nossa população permite um reajuste da informação, com especial reforço dos aspectos em falta.

TROMBOSE VENOSA PROFUNDA RECORRENTE EM CRIANÇA DE 9 ANOS – UMA FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇA DE BEHÇET?

Helena Santos, Isabel Valente, Alexandra Canedo, Cristina Portal, Amélia Bárto

Serviço de Pediatria do Hospital de São Sebastião

Serviço de Cirurgia Vasculardo Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia,
Serviço de Imunohemoterapia do Hospital de São Sebastião.

Introdução: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistémica crónica e recidivante, de etiologia desconhecida e rara na infância (0,9%-7,6% dos casos). A clínica nos casos pediátricos surge entre os 7 e os 13 anos de vida, estando descrita agregação familiar, preferencialmente entre os doentes com manifestações desde a infância. A trombose venosa profunda (TVP) é uma das suas manifestações mais raras (8% na infância) e habitualmente de aparecimento tardio no curso da doença.

Caso clínico: Criança de 9 anos, referenciada à consulta de Reumatologia Pediátrica por TVP recidivante do membro inferior (MI) esquerdo. Antecedentes pessoais de aftose oral recorrente; sem outras queixas nomeadamente gastrointestinais, oculares, cutâneas ou genitais. Antecedentes familiares: mãe, avô materno e tio materno com DB, diagnosticados e seguidos no HGSA; prima materna com 7 anos, com história de aftose oral recorrente isolada.

Em 01/2005 foi internado por anca dolorosa à esquerda, sem febre; a punção aspirativa da articulação foi estéril. Na consulta pós internamento observou-se aumento significativo do volume do membro inferior esquerdo com circulação venosa superficial patente e pulsos arteriais presentes; realizou eco-Doppler que confirmou TVP crónica ilio-femural esquerda em recanalização. Foi orientado para consulta de Cirurgia vascular no CHVNGaia onde iniciou estudo trombofílico (estudo da coagulação, proteína C, S e antitrombina III normais; anticoagulante lúpico positivo), e em Julho 2005 repetiu eco-Doppler dos MI e fez ressonância do território venoso abdominal que foram normais. Por estas razões não realizou tratamento e foi reenviado para consulta de Pediatria no HSS. A 12/2005 fez novo eco-Doppler dos MI que mostrou TVP iliofemural esquerda até ao terço médio da femural superficial; observado em consulta de Imunohemoterapia do HSS, iniciou antiagregante plaquetário e realizado estudo para o síndrome antifosfolipídico - negativo. Foi então orientado para a consulta de Reumatologia onde prosseguiu o estudo imunológico: ANAs, fibrinogénio, anticorpos antitiroglobulina, anti-microssomais, ANCAp e ANCAc negativos; o estudo de HLA revelou a presença do alelo B51, classicamente associado a DB. Foram excluídas outras causas de TVP (homocisteína, vitamina B12, ácido fólico, C3, C4 normais; anticorpo anti-dsDNA negativo). Fez o teste da patergia que foi negativo e iniciou acompanhamento oftalmológico - de momento sem lesões oculares. Iniciou colchicina 0,5mg/dia com boa resposta das aftas orais e manteve antiagregante plaquetário. Até ao momento sem outras manifestações de DB.

Comentários: A TVP é uma patologia rara na infância. A sua associação a aftas orais recorrentes, HLA B51, e história familiar positiva é particularmente sugestiva de DB. O facto de ainda não terem surgido outras manifestações é característico da apresentação pediátrica; o seu aparecimento acontece tipicamente anos depois da manifestação inicial.

DOENÇA CELÍACA: FORMA DE APRESENTAÇÃO ATÍPICA.

Isabel Loureiro, Emília Costa, Liliana Brandão, Elisabete Marques, Miguel Costa

Serviço de Pediatria do Hospital de S. Miguel – Oliveira de Azeméis

A doença celíaca é classicamente caracterizada por má evolução ponderal, consequência da má absorção devida ao aparecimento de atrofia intestinal por intolerância ao glúten. No entanto existem diversas formas de apresentação atípicas que dificultam o diagnóstico precoce, sendo necessário manter um elevado índice de suspeição.

A este propósito os autores apresentam o caso de um criança do sexo feminino com evolução estatural no P90 e ponderal no P95, sem antecedentes patológicos de relevo até aos 4 anos, altura em que iniciou dor abdominal tipo cólica e 3 a 4 dejectões diárias de consistência mole, quadro este interpretado como gastroenterite aguda. Um mês depois, por manter estes sintomas, foi referenciada à Consulta Externa de Patologia Digestiva Infantil deste hospital para investigação. O exame objectivo era normal, apresentando apenas uma ligeira desaceleração ponderal (peso no P90). Nos exames auxiliares efectuados salienta-se uma discreta anemia microcítica com ferropenia e anticorpos anti-gliadina, anti-endomísio e anti-transglutaminase positivos. Foi realizada biópsia jejunal que confirmou o diagnóstico de doença celíaca. Iniciou dieta isenta de glúten com desaparecimento das queixas abdominais e evolução ponderal no P90-95.

O cumprimento rigoroso da dieta isenta de glúten nos doentes celíacos permite a resolução do quadro clínico com sobrevida e qualidade de vida semelhante à população sem esta patologia. O diagnóstico precoce é essencial para uma melhor aceitação deste tipo de dieta pela criança e família. Os profissionais de saúde devem estar sensibilizados para a existência desta doença, nomeadamente para formas de apresentação menos típicas como é demonstrado por este caso.

SÍNDROME NEFRÍTICO AGUDO: REVISÃO CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE NEFROLOGIA.

António Carlos Borges, Ana Catarina Sousa, Conceição Mota, Teresa Costa, M. Sameiro Faria, Elói Pereira
Serviço de Nefrologia do Hospital Maria Pia

O síndrome nefrítico agudo (SNA) caracteriza-se por um início abrupto de hematúria micro ou macroscópica, proteinúria ligeira a nefrótica, sobrecarga de volume, hipertensão arterial e retenção azotada. Existe uma variedade de doenças com diferentes etiologias e com aparência histológica distinta que cursam com este síndrome.

Objectivo: Revisão dos casos de SNA internados no Serviço de Nefrologia do Hospital Maria Pia e avaliação da sua evolução após 1 ano.

Material e métodos: Estudo retrospectivo com base nos processos clínicos das crianças internadas por SNA no período entre Janeiro de 1995 e Junho de 2005.

Resultados: Foram internadas 40 crianças com SNA com idade compreendida entre os 2 e 15 anos (mediana de 8 anos), com um predomínio do sexo feminino (55%). A etiologia foi a seguinte: Glomerulonefrite (GN) pós-infecciosa – 20 casos (50%), 19 das quais foram pós-estreptocócicas e 1 esteve associada a endocardite bacteriana; Púrpura Shonlein-Henoch (PSH) – 7 casos (17,5%); Nefropatia de IgA – 4 casos (10%); Nefrite lúpica – 4 casos (10%); GN membranoproliferativa – 1 caso (2,5%); Síndrome de Goodpasture – 1 caso (2,5%); GN rapidamente progressiva (GNRP) com ANCA (+) – 2 casos (5%) e 1 caso (2,5%) com GNRP com anticorpos anti-membrana basal.

Foi efectuada biópsia renal em 55% dos doentes. Não tiveram indicação para biópsia renal 16 doentes com clínica e estudo imunológico típico de GN pós-infecciosa e 2 crianças com PSH com evolução favorável.

Seis doentes cursaram com insuficiência renal com necessidade de terapêutica dialítica (1 GN pós-estreptocócica; 1 GN membranoproliferativa; 1 Nefropatia de IgA; 2 GNRP com ANCA (+) e o Sínd-

drome de Goodpasture). Três doentes não recuperaram a função renal entrando em programa regular de diálise.

As complicações mais relevantes foram insuficiência cardíaca em 9 (22 %) dos casos e encefalopatia hipertensiva em 3 (7%). Um doente com PSH fez uma invaginação intestinal e uma das doentes com GNRP com ANCA (+) fez uma piodermite fúngica. Tivemos ainda uma paragem cardio-respiratória numa doente com Nefropatia de IgA, reanimada com sucesso.

Após 1 ano de evolução, os doentes (excluídos os 3 que ficaram em programa regular de diálise) tinham as seguintes sequelas: HTA 19%; hematuria microscópica 38%; proteinúria 62%, dos quais 13,5% em nível nefrótico, e insuficiência renal em 5%.

Conclusões: A GN pós-estreptocócica, que é o protótipo da GN associada a SNA na criança ocorreu em 47,5% dos doentes desta casuística. Os restantes casos estiveram associados a outras GN primárias e secundárias com prognóstico bem mais reservado. Uma avaliação baseada na clínica, o estudo imunológico e biópsia renal, se indicada, ajudam-nos a chegar ao diagnóstico e uma intervenção terapêutica adequada.

HIPERSENSIBILIDADE AOS AINES NA CRIANÇA: INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA

Cristina Lopes, Eva Rebelo Gomes
Serviço de Imunoalergologia do Hospital Maria Pia

Introdução: Os anti-inflamatórios não esteroides (AINES) são a segunda causa mais frequente de reacções de hipersensibilidade a fármacos tanto em adultos como em crianças. A suspeita baseia-se muitas vezes numa relação temporal próxima entre a administração de um dado fármaco e o aparecimento de sintomatologia sugestiva de reacção alérgica. A maioria dos doentes é referenciada à consulta pelos cuidados de saúde primários ou por outras especialidades hospitalares.

Objectivo: Análise da investigação diagnóstica dos doentes com suspeita

de hipersensibilidade a AINES enviados a uma consulta especializada de alergia a fármacos de um hospital central pediátrico.

Métodos: Foram incluídos 24 doentes referenciados à consulta durante 2005 por suspeita de hipersensibilidade a AINES. Foram avaliados os resultados do teste de provocação diagnóstica ao fármaco suspeito e a orientação posterior dos doentes. Foi feita uma análise estatística descritiva.

Resultados: Quatro doentes não realizaram TP (um por recusa, dois por comprovada tolerância posterior ao fármaco suspeito e um caso por história não sugestiva de hipersensibilidade). Entre os 20 que realizaram TP com o fármaco suspeito (7 do sexo feminino), (idades entre os 2-18 A, média de 9 anos), 10 eram atópicos, 11 tinham o diagnóstico prévio de asma, 10 de rinite, um de urticaria e dois de dermatite atópica. Os fármacos mais frequentemente implicados foram o ibuprofeno (71%) e o paracetamol (24%); 16 doentes referiam reacções cutâneas e 9, manifestações respiratórias. A reacção teve carácter imediato em 8 casos e tardio em 12 doentes. O TP foi positivo em apenas 2 doentes: 1 caso de hipersensibilidade à aspirina, 1 caso de hipersensibilidade ao paracetamol e ibuprofeno. Os doentes em que se confirmou o diagnóstico inicial de hipersensibilidade fizeram posteriormente testes de provocação para pesquisa de alternativas terapêuticas (ibuprofeno e nimesulide no primeiro caso, nimesulide e AAS no segundo)

Conclusão: A inexistência de meios auxiliares de diagnóstico devidamente validados leva a um recurso frequente ao teste de provocação (TP) com carácter diagnóstico. Este teve um papel fundamental na avaliação deste grupo de doentes com suspeita de hipersensibilidade a AINES tendo permitido diagnosticar dois casos de hipersensibilidade (10%) e excluir a suspeita inicial na grande maioria dos casos.

CARACTERÍSTICAS DE REACÇÕES DE HIPERSENSIBILIDADE A FÁRMACOS EM CRIANÇAS – INQUÉRITO A 1631 PAIS EM AMBULATÓRIO HOSPITALAR E NÃO HOSPITALAR

E. Gomes, L. Araújo, J Fonseca
Serviço de Imunoalergologia do Hospital Maria Pia
Serviço de Imunoalergologia do Hospital S. João
Serviço de Biostatística e Informática Médica da FMUP

Objectivo: 1) Avaliar a prevalência declarada pelos pais de alergia a fármacos numa população pediátrica no ambulatório hospitalar (H) e numa População Ambulatória Não-hospitalar (NH). 2) Caracterizar os diferentes tipos de reacção, fármacos envolvidos e factores de risco.

Material e métodos: Estudo transversal por questionário estruturado, preenchido pelos pais de crianças observadas consecutivamente em 7 sectores do ambulatório hospitalar (H) e Não-hospitalar (N) (clínica pediátrica).

Resultados: No quadro comparamos os dados nas populações H e N. Os β -Lactâmicos foram os fármacos mais envolvidos nas RAs (42% em H e 68% em NH) e DxAF (54% vs 75%).

Numa comparação de NH com as crianças da consulta de Pediatria Geral de H (n=205), não se observaram diferenças significativas.

Relativamente à população H, as reacções respiratórias foram significativamente mais frequentes com os AINES (p=0,014). A probabilidade de DxAF é menor nas crianças mais velhas e se os sintomas forem digestivos e maior se os sintomas forem cutâneos. A probabilidade de DxAF não estava relacionada com os fármacos envolvidos.

Não se observaram diferenças na prevalência de RA, AF e DxAF entre as 165 crianças com antecedentes de infecções de repetição e/ou Imunodeficiências e a restante população H. De igual modo não se observaram diferenças significativas nas RA, DxAF, tipos de reacções e fármacos envolvidos entre crianças com (n=196) e sem (n=196) sensibilização a aeroalergénios.

Conclusões: Uma proporção elevada (5-10%) dos pais consideram que os filhos têm alergia a algum medicamento.

	H (n=1426)	C (n=161)	p
Idade, média (DP)	7,1 (4,3)	5 (3,7)	<0,01
Sexo masculino	61%	52%	0,02
Reacção Adversa (RA)	10%	13%	Ns
Consideram ter Alergia a Fármacos (AF)	5%	10%	0,01
Diagnóstico Médico de Alergia a Fármacos (DxAF)	3%	8%	0,01
Características da reacção			
Idade aquando da reacção, média (DP)	4,2 (3,5)	2,7 (2,2)	0,01
Sintomas cutâneos	53%	81%	0,01
Sintomas Gastrointestinais	34%	27%	Ns
Sintomas Respiratórios	17%	15%	Ns
Início na 1ª hora após administração	26%	4%	0,01
Início no 1º dia de tratamento	42%	73%	0,01
Necessitaram de observação médica	80%	77%	Ns
Receberam tratamento	40%	52%	Ns

Mais de $\frac{3}{4}$ dessas reacções motivaram observação médica. Estes dados indicam custos elevados associados a este problema. As diferenças observadas entre as populações hospitalar e não hospitalar poderão estar relacionadas com factores sociais ou culturais.

SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS: REVISÃO CLÍNICA DE UMA EPILEPSIA BENIGNA SUB-DIAGNOSTICADA

Sara Melo, Bárbara Romão, Manuela Santos, Inês Carrilho, Clara Barbot, Rui Chorão

Serviços de Pedopsiquiatria e Neuropediatria do Hospital de Crianças Maria Pia, Porto

Introdução: As epilepsias idiopáticas da infância representam situações frequentes e de evolução habitualmente benigna. Destas, a epilepsia de paroxismos centro-temporais ou epilepsia rolândica é a mais comum. As epilepsias occipitais idiopáticas surgem a seguir em frequência, com dois síndromes clínicos bem distintos: o síndrome de Panayiotopoulos (SP), em que predominam as manifestações disautónomicas e de

prognóstico favorável, e o síndrome de Gastaut, com crises com sintomas visuais e cujo prognóstico é mais incerto. O SP tem uma clínica peculiar e é muitas vezes confundido com outras patologias (encefalite, gastroenterite, vômitos cíclicos ou enxaqueca).

Objectivos: Caracterizar do ponto de vista clínico as crianças seguidas na consulta de Neuropediatria do nosso hospital com o diagnóstico de SP (critérios clínicos e electroencefalográficos; imagem normal).

Métodos: Fizemos a revisão dos processos clínicos e estudamos a fenomenologia das crises, os aspectos do electroencefalograma (EEG), a resposta ao tratamento e a evolução clínica.

Resultados: Incluímos 9 doentes que preenchem os critérios clínicos de síndrome de Panayiotopoulos, com EEG sugestivo e ressonância magnética cerebral normal. Todos apresentaram crises com vômito e/ou desvio ocular e sete doentes tiveram crises em relação com o sono. Em pelo menos 2 doentes ocorreu estado de mal disautónomico, 3 tiveram crises tónico-clónicas generalizadas e 2 crises focais (um com estado

de mal). Sete doentes têm seguimento superior a dois anos e estão em remissão, 4 dos quais sem medicação. Dois são acompanhados há menos de um ano em consulta, mas estão controlados em monoterapia.

Conclusões: No síndrome de Panayiotopoulos as crises estão muitas vezes relacionadas com o sono e têm sintomas disautónomicos (sobretudo náuseas e vômitos) e/ou desvio ocular. A ocorrência das alterações digestivas, bem como algumas outras manifestações que estes doentes apresentam, são raras como fenomenologia das crises epilépticas e atrasam o diagnóstico. Apesar de a evolução ser favorável, está geralmente indicado o tratamento com antiepilépticos, pelo que é necessário um diagnóstico com elevado grau de certeza.

MENINGITE ASSÉPTICA RECORRENTE – CASO CLÍNICO

Sandra Rebimbas, Raquel Guedes, Susana A. Pereira

Serviço de Pediatria – CHVNGaia

A meningite de Mollaret, é uma doença rara definida por episódios recorrentes de meningite asséptica, clinicamente caracterizados por febre, cefaleias intensas, meningismo e pleiocitose do líquor com células de Mollaret. Estes episódios são separados por períodos assintomáticos de semanas a meses, têm remissão espontânea dos sintomas e não deixam sequelas neurológicas. Dados recentes atribuem a vírus como HSV – II e enterovirus, a etiologia de alguns ou da maioria destes casos. Sabe-se que meningites de repetição por enterovirus em indivíduos imunocompetentes devem-se a reinfeccção por subtipos diferentes.

Os autores descrevem o caso de uma criança com 4 anos, previamente saudável, que apresentou três episódios de meningite asséptica, no período de um ano. A apresentação clínica foi similar em todos eles: cefaleias frontais intensas, vômitos persistentes, temperatura subfebril e rigidez da nuca. Nos três episódios o rastreio séptico, incluindo o estudo citotóxico do líquor, era compatível com meningite asséptica e a análise por PCR

em dois deles confirmou a etiologia por enterovirus. O estudo imunológico não revelou qualquer deficiência da imunidade, particularmente humoral.

Os autores com a apresentação deste caso pretendem chamar a atenção para esta entidade clínica e discutir a abordagem da mesma.

CHUPETA E OS SEUS EFEITOS LATERAIS NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Valente I, Monteiro R, Pinto F

Hospital de Crianças Maria Pia

Instituto de Psicologia Aplicada e Formação, Porto

Centro de Saúde da Carvalhosa e Foz do Douro

Introdução: O uso de chupeta encontra-se enraizado na cultura ocidental sem contudo, reunir consenso entre os profissionais de saúde. É conhecida a sua associação com a diminuição da síndrome de morte súbita do lactente (SMSL) no entanto, os seus possíveis efeitos no abandono precoce do aleitamento materno, na facilitação de infecções otológicas e no aumento de incidência de cáries dentárias e de má oclusão dentária, têm sido motivo de vários estudos e controvérsia.

Objectivos: Avaliação do uso de chupeta e da sua relação com aleitamento materno, otite média aguda (OMA), cáries dentárias e má oclusão dentária, numa população pediátrica.

Metodologia: Estudo epidemiológico realizado de 1 de Julho a 31 de Dezembro de 2005, no Centro de Saúde da Carvalhosa. Os dados foram obtidos a partir de um questionário, sobre a chupeta e seus efeitos laterais em crianças, realizado aos pais de crianças com idades entre os 4 e os 7 anos, que procuraram o serviço no período da pesquisa. As crianças foram divididas em dois grupos (grupo 1: usuárias de chupeta e grupo 2: não usuárias de chupeta). Para comparar duas amostras independentes utilizou-se o teste não paramétrico Mann-Whitney. Para avaliar a existência ou não de uma associação entre duas variáveis categóricas utilizou-se o teste do Qui-Quadrado ou, quando necessário, o teste exacto de

Fisher. A análise estatística e tratamento de dados foi efectuada no software estatístico SPSS (Statistical Package for Social Sciences). Foi utilizado um nível de significância de 5%.

Resultados: Foram estudadas 96 crianças de ambos os sexos (51% do sexo feminino) com idades compreendidas entre os 4 e os 7 anos de idade, com média de 5,7 anos \pm 0,880 anos. O uso da chupeta foi encontrada em 83 (86,5%) crianças da amostra, com início na maioria dos casos na 1ª semana de vida (88%) e por iniciativa dos pais (89,2%); a duração média de uso de chupeta foi de 3,2 anos e apenas 35,4% usaram chupeta até idades inferiores aos 2 anos. A prevalência de aleitamento materno na amostra estudada foi de 90,6%, por um período médio de 5,7 meses \pm 5,6 meses. O tempo médio de aleitamento materno no grupo 1 foi de 5,0 meses \pm 5,3 meses e no grupo 2 de 9,7 meses \pm 6,2 meses, verificando-se uma diferença estatisticamente significativa ($p = 0,011$) entre o uso da chupeta e o tempo de aleitamento materno. Ao sexto mês de idade, 58,7% das crianças usuárias de chupeta e 16,7% das não usuárias, encontravam-se com aleitamento artificial. Em relação ao número de episódios de OMA observámos um menor número entre as crianças não usuárias de chupeta. No primeiro grupo 48,2% e no segundo grupo 84,6%, não desenvolveu nenhum episódio de cárie dentária. Existe uma associação estatisticamente significativa ($p=0,027$) entre o número de episódios de OMA desenvolvidos e o uso de chupeta. O mesmo se passa para a má oclusão dentária, quando comparado o grupo 1 com o grupo 2, o primeiro apresenta um maior número de casos com má oclusão dentária (50,6% vs 15,4%, $p=0,033$).

Conclusões: A prevalência do uso de chupeta na amostra avaliada é semelhante à da população ocidental em geral (75-85%). Demonstrou-se neste estudo que existe uma associação entre o uso de chupeta e o abandono precoce do aleitamento materno, sendo por isso recomendado o seu uso só após o recém-nascido estar bem adaptado à mama e a mãe ter um bom suplemento de leite. Tal como na maioria dos estudos efectuados,

os autores verificaram uma maior prevalência de episódios de OMA, de cáries dentárias e de má oclusão dentária nas crianças usuárias de chupeta, devendo por isso ser desaconselhado o seu uso prolongado pelos seus efeitos deletérios na cavidade oral e ouvido médio. É fundamental que os profissionais transmitam às mães e à sociedade as vantagens e as desvantagens do uso da chupeta, para que se possam fazer opções conscientes.

HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA – ETIOLOGIA POUCO COMUM

Isabel Guerra, Lurdes Morais, Fernando Pereira, Virgílio Senra

Serviço de Pediatria do Hospital de Crianças Maria Pia

O pâncreas ectópico, uma entidade relativamente rara, constitui habitualmente um achado acidental. Foi identificado tecido pancreático heterotópico em várias localizações abdominais e intratorácicas, mais frequentemente no estômago ou duodeno.

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 3 anos, sexo masculino, com trissomia 8, internado por hemorragia digestiva alta.

Na admissão apresentava-se hemodinamicamente estável, com razoável estado geral e anemia (6,1g/dl). A endoscopia digestiva alta revelou "Tumor submucoso do estômago, ulcerado com estigmas de hemorragia, com aspecto sugestivo de leiomioma", e na TAC abdominal observou-se ligeiro espessamento das paredes gástricas, sobretudo na pequena curvatura, sem sinais de invasão das estruturas adjacentes ou imagens evidentes de adenomegalias. Submetido a laparotomia com tumorectomia, o exame anátomo-patológico da peça cirúrgica demonstrou área nodular na submucosa gástrica "...constituída por estruturas acinares e ductais, além de ilhéus de *Langerhans* ... compatíveis com parênquima pancreático dentro da normalidade".

A maioria dos casos de pâncreas ectópico são assintomáticos. Quando presente, a sintomatologia, que é inespecífica, depende da localização do

tecido pancreático. No tubo digestivo as complicações mais frequentes são a invaginação, obstrução intestinal ou hemorragia, tal como ilustra este caso.

VACUOLIZAÇÃO DOS LINFÓCITOS COMO SUSPEITA DE DOENÇA RARA – GM1 – CASO CLÍNICO

Margarida Figueiredo, Alzira Sarmento, Céu R. Mota, Alexandre Braga, Helena Ramalho, Isalita Moura, José Barbot, Lúcia Lacerda, Esmeralda Martins

Serviços de Pediatria e Hematologia do Hospital Maria Pia

Serviço de Pediatria do Hospital de Barcelos
Instituto de Genética Médica Jacinto de Magalhães

A Gangliosidose GM1 (GGM1), OMIM 230500, é uma doença autossómica recessiva por défice da enzima lisossomal beta-galactosidase. Este defeito enzimático resulta na acumulação neuronal e visceral de glicosaminoglicanos sendo os lisossomas das células cerebrais os mais afectados.

A forma infantil, também designada por Tipo I, é a mais frequente. Apresenta-se com quadro de regressão neurológica com espasticidade e epilepsia associada a alterações cutâneas com edema duro, dismorfia facial, displasia óssea e hepatoesplenomegalia.

Os autores apresentam o caso clínico de uma lactente de 6 meses, sexo feminino, terceira filha de pais romenos, com antecedentes aparentemente irrelevantes iniciou quadro compatível com síndrome viral dois dias antes do internamento. No dia do internamento é levada ao hospital por edemas duros dos membros inferiores e distensão abdominal marcada, sendo transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos por edemas generalizados. Por agravamento progressivo do estado clínico com aparecimento de febre, hipoxemia, dificuldade respiratória, taquicardia, exantema eritematoso, macular no tronco e membros e por apresentar analiticamente anemia, trombocitopenia ligeira, vacuolização dos linfócitos no esfregaço de sangue periférico, hiponatremia, aumento marcado da velocidade de sedimentação,

aumento das enzimas hepáticas e da proteína C reactiva, iniciou tratamento com ceftriaxone ev. Foi feito o diagnóstico de sépsis por *Neisseria meningitidis* serótipo B por isolamento deste microrganismo na hemocultura. A associação de hepatoesplenomegalia, edemas duros periféricos compatíveis com infiltração cutânea e vacuolização dos linfócitos no esfregaço de sangue periférico fez colocar a hipótese de uma doença metabólica de sobrecarga para além da doença infecciosa aguda. Esta suspeita levou ao doseamento dos oligossacaridos e glicosaminoglicanos na urina, estes mostraram um perfil sugestivo de Gangliosidose GM1. A confirmação foi feita pelo doseamento enzimático em leucócitos e fibroblastos.

Os autores apresentam este caso não só pela raridade da patologia mas também pela presença de vários marcadores de doença de sobrecarga (vacuolização dos linfócitos no esfregaço de sangue periférico e edemas duros periféricos por infiltração cutânea das substâncias de sobrecarga) que podem alertar para o diagnóstico.

Resumo dos Posters

PROMOÇÃO DA SEGURANÇA INFANTIL, UMA PREOCUPAÇÃO DOS ENFERMEIROS DOS CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Ana Raquel da Costa Moreira; Ângela Cristina Carreira Machado; Maria Teresa Salgado Oliveira Gomes; Sílvia Teixeira Martins; Teresa da Conceição Mota Coelho

Centro de Saúde Prof. Arnaldo Sampaio – Guimarães

Objectivo: Dar a conhecer os acidentes mais frequentes nas diferentes etapas de desenvolvimento da criança até ao segundo ano de vida, em contexto dos Cuidados de Saúde Primários.

Introdução: Na perspectiva de Cordeiro, acidente pode ser definido como um acontecimento súbito e não premeditado, do qual resultam ferimentos, traumatismos em alguém. A OMS define acidente como um acontecimento independente da vontade humana, provocado por uma força exterior, agindo rapidamente e que se manifesta por dano corporal ou mental. Segundo os dados estatísticos os traumatismos, queimaduras e ferimentos acidentais são a maior causa de morte e deficiência nas crianças e jovens em Portugal.

Os principais factores de risco de acidente na criança podem ser divididos em dois grandes grupos:

• **Factores endógenos:**

- Sexo;
- Personalidade;
- Aquisições comportamentais comuns à fase de desenvolvimento da criança;
- Doença/ handicaps.

• **Factores exógenos:**

- Ambiente físico;
- Ambiente psico-social;

- Ambiente geográfico;
- Período sazonal;
- Nível sócio-económico familiar;
- Factores educacionais / culturais.

A máxima: “Todos os acidentes são evitáveis” assume assim uma importância fulcral, encontrando-se o enfermeiro numa situação privilegiada para a promoção da segurança infantil. Uma das principais responsabilidades da enfermagem é promover a segurança no ambiente através da educação para a saúde como contributo fundamental para a redução de acidentes. A criação de um ambiente seguro para a criança requer esforços combinados dos enfermeiros, da família e da comunidade.

Desenvolvimento: Nos dois primeiros anos de vida a criança adquire competências variadas que contribuem para o seu desenvolvimento físico, psíquico e social.

Piaget classificou o desenvolvimento cognitivo nos três primeiros anos de vida como Estádio Sensório Motor. Nesta perspectiva, o desenvolvimento cognitivo precoce surge através do que Piaget definiu como reacções circulares, nas quais a criança aprende a reproduzir acontecimentos agradáveis ou interessantes, os quais, inicialmente foram descobertos por acaso. O processo é baseado no condicionamento operante.

Aos dois anos a criança já anda sozinha, sobe e desce escadas, é muito curiosa e quer provar e tocar em tudo o que a rodeia, promovendo situações de risco.

Um estudo realizado num Centro de Saúde da zona Norte classificou os principais acidentes nas crianças até aos dois anos: os mais frequentes são as escoriações, seguido das queimaduras e das quedas.

Cabe ao enfermeiro de cuidados de saúde primários alertar os cuidadores para as competências da criança e os riscos associados, promovendo a prevenção dos acidentes.

Conclusão: A prevenção dos acidentes deve ser uma preocupação de todos, sendo necessário orientar a nossa actuação para a melhoria da qualidade dos cuidados prestados à criança, promovendo a informação dos cuidadores da criança sobre a melhor forma de eliminar os factores exógenos de risco, prestando especial atenção aos factores endógenos que são parte integrante da criança em desenvolvimento.

MAUS TRATOS INFANTIS: UM DESAFIO ACTUAL PARA OS PROFISSIONAIS DE SAÚDE

Cristina Araújo Martins

Escola Superior de Enfermagem da Universidade do Minho

Introdução: Os maus-tratos infantis continuam a ser um problema preocupante em todo o mundo e apresentam-se como fenómeno multifacetado, susceptível de diferentes dimensões de análise. Assume contornos de gravidade progressiva, necessitando, por isso, de identificação precoce e intervenção imediata, sendo fundamental a prevenção da sua ocorrência em crianças/famílias de risco.

Objectivos:

- Reflectir sobre a influência dos maus-tratos no desenvolvimento físico e psicossocial da criança;
- Promover o diagnóstico precoce e a protecção das crianças em risco de maus-tratos;
- Perspectivar estratégias de intervenção e suporte em situações de maus-tratos.

Metodologia: Estabelecer linhas gerais de orientação para harmonizar conceitos e práticas entre os profissionais que trabalham com crianças e jovens em risco. Sendo uma problemática ainda obscura para muitos profissionais de saúde, este poster procura deixar em aberto algumas questões para a introspecção e configuração de novos ideais de intervenção preventiva, necessários nos actuais contextos de trabalho.

Resultados: O trabalho de protecção dos menores requer o máximo de cooperação, não só das instituições públicas competentes neste âmbito, e dos profissionais que com eles trabalham, como também, da população em geral, das próprias crianças/jovens e das suas famílias. A prevenção dos maus-tratos constitui a prioridade fundamental em todo o processo de protecção da infância, devendo os programas ser planeados considerando os diferentes tipos de abordagem nesta problemática e as respostas possíveis ao nível de: formação profissional específica, apoio familiar, serviços de saúde, intervenção comunitária, sistema legal e judicial e estruturas políticas.

Os profissionais de saúde têm responsabilidades acrescidas na prevenção, identificação e denúncia das situações de maus-tratos infantis, pela sua proximidade e conhecimento sobre as famílias/comunidades que cuidam. A minimização da gravidade das situações, a facilitação da resolução das situações de crise familiar através da relação de ajuda e da disponibilidade atempada, e a implementação das redes sociais de apoio, são intervenções que se apresentam como fundamentais nos três níveis de prevenção dos maus-tratos infantis.

Conclusões: Nenhum profissional isolado pode ser responsabilizado pelo diagnóstico e protecção de uma criança/jovem em risco de maus-tratos, mas as suas suspeitas devem ser partilhadas na fase mais inicial possível para que possam ser confirmadas e implementadas as apropriadas medidas de intervenção e suporte, antes que a situação atinja um nível de dano grave e irreversível para a criança e família. Todos temos o dever de cooperar e potenciar esforços/estratégias

para intervir nestes casos e prevenir o aparecimento de outros.

LAQUEAÇÃO DE CANAL ARTERIAL NA UNIDADE DE NEONATOLOGIA EXPERIÊNCIA DE TRÊS CENTROS DA REGIÃO NORTE

Elisa Proença, Ana Guedes, Sílvia Álvares, Marília Loureiro, Carmen Carvalho, Paula Rocha, Carlos Duarte, Clara Paz Dias, Sousa Carvalho, Rui Almeida, Joana Neves, Luís Toste, Maria José Nunes, António Rodrigues Sousa

Unidades de Neonatologia da Maternidade Júlio Dinis e do Hospital Senhora de Oliveira Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Maria Pia

Unidade Cuidados Intensivos do Hospital Maria Pia

Centro de Cirurgia Cardio – Torácica do Hospital São João

Objectivo: Avaliação da eficácia e segurança da laqueação de canal arterial realizada em três Serviços de Neonatologia da Região Norte.

Material e métodos: Análise retrospectiva de todos os processos de recém-nascidos (RN) sujeitos a encerramento cirúrgico de canal arterial persistente internados nos três Serviços de Neonatologia.

Resultados: Entre Janeiro de 1997 e Janeiro de 2006 vinte e cinco RN pré-termo, com peso de nascimento inferior a 2000g, foram sujeitos a encerramento cirúrgico de canal arterial.

Relativamente ao peso de nascimento foram divididos em 2 grupos: grupo I (GI) - peso inferior a 1000g (n=15) e grupo II (GII) - peso superior a 1000g (n=10). A idade gestacional média foi de 27 semanas (24-35 S).

Foi tentada restrição hídrica em 22 (88%) e furosemida em 12 (48%) doentes. A terapêutica com indometacina esteve contra-indicada em 5 (20%) RN e nos restantes 20 (80%) foi considerada ineficaz.

A idade média da laqueação foi de 24 dias (7-43 d) no total dos RN, sendo que no GI foi de 28 dias (7-43d) e no GII de 15 dias (10-42d). No pré-operatório 14 (93,3%) dos RN do GI necessitava de ventilação mecânica, enquanto apenas 5

(50%) do GII estavam ventilados. Também no período pós-operatório a ventilação foi mais prolongada no GI: 13,8 dias (3-49) vs 10,5 dias (2-24). Registou-se uma morte durante o acto cirúrgico (hemorragia aguda); nos restantes 24 casos não houve complicações dignas de nota. Verificaram-se duas mortes hospitalares tardias (aos 28 e 30 dias), não relacionadas com a cirurgia. À data da alta dos 22 RN sobreviventes, apenas um mantinha quadro de displasia broncopulmonar com dependência de oxigénio.

Comentários: A cirurgia do canal persistente pode ser efectuada com segurança nas Unidades de Neonatologia mesmo em RN de extremo baixo peso. Quando o tratamento médico falha, a hipótese cirúrgica deve ser equacionada logo que possível, no sentido de evitar complicações tardias.

AS CRIANÇAS FILHAS DE IMIGRANTES...ESTARÃO EM RISCO?

Helena Sofia Sousa, Lília Bravo, Amélia Carvalhas

Centro de Saúde de Bonfim/Batalha

Unidade de Saúde de D. João IV - Consulta de Pediatria

Nos últimos 15 anos a população imigrante em Portugal duplicou, e as perspectivas futuras são de manter essa tendência. Os principais locais de origem são a África, outros países da Europa, América Central e do Sul e Ásia, por ordem decrescente.

As crianças destes casais imigrantes têm também proporcionalmente vindo a aumentar. Actualmente estão registadas no Serviço de Estrangeiros e Fronteiras cerca de 43.000 crianças com idades inferiores a 15 anos.

A população imigrante tem sido considerada em vários estudos internacionais como sendo de risco quer por motivos sociais e económicos quer por motivos de saúde. Estudos efectuados nos EUA em crianças imigrantes demonstraram um risco aumentado de doenças infecciosas (nomeadamente Hepatite B, VIH e Tuberculose), défices nutricionais com atrasos do crescimento e atrasos de desenvolvimento.

Há muito poucos estudos a nível nacional realizados nesta área. As barreiras culturais e da língua comprometem a eficácia das Consultas Médicas. O conhecimento das características e das principais carências e dificuldades específicas destas populações poderá vir a ajudar no futuro à sua melhor assistência e orientação.

O Centro de Saúde de D. João IV (por motivos geográficos?), é o Centro que recebe o maior nº de imigrantes do Porto. Na sua Consulta de Pediatria (idades até aos 2 anos) cerca de 25% das crianças são filhas de pais imigrantes (N=49). Achou-se assim interessante e oportuno proceder a um estudo descritivo a caracterizar esta população sob variados aspectos, clínicos e sociais/comportamentais, de modo a “descortinar” a nossa realidade.

ESPASMOS DE CHORO – PERTURBAÇÃO DE COMPORTAMENTO?

Sara Melo, Clara Barbot

Serviços de Pedopsiquiatria e Neuropediatria do Hospital de Crianças Maria Pia

Os Espasmos de Choro são uma entidade clínica comum em crianças saudáveis, ocorrendo em cerca de 5% das crianças com idade igual ou inferior a 8 anos. Por esta razão, um grande número de crianças recorre ao SU e / ou frequenta à Consulta de Pediatria ou Neuropediatria.

Consistem numa sequência típica de eventos que se iniciam de modo reflexo em resposta a um factor desencadeante – medo, susto, frustração ou dor forte – e podem levar à apneia e perda de consciência, por vezes com crise convulsiva associada. São involuntários, auto-limitados e geralmente não causam complicações sérias. Têm uma apresentação clínica variável, com 3 formas classicamente descritas: cianótica, pálida ou mista. Vários estudos têm sido feitos numa tentativa de esclarecer a sua fisiologia, sem que haja ainda consenso em relação a este problema.

Apesar da sequência de eventos típica que facilita o diagnóstico, esta entidade clínica obriga frequentemente a

diagnósticos diferenciais com etiologias mais graves, como a epilepsia ou o Síndrome de QT longo sendo, portanto, um diagnóstico de exclusão. Os Espasmos de Choro são fonte de grande angústia para os pais que não entendem estes eventos e se sentem confrontados com uma situação de ansiedade, dúvida e medo, sem que disponham de fármacos para “controlar” ou evitar as “crises” dos seus filhos.

Em 1960, os estudos demonstraram maior incidência de problemas de comportamento nas crianças com Espasmos de Choro. De facto, estas crianças são mais impulsivas e manipuladoras, apresentam grande intolerância à frustração e podem sofrer de Perturbação de Conduta. Estudos mais recentes sugerem, no entanto, que os Espasmos de Choro não são, por si só, um factor de risco para Perturbação do Comportamento, mas estão na origem de uma série de alterações na relação pais/filho que levam, mais tarde, ao aparecimento destas mesmas alterações de comportamento.

Este trabalho faz uma revisão teórica acerca da apresentação clínica, diagnóstico e diagnósticos diferenciais dos Espasmos de Choro, através da consulta de bibliografia actualizada e de artigos publicados recentemente. Pretende actualizar conhecimentos em relação à fisiologia e aos factores de risco já conhecidos e, sobretudo, esclarecer a associação entre Espasmos de Choro e Perturbação do Comportamento.

FRUCTOSEMIA: IMPORTÂNCIA DA CLÍNICA

Patrícia Nascimento, Telmo Fonseca, Aldina Lopes, Luísa Araújo, Maria Luís Cardoso, Esmeralda Martins

Serviço de Pediatria do Hospital de Crianças Maria Pia

Serviço de Pediatria do Hospital Francisco Zagalo

Instituto de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães

Resumo: A intolerância hereditária à fructose (OMIM 229700) é uma doença autossómica recessiva, com incidência estimada de 1:20 000. Deve-se a uma

mutação no gene 9q22.3, que codifica a enzima aldolase B. Caracteristicamente a criança permanece livre de sintomas enquanto é amamentada, surgindo episódios de vômitos, palidez, hipersudorese, sonolência e hipoglicemia após a introdução das frutas e legumes na dieta. Em alguns casos o diagnóstico é feito apenas numa fase posterior, quando já está presente atraso de desenvolvimento estatura-ponderal, doença hepática ou disfunção tubular renal.

Descrevemos o caso de uma criança enviada à consulta externa aos 24 meses de idade por episódios de vômitos cíclicos com alteração do estado de consciência. Trata-se de uma criança com história de vômitos desde o nascimento, mas com agravamento progressivo após o início da diversificação alimentar. O desenvolvimento estatura-ponderal estava no P5. Nos 6 meses prévios à consulta terá recorrido ao SU por episódios de vômitos, sudorese, palidez e prostração com hipoglicemia. Na história alimentar é de realçar uma recusa natural por alimentos com sacarose e fructose. Perante suspeita clínica de fructosemia foi efectuado um teste de tolerância à fructose com aparecimento de palidez e prostração acompanhadas de acidose metabólica e elevação do ácido úrico. A pesquisa de substâncias redutoras foi positiva, mas o açúcar identificado na cromatografia revelou que se tratava de glucose e não de fructose, o que não estava de acordo com a suspeita inicial. Estudo molecular efectuado identificou a presença da mutação g.6949 G>A no exão 3 confirmando posteriormente o diagnóstico. Iniciou dieta livre de fructose, exibindo 14 meses depois um desenvolvimento estatura-ponderal adequado (peso no P25 e estatura no P50) e ausência de sintomatologia.

Este caso ilustra a importância de uma história clínica completa para um diagnóstico etiológico. No doente apresentado a cromatografia de açúcares urinários após o teste de tolerância à fructose não era a favor de fructosemia, no entanto a clínica sugestiva justificou o prosseguir do estudo e a identificação posterior da mutação.

CLÍNICA E HISTÓRIA NATURAL DA INCONTINENTIA PIGMENTI: CASUÍSTICA DA CONSULTA DO IGM.

J Silva; M Barbosa; J Pinto-Basto; M Martins; M Reis Lima; A Fortuna

Instituto de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães

Introdução: A Incontinência Pigmentar (IP, #MIM 308300) é uma doença genética rara (750 casos publicados na Europa) que se caracteriza por anomalias da pele, cabelo, dentes e unhas. As lesões típicas da pele surgem ao nascimento, distribuindo-se ao longo das linhas de Blaschko e desenvolvem-se por quatro fases: inflamatória/vesicular, verrucosa, hiperpigmentada e atrófica. É frequente a presença de alopecia, distrofia ungueal e anomalias dentárias. Ocasionalmente ocorrem alterações neurológicas (convulsões e atraso mental) e oftalmológicas (retinopatia). O modo de transmissão é ligado ao X dominante, letal na maioria dos indivíduos do sexo masculino. Em cerca de 80% dos probandos, são encontradas mutações patogénicas no gene IKBKG.

Material e Métodos: O objectivo deste trabalho é fazer uma revisão desta patologia e apresentar a descrição clínica de 6 doentes da consulta de genética do IGM.

Resultados: Apresentamos 2 casos esporádicos e 4 casos familiares em que mãe e filha são afectadas. Todos os doentes são do sexo feminino. As idades da primeira observação variaram entre os 4 meses e os 32 anos. Os motivos de referenciação pelos pediatras assistentes foram a história familiar da doença; hiperpigmentação e glioma da retina; hiperpigmentação e alterações dentárias; e lesões cutâneas ao nascimento (fase inflamatória) com biópsia compatível. As mães afectadas só vieram a consulta após o nascimento de uma filha afectada. A confirmação por estudo molecular foi feita num dos casos esporádicos.

Discussão: Serão discutidas as dificuldades no diagnóstico, a orientação clínica adequada e o aconselhamento genético destes doentes.

HIPOMELANOSE DE ITO – REVISÃO CASUÍSTICA DA CONSULTA DO INSTITUTO DE GENÉTICA MÉDICA DR. JACINTO MAGALHÃES

Mafalda Barbosa; João Silva; Gabriela Soares; Ana Maria Fortuna, Margarida Reis Lima

Instituto de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães

Introdução: A Hipomelanose de Ito (HMI [MIM 300337]) é uma anomalia relativamente comum, cuja prevalência não está determinada. Caracteriza-se pela presença de lesões cutâneas de hipopigmentação seguindo as linhas de Blaschko no tronco e/ou nos membros. Estas lesões podem ser unilaterais ou bilaterais e habitualmente estão presentes à data de nascimento. Actualmente, a HMI é considerada como sendo um sinal/fenótipo com etiologia heterogénea e não uma doença específica. É frequentemente indicativo de mosaicismos (cromossómico ou genético). A frequência de envolvimento de outros órgãos ou sistemas é muito variável mas estima-se que oscile entre 30 e 75%, incluindo manifestações neurológicas, oftalmológicas, musculoesqueléticas, anomalias nas faneras, cardíacas e genito-urinárias. O prognóstico é determinado pelo tipo e localização das anomalias associadas.

Objectivo: Caracterizar clinicamente a população de doentes seguidos no IGM com esta patologia.

Material e métodos: Entre 1992 e 2005 foram observados na Unidade de Consulta do IGM, 7 indivíduos (5 do sexo feminino e 2 do sexo masculino) em que se confirmou o diagnóstico de HMI. Todos os doentes foram referenciados por Pediatria, pelos seguintes motivos: hemihipertrofia (2/7); dismorfias (2/7); ADPM e dismorfias; (1/7); suspeita de Incontinentia Pigmenti (1/7); disgenesia gonadal mista (1/7). A idade à data do diagnóstico variou entre os 9 meses e os 4 anos. Foi efectuado rastreio de anomalias congénitas associadas em órgãos e sistemas alvo. Nos casos com indicação, foi pedida a colaboração de outras especialidades. Foi realizado cariótipo em linfócitos em 4 doentes, cariótipo em fibroblastos em 2 doentes e um cariótipo em liquido amniótico.

Resultados: Todos os casos eram esporádicos. Para além das lesões cutâneas típicas, todos os doentes apresentavam outras manifestações, nomeadamente: alterações musculo-esqueléticas (6/7); dismorfia facial (6/7); alterações do comportamento (4/7); anomalias oftalmológicas (3/7); cardiopatia congénita (3/7); anomalias das faneras (3/7); ADPM (2/7); atraso estatura-ponderal (2/7) e anomalias do SNC (1/7). A realização de cariótipo permitiu a detecção de mosaicismos por anomalia cromossómica em 2 doentes. No primeiro caso a anomalia foi detectada em linfócitos e no segundo caso, apenas após estudo citogenético em fibroblastos.

Conclusão: A investigação de um indivíduo com suspeita de HMI deve incluir, exame dismorfológico, neurológico e oftalmológico cuidadoso. Deve ser efectuada ecografia abdominal, renopélvica, ecocardiograma e ECG, para rastreio de anomalias congénitas associadas, podendo estar também indicada a realização de RMN cerebral. Nas doentes do sexo feminino, deve ser feito o diagnóstico diferencial com Incontinentia Pigmenti. Ajuda ao esclarecimento da etiologia a realização de cariótipo em linfócitos, devendo ser ponderada, posteriormente, a realização de cariótipo em fibroblastos. O aconselhamento genético implica a explicação que o mosaicismos é uma situação esporádica, sem risco de recorrência aumentado nos irmãos dos indivíduos afectados. A confirmação de presença de mosaicismos cromossómicos poderá implicar um risco de recorrência aumentado de anomalia cromossómica na descendência do indivíduo afectado, devendo ser oferecido o DPN.

SÍNDROME DE PTERIGIUM MÚLTIPLO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Conceição Queiroga, Raquel Alves
Serviço de Estomatologia do Hospital Maria Pia

Os autores apresentam um caso clínico de Síndrome de Pterigium múltiplo. Trata-se de uma criança do sexo masculino de 10 anos de idade com síndrome polimalformativa de etiologia au-

tossômica recessiva. À nascença, como sinais clínicos mais relevantes apresentava cabeça grande, dolicofacial, ptose palpebral, obliquidade anti-mongoloide das pálpebras, pavilhões auriculares de baixa implantação, fenda do palato secundária, maxilares pequenos, "ptorigia coli" bilateral axilar e antecubital, sindactilia cutânea e clinodactilia dos 4º e 5º dedos da mão; criptorquidia e pênis pequeno, cifoescoliose e baixa estatura.

Fez-se o estudo cefalométrico utilizando as análises de Bimler e de Petrovik detectando-se maxilar e mandíbula pequenos embora a mandíbula com um potencial de crescimento superior ao maxilar. Programa-se a colocação de aparelhos ortopédicos funcionais para minimizar as discrepâncias ósseas e correcção das alterações posicionais dentárias.

OBESIDADE INFANTIL: UM DESAFIO...

Cristina Martins, Luís Oliveira, Rafaela Rosário

Universidade do Minho - Escola Superior de Enfermagem de Calouste Gulbenkian

Introdução: O excesso de peso e a obesidade são problemas sérios de saúde pública, requerendo prevenção, principalmente nas crianças (Doak et al, 2006).

A obesidade nas crianças é considerada uma epidemia dos países industrializados e desenvolvidos, sendo considerada não uma doença isolada, mas antes um síndrome com uma etiologia multifactorial que inclui factores metabólicos, genéticos, ambientais, sociais e culturais (Foreword, D, 2002).

Muitos estudos sugerem que existem dois ou, possivelmente três períodos que promovem o desenvolvimento da obesidade e suas complicações: período gestacional e amamentação, o período de "adiposity rebound" (entre os 5 e os 7 anos) e a adolescência (Dietz, 1994).

Os profissionais de saúde são responsáveis pela promoção de hábitos alimentares e actividade física saudáveis dirigida à população, comunidade,

família e indivíduo, planeando, implementando e avaliando as intervenções propostas.

Objectivos:

- Reflectir sobre a génese multifactorial do excesso de peso e obesidade infantil;
- Promover a prevenção e/ou diagnóstico precoce da obesidade

Metodologia: Procuramos estabelecer as linhas gerais sobre a etiologia multicausal da obesidade e os factores de risco associados a esta problemática. Pretendemos, enfatizar esta temática que tem vindo a ter uma presença cada vez mais assídua na saúde infantil mundial e nacional.

Resultados: A mudança dos hábitos alimentares, estilos de vida, sedentarismo (entre outros) tem contribuído para que a obesidade apresente níveis assustadores.

Neste contexto, é já considerado um problema de saúde pública que pode resultar em consequências graves no adulto, designadamente ao nível da diabetes, hipertensão, cancro, problemas cardiovasculares bem como, problemas ao nível da integração social e bem-estar psicológico. Tudo isto poderá resultar numa menor sobrevida e qualidade de vida.

Esta problemática assume-se como um imperativo no cuidar dos profissionais de saúde, na medida em que desempenham um papel crucial na prevenção primária, no diagnóstico e intervenção precoce, sem nunca descuidar o envolvimento activo da família e sociedade em que as crianças estão inseridas (Cole et al, 2006).

Conclusão: A promoção de hábitos de vida saudáveis é preponderante, principalmente numa fase precoce do ciclo de vida (ao nível pré-escolar e do 1º ciclo). A obesidade infantil é considerado, por diversos profissionais de saúde e investigadores um flagelo crescente, contudo é, ainda, pouco aceite na cultura familiar que encara o excesso de peso como natural e sinónimo de saúde.

DORSO-LOMBALGIA NA CRIANÇA – A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO

Liliana Rocha, Maria do Bom Sucesso, Ana Maia Ferreira, Armando Campos, Ângelo Encarnação, Lúcia Gomes, Guíthermina Reis

Serviço de Pediatria do Hospital Geral Stº António, EPE

Introdução: A dorso-lombalgia persistente é um sintoma invulgar em idade pediátrica e com frequência tem subjacente uma causa orgânica, sobretudo na pré-adolescência.

Este quadro clínico implica um estudo diagnóstico detalhado, dada a potencial gravidade da entidade nosológica causal.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de uma criança de 10 anos, com um quadro clínico de dor e rigidez a nível da região dorso-lombar, acompanhadas de emagrecimento, com evolução de 4 meses, com início após traumatismo ligeiro. Foi internada no nosso hospital para estudo após realização de exames radiológicos, que revelaram múltiplas lesões osteolíticas vertebrais com fracturas patológicas a nível de D8, D11 e L3.

Durante o internamento foi efectuada uma investigação exhaustiva, que mostrou, do ponto de vista imagiológico, atingimento ósseo extenso, quer vertebral, quer a nível de outros segmentos do esqueleto, sem atingimento de outros órgãos, torácicos ou abdominais; e analiticamente detectadas apenas trombocitopenia ligeira, aumento da velocidade de sedimentação, ligeiro aumento da ureia e hipercalcémia.

O restante estudo, incluindo marcadores inflamatórios e tumorais, estudo imunológico e serologias não evidenciou alterações. O diagnóstico só foi possível através da biópsia óssea.

Comentários: Neste quadro sintomático a dor e a contractura muscular assumem um carácter preponderante, mas a persistência da dor e o atingimento sistémico, embora este último dificilmente valorizável, constituíam sinais de alarme para a gravidade da patologia subjacente. Contudo o diagnóstico foi um processo longo e que le-

vantou muitas dificuldades, culminando com a identificação de uma forma de apresentação rara de uma doença neoplásica.

RAQUITISMO HEREDITÁRIO: DOIS CASOS CLÍNICOS

Anabela Bandeira, Andreia Costa, Paula Fonseca, Paula Matos

Serviço de Nefrologia Pediátrica do Hospital Geral de Santo António, EPE

Introdução: O raquitismo corresponde a um conjunto de doenças metabólicas em que existem alterações do metabolismo cálcio-fósforo, originando um defeito na mineralização óssea do osso em crescimento. O diagnóstico é clínico, analítico e radiológico. Após a introdução do suplemento de vitamina D nos lactentes alimentados com leite materno, a incidência de raquitismo carencial diminuiu significativamente. O raquitismo hereditário continua a surgir, com a dificuldade de diagnóstico inerente a qualquer patologia pouco habitual.

Casos clínicos: O primeiro caso clínico trata-se de uma criança do sexo feminino com 5 anos de idade, com história familiar (mãe e avó) de deformidade dos membros inferiores. Foi referenciada à consulta por deformidade dos membros inferiores desde os 18 meses de idade. Ao exame físico: peso no P 90, estatura no P 25, varismo dos joelhos e distância inter-condiliana de 3,5 cm. O estudo analítico revelou hipocalcémia com fósforo normal e níveis de vitamina D normais; fosfatase alcalina e hormona paratiroidea elevadas. A radiografia dos ossos longos revelou alargamento das metáfises distais. Verificou-se melhoria clínica com recuperação estatural e radiológica após tratamento com cálcio e calcitriol.

O segundo caso clínico trata-se de uma criança do sexo masculino com 6 anos de idade, com pais consanguíneos. Foi referenciado à consulta por varismos dos joelhos desde os dois anos de idade. Ao exame físico: peso no P 50, estatura no P5, tíbias em sabre, rosário costal, distância inter-condiliana 10 cm. Analiticamente apresentava hipofosfatémia, com cálcio, vitamina D e hormona para-

tiroidea normais. A radiografia dos ossos longos revelou alargamento das epífises. Iniciou tratamento com calcitriol e fósforo com recuperação estatural.

Discussão: O raquitismo continua a ser uma patologia difícil de abordar mas fácil de diagnosticar na presença de suspeita clínica. O tratamento adequado e diagnóstico precoce permitem uma melhor estatura final destas crianças e um menor impacto psicológico das deformidades ósseas.

DOENÇA REUMATOLÓGICA NA CRIANÇA: DESCRIÇÃO DA CONSULTA

Teresa Caldeira, Ana Oliveira, Lúcia Rodrigues

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

Introdução: As doenças reumáticas da infância e adolescência constituem uma das causas mais importantes de doença crónica nesta faixa etária. O atraso no reconhecimento e encaminhamento destes doentes para um seguimento mais especializado pode resultar na demora do início do tratamento, acarretando incapacidades físicas permanentes.

Objectivos: Conhecer as características clínico-epidemiológicas das crianças seguidas na consulta de reumatologia pediátrica do nosso hospital.

Métodos: Foram revistos os processos clínicos e estudadas as seguintes variáveis: idade à data da primeira consulta, sexo, motivo de referenciação à consulta, fonte de referenciação, tempo de evolução dos sintomas, diagnóstico, características clínicas e laboratoriais e tratamentos efectuados.

Resultados: São seguidas actualmente na consulta de reumatologia pediátrica 64 crianças. Verificou-se um predomínio do sexo feminino (42; 66%). A mediana de idades foi de 132 meses (min-max de 18-191meses). A referenciação foi feita na maior parte dos casos a partir do serviço de urgência (SU) (26; 40,6%), consulta de ortopedia (16; 25%) e internamento (9; 14,1%). Em média, a evolução dos sintomas foi de 10,6 meses (7 dias - 42 meses), sendo que em 16

(25,4%) crianças o diagnóstico foi imediato, 9 (14,3%) vinha referida já com diagnóstico e 16 (25,4%) aguarda ainda confirmação diagnóstica. As patologias mais frequentes na consulta são: artrite idiopática juvenil (AIJ) oligoarticular (12;18,8%), AIJ poliarticular (5;7,8%); sacroileíte (5; 7,8%); fenómeno de Raynaud (4;6,3%); distrofia simpática reflexa (4;6,3%), artrite pós-infecciosa a Parvovirus (3;4,7%), artrite tuberculosa (3;4,7%) e quiroartropatia diabética (3;4,7%). Fazem também parte da consulta uma criança com AIJ sistémica, uma com esclerose sistémica e uma com LES, entre outras.

Da avaliação laboratorial efectuada foram encontradas 18 crianças com anticorpos ANA positivos: 8 com AIJ oligoarticular; 5 com AIJ poliarticular; 1 com AIJ oligoarticular estendida, 1 com uveíte anterior; 1 com esclerose sistémica; 1 com urticária crónica, 1 com quiroartropatia diabética, 1 com LES e 1 ainda em estudo.

A mediana da velocidade de sedimentação, nas crianças que tinham este parâmetro alterado foi de 30 mm/1ªhora (13-73). Das 21 (33%) crianças com Artrite Idiopática Juvenil, a média de articulações afectadas foi de 3,65. As articulações mais atingidas foram as pequenas articulações das mãos (21), seguido dos joelhos (19), tornozelos (11), dedos dos pés (9) e punhos (4). O tempo de seguimento foi de 20,8 meses (mediana 12 meses, min 1mês-max 84 meses). Os tratamentos efectuados foram AINE's (25;39,7%), corticóides (2;3,2%), AINE's + corticóides (5;7,9%), AINE's + metotrexato (3;4,8%), corticóides + metotrexato (1;1,6%), corticóides + metotrexato + AINE's (2;3,2%), AINE's +corticóides+ciclofosfamida (1;1,6%); outros tratamentos usados foram tuberculostáticos (3;4,8%), nifedipina (2;3,2%) e captopril (2;3,2%). Quatro crianças medicadas com corticóides fizeram-no por injeção intra-articular. 13 (20,3%) crianças foram orientadas para Fisioterapia. 16 (25,4%) não efectuaram qualquer tratamento.

Conclusão: A grande maioria de crianças orientadas para a consulta de Reumatologia Pediátrica do nosso Hospital foram enviadas por pediatras do nosso serviço (SU, internamento e consulta)

(37; 57,8%), o que nos leva a presumir que a grande fonte de referência – o médico de família – não está convenientemente alertada para este tipo de patologia e haverá entre a nossa população uma percentagem significativa de subdiagnóstico.

PITIRÍASE LIQUENÓIDE E DOENÇA DE VON WILLEBRAND: CASO CLÍNICO

J. Sizenando Cunha, J. Barbot, Miguel Taveira, Inês Lopes

Serviços de Hematologia Clínica, Dermatologia e Imunoalergologia do Hospital de Crianças Maria Pia

Introdução: A Pitiríase Liquenóide é uma doença pouco comum, de etiologia desconhecida, com uma forma aguda (Pitiríase Liquenóide et Varioliformes) mais frequente em jovens, e uma forma crónica. Assemelha-se a vasculite alérgica ou a Púrpura de Schonlein-Henoch. A associação com Doença de von Willebrand não está descrita mas pode dificultar o diagnóstico.

Caso Clínico: Os autores apresentam um caso clínico de um adolescente de 12 anos, sexo masculino previamente saudável com uma vasculite cutânea localizada ao tronco e nádegas, com 15 dias de evolução e associado a hematuria microscópica. Sem história medicamentosa ou de intercorrências febris. Os exames complementares mostraram um hemograma, bioquímica com função renal e enzimas hepáticas normais, um teste de coagulação com APTT prolongada, e um estudo imunológico com Imunoglobulinas G, A, e M normais, IgE 257 UI/ml, complemento C3 e C4 normais, CH50 normal, TAsO normal, anticorpos anti-nucleares e anticorpos Anti-dsDNA negativos, serologias para Citomegalovírus, Vírus de Epstein-Bar e Vírus da Hepatite B negativos, reacção de Weil-Felix negativa, Imunocomplexos Circulantes fracamente positivos 25RU/mL numa primeira análise mas negativos secundariamente. Realizou biópsia de pele e o exame histológico mostrou epiderme com áreas focais de degenerescência hidrópica das células da camada basal, exocitose de células

mononucleadas. Na derme subjacente observaram-se lesões de vasculite linfocítica compatível com o diagnóstico de Pitiríase Liquenóide.

Discussão: Fez tratamento com macrólidos por 15 dias, corticoterapia tópica e UVB de banda estreita. Orientado para a consulta de Hematologia foi diagnosticado com uma forma atenuada da Doença de von Willebrand, sem necessidade de terapia específica. A Pitiríase Liquenóide é uma vasculite cutânea linfocítica benigna que importa diagnosticar pela semelhança com linfomas cutâneos de células T. Entre os vários diagnósticos diferenciais encontra-se a Púrpura de Schonlein-Henoch, destacada neste caso pela patologia hemorrágica associada.

ANEMIA DE FANCONI: UMA DOENÇA SUBDIAGNOSTICADA?

Iris Maia, Ana Espírito Santo, José Barbot

Serviços de Hematologia do Hospital de Crianças Maria Pia

Introdução: Os benefícios de um diagnóstico precoce da anemia de Fanconi (AF) são óbvios. O tratamento das anomalias congénitas e hematológicas, o aconselhamento genético e os procedimentos pré-transplante de medula óssea podem ser muito melhorados se forem efectuados numa fase precoce da evolução da doença. No entanto, a variabilidade fenotípica, a diversidade do envolvimento somático e a progressão insidiosa das alterações hematológicas não favorece a acuidade diagnóstica. Os doentes correm o risco de serem seguidos em múltiplas especialidades médicas e cirúrgicas, que não têm experiência em identificar as alterações fenotípicas e hematológicas características desta doença, atrasando assim o diagnóstico.

A "FA Research Foundation" (FARF) definiu três graus de suspeição da doença com base nos achados clínicos e hematológicos.

Objectivos: Avaliar os antecedentes clínicos e o grau de suspeição da FARF dos 13 doentes com anemia de Fanconi, previamente ao seu diagnóstico.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com AF seguidos na consulta de Hematologia Pediátrica.

Resultados: Treze crianças foram avaliadas desde 1993, com idades compreendidas entre um mês de idade e 17 anos (mediana de 6 anos), na altura do diagnóstico. Quatro crianças eram de etnia cigana e as restantes caucasianas. Onze crianças eram seguidas em duas ou mais especialidades previamente ao diagnóstico. Sete já tinham sido submetidas a cirurgias relacionadas com as alterações fenotípicas. Duas foram diagnosticadas por rastreio familiar, apesar do grau de suspeição ser elevado. Um dos doentes foi diagnosticado após o aparecimento de um síndrome mielodisplásico. De acordo com o score da FARF, 12 das crianças tinham um elevado grau de suspeição de doença, embora só 4 tivessem anemia. Uma das crianças tinha um grau intermédio de suspeição.

Conclusões: A análise dos antecedentes clínicos dos nossos doentes permitiu concluir a existência de um baixo nível de acuidade diagnóstica. Isto vem confirmar a opinião geral que a anemia de Fanconi é uma doença subdiagnosticada. A observação de que a anemia é a última das citopenias a ocorrer pode ser um dos factores que interfere com o diagnóstico. Nós acreditamos que uma melhor divulgação da doença nas especialidades pediátricas não-hematológicas é importante para melhorar o desempenho geral de forma a atingir-se o objectivo de um diagnóstico precoce.

ALERGIAS QUE VÊM DO MAR: QUE SEGREDOS?

Emília Costa, Eva Gomes

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Crianças Maria Pia

A verdadeira alergia alimentar é uma patologia IgE mediada que reflecte uma produção inadequada desta imunoglobulina para alérgenos alimentares. A alergia ao peixe, moluscos e crustáceos, pode manifestar-se por síndrome de alergia oral, urticária/angioedema,

dermatite atópica, sintomas gastrointestinais, respiratórios ou reacções anafiláticas que surgem habitualmente minutos ou horas após a ingestão, o contacto cutâneo ou a inalação dos alergénios envolvidos. O alergénio principal nos peixes são as parvoalbuminas. Relativamente aos moluscos e crustáceos o principal alergénio é a tropomiosina. Estas proteínas assemelham-se entre si nas diferentes espécies, sendo por isso frequente as reacções cruzadas. Estas são mais prováveis entre espécies da mesma ordem, e menos provável entre classes diferentes. Pode ainda existir sensibilização concomitante a alergénios de filós diferentes.

Apresentam-se quatro casos clínicos onde está patente a diversidade e a aparente complexidade inicial da alergia a este tipo de alimentos.

O 1º caso trata-se de uma criança de 3 anos referenciada á consulta por suspeita de alergia a moluscos e mariscos clinicamente apresentava angioedema após ingestão de lula e eritema perioral após contacto accidental com camarão. O 2º caso foi enviado a consulta aos 5 anos de idade por eczema perioral e urticária quando ingeria ou inalava vapor de alguns peixes e moluscos e apresentava urticária ao contacto cutâneo com camarão. O 3º e 4º caso trata-se respectivamente de uma criança de 7 anos com urticária, angioedema e prurido faringoamigdalino e outra de 12 anos com urticária e vômitos após ingestão de determinados peixes.

Para o esclarecimento dos diferentes quadros clínicos que são por vezes confusos é muito importante procurar objectivar as reacções ocorridas, o que permitirá estabelecer uma estratégia para a investigação posterior. Esta compreende várias etapas como a pesquisa IgE séricas específicas, os testes prick e prick-prick e a prova de provocação oral. Este teste que é considerado o *gold-standard* do diagnóstico da alergia alimentar e é particularmente útil quando a suspeita clínica é ténue ou não é suportada pelos outros meios auxiliares de diagnóstico.

Não havendo tratamentos específicos disponíveis a orientação destes

doentes passa a maior parte das vezes por uma rigorosa dieta de evicção a longo prazo.

O receio de uma reacção leva a família ou o doente a fazerem evicção de alimentos relacionados, muitas vezes aconselhado ou corroborado por clínicos menos familiarizados com esta situação por isso, a identificação do alimento realmente responsável pela reacção evita a exclusão desnecessária de alimentos importantes para a normal diversidade alimentar e permite dissipar receios familiares infundados.

SÍNDROME DE KAWASAKI – UM DE-SAFIO DIAGNÓSTICO

Raquel Zenha, Sónia Silva, Clara Diogo, Patrícia Lapa, Sílvia Almeida

Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro

Introdução: A Síndrome de Kawasaki (SK) é uma doença pediátrica inquietante, que representa um desafio diagnóstico. É uma panvasculite aguda, auto-limitada, de etiologia desconhecida, que atinge vasos de médio calibre, particularmente as artérias coronárias. Sem marcadores laboratoriais específicos, o diagnóstico é clínico e baseado em critérios definidos, podendo surgir de modo sequencial ou na forma incompleta. É a principal causa de patologia cardíaca pediátrica não-congénita, nos países desenvolvidos. A administração precoce de imunoglobulina IV (até D10 de doença) correlaciona-se directamente com a diminuição do risco de lesões coronárias agudas, oscilando entre 30% nas crianças não tratadas até <5% nas tratadas.

Objectivos: Caracterizar os casos de SK internados no nosso serviço nos últimos 10 anos (no período de 1996 a 2006).

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos casos de SK, através da consulta dos processos clínicos. Para cada caso foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, critérios clínicos, tempo de evolução, alterações laboratoriais, tratamento, alterações ecocardiográficas e evolução.

Resultados: A amostra é constituída por 7 casos, 6 dos quais SK completos e 1 incompleto. A mediana de idades foi de 22 meses (mínimo 6 meses, máximo 4 anos e 7 meses). Os sintomas mais comuns foram o exantema (7/7), a glossite (7/7) e a descamação das extremidades (7/7), sendo a adenopatia o menos frequente (3/7). Destacam-se a irritabilidade e diarreia como sintomas acompanhantes. Todas as crianças apresentavam anemia e aumento da velocidade de sedimentação e cinco tinham trombocitose. Não se detectaram aneurismas coronários, mas três crianças apresentaram alterações compatíveis com lesão aguda de SK no primeiro ecocardiograma. O tratamento com imunoglobulina IV e ácido acetilsalicílico foi instituído em todos até ao 10º dia de doença, excepto no SK incompleto.

Comentários: De acordo com a literatura, destaca-se que os diagnósticos mais difíceis de estabelecer foram em lactentes, com aparecimento sequencial ou mesmo incompleto dos sintomas, num dos casos. Deste modo, o SK deverá ser evocado em todas as crianças com febre prolongada, sem causa aparente.

HEMÓLISE INTRAVASCULAR PÓS-CIRURGIA CARDÍACA

Teresa Andrade, Sizenando Cunha, Ermelinda Silva, Sílvia Álvares, Vítor Monteiro, José Barbot

Serviços de Hematologia, Pediatria e Cardiologia Pediátrica do Hospital Maria Pia. Serviço de Cirurgia Cardio-torácica, Hospital S. João

Introdução: A hemólise intravascular é uma complicação bem conhecida da substituição da válvula mitral, geralmente atribuída à fragmentação traumática dos eritrócitos contra o material protético e/ou a alterações na velocidade do fluxo paravalvular. Muito menos documentada na literatura, por mais rara, está a ocorrência de um processo hemolítico pós-valvuloplastia, nomeadamente após colocação de anel valvular flexível, pela destruição dos eritrócitos após impacto com a superfície anelar.

A hemólise surge habitualmente nos três primeiros meses pós-cirurgia. O seu carácter é claramente intravascular podendo assumir uma gravidade moderada a grave. Os critérios de hemólise intravascular (hemoglobinemia, hemosiderinuria, elevação acentuada da DLH e ausência de haptoglobina) são geralmente observáveis sendo que a documentação de fragmentação eritrocitária torna o diagnóstico evidente. A terapêutica é geralmente conservadora embora por vezes seja necessária a reintervenção cirúrgica cardíaca.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 15 anos, de raça negra, submetida

a valvuloplastia mitral por insuficiência mitral grave de origem reumática, classe funcional III/IV NYHA. Cerca de 15 dias após a cirurgia cardíaca iniciou um quadro de icterícia e hemoglobinúria. Analiticamente, apresentava anemia normocrômica normocítica, reticulocitose, elevação da LDH, ALT, AST e bilirrubina total (à custa da indirecta), e diminuição da haptoglobina sérica, hemoglobinúria com intensidade crescente ao longo do dia, hemossiderinúria e esquisócitos no esfregaço de sangue periférico. O ecocardiograma mostrou insuficiência mitral por falta de apoio do folheto mitral. Submetida a reintervenção cirúrgica com colocação de

prótese valvular, sem intercorrências peri-operatórias. Verificou-se melhoria progressiva da icterícia, sem compromisso hemodinâmico e desaparecimento espontâneo da hemoglobinúria. Teve alta clinicamente assintomática.

Conclusão: Os autores descrevem este caso clínico pela baixa frequência desta patologia associada a tratamento valvular conservador, sendo necessário antever esta complicação no pós-operatório destes doentes. O reconhecimento e a estimativa da severidade da hemólise após cirurgia valvular são passos importantes no seguimento do doente e premissa indispensável para um tratamento otimizado.

Ritapalhalopes

Teresa Temudo

A mãe telefonou.

– O Manel está pior! Agora começou a ladrar. Pode-o ver?

Marcamos uma consulta.

No dia e hora acertados ouvi ladrar na sala de espera.

– Entra Manel! Então, tudo bem?

– Está. Au, au-au – e atirou os olhos para cima.

– Para além de ladrar andas a fazer outros tiques?

– Não. Só ladro. Au, au-au – e virou duas vezes a cabeça para a esquerda num movimento sacádico.

– Andas nervoso? Como vai a escola?

– Um bocadinho... mas a escola vai bem. Sou o melhor da segunda classe – e tocou duas vezes seguidas na parede.

– Os outros meninos metem-se contigo por tu ladrar?

– Não – disse a mãe. Desde que a professora lhes explicou que o Manel tem esta doença, eles têm sido impecáveis.

– Olha Manel, há alguma coisa em que ultimamente estejas sempre a pensar, mesmo sem queres?

– Há. Ritapalhalopes. Au, au-au – virou novamente os olhos para cima e em seguida tocou duas vezes na parede.

– Ritapalhalopes?

– Estou apaixonado por ela. Au, au-au.

A mãe exclamou, estupefacta:

– E não me contaste nada?

– Au, au-au – tocou mais uma vez na parede a seu lado.

– Ó Manel, e isso põe-te nervoso?

– Um bocadinho – abriu a boca de forma espasmódica e em seguida tocou na parede.

– E já disseste à Rita Palha Lopes que estás apaixonado por ela?

– Já... au, au-au.

– E ela?...

– Não disse nada – e desviou outra vez os olhos para cima ao mesmo tempo que abria a boca.

– Tens que dizer outra vez! Se calhar não percebeu. Oferece-lhe uma flor! As meninas gostam disso.

– Ah, a minha avó tem no quintal – e arregalou os olhos, desta vez de satisfação – vou-lhe dar amanhã!

Despedi-me deles após sossegar a mãe. Afinal era só um novo tique, diferente dos muitos que ele já vinha tendo. E uma paixão obsessiva – como todas as que o são de verdade – qual tique do pensamento: ritapalhalopes, ritapalhalopes, ritapalhalopes, ritapalhalopes.....

Quem não teve já, pelo menos uma vez na vida, uma “ritapalhalopes” no pensamento?

Ah carlinhossampaio, xiquinhopires, manelmãria, ped... Ah, dores de alma mais inúteis! E despedi-me da secretária, a pensar no belo assado que me esperava em casa.

Já lá fora, ainda ouvi ao longe:

– Au, au-au, au, au, au, au-au.

RESUMO DAS CARACTERÍSTICAS DO MEDICAMENTO

COMPRIMIDO POR DIA

SINGULAIR®

(montelucaste sódico, MSD)

1. DENOMINAÇÃO DO MEDICAMENTO

SINGULAIR® 10 mg comprimido revestido por película

2. COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA

Um comprimido revestido por película contém montelucaste sódico, equivalente a 10 mg de montelucaste. Excipientes, ver secção 6.1.

3. FORMA FARMACÉUTICA

Comprimido revestido por película.

Cor bege, forma quadrada arredondada, revestido por película, 7,9 mm x 7,9 mm, com SINGULAIR gravado numa face e MSD 117 na outra.

4. INFORMAÇÕES CLÍNICAS

4.1 Indicações terapêuticas SINGULAIR está indicado no tratamento da asma como terapêutica adicional nos doentes com asma persistente ligeira a moderada, controlados de forma inadequada com corticosteróides inalados e nos quais os agonistas beta de acção rápida "usados quando necessário" proporcionam o controlo clínico inadequado da asma. Nos doentes asmáticos, para os quais SINGULAIR se encontra indicado na asma, SINGULAIR também pode proporcionar alívio sintomático da rinite alérgica. SINGULAIR está também indicado na profilaxia da asma quando a componente predominante é a broncoconstrição induzida pelo exercício.

4.2 Posologia e modo de administração Em adultos, com idade igual ou superior a 15 anos, asmáticos, ou com asma e rinite alérgica concomitantes, a posologia é de um comprimido de 10 mg, tomado diariamente à noite. **Recomendações gerais** O efeito terapêutico de SINGULAIR nos parâmetros de controlo da asma ocorre nas 24 horas após a administração. SINGULAIR pode ser tomado com ou sem alimentos. Os doentes devem ser advertidos para continuarem a tomar SINGULAIR mesmo que a asma esteja controlada, assim como nos períodos de agravamento. SINGULAIR não deve ser usado concomitantemente com outros produtos contendo a mesma substância activa, o montelucaste. Não é necessário qualquer ajuste posológico nos idosos ou em doentes com insuficiência renal ou insuficiência hepática ligeira a moderada. Não existem dados sobre doentes com insuficiência hepática grave. A posologia é igual em relação ao sexo masculino e ao sexo feminino. **Terapêutica com SINGULAIR relacionada com outros tratamentos da asma** SINGULAIR pode ser acrescentado ao tratamento prévio do doente. **Terapêutica com agonistas beta** SINGULAIR pode ser adicionado ao esquema terapêutico de doentes controlados de forma inadequada com agonistas beta de acção rápida "usados quando necessário". Quando é evidente uma resposta clínica (normalmente após a primeira dose) o doente pode reduzir o uso de agonistas beta de acção rápida "usados quando necessário". **Corticosteróides inalados** o tratamento com SINGULAIR pode ser usado como terapêutica adicional em doentes, quando outros agentes, tais como os corticosteróides inalados proporcionam um controlo clínico inadequado. SINGULAIR não deve substituir os corticosteróides inalados. (ver secção 4.4). Os comprimidos para mastigar de 5 mg estão disponíveis para doentes pediátricos dos 6 aos 14 anos. **4.3 Contra-indicações** Hipersensibilidade à substância activa ou a qualquer dos excipientes. **4.4 Advertências e precauções especiais de utilização** Os doentes devem ser informados de que nunca devem usar montelucaste administrado por via oral para tratar ataques agudos de asma, e que devem manter disponíveis os habituais medicamentos de recurso apropriados. Em caso de ocorrência de um ataque agudo, deverá ser usado um agonista beta de acção rápida. Os doentes devem contactar o médico o mais depressa possível, caso necessitem de mais inalações deste agonista beta do que as habituais. O montelucaste não deve substituir os corticosteróides inalados ou de administração oral. Não existem dados demonstrativos de que os corticosteróides de administração oral possam ser reduzidos com o uso concomitante com montelucaste. Em casos raros, doentes em tratamento com medicamentos anti-asmáticos, incluindo o montelucaste, podem apresentar eosinofilia sistémica, por vezes com sinais clínicos de vasculite consistente com a síndrome de Churg-Strauss, uma situação que é normalmente tratada com corticosteróides sistémicos. Este caso foram geralmente associados, embora nem sempre, a redução ou interrupção da terapêutica com corticosteróides orais. Não pode ser excluída, nem comprovada, a possibilidade dos antagonistas receptores leucotriénicos estarem associados ao aparecimento da síndrome de Churg-Strauss. Os médicos devem estar atentos para a ocorrência nos seu doentes de eosinofilia, exantema vasculite, agravamento dos sintomas pulmonares, complicações cardíacas, e/ou neuropatia. Os doentes que desenvolverem estes sintomas devem ser reavaliados e os seus esquemas de tratamento avaliados. O tratamento com montelucaste não altera a necessidade de os doentes asmáticos sensíveis à aspirina evitarem tomar aspirina e outros fármacos anti-inflamatórios não esteróides. Os doentes com problemas hereditários raros de intolerância à galactose, deficiência em lactase de Lapp ou com má absorção de glucose-galactose, não devem tomar este medicamento. **4.5 Interações medicamentosas e outras formas de interacção** O montelucaste pode ser administrado com outras terapêuticas comumente usadas na profilaxia e tratamento crónico da asma. Em estudos de interacção medicamentosas, as posologias clínicas recomendadas de montelucaste, não tiveram efeitos clinicamente importantes na farmacocinética dos seguintes medicamentos: teofina, prednisona, prednisolona, contraceptivos orais (etinil-estradiol/nortindrona 35/1), terfenadina, digoxina e varfarina. A área sob a curva de concentração plasmática (AUC) de montelucaste foi diminuída aproximadamente 40% em indivíduos sob co-administração de fenobarbital. Dado que o montelucaste é metabolizado pelo CYP3A4, deve-se-á ter precaução, particularmente nas crianças, quando montelucaste for co-administrado com inibidores do CYP3A4, tais como fenitoína, fenobarbital e rifampicina. **4.6 Gravidez e aleitamento** Uma vez que não há estudos controlados em mulheres grávidas ou a amamentar, o montelucaste não deve ser usado durante a gravidez ou lactação, e não ser que seja considerado como claramente indispensável (ver secção 5.3). **4.7 Efeitos sobre a capacidade de conduzir e utilizar máquinas** Não se espera que o montelucaste afecte a capacidade dos doentes para conduzir veículos ou utilizar máquinas. Contudo, em casos muito raros, foi relatada sonolência. **4.8 Efeitos indesejáveis** O montelucaste foi avaliado em estudos clínicos do modo a seguir descrito: • comprimidos de 10 mg revestidos por película, em aproximadamente 4000 doentes adultos asmáticos com idade igual ou superior a 15 anos • comprimidos de 10 mg revestidos por película, em aproximadamente 400 doentes adultos asmáticos com rinite alérgica sazonal de idade igual ou superior a 15 anos • comprimidos para mastigar de 5 mg, em aproximadamente 1.100 doentes pediátricos asmáticos dos 6 aos 14 anos de idade. Foram frequentemente relatadas (>1/100, <1/10) em estudos clínicos controlados e placebo as seguintes reacções adversas relacionadas com o fármaco em doentes asmáticos tratados com montelucaste, e com uma incidência superior à dos doentes tratados com placebo.

Sistema do Organismo	Doentes Adultos 15 ou mais anos de idade (dois estudos de 12 semanas; n=795)	Doentes Pediátricos 6 a 14 anos de idade (um estudo de 8 semanas; n=201)
Corpo em geral	Dor abdominal	
Sistema nervoso / psiquiátrico	cefaleias	cefaleias

O perfil de segurança não se alterou com o tratamento prolongado, em estudos clínicos com duração até 2 anos para adultos, e até 6 meses para doentes pediátricos dos 6 aos 14 anos de idade, com um número limitado de doentes. Foram muito raramente relatadas as seguintes reacções adversas na utilização pós-comercialização: **Corpo em geral:** astenia/fadiga, mal-estar, edema, reacções de hipersensibilidade incluindo anafaxia, angioedema, urticária, prurido, exantema e em caso isolado de infiltração eosinofílica hepática. **Sistema nervoso/psiquiátrico:** tonturas, sonhos anómalos incluindo pesadelos, alucinações, sonolência, insónia, parestesia/hipoestesia, irritabilidade, agitação incluindo comportamento agressivo, nervosismo, convulsões. **Alecções musculoesqueléticas:** artralgia, mialgia incluindo câibras musculares. **Perturbações do aparelho digestivo:** diarreia, xerostomia, dispepsia, náuseas, vómitos. **Alecções hepatobiliares:** níveis aumentados das transaminases séricas AST e ALT, hepatite colestática. **Perturbações cardiovasculares:** aumento da tendência hemorrágica, contusões, palpitações. Foram relatados casos muito raros de Síndrome de Churg-Strauss (CSS) durante o tratamento com montelucaste em doentes asmáticos (ver secção 4.4). **4.9 Sobredosagem** Não está disponível informação específica sobre o tratamento da sobredosagem de montelucaste. Em estudos na asma crónica, SINGULAIR foi administrado a doentes em doses até 200 mg/dia, até 22 semanas, e em estudos de curto prazo, até 900 mg/dia, por períodos aproximados de uma semana, sem experiências adversas de importância clínica. Houve relatos de sobredosagem aguda em crianças na experiência pós-comercialização e nos estudos clínicos com quantidades de, pelo menos, 150 mg/dia de montelucaste. Os resultados clínicos e laboratoriais observados foram consistentes com o perfil de segurança em adultos e em doentes pediátricos mais velhos. Não houve casos de experiências adversas na maioria dos relatos de sobredosagem. As experiências adversas mais frequentemente observadas foram sede, sonolência, midriase, hiperclinsia e dor abdominal. Não se sabe se montelucaste é removível por hemodiálise ou diálise peritoneal.

5. PROPRIEDADES FARMACOLÓGICAS

5.1 Propriedades farmacodinâmicas Grupo farmacoterapêutico: Anti-asmáticos para uso sistémico, Antagonistas dos receptores dos leucotriénios **Código ATC:** R03D C03 Os cisteinil-leucotriénios (LTCA, LTD4, LTE4) são potentes agentes inflamatórios eicosanóides, libertados por várias células, incluindo os mastócitos e os eosinófilos. Estes importantes mediadores são pró-asmáticos ligam-se a receptores dos cisteinil-leucotriénios (CysLT). O receptor CysLT1 tipo-1 (CysLT1) encontra-se nas vias respiratórias humanas (incluindo as células do músculo liso das vias respiratórias e os macrófagos das vias respiratórias) e noutras células pró-inflamatórias (incluindo os eosinófilos e algumas células germinais mielóides). Os CysLTs têm sido correlacionados com a fisiopatologia da asma e da rinite alérgica. Na asma, os efeitos mediados pelos leucotriénios, incluem broncoconstrição, secreção de muco, permeabilidade vascular e mobilização de eosinófilos. Na rinite alérgica, os CysLTs são libertados da mucosa nasal após exposição ao alérgeno durante as fases precoce e tardia das reacções, e estão associados a sintomas de rinite alérgica. A estimulação intranasal com CysLTs demonstrou aumentar a resistência das vias

respiratórias nasais e os sintomas de obstrução nasal. O montelucaste é um composto activo por via oral que se liga com alta afinidade e selectividade ao receptor CysLT1. Nos ensaios clínicos doses tão baixas quanto 5 mg de montelucaste inibem a broncoconstrição induzida pelo LTD4 inalado. A broncodilatação foi observada no prazo de 2 horas da administração oral. O efeito broncodilatador causado por um agonista beta foi aditivo ao causado pelo montelucaste. O tratamento com montelucaste inibiu as fases precoce e tardia da broncoconstrição devido a estimulação antigénica. Montelucaste diminuiu o número de eosinófilos do sangue periférico, nos doentes adultos e pediátricos comparativamente com o placebo. Num estudo separado, o tratamento com montelucaste diminuiu significativamente o número de eosinófilos das vias respiratórias (conforme medições da expectoração) e no sangue periférico, enquanto se verificavam melhorias no controlo clínico da asma. Em estudos com adultos, montelucaste 10 mg uma vez por dia demonstrou melhorias significativas nos VEMS matinal (10,4% vs 2,7% em relação aos valores basais), débito expiratório máximo instantâneo (DEMI) matinal (24,5 L/min vs 3,3 L/min em relação aos valores basais), e diminuição significativa no uso total de agonistas beta (-26,1% vs -4,6% em relação aos valores basais), quando comparado com o placebo. Melhorou significativamente os sintomas diurnos e nocturnos por sintomas relatados pelo doente, quando comparado com placebo. Estudos em adultos demonstraram a capacidade aditiva de efeitos clínicos de montelucaste com os corticosteróides inalados (alteração percentual em relação aos valores basais para a beclometasona inalada e montelucaste vs beclometasona isolada, respectivamente para VEMS: 5,43% vs 1,04%; uso de agonistas beta: -8,70% vs 2,64%). Comparado com a beclometasona inalada (200 mcg duas vezes por dia, com câmara expansora), montelucaste demonstrou um início de resposta mais rápido, embora na totalidade das 12 semanas do estudo a beclometasona tivesse um efeito terapêutico global, em média, superior (alteração percentual em relação aos valores basais para o montelucaste vs a beclometasona, respectivamente para VEMS: 7,49% vs 13,3%; uso de agonistas beta: -28,28% vs -43,89%). Contudo, comparativamente com a beclometasona, uma alta percentagem dos doentes tratados com montelucaste teve respostas clínicas semelhantes (Por exemplo, 50% dos doentes tratados com beclometasona conseguiram uma melhoria de VEMS de aproximadamente 11% ou mais em relação ao valor basal, enquanto que cerca de 42% dos doentes tratados com montelucaste conseguiram a mesma resposta). Foi realizado um estudo clínico para avaliar o montelucaste no tratamento sintomático da rinite alérgica sazonal em doentes adultos asmáticos de idade igual ou superior a 15 anos com rinite alérgica sazonal concomitante. Neste estudo, a administração de comprimidos de 10 mg de montelucaste uma vez por dia, demonstrou uma melhoria estatisticamente significativa na pontuação de Sintomas de Rinite Diária, em comparação com o placebo. A pontuação de Sintomas de Rinite Diária constitui a média entre a pontuação de Sintomas Nasais Diurnos (média de congestão nasal, rinorreia, espirros e prurido nasal) e a pontuação de Sintomas Nocturnos (média das pontuações de congestão nasal ao despertar, dificuldade em adormecer e despertares nocturnos). As avaliações globais da rinite alérgica por doentes e médicos foram significativamente melhoradas, em comparação com o placebo. A avaliação da eficácia na asma não constituiu um objectivo primário deste estudo. Num estudo em doentes pediátricos dos 6 aos 14 anos de idade com a duração de oito semanas, montelucaste 5 mg tomada uma vez por dia, melhorou significativamente a função respiratória em comparação com o placebo (alterações do VEMS em relação aos valores basais: 8,71% vs 4,16%; alterações do DEMI matinal em relação aos valores basais: 27,9 L/min vs 17,8 L/min), e promoveu uma diminuição no uso de agonistas beta "usados quando necessário" (-11,7% vs -8,2% em relação aos valores basais). Foi demonstrada num estudo com adultos com a duração de 12 semanas uma redução significativa da broncoconstrição induzida pelo exercício (BIE) (quarta máxima do VEMS 22,33% para o montelucaste vs 32,40% para o placebo; tempo de recuperação dentro de 5% dos valores basais VEMS 44,22 minutos vs 60,64 minutos). Este efeito foi consistente ao longo do período de 12 semanas do estudo. A redução do BIE foi também demonstrada num estudo de curta duração em doentes pediátricos (quarta máxima do VEMS 18,22% vs 26,11%; tempo de recuperação dentro de 5% dos valores basais VEMS 17,76 minutos vs 27,98 minutos). O efeito em ambos os estudos foi demonstrado no final do intervalo da dose diária. Em doentes asmáticos sensíveis ao ácido acetilsalicílico, a fazer terapêutica concomitante com corticosteróides inalados e/ou orais, o tratamento com montelucaste resultou numa melhoria do controlo da asma em relação com o placebo (alteração do VEMS 8,55% vs -1,74% em relação aos valores basais e diminuição do uso total de agonistas beta -27,78% vs 2,09% em relação aos valores basais). **5.2 Propriedades farmacocinéticas** Absorção O montelucaste é rapidamente absorvido após administração oral. Para o comprimido revestido de 10 mg, as concentrações plasmáticas máximas (C_{max}) são conseguidas em 3 horas (T_{max}) após administração a adultos em jejum. A biodisponibilidade oral é em média de 64%. A biodisponibilidade oral e o C_{max} não são influenciados por uma refeição comum. A segurança e eficácia foram demonstradas em estudos clínicos em que o comprimido revestido de 10 mg foi administrado independentemente do horário de refeições. Para o comprimido para mastigar de 5 mg, o C_{max} é atingido 2 horas após a administração a adultos em jejum. A biodisponibilidade oral é, em média, de 73% e desce para 63% com uma refeição comum. Distribuição Mais de 99% do montelucaste liga-se às proteínas plasmáticas. O volume de distribuição do montelucaste é de 8 a 11 litros, no estado de equilíbrio. Estudos feitos em ratos com montelucaste radiomarcado, apontam para uma distribuição mínima além da barreira hemato-encefálica. Por outro lado, às 24 horas após a dose, eram mínimas as concentrações de material radiomarcado em todos os outros tecidos. **Biotransformação** O montelucaste é largamente metabolizado. Em estudos com doses terapêuticas, as concentrações plasmáticas de metabolitos do montelucaste são indetectáveis na fase de equilíbrio, quer em adultos, quer em crianças. Estudos *in vitro*, usando microsomas de fígado humano, indicam que os citocromos P450 3A4, 2A6 e 2C9 estão envolvidos no metabolismo do montelucaste. Com base em ulteriores resultados *in vivo*, obtidos com microsomas de fígado humano, conclui-se que concentrações plasmáticas terapêuticas de montelucaste não inibem os citocromos P450 3A4, 2C9, 1A2, 2A6, 2C19 ou 2D6. A contribuição dos metabolitos para o efeito terapêutico do montelucaste é mínima. **Eliminação** A depuração plasmática do montelucaste é, em média, de 45 ml/min, em adultos saudáveis. Após uma dose de montelucaste radiomarcado, 86% da radioactividade é recuperada nas fezes recolhidas durante 5 dias e é recuperada na urina < 0,2%. Combinados com estimativas da biodisponibilidade oral, estes dados indicam que o montelucaste e os seus metabolitos são quase exclusivamente excretados por via biliar. **Características nos Doentes** Não são necessários ajustes posológicos para os idosos, ou para os doentes com insuficiência hepática ligeira a moderada. Não foram realizados estudos em doentes com insuficiência renal. Dado que o montelucaste e os seus metabolitos são eliminados pela via biliar, não se prevê que sejam necessários ajustes posológicos em doentes com insuficiência renal. Não há dados sobre a farmacocinética do montelucaste em doentes com insuficiência hepática grave (pontuação > 9 na escala de Child-Pugh). Foi observada uma diminuição na concentração de teofina plasmática com doses elevadas de montelucaste (20 e 60 vezes a dose recomendada para adultos). Este efeito não foi observado com doses recomendadas de 10 mg uma vez por dia. **5.3 Dados de segurança pré-clínica** Em estudos de toxicidade animal, foram observadas ligeiras alterações de TGP (ALT), glicose, fósforo e triglicéridos, de natureza transitória. Os sinais de toxicidade animal foram: aumento de excreção de saliva, sintomas gastro-intestinais, fezes moles e desequilíbrio iónico. Estes fenómenos ocorreram com doses >17 vezes a exposição sistémica verificada com a dose clínica. Em macacos, os efeitos adversos apareceram com doses de 150 mg/kg/dia (> 232 vezes a exposição sistémica verificada com a dose clínica). Em estudos com animais, montelucaste não afectou a fertilidade nem a capacidade reprodutora com uma exposição sistémica que excedeu 24 vezes a exposição sistémica clínica. Verificou-se uma ligeira redução no peso corporal das crías no estudo de fertilidade efectuado em ratos fêmea com doses de 200 mg/kg/dia (>69 vezes a exposição sistémica clínica). Em estudos com coelhos, verificou-se uma maior incidência de ossificação incompleta, em comparação com os controlos dos outros animais, com uma dose sistémica >24 vezes a exposição sistémica clínica vista com doses clínicas. Não foram verificadas anomalias em ratos. Foi demonstrado que o montelucaste atravessa a barreira placentária e é excretado no leite materno de animais. Não ocorreram mortes após uma administração oral única de montelucaste sódico em doses até 5000 mg/kg em ratinhos e ruts (15.000 mg/m² e 30.000 mg/m² em ratinhos e ruts, respectivamente), que corresponde à dose máxima testada. Esta dose é equivalente a 25.000 vezes a dose diária recomendada no homem adulto (com base num peso de 50 kg do doente adulto). Foi determinado que o montelucaste não é fototóxico em ratinhos usa não UVA, UVB ou espectro de luz visível com doses até 500 mg/kg/dia (aproximadamente >200 vezes com base na exposição sistémica). O montelucaste não foi nem mutagénico nos testes *in vitro* e *in vivo*, nem tumorigénico em várias espécies de roedores. **6. INFORMAÇÕES FARMACÉUTICAS**

6.1. Lista dos excipientes Celulose microcristalina, lactose mono-hidratada (89,3 mg), croscarmellose sódica, hidroxipropilcelulose e estearato de magnésio. Revestimento por película: hipromelose, hidroxipropilcelulose, dióxido de titânio (E171), óxido vermelho e amarelo de ferro (E172) e cera de carnaúba. **6.2 Incompatibilidades** Não aplicável. **6.3 Prazo de validade** 3 anos. **6.4 Precauções especiais de conservação** Conservar na embalagem de origem. **6.5 Natureza e conteúdo do recipiente** Embalado em blister de poliamida (PVC)/aluminio em: Blisters (com indicação dos dias da semana), em embalagens de: 7, 14, 28, 56, 98 e 140 comprimidos. Blisters (sem indicação dos dias da semana), em embalagens de: 10, 20, 28, 30, 50, 100 e 200 comprimidos. Blisters (doses unitárias), em embalagens de: 49, 50 e 56 comprimidos. É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações. **6.6 Instruções de utilização e manipulação** Não existem requisitos especiais.

7. TITULAR DA AUTORIZAÇÃO DE INTRODUÇÃO NO MERCADO

Merck Sharp & Dohme, Lda.

Rua Quinta da Fonte

Edifício Vasco da Gama

Quinta da Fonte

2770-192 Paço de Arcos

8. NÚMERO(S) DA AUTORIZAÇÃO DE INTRODUÇÃO NO MERCADO

2639680 – Embalagem de 14 comprimidos (com indicação dos dias da semana)

2639789 – Embalagem de 28 comprimidos (com indicação dos dias da semana)

9. DATA DA PRIMEIRA AUTORIZAÇÃO/RENOVAÇÃO DA AUTORIZAÇÃO DE INTRODUÇÃO NO MERCADO

31 de Julho de 2002 (Renovação)

10. DATA DA REVISÃO DO TEXTO

Dezembro de 2004

PRODUTO	EMB.	PVP	%	ESTADO	DOENTE	C. UNIT.	C.M.T.D.		%	ESTADO	DOENTE	C. UNIT.	C.M.T.D.	
							ESTADO	DOENTE					ESTADO	DOENTE
SINGULAIR 10 mg	14 comp.	€24,56	70%	€17,19	€7,37	€1,75	€1,23	€0,53	85%	€20,88	€3,68	€1,75	€1,49	€0,26
SINGULAIR 10 mg	28 comp.	€44,21	70%	€30,95	€13,26	€1,58	€1,11	€0,47	85%	€37,58	€6,63	€1,58	€1,34	€0,24

