

editorial

A revista Saúde Infantil em tempo de mudanças

A revista de pediatria Saúde Infantil (SI) criada em 1979 e publicada pela Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC), como veículo de actualização e publicitação das actividades do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), estava numa encruzilhada ⁽¹⁾.

As profundas alterações - sociais, científicas e tecnológicas - vividas nas últimas décadas, tiveram profundas repercussões no HPC, na SI e na ASIC. As novas tecnologias, permitindo a acessibilidade contínua a múltiplas revistas online, diminuíram progressivamente o protagonismo e a viabilidade económica e científica da SI ⁽¹⁾.

Mas o prestígio adquirido pela SI em 29 anos, fruto dum trabalho profissional e empenhado dos anteriores directores, editores, redactores e conselho de leitura da SI, mereciam-nos todo o respeito e o consequente desejo de honrar todo o trabalho realizado.

A SI tinha duas saídas: ou **desistir** e acabaria mesmo por se extinguir, ou **insistir** e adaptar-se à era moderna.

Feito o "diagnóstico" dos problemas da SI, impunha-se o seu "tratamento" com a revalidação do papel da SI como revista de Pediatria com particularidades muito próprias em Portugal.

A constatação de um intenso tráfego por cibernautas, superior a 9.000 por mês para documentos *online* da ASIC desde 2007 ⁽¹⁾, é testemunho da viabilidade da SI.

Mas a concretização desses objectivos passará por objectivos e figurinos modernos muito diferentes do idealizado aquando da criação da SI. A reconquista de novos leitores e de novos horizontes começa agora, assente nos grandes benefícios que a *internet* pode proporcionar⁽¹⁾.

Os actuais responsáveis da SI têm como objectivos a revalidação do papel desta revista de Pediatria com particularidades muito próprias em Portugal: pragmatismo / abordagem prática dos problemas, descrição de casos-problema frequentes, descrição leve de casos reais com particularidades que os tornaram "inesquecíveis", iniciar e manter vivas "Lições da História", "Pérolas em Pediatria" (Pérolas de Semiologia, Pérolas na Anamnese, Pérolas de Imagiologia, Pérolas no Tratamento, etc. a iniciar já nº 2 de 2008), revisões bibliográficas, divulgação de Protocolos e divulgação de Textos para Pais.

Acreditamos que a nova Redacção da ASIC e a nomeação de responsáveis de leitura das respectivas áreas científicas ajudarão a concretizar e a melhorar a qualidade da SI.

Os actuais responsáveis pela SI, propõem-se a concretizar as seguintes mudanças, já para os números de 2008:

1) Manter uma revista de Pediatria para pediatras mas com textos de interesse para outros profissionais que observem crianças.

2) Corresponsabilizar um grupo de revisores ou coordenadores da revisão de artigos nas áreas específicas de subespecialidade, publicitados na ficha técnica.

3) Fazer da SI um veículo de informação científica de acesso também pela *internet*.

4) Publicar artigos em português, inglês, francês ou espanhol, dando preferência ao português e ao inglês.

5) Manter a ligação à comunidade, incentivando a produção regular de Textos para Pais, de acesso livre *online* através da Área dos Pais da ASIC no site <http://areadospais.asic.pt/>.

6) Disponibilizar o acesso livre *online* – <http://saudeinfantil.asic.pt/> :

- a) da totalidade dos artigos, aos assinantes da SI;
- b) da totalidade dos Textos para Pais;
- c) do(s) artigo(s) seleccionado(s) em cada número da SI.

7) Disponibilizar os restantes artigos online após pagamento da verba simbólica de um escasso número de euros/dólares, com o pagamento a ser efectuado directamente pela *internet*. Mas logo que possível, o total acesso livre *online*:

8) Incentivar as empresas farmacêuticas a fazerem publicidade nas páginas de internet da ASIC e da SI para que, num futuro muito próximo, a nossa revista seja de acesso totalmente livre.

Objectivos mais ambiciosos estão já no horizonte. Um desses será indexação. Mas esta é ainda uma miragem, embora não impossível no futuro. Cabe agora esperar pela ajuda tanto dos leitores como dos que pretendem divulgar os seus conhecimentos.

Os números da SI de 2007 sofreram um significativo atraso na publicação. As profundas mudanças projectadas para os números de 2008 obrigaram a mais um compasso de espera. Mas existem artigos em carteira suficientes para uma total recuperação do atraso até Setembro de 2009.

Um novo figurino, uma nova capa, novos objectivos e novos projectos para a SI começam hoje.

Manuel Salgado

Bibliografia

1. Salgado M, Fonseca S. O Hospital Pediátrico, a revista Saúde Infantil e a Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC) em tempo de mudanças. Saúde Infantil 2008;30 (1): 2-8.

Correspondência: Manuel Salgado – mbsalgado@sapo.pt

O Hospital Pediátrico, a revista Saúde Infantil e a Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC) em tempo de mudanças

The Paediatric Hospital of Coimbra, the magazine Saúde Infantil and Association of Child Health of Coimbra (ASIC) in a time of changes

Manuel Salgado, Sandra Fonseca

Resumo

O Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) é o único Hospital Central de Pediatria da Região Centro de Portugal.

O actual edifício, adaptado de um ex-sanatório para mulheres e crianças, foi inaugurado em Junho de 1977 por uma elite de pediatras gerais que criaram o que hoje designamos a "Escola de Pediatria de Coimbra". Mas o novo HPC está mesmo à porta.

A visão abrangente dessa elite de "notáveis" levou à criação da revista Saúde Infantil (SI) em 1979. Os objectivos principais dos fundadores da SI eram assegurar a divulgação das práticas da "Escola de Pediatria de Coimbra".

Também fundar a Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC), em 1984, foi outro modelo de sucesso de gestão.

Mas as diversas e profundas modificações sociais, científicas e tecnológicas do final do século XX e inícios do século XXI, com relevo para as novas tecnologias, naturalmente vieram a repercutir-se no papel da revista SI e na instituição ASIC. No ano de 2008, a SI e a ASIC foram obrigadas a profundas e radicais modificações.

A adaptação a novas realidades é um enorme desafio neste início do século XXI. Os profissionais que tiveram o privilégio de conhecer as duas realidades – a criação e a transformação da escola, de ver crescer o actual HPC e, em breve de participar na mudança para o novo edifício, acompanhar a evolução da SI e da ASIC – têm a vantagem de terem recebido heranças de incalculável valor. Mas também a responsabilidade de continuar e honrar o que lhes foi legado.

Palavras-chave: Hospital Pediátrico de Coimbra, história, revista Saúde Infantil, Associação de Saúde Infantil de Coimbra.

Abstract

The Paediatric Hospital of Coimbra (PHC) is the only Central Hospital of Paediatrics in the centre of Portugal. The current building, adapted from a former sanatorium for women and children, was inaugurated in June of 1977 by a elite of general paediatricians who created what we call today the "Paediatric School of Coimbra" (PSC). But a new PHC is almost ready.

The ample vision of these elite of notables led to the creation of the paediatrics scientific magazine Saúde Infantil (SI) in 1979. The main purposes of SI were to assure the spread of PSC.

Another model of success was the foundation of the Association of Child Health of Coimbra (ASIC) in 1984.

The diverse and profound social, scientific and technological changes at the end of the XX century and beginning of the XXI century, with emphasis on new technologies, naturally had an impact on the role of the magazine SI and the institution ASIC. In the year 2008, both SI and ASIC were forced to implement profound and radical modifications.

The adaptation to a new reality is a great challenge in the beginning of the XXI century. The professionals who had the privilege of knowing both realities – the creation and the transformation of the PSC, of watching PHC grow and of being part of the change in to the new building and accompanying the evolution of SI and ASIC – have the advantage of having received an inheritance of inestimable value. But also have the responsibility of continuing and honour what they inherited.

Keywords: Paediatric Hospital of Coimbra, history, magazine Saúde Infantil, Association of Child Health of Coimbra.

1 - O Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC):



Figura 1

O edifício do sanatório do Mosteiro de Celas, futuro HPC (vista sul).



Figura 2

Perspectiva do interior do sanatório para mulheres e crianças.



Figura 3

A “cura de Sol” da tuberculose (ii,iii).

O primeiro passo para o que viria a ser o Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), foi a adaptação do antigo sanatório do Mosteiro de Celas, para mulheres e crianças, num hospital para crianças, projecto idealizado e concluído pelo pediatra Santos Bessa (Figura 1-3) ⁽¹⁾.

Em Junho de 1977, um conjunto de “notáveis” pediatras, liderados por Carmona da Mota, Torrado da Silva, Nicolau da Fonseca, Luís Lemos, assegurou a abertura do actual HPC ⁽¹⁾.

Na altura “estava quase tudo por fazer” ⁽¹⁾ – a formação pré-graduada, a formação pós-graduada dentro e fora do HPC, a diferenciação/a subespecialização, o aliciar das especialidades cirúrgicas para as crianças, a qualificação de outros profissionais hospitalares, a diferenciação nos meios complementares, a ligação ao ambulatório, etc. ^(1,2).

Foram assim seduzidos para este projecto cirurgiões pediátricos liderados por Matos Coimbra e Pereira da Silva, o neuropediatra Luís Borges, o cardiologista pediátrico Sá e Melo e ortopedistas liderados por Jorge Seabra (o único dos líderes referidos ainda em activo no HPC em 2008) .

Como único Hospital Central de pediatria da Zona Centro de Portugal, os objectivos do HPC eram (e continuam a ser) não só a assistência aos doentes mas também a formação de todos os profissionais de saúde que assistem crianças ⁽²⁾.

Os actuais pediatras do HPC com mais de 20 anos de especialidade tiveram uma formação assegurada por pediatras gerais. Começavam a emergir as subespecialidades, exercidas quase em exclusivo já por alguns pediatras.

Ainda há menos de 10 anos, no HPC as subespecialidades assentavam sobre os pilares da Pediatria Geral exercida por alguns “notáveis”. Também a formação assentava na abordagem e integração de TODOS os problemas da criança ⁽²⁾. Era ponto de honra que o doente fosse observado como um todo. Era lembrado e assumido no dia-a-dia que **“o todo é superior ao somatório das partes”**.

Sabia-se “nada de tudo”. Quando, por exemplo, chamávamos o neurocirurgião, o otorrinolaringologista, o oftalmologista, etc. em regra este não questionava a solicitação. As questões postas ao subespecialista eram quase sempre adequadas.

Mas a falta de diferenciação proporcionava também frequentes falhas clínicas. Este facto justificou a necessidade duma progressiva subespecialização / diferenciação dos diversos médicos do HPC. Em 2008 são já 27 as subespecialidades pediátricas, médicas e cirúrgicas (sem contabilizar as sub-subespecialidades) com idoneidade formativa:

a) Médicas: Alergologia, Cardiologia, Cuidados Intensivos, Desenvolvimento, Endocrinologia, Fisiatria, Gastreenterologia, Genética, Hematologia, Hepatologia, Imunodeficiências, Infecçiolgia, Meta-bólicas, Nefrologia, Neuropediatria, Oncologia, Pediatria Geral, Pneumologia, Risco Social, Reumatologia;

b) Cirúrgicas – Anestesiologia, Cirurgia (Gastreenterológica, Geral, Oncológica/Torácica, Plástica/Queimados, Urológica), Estomatologia, Neurocirurgia, Oftalmologia, Ortopedia (Coluna, Geral, Mão, Reumatologia, Tumores), Otorrinolaringologia.

Progressivamente assistiu-se à diminuição do número de pediatras gerais no HPC. Num editorial de 1993 da SI, “Um médico que faz falta”, Luís Januário (LJ), alertava “as administrações hospitalares e a Administração Central de Saúde” para os riscos da Pediatria excessivamente subespecializada ⁽³⁾.

As profecias de LJ cumpriram-se. Hoje, no HPC, somos muitos os que “sabem tudo de nada”.

Esta medicina baseada no “saber tudo de nada” é extraordinariamente despesista. Despesista porque assenta em diagnósticos por exclusão, com a realização de inúmeros exames complementares. Neste tipo de medicina (pediátrica ou de adultos) a semiologia parece ser cada vez mais secundária.

Os profissionais que “sabem tudo de nada” preferencialmente dão relevo, por vezes quase exclusivo, aos elementos clínicos da sua “quinta”. Para compensar não dispensam muitos exames complementares...

O G... de 13 meses de idade, com o diagnóstico de síndrome de *Peter Plus* foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) do HPC por dispneia expiratória grave. Já tivera outros episódios de “bronquiolite” todos orientados por médicos dos serviços de urgências. Era seguido no HPC nas consultas de subespecialidade pediátrica - Genética, Oftalmologia, Cirurgia, Endocrinologia, Cardiologia. “É seguido pela Pediatria Geral no Hospital Distrital” alguém comentou.

Um Pediatra Geral que, a mais 200 Km, coordena um somatório de informações e problemas? NÃO coordena. O passo seguinte será marcar consulta de Alergologia? E a Puericultura?

E as muitas crianças com múltiplas consultas no HPC que não são seguidas por um pediatra geral? Pelo MESMO pediatra geral.

No HPC, quem aborda os doentes como um todo?

Faltam no HPC mais médicos que “sabem nada de tudo”. Os que valorizam todo e qualquer pormenor da clínica, que baseiam o diagnóstico numa semiologia cuidadosa. Que depois solicitam reduzidos meios complementares de diagnóstico, bem seleccionados e, finalmente, juntam as peças e montam o *puzzle*. Obviamente após terem obtido o apoio imprescindível dos subespecialistas.

Não se está a defender voltar ao passado. Antes valorizar os dois tipos de pediatras. Para que se diminua o risco de se cair em tentações.

Mas esta dualidade de abordagem médica veio recentemente trazer um problema adicional. A tentativa de imitar o papel dos subespecialistas pediátricos dos Hospitais Centrais (vacionados para o caso grave e/ou raro), mais a tentação de se reter o caso raro (em hospitais mais periféricos) “para apresentar e publicar”, tem vindo a proporcionar frequentes e incompreensíveis atrasos na referência, no diagnóstico e/ou no adequado tratamento. E cada vez mais se nota este problema de auto-estima.

Outra modificação na forma de se estar no HPC prende-se com uma progressiva menor assiduidade às sessões clínicas gerais (SCG) por uma larga percentagem de profissionais deste hospital. Durante 31 anos realizaram-se duas SCG, às 3ª e 5ª feiras, das 14:30 às 16:00. Foi nas SCG, com uma postura, discussão e decisão colegial, que se foi consolidando a “Escola de Pediatria de Coimbra”. Será que a recente decisão (Janeiro de 2009)⁽⁶⁾ de passar a haver apenas uma sessão por semana, às 5ª feiras, votado maioritariamente pelos médicos de “sabem tudo de nada”, é o prenúncio de morte desta “Escola”? Este é um panorama de alguns dos problemas e desafios vividos no actual HPC (Figura 4) e que necessariamente se irão repercutir no futuro HPC.



Figura 4
O edifício do antigo HPC no dia 10 de Fevereiro de 2009, mostrando a entrada do serviço de urgência (vista sul) ⁽¹⁾.



Figura 5
Entrada principal do edifício do futuro HPC, no dia 10 de Fevereiro de 2009 (vista sul) ⁽¹⁾.



Figura 6
Vista nascente do edifício do futuro HPC, no dia 6 de Fevereiro de 2009 ⁽¹⁾.

O futuro HPC está quase pronto (Figuras 5 e 6). Admite-se a inauguração do novo edifício em 2009, se não se verificarem as habituais e substanciais derrapagens.

Esperemos para ver... se “as administrações hospitalares e a Administração Central de Saúde” vêm ou não a reconhecer que faltam médicos cuja prática testemunha que **“o todo é superior ao somatório das partes”**.

2 - A Revista Saúde Infantil (SI)

A revista Saúde Infantil (SI) foi criada dois anos depois da abertura do HPC, em 1979, pelos mesmos fundadores do HPC. Foi intuito dos “notáveis” arranjar um veículo de actualização científica em Pediatria, como mais um dos instrumentos idealizados para concretizar a melhoria da qualidade assistencial às crianças da Zona Centro do país ^(2,4).

No Quadro 1 são discriminados todos os responsáveis e coordenadores da SI desde a sua fundação.

De todos os responsáveis, merece realce o papel fundamental, entusiástico e empenhado do **Dr. Luís Lemos**, que tutelou a SI durante 21 anos, primeiro como Editor e depois como Director.

Quadro 1

Os Directores, os Editores e os Redactores da SI desde a sua fundação.

Ano, mês	Directores	Editores	Redacção
1979, Junho	Torrado da Silva	Aragão Machado Luís Simões de Moura	
1982, Abril	Torrado da Silva	Aragão Machado	
1985, Abril	Carmona da Mota		
1986, Setembro	Carmona da Mota	Luís Lemos	
1996, Abril	Luís Lemos	Luís Januário	Boavida Fernandes Manuel Salgado
2001, Abril	Luís Lemos	Luís Januário	Boavida Fernandes Manuel Salgado Fernando Fagundes
2005, Dezembro	Luís Lemos	Luís Januário	Boavida Fernandes Manuel Salgado Fernanda Rodrigues
2006, Setembro	Luís Lemos	Boavida Fernandes	Manuel Salgado Fernanda Rodrigues
2007, Setembro	Boavida Fernandes	Manuel Salgado	Fernanda Rodrigues

Foram objectivos dos fundadores da SI, conforme consta no primeiro editorial, da autoria do saudoso Prof. Torrado da Silva ⁽⁴⁾: ...*Concebida para pediatras, a revista não se destina apenas a pediatras e nela*

Quadro 2

Listagem dos assinantes da SI nos últimos 18 anos (áreas profissionais).
Ped. – Pediatras / internos de Pediatria; C.G. – Clínicos Gerais; Enf. – Enfermeiros

Anos	Ped.	C.G.	Enf.	Instituições	Outros	Total
1990	247	118	48	74	65	552
1991	266	122	48	75	66	577
1992	284	122	51	77	72	606
1993	299	124	60	85	72	640
1994	310	128	64	89	83	674
1995	343	128	73	92	92	728
1996	367	131	77	94	106	775
1997	405	134	103	92	113	847
1998	409	131	100	97	120	857
1999	416	139	78	95	128	856
2000	322	94	45	89	73	623
2001	458	120	53	104	90	825
2002	431	102	46	105	72	756
2003	424	98	36	104	64	726
2004	414	89	33	106	58	700
2005	370	61	25	79	47	582
2006	360	51	19	102	45	577
2007	223	20	11	88	29	371
2008	138	16	06	45	10	215

poderão colaborar todos os profissionais da saúde infantil que tenham experiências válidas a comunicar. O aparecimento da “Saúde Infantil” surge fundamentalmente para responder ao pedido incessante de numerosos clínicos gerais e jovens médicos diariamente confrontados com a saúde ou falta de saúde de crianças, de forma a incentivar o diálogo indispensável entre o hospital e a periferia. Por outro lado, verifica-se uma grande carência de elementos de estudo pediátrico em língua portuguesa o que dificulta a actualização de conhecimentos de tantos colegas... sentia-se a necessidade de completar aquelas acções (através de um **instrumento escrito** que fosse utilizado para estudo e reflexão...).

Os objectivos da revista ora iniciada são basicamente dois:

1. Criar um lugar de encontro destinado a todos os técnicos de saúde no qual os problemas respeitantes à saúde da criança sejam abordados e discutidos.
2. Contribuir para o ensino-aprendizagem contínuo dos técnicos de saúde, em especial dos mais carenciados, pela análise dos assuntos prioritários em saúde infantil, através da experiência própria à região e ao Hospital Pediátrico ⁽⁴⁾.

Os objectivos e o modelo da SI que nortearam os seus fundadores – a manifestação escrita da “Escola de Pediatria de Coimbra”, dirigida essencialmente aos cuidados primários de Pediatria, em formato A5 – foram mantidos quase inalterados, nestes últimos 29 anos ⁽⁵⁾.

O penúltimo Director da SI, comentava no número 2 do volume 27 de 2005: *A Saúde Infantil foi-se orientando progressivamente para a Pediatria Geral, no sentido médico-cirúrgico de base. Ela ocupa, por isso, um espaço próprio e original no país, num período em que várias outras revistas pediátricas de âmbito mais clássico foram surgindo. Temos de acarinhar esta valiosa herança de 26 anos, procurando sempre melhorar a qualidade e o interesse do conteúdo* ⁽⁵⁾.

A sucessiva formação de novos pediatras, de enfermeiros, de médicos internos gerais e de outros profissionais de saúde com raízes no Hospital Pediátrico, veio enriquecer a lista de assinantes da SI, que atingiu um pico no triénio 1997-1999 (Figura 7 e Quadro 2).

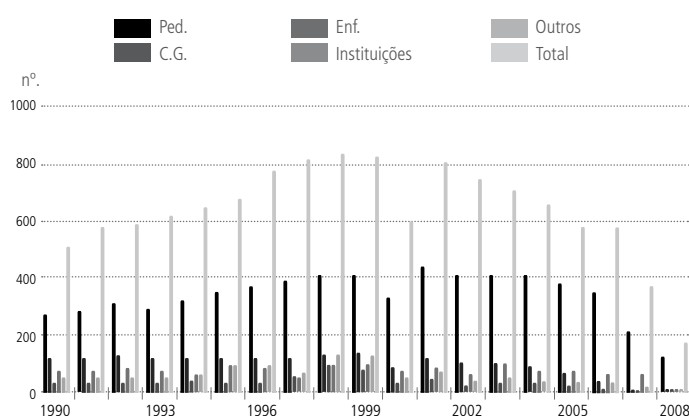


Figura 7

Os assinantes da SI nos últimos 18 anos.

Mas o futuro reservaria vários reveses à SI. Em 1985 chegou ao HPC o primeiro *personal computer* (PC) – um velhinho *Macintosh* – propriedade do Prof. Torrado da Silva e que ficou na ASIC, numa sala contigua à biblioteca do HPC.

A aquisição maciça de computadores e a difusão generalizada da *internet* ainda demorou uns anos. Que passaram a correr...

Os motores de busca transformaram as pesquisas bibliográficas em tarefas mezinhas e caseiras. Um número imensurável de revistas é hoje acessível de forma gratuita e um maior número delas disponibiliza os artigos sob pagamento. As boas bibliotecas universitárias e hospitalares hoje disponibilizam *online* um número crescente e quase infindo e contínuo de publicações, cada vez mais de reconhecida qualidade científica, patenteada pela indexação de muitas delas.

Fruto destas mudanças, pela mesma *internet* constatamos, com excessiva frequência, sucessos e insucessos de projectos de revistas científicas: umas a começarem actividades e outras a suspenderem a publicação.

Todo este cenário necessariamente acabaria por se repercutir também na SI.

No número 3 do volume 27 da SI, em Dezembro de 2005, dedicado ao tipo de assinantes da SI, constava que eram somente 820 os assinantes com assinatura paga nos anos 2003 a 2005: 482 pediatras / internos

de pediatria, 121 instituições (Centros de Saúde, ARS, Hospitais, Escolas Superiores de Enfermagem), 105 Clínicos Gerais, 29 Médicos sem discriminação da especialidade, 4 Médicos de Saúde Pública, 45 Enfermeiros, sendo de outros profissionais ou sem indicação da profissão 35 das assinaturas ⁽⁶⁾.

Mas a análise retrospectiva dos dados admitem que os números então citados seriam excessivamente optimistas, comparativamente aos números assinalados no Quadro 2 e na Figura 7.

Em 2008, o número de assinantes (pagantes) da SI são dramaticamente baixos, com quebras importantes em todas as categorias profissionais: apenas 16 (dezasseis!!!) clínicos gerais, 6 (seis!!!) enfermeiros e 45 instituições.

Para esta acentuada quebra de assinantes terão também contribuído os problemas vividos pela SI nos últimos tempos. Duma forma gradual, mas especialmente nos últimos anos, várias das dificuldades na orgânica da SI têm vindo a emergir. Os atrasos na leitura de artigos e na consequente publicação, a diminuição do envio de novos artigos, os progressivos maiores atrasos nas datas de publicação (Abril, Setembro, Dezembro) sobretudo nos últimos 2-3 anos, terão também desmotivado tanto os leitores como os que pretendem publicar.

A redução das receitas em publicidade, a redução do número de assinantes, a manutenção ou até aumentos nas despesas, justificarão um saldo negativo, em 2008, na SI.

Os objectivos dos fundadores da SI – formação essencialmente em cuidados primários de Pediatria – estão hoje defraudados. Os cuidados primários cada vez mais ignoram a SI.

No global, estes problemas pareceram-nos claros prenúncios de “dias contados” para a SI. A manter-se a mesma orgânica e os mesmos objectivos, a SI acabaria por se extinguir.

Feito o diagnóstico dos problemas da SI, impunha-se o tratamento dos mesmos.

3 - A Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC)

A visão abrangente dos fundadores comuns do HPC e da SI justificou o passo seguinte: a fundação da Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC) em 1984 ^(1,7).

No editorial do nº 2 do Volume 20 da SI, em Setembro de 1998, dedicado à entidade jurídica “dona” da SI, a ASIC, foi referido ⁽⁷⁾: *Há cerca de duas décadas atrás, iniciava-se no Hospital Pediátrico o processo de “largada” dos vários profissionais que aí haviam encetado e complementado a sua formação. Uma ideia em embrião – a criação de um laço de união entre todos estes adeptos da saúde e bem-estar da criança (os que entravam, os que ficavam e os que saíam) – começou a germinar, e finalmente floresceu, em finais de 1983, com o aparecimento da Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC).*

Constituída oficialmente em Janeiro do ano seguinte, a ASIC

nasceu com os seguintes objectivos fundamentais: contribuir para um melhor desenvolvimento da saúde infantil, através da promoção de intercâmbio de conhecimentos técnicos e científicos entre associados e outras pessoas interessadas pela saúde infantil, contribuir para o desenvolvimento da educação e ensino em saúde infantil, prestar colaboração e cooperação a entidades públicas e privadas em assuntos de saúde infantil...

...A acção da ASIC e a multiplicação de apoios aos seus sócios tem-se desenvolvido em várias áreas... edição da revista Saúde Infantil ... anterior ao início da ASIC e posteriormente integrada nesta, cuja qualidade tem vindo a melhorar indubitavelmente e que conta com 900 assinantes...

...A ASIC resultou dum embrião que floresceu com afeição e perseverança, deu muitos frutos sãos e bons e mais poderá vir a dar, desde que continue a ser fertilizada ⁽⁷⁾.

Foram também objectivos dos fundadores da ASIC o disponibilizar de verbas para a atribuição de bolsas científicas, destinadas aos sócios da ASIC – pediatras, internos de Pediatria, enfermeiros, outros profissionais vocacionados para os problemas médicos das crianças – para ajudar a realização de estágios noutros países ou outros hospitais nacionais. Em 2008 eram já 23 as Secções da ASIC – indicadas no Quadro 3, como divisões autónomas coordenadas pelo GERAL ASIC.

Quadro 3

As 23 Secções da ASIC em 2008.

- Revista Saúde Infantil
- Hematologia / Oncologia
- Enfermagem
- Anestesiologia
- Cardiologia
- C.D.C
- Ortopedia
- Nefrologia
- Alergologia
- Gastrenterologia
- Infeciologia
- Cirurgia
- Pediatria Ambulatória
- Cuidados Intensivos
- Pedopsiquiatria
- Endocrinologia
- Radiologia
- Bolsas
- Neurocirurgia
- Genética
- Pneumologia
- Pediatria Comunitária / Reumatologia Pediátrica
- Oftalmologia Pediátrica

Contudo as progressivas dificuldades económicas do GERAL ASIC, impediram a atribuição de bolsas nos últimos anos (Quadro 4).

Quadro 4

As sucessivas direcções da ASIC (GERAL ASIC).

	Presidentes	Vogais	Bolsas atribuídas	Ano / nº congressos	Funcionários (nº)
1984-1986	Dr. Nicolau da Fonseca	Dr. Santos Cardoso Enfª Ilda Cabaça	0		1
1986-1988	Prof. Dr. Torrado da Silva	Dr. Nicolau da Fonseca Enfª Ilda Cabaça		1985-2	2
1988-1990	Prof. Dr. A. Torrado da Silva	Dr. Nicolau da Fonseca Enfª Ilda Cabaça	9 total 860.00		2
1990-1992	Prof. Dr. A. Torrado da Silva	Dr. Luís Januário Enfª Eugénia Oliveira		1990-3 1991-3	2
1992-1994	Dr. Rui Batista	Dr. Farela Neves Enfª Eugénia Jerónimo			3
1994-1996	Dr. A. Mendes António	Dr. A. Nogueira Brandão Enfª Rute Cunha		1994-8 1995-9	3
1996-1998	Drª Mª Helena Estêvão	Dr. A. Ochoa de Castro Enfª Ana Santos	2*2500,00	1996-8 1998-12	3
1998-2000	Dr. J. A. Pinheiro	Prof. Dr. Manuel Saraiva Enfª Ana Santos	5 bolsas	1999-7 2000-7	3
2000-2002	Dr. Nicolau da Fonseca	Dr. António Jorge Drª Margarida Porto	2 x 1247.00 2*623.00 / 1*1250.00	2001-8 2002-3	3
2002-2004	Dr. António Jorge Correia	Dr. Miguel Félix Enfª Cristina Cardoso	1 x 750.00 1 x 1250.00	2003-4 2004-4	3 + 2 part-time
2004-2006	Dr. Miguel Félix	Drª Paula Garcia Enfª Margarida Pereira	1 x 187.50 / 1 x 437.50 2 x 312.50 / 1 x 500.00 1 x 2500.00		2 + 1 part-time
2006-2008	Dr. Manuel Salgado	Drª Clara Gomes Enfª Margarida Santos	0	2006-7 2007-9	2 + 1 part-time
2008-2010	Dr. Manuel Salgado	Dr. Boavida Fernandes Enfª Margarida Santos	0	2008-	2 + 1 part-time

Algumas actividades do HPC, representadas na ASIC pelas respectivas Secções, dependem estreitamente da ASIC para manterem variadas das actividades assistenciais e formativas.

Também na ASIC o número de funcionários foi variando ao longo dos tempos. Hoje, retrospectivamente, são pouco discerníveis as razões desta variabilidade em número de funcionários e das subseqüentes despesas com vencimentos.

As sucessivas direcções da ASIC esforçaram-se por manter o carisma dos mestres fundadores (Quadro 4). Mas não questionaram a atribuição, por quem assegurava a prestação de contas, das actividades da ASIC ao Despacho Normativo 118/85, de 31 de Dezembro – I série (3º suplemento). Desta situação resultaram 24 anos de desnecessário cumprimento dum tecto máximo de “9 formações científicas” asseguradas anualmente.

Esta repressão nas actividades da ASIC terá ajudado à contenção da expansão e do poder económico do GERAL ASIC. A mudança para uma contabilidade moderna, adaptada ao século XXI, não só detectou como resolveu este erro já em 2008.

Também o modelo vigente de pagamentos à ASIC pela organização de eventos científicos, baseado na percentagem ora dos lucros ora do total das entradas – regime utilizado até final de 2008 ⁽⁴⁾ – criou diversos

problemas. Dos mais relevantes foram os atrasos no encerramento das contas, desigualdades de pagamentos, penalizando quem investia na aquisição de apoios e beneficiando os menos interventivos. O número crescente de eventos científicos a realizar a partir de agora, e a nova forma de cobrança, assente na elaboração de contratos, faz prever um aumento das receitas e uma abertura ao exterior.

Estas novas directrizes propostas pela actual direcção da ASIC faz prever a manutenção da viabilidade económica da ASIC. Mas a actividade científica e o movimento económico de algumas Secções da ASIC não têm sido uniformes. Desde há vários anos que algumas Secções não desenvolvem qualquer actividade científica ou outra, servindo-se da ASIC como um mero local de depósito de receitas antigas.

O projecto desta Direcção que pretende a curto prazo a quotização de todas as Secções na despesa corrente do GERAL ASIC, obrigará ao recomeço das actividades destas Secções ora em hibernação, ou à sua extinção.

A ASIC pretende continuar a assumir-se como uma organização vocacionada para a fomentação de actividade formativas, tendo como alvo especial os profissionais do HPC.

A vaga deixada pela interrupção das SCG do HPC, às 3ª feiras, poderá se ocupada por Cursos de Pediatria, estruturados e essencialmente

dirigidos a internos de especialidade do HPC ou de outros hospitais.

Moralmente a ASIC e a SI fazem parte do HPC. A extinção de qualquer uma delas causará danos nos dois sentidos. Esperemos para ver... se os actuais responsáveis reconhecem que, **se o HPC faz falta à ASIC e à SI, a ASIC e a SI farão muita falta ao HPC.** E que arranjem um cantinho nesse enorme edifício do futuro HPC para as actividades da ASIC e a publicação da SI.

O primeiro e o novo site da ASIC

Em 2001 foi criado o primeiro site da ASIC.

Mas um novo tipo de formação científica, em Fevereiro de 2007, sobretudo dirigida a Educadores de Infância, a Professores e outros profissionais de estabelecimentos de ensino – o 1º Curso de Pediatria Comunitária (CPC) da ASIC⁽⁸⁾ – veio inesperadamente contribuir para mudanças decisivas na ASIC.

Para reforçar e manter a formação, foi prometida a disponibilização online, em PDF, das prelecções deste 1º CPC. A disponibilidade em ceder as suas prelecções pela maioria dos oradores, levou a alargar a transformação em PDF de prelecções de outros Congressos – os Encontros de Pediatria, a 1ª Reunião de Reumatologia Pediátrica, o 2º CPC já em 2008 – e disponibilizá-los também *online*.

O sucesso e encaixe económico proporcionados pelos 1º e 2º CPC (respectivamente em Fevereiro 2007 e Abril de 2008) justificaram a ambição de manter a realização anual deste tipo de formação e de disponibilizar *online* as prelecções. A reformulação do actual site da ASIC, associado à criação de dois subdomínios - a revista SI e a Área dos Pais - foi o corolário lógico destas modificações.

Com estes objectivos iniciaram-se os contactos para a substituição do velho site. Foi então que constatámos que a ASIC tinha um tráfego pela *internet* que rondava uma média de 325 acessos diários (mais de 9.000 por mês). Sobre tudo para fazer *download* das prelecções disponíveis em PDF, em especial as do 1º CPC.

O novo site da ASIC, mais moderno, mais abrangente e mais funcional, com áreas para Profissionais de Saúde, para Congressos, com Área dos Pais, Revista Saúde Infantil, já está *online* desde Janeiro de 2009⁽⁹⁾.

E a nova **Área dos Pais** do site da ASIC testemunhará por certo a nossa perspectiva em assegurar um papel útil e contínuo de formação em Saúde Infantil à população, em qualquer local em que se leia Português. Mas, porque pretende chegar à Escola e ao Infância, também numa tentativa de ajudar na gestão e na solução de eventuais conflitos supérfluos entre Instituições de Educação e as dificuldades laborais que a saúde das crianças tantas vezes acarreta aos pais.

4 - Revista Saúde Infantil em tempos de mudança

A SI tinha duas saídas: ou desistir e acabaria mesmo por se extinguir, ou insistir e adaptar-se à era moderna.

O prestígio adquirido pela SI em 29 anos, fruto dum trabalho profissional e empenhado dos anteriores directores, editores, redactores e conselho de leitura da SI, merecem-nos todo o respeito e o consequente desejo de honrar todo o trabalho já realizado.

Mas os assinantes-alvo idealizados pelos fundadores do HPC, da SI e da ASIC perderam o interesse pela revista SI.

Feito o "diagnóstico" dos problemas da SI, impunha-se o seu "tratamento" ou pelo menos uma "tentativa de tratamento", com a revalidação do papel da SI como revista de Pediatria com particularidades muito próprias em Portugal.

O intenso tráfego por cibernautas para os documentos da ASIC é testemunho da viabilidade da SI.

Mas a concretização desses objectivos passará por objectivos e figurinos modernos. A reconquista de novos leitores e de novos horizontes começa agora, assente nos grandes benefícios que a *internet* pode proporcionar⁽⁹⁾.

Bibliografia

1. Carmona da Mota, H. Os primeiros tempos do Hospital Pediátrico de Coimbra (Editorial). *Saúde Infantil* 2007;29(2): 3-7.
2. Carmona da Mota, H. Objectivos do Hospital Pediátrico de Coimbra (Editorial). *Saúde Infantil* 1979;1(2):63-70.
3. Januário L. Um médico que faz falta (Editorial): *Saúde Infantil* 1993;15(1):3-4.
4. Torrado da Silva, A. Editorial. *Saúde Infantil* 1979;1 (1):3-4.
5. Lemos L. *Saúde Infantil*: As instituições e os autores (Editorial). *Saúde Infantil* 2005;27(2):3-4.
6. Lemos L. A "Saúde Infantil" e os seus assinantes (Editorial). *Saúde Infantil* 2005;27(3):3-4.
7. Estêvão, MH. Associação de Saúde Infantil de Coimbra (Editorial). *Saúde Infantil* 1998;20(2):3-4.
8. Salgado M. O primeiro Curso de Pediatria comunitária da ASIC (Editorial). *Saúde Infantil* 2008;29(1):3-6.
9. Salgado M. A revista *Saúde Infantil* em tempo de mudanças (Editorial). *Saúde Infantil* 2008;30(1):1.
- i). *Este número da SI foi publicado com 10 meses de atraso, mas que correspondeu ao início da recuperação.*
- ii). "Historically, vitamin D and sunlight exposure were used to treat tuberculosis in the preantibiotic era, and there increased evidence from vitro studies that vitamin D enhances antimycobacterial immunity... not only support a role for vitamin D in protection from TB but also lend biologic plausibility to the historic treatment with sunlight". In: Williams B, Williams AJ, Anderson ST. Vitamin D deficiency and insufficiency in children with tuberculosis. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27(10):941-2.
- iii). "...there is growing evidence to suggest that 1 α ,25(OH) $_2$ D modulates antimycobacterial immunity in vitro...". In: Martineau AR, Honecker FU, Wilkinson RJ, Griffiths CJ. Vitamin D in the treatment of pulmonary tuberculosis. *J Steroid Biochem Molec Biol* 2007;103:793-8.

Obstipação: experiência clínica de 15 anos numa consulta de gastroenterologia pediátrica

Constipation: a 15 years clinical trial in a paediatric gastroenterology unit

Alexandra Sequeira, Cláudia Neto, Clara Vieira,
Ana Catarina Prior, Lúcia Gomes

Resumo

Objectivos: Caracterização epidemiológica, clínica e terapêutica dos casos de obstipação seguidos na Consulta de Gastroenterologia Pediátrica do HGSA.

Material e métodos: Estudo retrospectivo envolvendo crianças e adolescentes seguidos na Consulta de Gastroenterologia Pediátrica do HGSA, com o diagnóstico de obstipação, no período entre Janeiro de 1991 e Dezembro de 2006.

Definiu-se obstipação de acordo com os critérios clínicos de Roma III (quadro I).

Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, proveniência, antecedentes familiares e pessoais, idade de início das queixas, sintomatologia, padrão alimentar, exame físico, tratamento efectuado, tempo de seguimento e evolução clínica.

Foram excluídos os casos que não preenchiam os referidos critérios e aqueles cujo processo não foi entregue pelo Arquivo Clínico.

Resultados: Incluído um total de 151 doentes (61,6% do sexo masculino). A média etária foi de 5,7 anos. Verificou-se história familiar de patologia gastrointestinal em 34,4% dos casos. Cerca de 1/3 dos doentes apresentaram encoprese. Obtivemos uma não adesão ao tratamento em 12%. O tempo médio de tratamento foi de 14,4 meses, com melhoria clínica em 83% dos casos.

Discussão: Considerando a elevada prevalência da obstipação em idades pediátricas, torna-se imperativo implementar precocemente hábitos alimentares saudáveis, como primeiro patamar na prevenção desta patologia.

Palavras-chave: obstipação, encoprese, criança, hábitos alimentares, prevenção.

Abstract

Objectives: To assess the epidemiological, therapeutical and clinical data of patients with constipation followed in a Pediatric Gastroenterology ambulatory unit of a Central Hospital.

Materials and methods: This was a retrospective study of the children and adolescents with the diagnosis of constipation admitted in a Paediatric Gastroenterology ambulatory unit (Hospital Geral de Santo António) in a 15 year period (1991-2006). Constipation was defined according to clinical criteria of Rome III (Table I).

For this study it was analysed the following parameters: age, sex, medical history, onset-age, symptoms, dietary habits, family history, physical examination, previous treatments and follow up. We excluded cases that did not meet those criteria and those whose case was not delivered by the Clinical Archive.

Results: It has been enclosed a total of 151 children (61,6% boys). The mean age at diagnosis was 5,7 years. Familiar history of gastrointestinal pathology was founded in 34,4%. About 1/3 of the patients presented encopresis. The treatment was discontinued in 12% of the cases. The average time of treatment was 14,4 months, with clinical improvement in 83% of the cases, of which 59.2% was discharged.

Conclusions: Considering the high prevalence of constipation in paediatric ages, it becomes imperative to precociously implement healthy dietary habits in our children, as the first step in the prevention of this pathology.

keywords: constipation, soiling, child, dietary habits, prevention.

Introdução

A obstipação associada ou não a encoprese representa um importante impacto nos serviços de saúde, constituindo a queixa principal em cerca de 5% das consultas de Pediatria Geral e em 25% das de Gastroenterologia Pediátrica numa população Americana ⁽¹⁾.

É consensual que a obstipação é um sintoma e não uma doença, na medida em que acompanha várias entidades clínicas como hipotireoidismo, malformações anorrectais, doença de Hirschprung, etc. Várias publicações relativamente recentes responsabilizam também a alergia às proteínas do leite de vaca como uma etiologia não negligenciável ⁽²⁾.

No entanto, ocorrem quadros clínicos de obstipação de evolução crónica, sem que seja possível estabelecer uma causa estrutural, metabólica ou endócrina, designando-se, nestes casos, como obstipação funcional, e que representa cerca de 95% dos casos de obstipação em idade pediátrica ⁽⁴⁾.

A etiopatogenia da obstipação funcional na criança não é plenamente conhecida. Acredita-se que factores constitucionais, hereditários, alimentares e psicológicos ou emocionais, associados ou não a um distúrbio da motilidade intestinal, possam estar envolvidos na sua génese ⁽⁴⁾.

Embora seja uma causa frequente de consultas, a obstipação por si só é pouco identificada, especialmente na sua fase inicial, pois a discreta morbilidade pode não despertar suficiente atenção ou preocupação. Assim, os casos mais ligeiros de obstipação permanecem frequentemente não diagnosticados, excepto se o interrogatório e o exame físico forem mais dirigidos. E os casos de obstipação oculta não são raros ^(4,5).

Os sinais e sintomas mais frequentemente associados à obstipação crónica são dor abdominal recorrente (em especial durante ou após a refeições, pelo reflexo gastro-cólico), distensão abdominal, incontinência fecal, vômitos, sintomas urinários e rectorragias. E não raros os casos que consultam por "diarreia" (a "falsa diarreia" do fecaloma) em contexto de encoprese ⁽⁴⁾.

A presença destas complicações são, na grande maioria dos casos, alertas que motivam o recurso aos cuidados médicos. Algumas crianças podem apresentar "obstipação oculta" associada aos sinais e sintomas descritos e o diagnóstico será confirmado apenas com o desaparecimento da sintomatologia concomitante ao tratamento da obstipação ⁽⁵⁾.

As casuísticas internacionais dedicadas à prevalência da obstipação na população pediátrica são ainda escassas e as taxas variam entre 0,3 – 28% ⁽⁴⁾. A ampla variação das prevalências encontradas nos diferentes estudos comunitários, deve-se possivelmente à heterogeneidade dos critérios estabelecidos para a caracterização da obstipação pelos diferentes autores.

Nos últimos anos surgiram diversas definições de obstipação no sentido de aumentar a especificidade no seu diagnóstico precoce. Em 2006, foram publicados os critérios clínicos de Roma III ^(1,6) que permitem o diagnóstico de obstipação na presença de pelo menos dois de seis critérios definidos (tabela 1).

1) Frequência de duas ou menos dejectões por semana.

2) Pelo menos um episódio por semana de incontinência fecal após o controlo esfinteriano anal.

3) História de retenção fecal excessiva ou posturas de retenção fecal.

4) História de cólicas abdominais ou dor à defecação.

5) Presença de fecaloma a nível do recto.

6) História de fezes volumosas.

Em crianças < 4 anos os sintomas devem estar presentes num período _ 1 mês

Em crianças > 4 anos os sintomas devem estar presentes num período _ 2 meses

Tabela 1

Critérios clínicos de Roma III

Adaptado de: Rasquin A., Lorenzo C. *Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent. Gastroenterology* 2006; 130:1527-37.

Uma boa anamnese e um exame físico cuidadoso são suficientes para estabelecer o diagnóstico sendo frequente palparem-se aglomerados de fezes na fossa ilíaca esquerda e, ao toque rectal, fezes impactadas no recto com a consistência mais ou menos "barrenta" (tipo barro aderente à luva).

Apenas são necessários exames complementares de diagnóstico nos casos de obstipação severa, refractária ao tratamento ou quando há suspeição de causa orgânica subjacente ⁽⁷⁾.

Com esta revisão casuística, os autores pretendem proceder à caracterização clínica, epidemiológica e terapêutica dos casos de obstipação seguidos na consulta de Gastroenterologia do Serviço de Pediatria do HGSA.

Materiais e métodos

Trata-se de um estudo retrospectivo, cuja população alvo foi constituída por crianças com o diagnóstico de obstipação crónica seguidas na consulta de Gastroenterologia Pediátrica do HGSA, no período compreendido entre 1 de Janeiro de 1991 e 31 de Dezembro de 2006.

Procedeu-se à revisão dos processos clínicos cujo motivo da primeira consulta foi: obstipação, encoprese, dor abdominal recorrente e rectorragias. Os diagnósticos foram obtidos a partir da base de dados dos doentes da consulta de Gastroenterologia pediátrica do HGSA (programa Excel).

Definiu-se obstipação de acordo com os critérios clínicos de Roma III (ver quadro I). Considerou-se dieta pobre em fibra a ausência de ingestão cereais, sopa e vegetais no prato e dieta pobre em água, a

ingestão hídrica diária inferior a 500ml. Considerou-se existirem erros alimentares se ingestão de alimentos de elevado teor energético, sumos ou refrigerantes e pastelaria industrial.

Para o referido estudo foi elaborada uma ficha com análise dos seguintes parâmetros: idade, sexo, proveniência, antecedentes pessoais e familiares, idade de início e caracterização das queixas, tipo de alimentação, terapêutica prévia, exame físico dirigido, tratamento efectuado, tempo de seguimento e evolução clínica. Posteriormente foram consultados os processos clínicos de cada doente para preenchimento da respectiva ficha e analisados os dados, comparando-os com as várias séries publicadas.

Foram requisitados 298 processos clínicos, dos quais 86 não foram facultados pelo Arquivo Clínico e 61 foram excluídos por apresentarem informação clínica insuficiente ou por não preencherem os critérios definidos previamente para este estudo.

Resultados

Analisámos 151 casos clínicos sendo que 62% eram do sexo masculino. As idades dos doentes, à data da primeira consulta, estavam compreendidas entre os 4 meses e os 12 anos, com uma idade média de 5,7 anos e uma mediana de 5,1 anos. A maior percentagem dos doentes foi referenciada por outras consultas de subespecialidades pediátricas do HGSA. Tiveram a primeira dejectação de mecónio nas primeiras 48 de vida em 150 doentes e em apenas 1 caso, esta ocorrência foi mais tardia (às 72 horas de vida). No que concerne aos antecedentes pessoais, o mais prevalente foi a Obesidade e Atraso do Desenvolvimento Psicomotor (ambos representando cerca de 4% da amostra), logo seguida de asma em 3%.

Verificou-se história familiar de patologia gastrointestinal e nutricional em 52 casos, apresentando uma maior expressão a obstipação e obesidade com 25,2% dos casos e 5,9% respectivamente.

O motivo da primeira consulta foi maioritariamente obstipação seguida de queixas relacionadas com obstipação, numa percentagem praticamente equitativa (gráfico 1).

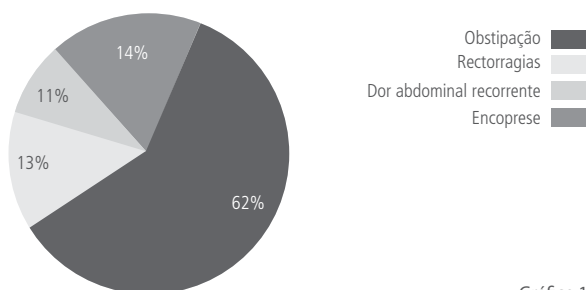


Gráfico 1

Motivo da 1ª consulta.

A idade média do início das queixas situou-se nos 30,6 meses, com uma mediana de 61 meses (5,1 anos). A percentagem mais expressiva dos doentes (37%) referia um trânsito intestinal com uma periodicidade de 2-3 vezes por semana, com fezes duras e volumosas em 66,9% dos casos e fezes em cíbalas em 33,1%.

Cerca de 1/3 dos doentes (34,4%) apresentaram encoprese em alguma fase da doença, com um claro predomínio no sexo masculino (71,2% dos casos). A idade média de aparecimento de encoprese foi de 5,7 anos.

No subgrupo dos doentes que iniciaram sintomatologia durante o 1º ano de vida (52 casos), verificamos que a grande maioria foram amamentados por um período inferior a 4 meses (gráfico 2).

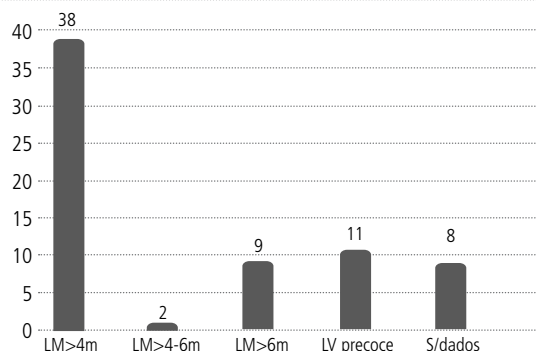


Gráfico 2

Alimentação no 1º ano de vida.

Os autores constataram um regime alimentar desajustado com erros alimentares em 56% dos doentes, sob a forma de dieta pobre em fibras (100%); deficitária em água (83%), rica em hidratos de carbono (82%) e em excesso de leite e derivados em 42%.

Foram documentadas alterações ao exame físico em 128 doentes, sendo que a maioria apresentava feculoma na ampola rectal (gráfico 3).

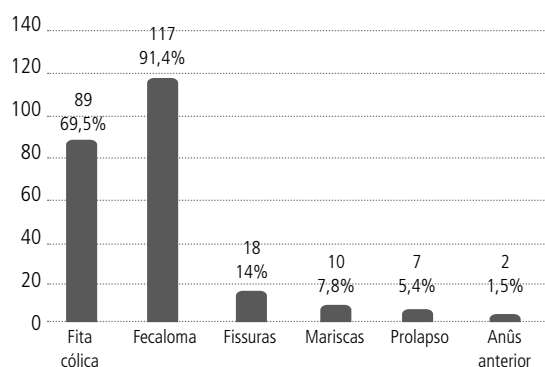


Gráfico 3

Alterações ao exame físico.

Em função da suspeita clínica e de acordo com alterações específicas caso a caso na anamnese e exame físico, prosseguiu-se investigação etiológica em 32 casos com realização de RX abdominal simples em pé, clister opaco, PHADIATOP® alimentar, marcadores de doença celíaca, função tiroideia, e teste suor, sendo possível a exclusão de patologia orgânica em todos os doentes.

As complicações observadas nestes doentes foram dor abdominal recorrente em 40% dos casos, rectorragias em 36%, infecção do tracto urinário em 16% e enurese em 8% dos casos. Estas complicações foram relacionadas com o quadro de obstipação crónica, uma vez que desapareceram concomitantemente à obstipação assim que instituído o tratamento.

O tratamento centrou-se fundamentalmente em duas vertentes: não farmacológico (correção dos hábitos alimentares e treino de WC) e farmacológico com medidas de desimpactação com bisacodil em 131 doentes (86,7%) e uso de PEG 3350 em dois doentes com obstipação refractária. A lactulose foi o laxante usado no tratamento de manutenção em 82% dos doentes, sendo que nos restantes foi instituído o uso de parafina líquida em associação. Em nenhum dos doentes procedeu-se à evicção de proteínas de leite de vaca.

O tempo médio de tratamento foi de 14,4 meses, variando entre 3 meses e 92 meses (7,6 anos). Os autores obtiveram uma adesão ao tratamento situada nos 79%.

O tempo de seguimento destes doentes, variou entre os 3 meses e os 96 meses, sendo de salientar que 51 doentes (34%) abandonaram a consulta e 16% mantém ainda seguimento.

Objectivou-se uma melhoria sintomática em 82% dos doentes, não sendo possível inferir, por falta de dados, a evolução clínica em 9% dos doentes.

Discussão

Nesta casuística, foi obtida uma maior prevalência de obstipação no sexo masculino (62%), o que é concordante com outras séries publicadas ^(4,8).

De acordo com a faixa etária, verificou-se uma maior prevalência em idades pré-escolares, o que também é concordante com o que está descrito na literatura ^(1,4,9).

Por outro lado, é importante salientar que, na primeira consulta, a idade média dos doentes era de 5,7 anos, situando-se a idade média do início das queixas nos 2,6 anos o que demonstra de forma inequívoca o grande intervalo de tempo entre o início dos sintomas e a procura de cuidados médicos.

A associação entre atopia e obstipação crónica tem motivado vários estudos ^(3,10,11), no sentido de perceber os mecanismos fisiopatológicos envolvidos nestas duas entidades. Na nossa casuística, a asma representou o 2º antecedente pessoal mais frequente (em cerca de 3% dos doentes).

A equipa de Iacono *et al* ⁽²⁾ observou que 68% das crianças com obstipação crónica refractária ao tratamento, apresentaram melhoria clínica após restrição dietética de leite de vaca com reaparecimento da sintomatologia 5 a 10 dias após a reintrodução do leite de vaca. Outros estudos ^(10,11) feitos neste âmbito mostraram que a maioria destes doentes com reposta positiva à dieta de exclusão de leite de vaca, apresentava antecedentes pessoais de atopia com aumento

do tempo de trânsito intestinal. No entanto, não se encontrou relação entre os resultados de IgE específica e de teste cutâneos com a resposta clínica favorável. São necessários mais estudos para definir os mecanismos fisiopatológicos envolvidos e para a definição de características que permitam identificar os doentes que possam beneficiar com a dieta sem leite de vaca. Face à ainda escassez de estudos neste âmbito, em nenhum dos doentes desta casuística procedeu-se à evicção de proteínas de leite de vaca.

A existência de processos infecciosos perianais, nomeadamente a Dermatite Estreptocócica Perianal como etiologia de obstipação aguda não é negligenciável, e deverá ser sistematicamente pesquisada, atendendo à possibilidade de tratamento dirigido ⁽¹²⁾.

Foi possível a identificação de história familiar de obstipação em 25,2% dos casos, logo seguida de obesidade, levando-nos assim a especular acerca de um padrão alimentar que favoreça e interrelacione estas duas patologias.

A pouca importância dada às características das defecções faz com que os casos sejam reconhecidos e tratados apenas quando já instaladas uma ou mais complicações, como sejam, encoprese, dor abdominal recorrente e rectorragias ^(1,7). Foi possível documentar esta ocorrência em 38% dos doentes referenciados a esta consulta.

Verificamos que a obstipação durante o primeiro ano de vida ocorreu maioritariamente nos lactentes amamentados por um período inferior a 4 meses. Esta casuística vem corroborar outros estudos que afirmam que às diversas vantagens da amamentação em relação ao aleitamento artificial, deve ser acrescentado o papel protector contra o desenvolvimento da obstipação nos primeiros meses de vida ^(4,6).

Foi notório um regime alimentar desajustado em 56% dos doentes, consubstanciando o papel da dieta na fisiopatologia da obstipação crónica na infância. Em relação ao tratamento, a maioria das referências publicadas destaca uma abordagem multifactorial e prolongada, considerando também a vertente psicológica como factor desencadeante e de perpetuação de obstipação crónica ^(4,7,8,9). Obtivemos uma taxa de adesão ao tratamento situada nos 79%, com resposta clínica em favorável em 82% dos doentes. Estes resultados são animadores face a estatísticas previamente publicadas ⁽⁴⁾, os quais relacionamos directamente com o tempo dedicado às consultas, com a planificação terapêutica (medidas de desimpactação fecal, tratamento de manutenção e modificação dos hábitos higieno-dietéticos) e seguimento estreito destes doentes.

A ênfase deve ser colocada nas Unidades Primárias de Saúde, no sentido de implementar precocemente hábitos alimentares saudáveis nas nossas crianças, como primeiro patamar na prevenção desta patologia com tão elevada frequência nesta faixa.

Bibliografia

1. Rasquin A., Lorenz C. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent. *Gastroenterology* 2006; 130:1527-37.
2. Iacono G, Cavatio F. Intolerance cow's milk and chronic constipation in children. *N Engl J Med* 1998; 339:1100-4 98.
3. Loening-Bauco V. Encopresis and soiling (Review). *Pediatr Clin N Amer* 1996; 43: 279-98.
4. Dohil R, Roberts E. Constipation and reversible urinary tract abnormalities. *Arch Dis Child* 1994; 70:56-7.
5. Hyman P, Milla P. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Neonate/Toddler. *Gastroenterology* 2006; 130:1519-26.
6. Clayden G, Keshtgar A. The management of chronic constipation and related faecal incontinence in childhood. *Arch Dis Child (Edu Pract Ed)* 2005;90:58-67.
7. Croffie J. Constipation in children. *Indian J Pediatr* 2006;73(8) 697-701.
8. Rubin G, Dale A. Chronic constipation in children. *BMJ* 2006; 333: 1051-5.
9. Benninga M., Voskuil W. Childhood Constipation: Is There New Light In The Tunnel? (Invited Review). *J Pediatr Gastroenterol Nutrition* 2004; 39: 448-64.
10. Carroccio A, Iacono G. Review article. Chronic constipation and food hypersensitivity – an intriguing relationship. *Aliment Pharmacol Ther* 2006;24(9): 1295-304.
11. Shan N, Lindley K. Cow's milk and chronic constipation in children. *N Engl J Med* 1999; 340:891-2.
12. Fernandez M, Lopez JC. Isolation of group A beta-hemolytic Streptococcus in children with perianal dermatitis. *An Pediatr (Barc.)* 2006 Feb; 64(2): 153-7.

Leucemia linfoblástica aguda com dor óssea

Acute lymphoblastic leukemia with bone pain

Sónia Silva, Carla Maia, Manuel João Brito,
Manuela Benedito, Lurdes Maricato

Resumo

A leucemia é a neoplasia maligna mais frequente na criança, representando a leucemia linfoblástica aguda 70% dos casos. O quadro clínico inicial é habitualmente inespecífico, podendo simular outras patologias. Nalguns doentes, inicialmente, os parâmetros hematológicos são normais, o que poderá atrasar o diagnóstico se o índice de suspeição não for elevado. Apresentam-se 4 casos clínicos de LLA nos quais inicialmente foi colocada outra hipótese de diagnóstico (mononucleose infecciosa, "doença reumática", paralisia facial, discite). Em todos existiam queixas de dor óssea, o esfregaço do sangue periférico mostrava blastos, e o medulograma confirmou o diagnóstico.

Numa criança com dor óssea deve ser sempre colocada a hipótese de leucemia aguda no diagnóstico diferencial. A observação do esfregaço do sangue periférico é fundamental e obrigatória para o diagnóstico destes casos, mesmo quando os parâmetros hematológicos são normais.

Palavras-chave: dor óssea, leucemia, paralisia facial, osteoporose, adenopatias.

Abstract

Leukemia is the most common malignant neoplasm in childhood. Acute lymphoblastic leukemia (ALL) accounts for about 70% of the cases. The initial presentation is usually nonspecific and can mimic other diseases. In some patients normal haematological findings can delay the diagnosis so a high degree of suspicion is required. The authors present four ALL cases in which the initial presentation suggested other conditions (infectious mononucleosis, "rheumatology disease", facial paralysis, discitis) delaying the final correct diagnosis. All patients had bone pain; the peripheral smear showed blast cells and the bone marrow aspirate confirmed the diagnosis of all.

In a child with bone pain, acute leukemia must be thought of on the initial differential diagnosis work up. In these cases, the observation of the peripheral smear is mandatory, allowing the correct diagnosis even when other haematological findings are normal.

Keywords: bone pain, leukemia, facial paralysis, osteoporosis, adenopathy.

Introdução

A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é a mais comum das neoplasias infantis, representando cerca de 25 a 30% destas ⁽¹⁻³⁾. O seu pico de incidência ocorre entre os 2 e os 6 anos de idade ^(1,4-6).

O quadro clínico habitual da LLA reflecte o grau de infiltração medular e a subsequente falência de produção de células normais. Inicialmente as queixas são inespecíficas: anorexia, astenia, emagrecimento, febre e dores osteo-articulares ^(1-4,6). As manifestações clínicas de insuficiência medular incluem palidez cutâneo-mucosa, hemorragias e infecção. Embora num pequeno número de casos o hemograma não revele alterações quantitativas, os achados mais frequentes são anemia, trombocitopenia, leucopenia ou leucocitose ^(1-3,5). O

medulograma permite o diagnóstico definitivo e caracterização por imunofenotipagem e citogenética ⁽²⁻⁴⁾. Outras alterações laboratoriais podem estar presentes como o aumento dos níveis séricos de ácido úrico (AU) e desidrogenase láctica (LDH), que traduzem a destruição celular e o volume da massa tumoral ^(2-4,7).

A infiltração extramedular por células leucémicas pode ocorrer em qualquer tecido ou órgão, sendo os gânglios linfáticos, o fígado e o baço os mais atingidos. O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) e testículo é menos frequente, mas de maior relevância clínica por agravarem o prognóstico e motivarem alteração do plano terapêutico ⁽²⁻⁴⁾. A dor osteo-articular está presente desde o início do quadro em

cerca de 11% das crianças com leucemia sendo devida à invasão da medula óssea, do periósteo e da articulação ^(1-3,6), associando-se, ou não, a alterações radiológicas características.

O diagnóstico diferencial das manifestações da LLA é vasto e inclui doenças infecciosas, reumatológicas, outras doenças neoplásicas (leucemia mieloblástica, linfoma, neuroblastoma) e hematológicas (anemia aplásica, púrpura trombocitopénica idiopática) ^(2,3,5).

Os autores apresentam 4 casos clínicos de LLA, que apresentaram dor óssea durante a evolução do quadro clínico, e nos quais inicialmente foi colocada outra hipótese de diagnóstico.

Caso clínico

Caso 1

B.F.P., sexo masculino, 4 anos de idade, raça caucasiana, previamente saudável, recorreu ao serviço de urgência (SU) do Hospital Pediátrico de Coimbra em Agosto de 2003, por dor na mandíbula que dificultava a mastigação, ptialismo, voz abafada, anorexia, edema da face e roncopatia. Tinha tido febre nos primeiros dois dias de doença. Por agravamento progressivo das queixas e do estado geral, recorreu várias vezes ao SU.

Na segunda semana de doença, apresentava estado geral conservado, mas palidez cutânea, edemas palpebrais, adenopatias cervicais bilaterais com hipertrofia amigdalina e fígado e baço palpáveis. Foi observado por estomatologista, que referiu não existirem alterações da cavidade oral e mandíbula, tendo sido colocada a hipótese

de mononucleose infecciosa (MNI). Analiticamente apresentava hemoglobina (Hb) – 10,4 g/dl; leucócitos – $10,46 \times 10^9/L$ (neutrófilos – $2,19 \times 10^9/L$; linfócitos – $6,97 \times 10^9/L$); plaquetas – $117 \times 10^9/L$ e o esfregaço do sangue periférico (ESP) mostrou mononucleares atípicos; proteína C reactiva – 0,9 mg/dl.

Na semana seguinte, voltou ao SU por agravamento marcado do estado geral com prostração, apresentando-se muito queixoso, com dores ósseas generalizadas, palidez cutâneo-mucosa e edemas palpebrais e dos pés. Mantinha a hipertrofia das amígdalas, adenopatias cervicais e hepatoesplenomegália. Repetiu estudo analítico, que revelou anemia e trombocitopenia, ESP com raros blastos de citoplasma vacuolado (Fig. 1); ureia – 10,3 mmol/L; creatinina – 92,2 $\mu\text{mol/L}$; Na^+ – 148 mmol/L; K^+ – 4,7 mmol/L e valores elevados do AU e da LDH (Quadro I).

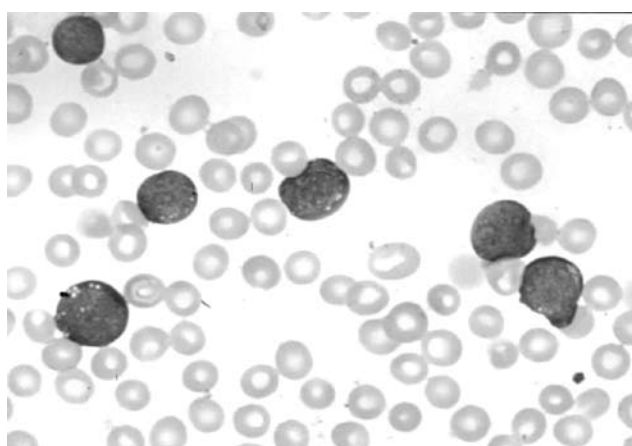


Figura I

Blastos em esfregaço de sangue periférico.

Quadro I

Apresentação clínica e laboratorial na altura do diagnóstico de LLA dos 4 doentes.

Caso	Clínica	Hemoglobina (g/dl)	Leucócitos (neutrófilos; linfócitos)	Plaquetas	AU ($\mu\text{mol/L}$)	LDH (U/L)
1	Dor mandibular, adenopatias cervicais e hipertrofia amigdalina	8,8	$14,7 \times 10^9/L$ ($2,5 \times 10^9/L$; $10,4 \times 10^9/L$)	$112 \times 10^9/L$	923	2.025
2	Dores osteoarticulares generalizadas, tumefacção sub-mandibular, febre	12,4	$13,9 \times 10^9/L$ ($6,9 \times 10^9/L$; $3,4 \times 10^9/L$)	$337 \times 10^9/L$	600	3.450
3	Paralisia facial, cefaleias, astenia, anorexia, dores na coluna e ombro	9,3	$5,1 \times 10^9/L$	$51 \times 10^9/L$	793	5.163
4	Dor lombar	12,1	$3,0 \times 10^9/L$; ($0,7 \times 10^9/L$; $2,25 \times 10^9/L$)	$222 \times 10^9/L$	367	869

AU = ácido úrico;

LDH = desidrogenase láctica

Valores normais:

ácido úrico-135-320 $\mu\text{mol/L}$;

LDH-432-700 U/L

O medulograma e a imunofenotipagem foram compatíveis com LLA B madura; cariótipo 46,XY; t(8,14). Iniciou terapêutica segundo protocolo

LMB96, tendo entrado em remissão completa. Actualmente mantém-se sem doença e fora de tratamento.

Caso 2

B.A.E, sexo masculino, de 10 anos de idade, raça caucasiana que, em Novembro de 2003, iniciou queixas de dores ósseas. Estas eram constantes e localizadas inicialmente no braço esquerdo, com agravamento progressivo, estendendo-se às articulações dos pés, joelhos, punhos e ombros. Com três semanas de doença surgiu tumefacção volumosa submandibular direita, associada a febre intermitente, tendo sido medicado com anti-inflamatórios não esteróides. Analiticamente apresentava Hb – 12,5 g/dl; leucócitos – $13,3 \times 10^9/L$ (neutrófilos – $7,4 \times 10^9/L$; plaquetas – $157 \times 10^9/L$; VS – 69 mm e título de anti-estreptolisina O (TASO) 266 UI/ml ($N < 200$ UI/ml) numa determinação.

Uma semana depois recorreu novamente ao SU do Hospital Local por agravamento das queixas e perda ponderal. A ecografia cervical mostrou conglomerado adenopático submandibular à direita com 3 cm de diâmetro. Recorreu ao Hospital Pediátrico de Coimbra com a hipótese de “doença reumática”. À entrada apresentava-se em cadeira de rodas por dores generalizadas e impotência funcional dos membros inferiores, com mau estado geral, queixoso e aspecto emagrecido. Tinha sinais inflamatórios nas articulações do ombro, pé e mão direitos e tumefacção submandibular à direita (Fig.2).



Figura 2
Tumefacção submandibular direita.

Na avaliação laboratorial mantinha valores normais da hemoglobina, leucócitos e plaquetas, mas o ESP mostrou alguns blastos. Apresentava ainda valores elevados do AU e da LDH (Quadro I). A ecografia abdominal revelou lesões nodulares hipocogénicas no fígado, rins e pâncreas. O medulograma e imunofenotipagem foram compatíveis com LLA B madura; cariótipo 46,XY; t(8;14). Iniciou terapêutica com o protocolo LMB96, tendo entrado em remissão completa. Actualmente mantém-se sem doença e fora de tratamento.

Caso 3

J.P.T.G, sexo masculino, 10 anos de idade, raça caucasiana, previamente saudável que, em Dezembro de 2005, iniciou queixas de astenia e anorexia, não acompanhadas de emagrecimento ou outras queixas. Com 30 dias de doença (D30) apresentava Hb – 11,6 g/dl; leucócitos – $7,67 \times 10^9/L$ (neutrófilos – $3,7 \times 10^9/L$, plaquetas – $145 \times 10^9/L$. Em D35 de doença iniciou cefaleias e paralisia facial direita sendo medicado com anti-inflamatório não esteróide, antibiótico (cefadroxil, 30mg/Kg/dia, 7 dias), corticóide (deflazacort, 1mg/Kg/dia, 7 dias) e orientado para Fisiatria. Dois dias depois iniciou vômitos e dores ósseas (coluna cervical e ombro direito). Verificou-se a resolução das cefaleias mas manteve as restantes queixas, pelo que foi referenciado ao Hospital Local. Aqui repetiu estudo analítico, que revelou anemia, leucopenia, trombocitopenia (Quadro I) e blastos no ESP. Foi transferido para o Hospital Pediátrico de Coimbra, onde apresentava hepatoesplenomegália e empastamento na região epigástrica. A nova avaliação laboratorial confirmou os achados descritos no hemograma e valores elevados do AU e da LDH (Quadro I). A TAC abdominal mostrou espessamento e infiltração da parede de uma ansa intestinal (Fig.3) e múltiplas lesões nodulares a nível renal.

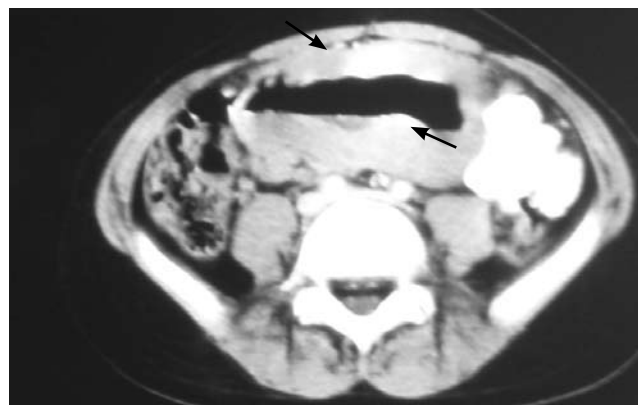


Figura 3
Imagem da TAC abdominal mostrando espessamento da parede de uma ansa intestinal.

O medulograma e a imunofenotipagem confirmaram o diagnóstico de LLA B madura; cariótipo 46,XY; t(8;14). Iniciou tratamento com o protocolo LMB96, tendo entrado em remissão completa. Actualmente mantém-se sem doença e fora de tratamento.

Caso 4

G.R.P., sexo masculino, 9 anos de idade, raça caucasiana, previamente saudável, que iniciou dor lombar sem história de traumatismo, em Fevereiro de 2006. A dor era intermitente, melhorava com analgésicos, mas não limitava a actividade diária. Referia ainda discreta astenia. Por agravamento da sintomatologia dolorosa recorreu, 2 meses depois, ao SU do Hospital Pediátrico de Coimbra, onde foi medicado

com ibuprofeno. Uma semana depois, surgiu dor lombar noturna intensa associada a impotência funcional grave dos membros inferiores (incapacidade de se manter em pé e andar) e anorexia importante ("recusava comer devido às dores"). Recorreu novamente ao SU, onde se verificou limitação importante da mobilidade dos membros inferiores e da coluna, com dor à digitopressão da região lombar. A radiografia da coluna revelou achatamento dos corpos vertebrais ao nível do muro anterior de T9 a L1 e diminuição da densidade óssea dos mesmos (Fig.4).

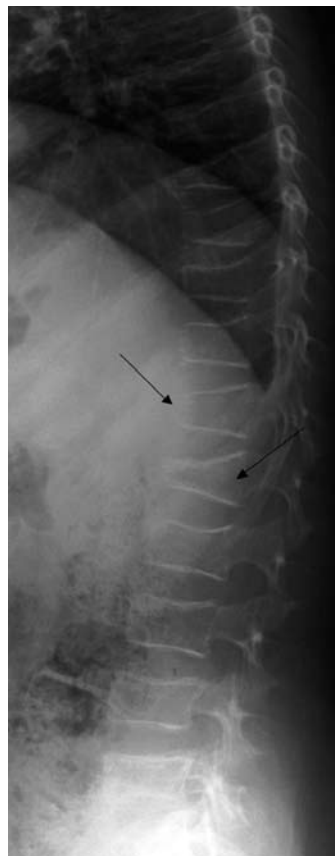


Figura 4
Radiografia da coluna com
achatamento dos corpos
vertebrais ao nível do muro
anterior de T9 a L1 e diminuição
da densidade óssea.

Foi internado no Serviço de Ortopedia para continuação da investigação, com as hipóteses de diagnóstico de osteoporose e discite. Analiticamente apresentava leucopenia com neutropenia, linfopenia e, no ESP, foram observados blastos; discreto aumento dos valores do AU e da LDH (Quadro I).

O medulograma e a imunofenotipagem confirmaram o diagnóstico de LLA comum; cariótipo: 47,XY+21. Iniciou terapêutica com o protocolo DFCI 00-01, tendo entrado em remissão completa. Actualmente mantém-se sem doença e fora de tratamento.

Discussão

As formas de apresentação clínica de LLA descritas não são as mais frequentes. Os três primeiros casos correspondem a leucemias B maduras, que são as mais raras das LLA (incidência de 1%)⁽³⁾.

Todas as 4 crianças apresentavam dores ósseas. Estas queixas podem ser manifestação inicial em cerca de 11% dos casos de leucemia na criança e ocorrem em cerca de um terço do total de leucemias^(6,8,9). Afectam principalmente os ossos longos e podem ser explicadas por vários factores: infiltração óssea por células neoplásicas, hemorragias intra-articulares, enfartes ósseos, resposta inflamatória a antígenos sinoviais, presença de imunocomplexos, etc.^(1,6,7). As dores ósseas são habitualmente intensas. Podem ser noturnas, associadas ou não a artrite⁽⁸⁾ com ou sem proporcionalidade ao restante quadro clínico. As alterações radiológicas mais comuns são osteopenia, lesões osteolíticas, fracturas, periostite e osteosclerose^(1,6). Estes achados podem estar presentes sem clínica de dor óssea ou estarem ausentes, apesar de queixas osteoarticulares⁽¹⁾.

Em todos os casos suspeitou-se do diagnóstico após observação do ESP. Na fase inicial da leucemia, as alterações no hemograma podem ser mínimas ou ausentes⁽⁸⁾. Os casos 1 e 4 apresentavam na primeira avaliação laboratorial hemograma com envolvimento de pelo menos uma linha celular. O doente do caso 2 apresentou sempre valores normais em ambos os hemogramas, o que não sucedeu com doente do caso 3 que, apesar de o primeiro hemograma ser normal, teve aparecimento rápido de trombocitopenia, leucopenia e anemia. O medulograma permitiu o diagnóstico e caracterização da leucemia nestes doentes.

No primeiro caso, a MNI foi a hipótese de diagnóstico inicial. Esta pode apresentar-se da mesma forma que a leucemia aguda, por adenopatias, esplenomegália, febre e leucocitose. Os linfócitos atípicos observados na MNI podem-se confundir com blastos no ESP⁽³⁾. A dor localizada à mandíbula e a dificuldade na deglutição podem ocorrer igualmente no contexto dum quadro de infecção das vias respiratórias superiores. O agravamento rápido com prostração grave e dores ósseas generalizadas levantaram a hipótese de leucemia, confirmada no ESP aquando da repetição de exames complementares de diagnóstico.

Outros diagnósticos diferenciais da LLA são algumas doenças reumáticas, nomeadamente a febre reumática (FR), as artrites reactivas (ARe) e a artrite idiopática juvenil (AIJ)^(6,7,8,10). Contudo, na LLA as dores são ósseas e/ou articulares e intensas. A FR e a ARe não cursam com dor óssea, mas sim com artrite com dor intensa. Na AIJ a dor é caracteristicamente moderada a ligeira, podendo mesmo não existir e também não cursa com dor óssea. O padrão migratório da dor, característico da FR, pode também ocorrer na leucemia. Ao contrário da dor com características inflamatórias (matinal) na AIJ, esta é normalmente constante e pode ser noturna na leucemia^(10,11,12). Segundo alguns autores, a etiologia neoplásica corresponde a menos de 1% dos casos referenciados para as consultas de Reumatologia Pediátrica^(6,7,13). Num estudo realizado por Jones et al, os três factores preditivos positivos de leucemia encontrados em doentes com queixas osteoarticulares foram a contagem de leucócitos baixa ($< 4 \times 10^9/L$), contagem de plaquetas normal a baixa e a presença de dor noturna. Na presença dos 3 critérios, a sensibilidade foi de 100% e a especificidade de 85%⁽⁹⁾. No segundo caso, a avaliação laboratorial

inicial apresentava leucograma e contagem de plaquetas normais, o que habitualmente não acontece nos processos reumatológicos, onde são mais características a leucocitose e a trombocitose ^(6,9,14). O adolescente apresentava-se ao exame objectivo muito queixoso e em cadeira de rodas por impotência funcional dos membros inferiores. Além disso, a presença do conglomerado adenopático isolado deveria evocar outro diagnóstico ⁽⁸⁾.

No terceiro caso, a hipótese de diagnóstico principal foi a paralisia facial idiopática. O envolvimento do SNC ocorre em cerca de 5% dos casos de LLA, nem sempre com tradução clínica. Nestas crianças, o diagnóstico é feito pela presença de blastos no líquido cefalorraquídeo ou pela existência de paralisia dum par craniano ⁽¹⁵⁾. Na LLA a paralisia dos pares cranianos resulta da infiltração por células neoplásicas, pode ocorrer de forma isolada numa fase inicial do quadro, precedendo os sintomas de hipertensão intracraniana (HIC) ^(15,16) e atinge preferencialmente o terceiro, quarto, sexto e sétimo pares ^(2,5). A paralisia facial idiopática (paralisia de Bell) é a forma mais comum de paralisia facial. É contudo um diagnóstico de exclusão e outras causas devem ser equacionadas: neoplásica, infecciosa, inflamatória, metabólica, traumática, entre outras ^(15,16). Neste caso, a presença de cefaleias e vômitos deveriam ter logo sugerido um quadro de HIC o que levanta a hipótese de causa secundária de paralisia facial. A astenia e anorexia associadas a dores ósseas indicavam um processo sistémico. O uso questionável de esteróides no tratamento da paralisia facial conduziu, provavelmente, a uma remissão parcial da leucemia, levando a um atraso no diagnóstico ^(8,17). Além disso, pode induzir nas células neoplásicas resistência à quimioterapia, sendo mais frequentes as recidivas ⁽⁸⁾.

O doente do quarto caso apresentava dor lombar cujo diagnóstico diferencial é muito extenso. Em cerca de 85% dos casos de dor na coluna em crianças e adolescentes com duração superior a dois meses, existe uma lesão específica. Destes, 18% têm etiologia neoplásica ou infecciosa ^(5,18). Neste caso, apesar da evolução prolongada, as queixas eram insidiosas e não interferiam com a actividade diária, motivos pelos quais não houve, talvez, maior investigação. O facto de não existir história de traumatismo prévio, nem a dor ter características inflamatórias (rigidez e maior intensidade de manhã) torna menos prováveis as causas traumáticas e as reumatismais, respectivamente ⁽¹⁸⁾. As restantes hipóteses de diagnóstico incluem doenças neoplásicas (benignas como o osteoma osteóide e o osteoblastoma, e malignas como o osteossarcoma, a histiocitose das células de Langerhans, a leucemia, o linfoma e as metástases) e doenças infecciosas como a espondilodiscite, a tuberculose e a brucelose ^(5,7,18,19). A astenia associada, ainda que pouco valorizada, deveria orientar o diagnóstico para uma doença sistémica e não apenas localizada à coluna. A infiltração medular dos corpos vertebrais complicou-se de osteoporose localizada, com consequentes fracturas compressivas e achatamento ao nível dos pilares anteriores ^(19,20).

Todos os casos descritos apresentavam LDH e o AU elevados, como é frequente nos hemato-sarcomas. Salienta-se, no entanto, que a presença de valores normais não exclui a hipótese de leucemia. Pretende-se com a apresentação destes casos acentuar o facto de que, perante uma criança com dor óssea, na qual se justifique a realização de meios complementares de diagnóstico, o hemograma deve ser complementado com a observação cuidadosa do ESP.

Bibliografia

1. Silverman LB, Sallan SE. Acute lymphoblastic leukemia. In: Nathan and Oski's. Hematology of Infancy and Childhood. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2003, 1135-66.
2. Pui CH. Acute lymphoblastic leukaemia. In: Ching-Hon Pui. Childhood Leukemias. 2nd ed. New York: Cambridge University Press; 2006, 439-72.
3. Margolin JF, Steuber CP, Poplack DG. Acute lymphoblastic leukemia. In: Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott & Williams Wilkins; 2006, 538-90.
4. Noriko Satake. Acute Lymphoblastic Leukemia. Last Updated: July 11, 2006 In: <http://www.emedicine.com/ped/topic2587.htm>.
5. Tubergen DG, Bleyer A. The leukemias. In: Beharman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson Textbook of Pediatrics. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2004, 1694-7.
6. Martin D, Munoz MR, Sastre-Urguelles A, Garcia-Rosado PMG, Molina JGC. Manifestaciones reumáticas como forma de comienzo de enfermedad maligna. An Pediatr (Barc) 2004; 61:393-7.
7. Gonçalves M, Terrier MTAR, Barbosa CMPL, et al. Diagnosis of malignancies in children with musculoskeletal complaints. Sao Paulo Med J 2005; 123(1):21-3.
8. Murray MJ, Tang T, Mabin D, Nicholson JC. Childhood leukemia masquerading as juvenile idiopathic arthritis. BMJ 2004; 329:959-61.
9. Jones OY, Spencer CH, Bowyer SL, Dent PT, Gottlieb BS, Rabinovich CE. A multicenter case-control study on predictive factors distinguishing childhood leukaemia from juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics 2006, 117:840-4.
10. Cassidy JT, Petty RE. Skeletal malignancies and related disorders. In: Cassidy J T, Petty R E. Textbook of Pediatric Rheumatology. Fifth edition. Philadelphia, Elsevier Saunders 2006, 728-41.
11. Ayoub EM, Alsaied K. Acute rheumatic fever and poststreptococcal reactive arthritis. In: Cassidy JT, Petty RE. Textbook of Pediatric Rheumatology. Fifth edition. Philadelphia, Elsevier Saunders 2006, 614-26.
12. Cassidy JT, Petty RE. Chronic arthritis in childhood. In: Cassidy JT, Petty RE. Textbook of Pediatric Rheumatology. Fifth edition. Philadelphia, Elsevier Saunders 2006.
13. Trapani S, Grisolia F, Simonini G, Calabri GB, Falcini F. Incidence of occult cancer in children presenting with musculoskeletal symptoms: a 10-year survey in a pediatric rheumatology unit. Semin Arthritis Rheum 2000; 29:348-59.
14. Cabral DA, Tucker LB. Malignancies in children who initially present with rheumatic complaints. J Pediatr 1999; 143:53-7.
15. Krishnamurthy SN, Weinstock AL, Smith SH, Duffner PK. Facial palsy, an unusual presenting feature of childhood leukaemia. Pediatr Neurol 2002; 27: 68-70.
16. Buyukavci M, Akdag R, Tan H. An alarming sign for serious diseases in children: bilateral facial paralysis. Pediatr Neurol 2002; 27: 312-3.
17. Khoury NJ, Hourani MH, Arabi MM, Abi-Fakher F, Haddad MC. Imaging of back pain in children and adolescents. Curr Probl Diagn Radiol 2006;35(6):224-44.
18. Selbst SM, Lavelle JM, Soyupak SK, Markowiz RI. Back pain in children who present to the emergency department. Clin Pediatr 1999;38:401-6.
19. Bernstein RM, Estates PV. Evaluation of back pain in children and adolescents. Am Fam Physician 2007;76(11):1669-76.
20. Meehan PL, Viroslav S, Schmitt EW. Vertebral collapse in childhood leukemia. J Pediatr Orthop 1995;15:592-5.

Manifestações musculoesqueléticas na apresentação de doenças malignas na criança e no adolescente

Musculoskeletal manifestations of malignancies in paediatric patients

Isabel Couto Guerra, Paula Estanqueiro,
Manuel Salgado

Resumo

Cerca de 1% dos doentes observados em consultas de Reumatologia Pediátrica têm uma doença maligna (DM), mais frequentemente leucemia linfoblástica aguda, algum tipo de linfoma ou um neuroblastoma metastático.

Até ao diagnóstico definitivo da DM, à maioria dos doentes são colocados outros diagnósticos e instituídos planos terapêuticos que poderão condicionar pejorativamente o prognóstico.

Os autores procedem a uma revisão da literatura sobre manifestações musculoesqueléticas na apresentação de DM em Pediatria. São abordados aspectos relativos à epidemiologia e à fisiopatologia, mas dando ênfase particular às características clínicas, laboratoriais e imagiológicas que devem evocar neoplasia.

Algumas das características enunciadas podem ocorrer em diferentes patologias, nomeadamente nas doenças inflamatórias, infecciosas ou neoplásicas. Assim, mais do que a presença isolada de uma característica pejorativa, terá maior valor preditivo para DM a associação de vários itens.

Inversamente, mesmo na ausência de várias das características pejorativas referidas não se pode excluir DM.

Palavras-chave: doenças malignas, manifestações musculoesqueléticas, artralgia, artrite, dor óssea, neoplasia, criança, adolescente.

Abstract

Around 1% of the patients referred to the Pediatric Rheumatology Clinics have a malignant disease (MD) specially an acute lymphoblastic leukemia, any lymphoma and metastatic neuroblastoma.

The majority of these patients are often initially misdiagnosed and as a result the inappropriate therapeutics can worsen the prognosis.

A bibliographic review was undertaken on the musculoskeletal manifestations of malignancies in Pediatric patients. This review addresses epidemiological, physiopathological aspects and particularly clinical, laboratorial and imagiologic features that resemble malignancies.

Some of the above features can occur in different illnesses, such as inflammatory, infectious and malignant diseases. So, more than a presence of a single pejorative feature, it will have more predictive value the association of several characteristics.

However if several pejorative features are not present, a neoplastic etiology can not be excluded.

Keywords: malignant diseases, musculoskeletal manifestations, arthralgia, arthritis, bone pain, neoplasia, child, teenager.

Introdução

As manifestações musculoesqueléticas (MME) são motivos frequentes de consulta em pediatria, sendo a dor muscular e/ou osteoarticular referida em até 7% de todas as consultas pediátricas⁽¹⁾ e em algum período da vida por 10 a 50% das crianças em idade escolar⁽¹⁻³⁾.

Na maioria dos casos a etiologia subjacente às MME é benigna. Contudo, o diagnóstico diferencial inclui numerosas doenças reumatológicas, ortopédicas, degenerativas, infecciosas e, mais raramente, também doenças malignas (DM). Destas, as mais vezes implicadas são a leucemia linfoblástica aguda (LLA), algum tipo de linfoma e o neuroblastoma metastático⁽¹⁻⁸⁾.

Até ao diagnóstico definitivo de DM frequentemente são evocadas outras entidades clínicas, tais como "dores de crescimento", artrite reactiva, artrite e/ou osteomielite sépticas ou algumas doenças reumáticas, como a artrite idiopática juvenil (AIJ) e o lúpus eritematoso sistémico (LES). Assim, se por um lado as queixas podem

ser negligenciadas, por outro poderão ser instituídas terapêuticas desadequadas à real patologia, com consequente atraso no diagnóstico e interferência no prognóstico^(1,4,7,8,9).

Os tradicionais reagentes de fase aguda (RFA)^(1,7,10,11,12) – a proteína C reactiva (PCR), da velocidade de sedimentação (VS), o número de leucócitos e/ou das plaquetas – que podem elevar-se face a situações clínicas com destruição celular (doenças infecciosas, inflamatórias ou neoplásicas, etc.), são muito inespecíficos para auxiliarem no diagnóstico diferencial. Por outro lado, quando normais não excluem DM^(1,7,10,11,12).

A presença de auto-anticorpos, como os anti-nucleares (ANA), não é específica das doenças reumáticas, podendo ocorrer em diferentes situações, até em neoplasias malignas, achado que poderá contribuir para confusões e atrasos no diagnóstico^(1,4,8,13-15).

Também algumas reacções serológicas, vulgarmente solicitadas

perante MME, poderão contribuir para atrasos no diagnóstico. São exemplos o título de anti-estreptolisina O (TASO), as reacções de *Wright* e de *Widal*, que poderão reflectir apenas contacto prévio, em momento indeterminado, com os agentes infecciosos correspondentes ^(6,16).

Assim, perante MME aparentemente inespecíficas é crucial identificar precocemente as crianças/adolescentes com um quadro clínico, analítico e/ou imagiológico mais sugestivo de DM.

Epidemiologia

Embora as MME sejam frequentes na apresentação de variadas neoplasias malignas, na maioria dos casos a restante clínica condiciona suspeitas diagnósticas iniciais direccionadas, com consequente orientação para departamentos de Oncologia. Contudo, os quadros clínicos com queixas mais inespecíficas, com predomínio de MME, são por vezes referenciados à Reumatologia Pediátrica.

A prevalência de neoplasias malignas em crianças/adolescentes com MME observadas em consultas de Reumatologia Pediátrica varia entre 0,3 e 1,3% ^(2-4,8,17,18). As neoplasias mais frequentes são as leucemias (sobretudo a LLA), responsáveis por 42 a 67% dos casos ^(2-4,8,17,18). Entre os restantes diagnósticos incluem-se os linfomas (presentes em 10 a 28% dos doentes), os neuroblastomas, os ganglioneuromas, os sarcomas, os tumores da medula e do mediastino ^(2-4,7,8,17,18).

A LLA é a neoplasia mais frequente na faixa etária pediátrica. Dependendo das casuísticas, 10 a 65% dos doentes têm MME na apresentação ^(3,5,9,19,20).

Nos linfomas não *Hodgkin* entre 7% a 25% dos doentes apresentam MME ⁽²¹⁾.

Fisiopatologia

As MME secundárias a neoplasias resultam de um ou mais dos seguintes mecanismos fisiopatológicos ^(2-6,13,21):

- Infiltração da membrana sinovial, muscular e/ou óssea (primária ou secundária).
- Hemorragia óssea, intra e/ou periarticular.
- Enfarte ósseo.
- Resposta inflamatória a antígenos sinoviais.
- Presença de imunocomplexos.
- Síndromes paraneoplásicas mediados por mecanismos imunes.

Características que devem evocar neoplasia maligna

As manifestações clínicas das DM não são específicas destas, podendo ocorrer também em doenças inflamatórias ou infecciosas entre outras.

Neste sentido, mais do que a presença isolada de uma característica clínica, laboratorial ou imagiológica, terá maior valor de predição para DM a associação de diferentes características.

Por outro lado, a ausência dos itens seguintes, mesmo dos mais comuns, não exclui uma etiologia neoplásica.

Clínicas ^(1-4,6-10,14,19,21,22)

A. Evocação forte:

- Recusa ou impossibilidade na marcha e/ou na posição erecta sem causa evidente.
- Dor moderada a intensa, desproporcionada face ao exame objectivo.
- Dor óssea difusa, despertada/agravada pela palpação óssea.
- Dor articular com envolvimento periarticular (metáfisária).
- Dor inicialmente intermitente, que progride para contínua, sobretudo se há componente nocturno.
- Queixas algícas sem padrão inflamatório.
- Edema dos membros que ultrapassa em muito os limites da articulação.
- Hepatomegalia / esplenomegalia / adenopatias.
- Sintomas constitucionais arrastados:
 - Febre
 - Anorexia
 - Astenia
 - Emagrecimento
 - Sudação nocturna
- Sinais clínicos atípicos para doença reumática:
 - Défices neurológicos focais
 - Equimoses ou hemorragias
 - Incontinência urinária
 - Massas anormais
- Melhoria clínica inicial após instituição de terapêutica com corticóides e/ou citotóxicos, seguida de reagravamento, com as mesmas doses de fármacos.

B. Evocação menos consistente, mas ainda a considerar:

- Artrite ou artralgiás transitórias, migratórias ou aditivas, não explicáveis ou atípicas para quadros clínicos clássicos com este padrão de envolvimento articular (por exemplo, febre reumática).
- Envolvimento inicial de articulações raramente envolvidas na apresentação de doenças reumáticas, em especial se monoarticular: ombro, cotovelo, anca, coluna.
- Hipocratismo digital sem etiologia evidente.

Laboratoriais (1-4,6-9,14,19,22)

- **Achado de células anormais (blastos) no esfregaço sanguíneo** – a presença de blastos, patognomônica de leucemia, pode escapar a uma observação rotineira no início do quadro clínico.
- **Hemograma normal contrastando com clínica exuberante e prolongada** (dor intensa, incapacidade para fazer carga, febre prolongada, etc.) **ou mesmo leucopenia e/ou linfocitose.**
- **Anemia muito precoce ou de agravamento progressivo** (inicialmente pode ser ligeira).
- **Discordância entre o valor da VS e das plaquetas** (especialmente se VS >50 sem trombocitose) – A presença de um processo infiltrativo da medula óssea impede a resposta proliferativa megacariocítica adequada, condicionando valores normais/diminuídos de plaquetas perante VS elevadas. Na maioria das doenças inflamatórias ou infecciosas os dois marcadores inflamatórios (plaquetas e VS) aumentam paralelamente.
- **Aumento da desidrogenase láctica (DHL)** – A DHL é um marcador de proliferação (*turnover*) celular. Variadas doenças podem cursar com DHL elevada; inversamente um valor de DHL normal não exclui malignidade. O aumento significativo e simultâneo da DHL, VS e PCR em doentes com claudicação, dor óssea, artralgiás e recusa na marcha deve alertar para neoplasia maligna, mesmo na presença de um hemograma normal.
- **Aumento do ácido úrico** – O ácido úrico pode estar aumentado em diversas neoplasias malignas, como por exemplo na LLA ou nos linfomas.

Imagiológicas (1-4,6-9,14,20,21,23)

- **Radiografia** (em regra as alterações radiológicas não estão presentes na fase inicial da doença):
 - Lesões osteolíticas (Figura 1).
 - Periostite (Figura 1).
 - Osteopenia localizada ou difusa (Figuras 2 e 3).
 - Bandas metafisárias radiolúcentes (Figura 3).
 - Áreas de osteoesclerose / esclerose subcondral (Figura 5).
 - Colapso / fractura de corpos vertebrais (Figura 2).
- **Cintigrafia osteoarticular** – áreas de **hipercaptação** ("zonas quentes") e/ou áreas de hipocaptação ("zonas frias") e/ou áreas com **irregularidades de captação óssea**, reflectindo o envolvimento ósseo primário das DM ou por metástases:
 - Em locais distantes das articulações, nos ossos longos, na bacia ou na coluna.
 - Em vários ou múltiplos locais à distância, para além do local correspondente à queixa principal.



Figura 1

Lesões osteolíticas + periostite (linfoma ósseo).



Figura 2

Osteopenia + fracturas vertebrais (LLA).



Figura 3

Bandas metafisárias radiolúcentes (fêmures e tíbias) + osteopenia difusa (LLA). Comparar com figura 4 (criança sem alterações ósseas).



Figura 4

Para comparar - criança de 4 anos com artrite idiopática juvenil (AIJ), visualizando-se a tumefacção dos tecidos moles no joelho direito, mas sem alterações ósseas.



Figura 5

Áreas de esclerose nas metafises inferiores das tíbias (LLA).

Conclusões

Nas crianças/adolescentes com MME será fundamental incluir as neoplasias malignas na ampla lista de diagnósticos diferenciais.

Do ponto de vista clínico, na maioria das **doenças reumáticas** é típico:

- Presença de dor moderada ou ligeira, ou até mesmo ausência de dor (cerca de 15% das AIJ cursam sem dor evidente).
- Dor de ritmo inflamatório.
- Algias com localização articular exclusiva.
- Queixas algicas razoavelmente bem toleradas pelos doentes.
- Quadro clínico com evolução insidiosa.

Pelo contrário, nas **neoplasias malignas** é característico:

- Dor muito intensa.
- Dor noturna.
- Queixas algicas contínuas, sem padrão inflamatório.
- Envolvimento periarticular (ósseo).
- Edema que ultrapassa os limites da articulação.

Por outro lado, um hemograma com um resultado paradoxalmente normal, num quadro clínico algico exuberante (por exemplo, com incapacidade para fazer carga) e/ou atingimento sistémico (síndrome febril prolongado, mau estado geral, adenopatias, visceromegalias, etc), deverá sugerir ou reforçar a suspeita de etiologia maligna.

Neste contexto, impõe-se a observação cuidadosa do esfregaço de sangue periférico, assim como a determinação de marcadores indirectos de um *turnover* celular muito aumentado (elevação da DHL e/ou ácido úrico), parâmetros que podem auxiliar na evocação diagnóstica de malignidade.

Na maioria das neoplasias malignas, na fase inicial, nenhum marcador isolado permite distinguir as diferentes etiologias. Assim, perante a associação de características clínicas, laboratoriais e/ou imagiológicas sugestivas de patologia maligna, ainda que inespecíficas, deverá ser planeada investigação adicional direccionada, com recurso individualizado a exames de imagem, mielograma, biópsia, etc.

Sempre que possível esta investigação deverá ser realizada conjuntamente com um centro de Oncologia Pediátrica.

Mas apenas um alto índice de suspeição permitirá uma orientação adequada, com um diagnóstico precoce e atempado.

Bibliografia

1. Connelly MA, Schanberg LE. Evaluating and managing pediatric musculoskeletal pain in primary care. In: Walco GA, Goldschneider KR (eds). Pain in Children: a Practical Guide for Primary Care. Totowa, Human Press 2008:185-99.
2. Gonçalves M, Terreri MTRA, Barbosa CMPL, Len CM, Lee L, Hilário MOE. Diagnosis of malignancies in children with musculoskeletal complaints. São Paulo Med J 2005;123(1):21-3.
3. Martín ID, Muñoz RM, Sastre-Urguellés A, García-Rosado PG-M, Molina JG-C. Manifestaciones reumáticas como forma de comienzo de enfermedad maligna. An Pediatr (Barc) 2004; 61(5): 393-7.
4. Trapani S, Grisolia F, Simonini G, Calabri GB, Falcini F. Incidence of occult cancer in children presenting with musculoskeletal symptoms: a 10-year survey in a pediatric rheumatology unit. Semin Arthritis Rheum 2000;29(6):348-59.
5. Ikeuti PS, Borim LN, Luporoni RL. Dor óssea e sua relação na apresentação inicial da leucemia linfóide aguda. Rev Bras Hematol Hemoter 2006;28(1):45-8.
6. Silva S, Maia C, Brito MJ, Benedito M, Maricato L. Leucemia linfoblástica aguda com dor óssea. Saúde Infantil 2008;30(1):13-7.
7. Siberry GK, Jain S, Joshi D-D. A toddler refuses to walk. Contemporary Pediatrics, September, 2007. Available at: <http://www.modernmedicine.com/modernmedicine/Family+Medicine/A-toddler-refuses-to-walk/ArticleStandard/Article/detail/459048>. Accessed September; 2008.
8. Cabral DA, Tucker LB. Malignancies in children who initially present with rheumatic complaints. J Pediatr 1999;134(1): 53-7.
9. Murray MJ, Tang T, Ryder C, Mabin D, Nicholson JC. Childhood leukemia masquerading as juvenile idiopathic arthritis. BMJ 2004;329:959-61.
10. Gabay C, Kushner I. Acute-phase proteins and other systemic responses to inflammation. NEJM 1999;340:448-54.
11. Reeves G. C-reactive protein. Australian Prescriber 2007;30(3):74-6.
12. Bridgen M. Clinical utility of the erythrocyte sedimentation rate. Am Fam Physician 1999;60(5):1443-50.
13. Masson C, Bouvard B, Audran M. Manifestations rhumatologiques paranéoplasiques en dehors de l'ostéorathropathie hypertrophique. EMC-Rhumatologie Orthopédie 2005;2:501-9.
14. Jones OY, Spencer CH, Bowyer SL, Dent PB, Gottlieb BS, Rabinovich CE. A multicenter case-control study on predictive factors distinguishing childhood leukemia from juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics 2006;117:e840-4.
15. Jonsson OG, Sartain P, Ducore JM, Buchanan GR. Bone pain as an initial symptom of childhood acute lymphoblastic leukemia: association with nearly normal hematologic indexes. J Pediatr 1990;117:233-7.
16. Salgado M. O título de anti-estreptolisina O (TASO). Saúde Infantil 2000;22(1):77-9.
17. Salgado M. Doenças reumáticas não inflamatórias da infância. In: XI Jornadas Internacionais de Reumatologia Pediátrica de Lisboa, Lisboa, Portugal, 2 a 3 de Outubro, 2008.
18. Rosenberg AM. Longitudinal analysis of a pediatric rheumatology clinic population. J Rheumatol 2005;32(10):1992-2001.
19. Barbosa CMPL, Nakamura C, Terreri MTRA, Lee MLM, Petrilli AS, Hilário MOE. Musculoskeletal manifestations as the onset of acute leukemias in childhood. J Pediatr (Rio J) 2002;78(6):481-4.
20. Al-Yasin S, Nabavizadeh SH, Nabavi M, Kiani M, Safari M, Zekavat O. Pathologic fracture of three extremities as first sign of acute lymphoblastic leukemia. Acta Medica Iranica 2007;45(1):83-4.
21. Vital EM, Emery P. Rheumatological manifestations of malignant haematological conditions (Arthritis Research Campaign web site). February, 2007. Available at: <http://www.arc.org.uk>. Accessed June; 2008.
22. Saulsbury FT, Sabio H. Acute leukemia presenting as arthritis in children. Clin Pediatr 1985; 24(11):625-8.
23. Bernard EJ, Nicholls WD, Howman-Giles RB, Kellie SJ, Uren RF. Patterns of abnormality on bone scans in acute childhood leukemia. J Nucl Med 1998;39(11):1983-6.

Recusa em estar sentado, gatinhar e pôr-se de pé como manifestação de discite aos 12 meses de idade.

Refusal to be seated, to crawl and to stand up as a manifestation of discitis at 12 months of age

Sérgio Neves, Paula Estanqueiro, Inês Balacó,
Mário Conceição, Manuel Salgado

Resumo

A discite consiste na inflamação do disco intervertebral. Geralmente cursa sem envolvimento ósseo, embora possa existir uma ligeira irregularidade nos corpos vertebrais adjacentes. É uma doença pouco frequente na criança, apresentando-se com uma clínica geralmente subtil nas idades mais jovens.

A evocação do diagnóstico de discite é essencialmente clínica, sendo frequentes os atrasos. Nas fases iniciais da doença o exame radiológico pode ser normal, com necessidade de se recorrer à cintigrafia óssea e/ou à ressonância magnética para se confirmar o diagnóstico.

Menina de 12 meses de idade, foi trazida ao serviço de urgência por febre, vômitos, prostração e irritabilidade iniciada um dia após o término de uma gastroenterite aguda iniciada 7 dias antes. Foi medicada apenas com soro de re-hidratação oral e antipirético. Embora tenha ficado sem febre e sem vômitos no dia seguinte, manteve irritabilidade, "prostração" e choro à mobilização, nomeadamente na muda de fralda. Ao colo adoptava uma postura de semiflexão ou semi-extensão do tronco, não tolerando a postura recta. Progressivamente deixou de gatinhar e de se colocar em pé.

Esta associação de sintomas sugeriu o diagnóstico de discite, confirmado pelas alterações na radiografia da coluna e na cintigrafia osteoarticular.

Pretende-se com este caso clínico realçar a necessidade de evocar o diagnóstico de discite ou espondilodiscite perante uma recusa aguda em estar sentado, em gatinhar, em se colocar de pé ou em caminhar.

Palavras-chave: discite, espondilodiscite, recusa, marcha, sentado, gatinhar, criança, lombalgia.

Abstract

Discitis is an inflammation of the intervertebral disc, mostly without bone involvement, although can result in erosion of adjacent vertebral endplates. This disease is uncommon in children and presents with subtle complaints especially in toddlers.

The diagnosis is based in clinical manifestations but frequently it's delayed.

Radiographs at beginning of disease can be normal, but vertebral magnetic resonance imaging and bone scan may confirm the disease earlier.

12 month old child brought to the hospital with fever, vomiting, prostration, and irritability, one day after recover of gastroenteritis that last 7 days. She went home with antipyretics and hydration oral solution. In the next day the fever and vomiting had disappeared, but maintained irritability, "prostration" and cry with change position like changing diaper.

In the lap she adopted a chest flexion/ extension, but couldn't tolerate straight position. Progressively she left crawl, and refused stand up position. These clinical complaints pointed to discitis; the radiographic and scintigraphic alterations confirmed the diagnosis.

The authors present this clinical report to reinforce the need to consider discitis every time a child suddenly refuses to walk, crawl or stand up.

Keywords: discitis, spondylodiscitis, refusal, walk, sitting up, crawl children, back pain.

Introdução

A discite consiste na inflamação do disco intervertebral geralmente sem atingimento ósseo, embora possa provocar uma ligeira irregularidade nos corpos vertebrais adjacentes ⁽¹⁾. Quando ocorre envolvimento primário do corpo vertebral denomina-se osteomielite ⁽²⁻⁴⁾.

Na prática clínica esta divisão fisiopatológica não é tão clara, já que podem existir características das duas doenças, daí a designação de espondilodiscite ⁽²⁻⁵⁾.

A etiologia da discite é ainda controversa ⁽³⁾, embora uma infecção esteja

subjacente na maioria dos casos, em particular por *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes* ^(2,5,6) e, mais raramente, outros gérmens como as *Brucellas spp* e as *Salmonellas spp* ^(2,5,6).

A discite e a espondilodiscite são pouco frequentes na criança ^(4,5), tendo uma incidência estimada de 0,4-2,4 /100000/ ano ⁽⁵⁾, e responsáveis por apenas 1 a 2 admissões hospitalares por cada 32.500 internamentos ^(2,7).

Algumas séries apontam para uma distribuição etária bifásica com maior frequência na primeira infância (6 meses - 3 anos) e na adolescência (10 - 14 anos) ^(2, 8).

A apresentação clínica da discite / espondilodiscite varia em função do grupo etário: nas crianças pequenas a sintomatologia é pobre e inespecífica, predominando a recusa na marcha; nos grupos etários mais velhos a dor lombar é a queixa mais frequente ^(1,2,3,9).

Os reagentes de fase aguda (RFA) - a leucocitose, a trombocitose, a elevação da velocidade de sedimentação (VS) e da proteína C reactiva (PCR) - são de reduzida utilidade diagnóstica por serem exames complementares muito inespecíficos ^(2,3,9,10,11,12).

A radiografia simples da coluna vertebral pode ser normal nos primeiros 10 a 14 dias de doença ⁽¹²⁾. Daí que a cintigrafia óssea e a ressonância magnética (RM) devam ser considerados, pelo menos nesta fase, por revelarem alterações muito mais precocemente ^(2-4,6,9,12). A cintigrafia tem a vantagem de poder localizar o foco perante um quadro doloroso não localizado com mais de dois dias de sintomas ^(8,12,14). A RM descreve melhor a lesão, especialmente se já identificada, com a sensibilidade superior a 95% ^(5,12,13,14).

O tratamento é ainda motivo de discussão sobretudo por não existir consenso quanto à etiologia. Contudo implica geralmente antibioterapia e medidas de conforto, para alívio das dores e da febre ^(2-4,6).

Caso clínico

Menina de 12 meses recorreu ao serviço de urgência (SU) do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) ao 2º dia (D2) de febre associada a "prostração", vômitos e dejectões pastosas (nº2/dia). Dez dias antes tinha tido um quadro de gastroenterite aguda (GEA) febril, com duração de 7 dias, em contexto epidemiológico de provável intoxicação alimentar (em Julho). Apresentaria sinais "ligeiros de desidratação" (não existe descriminação nem de quais sinais de desidratação nem da percentagem de perda de peso).

Realizou coprocultura que viria a revelar-se negativa. Após comprovação de tolerância para solutos de re-hidratação oral, teve alta para o domicílio. Ficou apirética e sem sintomatologia gastrointestinal no dia seguinte. No entanto persistiu a irritabilidade, a "prostração" e o choro à mobilização, nomeadamente na muda de fralda. Progressivamente deixou de gatinhar e de se colocar em pé. Manteve o apetite e não repetiu nem febre, nem vômitos nem diarreia.

Nove dias depois, por persistência do quadro clínico foi reobservada no SU e na consulta de Reumatologia do HPC. Ao colo adoptava uma postura de semiflexão ou semiextensão do tronco (Fig. 1 e 2), não tolerando a postura recta. Não haviam equimoses, deformidades ou

pontos dolorosos localizados. A palpação e a compressão dos corpos vertebrais dorsais e lombares não despertaram choro nem outro sinal sugestivo de dor. Em decúbito dorsal mobilizava activamente os quatro membros, embora evitasse o movimento dos membros inferiores. Não apresentava alterações articulares e os reflexos osteotendinosos estavam presentes e simétricos. O restante exame revelou-se normal.



Figura 1

A criança ao colo adoptava posição antiálgica em atitude cifótica, com semiflexão do tronco, por não tolerar a posição recta do tronco.



Figura 2

Posição anti-álgica, com semi-extensão por inclinação posterior do tronco.

Não se conheciam factores desencadeantes, em particular traumatismos. Para além da GEA recente, os antecedentes pessoais eram irrelevantes. Os pais eram saudáveis, sendo o pai portador de *beta-talassémia menor*.

Foram colocadas as hipóteses diagnósticas de discite/ espondilodiscite, traumatismo inadvertido ou lesão ocupando espaço.

Realizou a radiografia da coluna dorsal e lombar que foi, inicialmente, interpretada como "normal" (Fig. 3). A cintigrafia osteoarticular, realizada poucas horas depois mostrou foco de hiperactividade na junção D11-12 (Fig. 4)

A avaliação analítica evidenciou hemograma com hemoglobina de 9,9 g/dl, volume globular médio de 64 fl. (que veio a revelar tratar-se de *beta-talassemia minor*), 14270/mm³ leucócitos (70% linfócitos), plaquetas 349000/mm³, velocidade de sedimentação (VS) 27 mm/h e proteína C reactiva (PCR) 0,6 mg/dl. As reacções de Wright e Widal foram negativas.

Foi internada para antibioterapia endovenosa (flucloxacilina e ceftriaxone) que viria a fazer durante 10 dias, a que se seguiu flucloxacilina oral por mais 15 dias no domicílio. Não foi colhida hemocultura por já ter iniciado a antibioterapia alguns minutos antes das colheitas séricas.

A evolução clínica e radiológica foi favorável. No último controlo clínico, aos 30 meses de idade, estava assintomática, com bom crescimento e com exame objectivo sem alterações.



Figura 3

Radiografia simples da coluna toraco-lombar que mostra diminuição do espaço intervertebral de D11-D12 com angulação e erosão das superfícies contíguas dos corpos vertebrais.



Figura 4

Cintigrama ósseo mostrando foco de hiperactividade da coluna dorsal na junção D11-D12.

Discussão

A discite na criança pequena é uma doença com uma clínica por vezes pobre e inespecífica. Nos primeiros 3 anos de vida o início do quadro clínico é geralmente insidioso ^(2,3,11). O estado geral geralmente está preservado e só ocasionalmente surge febre (apenas em 22% a 33% dos casos) ^(2,3). A recusa da marcha constitui a forma dominante de apresentação (até 63%) ⁽⁹⁾, sendo frequentes a claudicação e a irritabilidade ^(3,4,11). Nas crianças com idades superiores aos 3 anos a dor lombar é a queixa mais comum ^(2,5).

A inespecificidade da clínica justifica os frequentes atrasos no diagnóstico que, nalgumas séries ultrapassa as 2 a 3 semanas, com implicações prognósticas pejorativas ^(2,3,4,11).

Independentemente do grupo etário, a discite localiza-se preferencialmente na coluna lombar (75-78% dos casos), mas outros segmentos da coluna ou mais de um disco podem estar afectado ^(2-4,6,12,14).

Os diagnósticos diferenciais da discite são: as patologias intra-abdominais (sobretudo na discite lombar), os tumores da coluna ou medulares, os traumatismos inadvertidos (maus tractos), a artrite reactiva, a artrite idiopática juvenil e outras infecções (artrites sépticas, abscessos epidurais) ^(12,15).

No início do quadro pode ser difícil diferenciar uma discite de uma osteomielite vertebral ⁽²⁾. A última surge geralmente na criança mais velha e adolescente, a febre é mais frequente (68% dos casos) e a dor lombar é a queixa dominante ^(2,15).

Na investigação de uma suspeita de discite os reagentes de fase aguda (RFA) têm pouco interesse pela sua inespecificidade, embora a VS esteja elevada em cerca de 80-90% dos casos (incluindo elevações discretas a muito significativas) ^(2,3,9-12). As hemoculturas são negativas em quase 90% dos casos ^(2,11), devido ao atraso de diagnóstico e consequentes colheitas já em fase de baixa bacteriemia.

A radiografia simples da coluna vertebral deve ser sempre realizada ⁽²⁾ mas em regra só mostra alterações de forma consistente após 2 a 3 semanas de doença, podendo apresentar diminuição da altura do espaço intervertebral e irregularidades nas vértebras adjacentes ^(3,4,12). Estes achados radiológicos surgem em 43% ⁽¹⁴⁾ a 76% ^(2,10) dos casos. No caso apresentado, a radiografia inicialmente foi interpretada como "normal". Após a visualização das alterações da cintigrafia óssea, foram então evidentes as alterações do espaço intervertebral D11-12, com angulação e erosão das superfícies contíguas dos corpos vertebrais (Fig. 3). Neste caso a cintigrafia óssea impediu prolongar o atraso no diagnóstico.

A cintigrafia óssea tem uma boa sensibilidade - superior a 90% ^(2,12,14) - apesar de baixa especificidade, podendo ser muito útil quando a radiografia é negativa e existe forte suspeita clínica, em especial quando a topografia da lesão não está bem definida ^(8,14,16).

Este exame é de especial interesse pelo seu muito elevado valor preditivo, permitindo excluir a osteomielite com bastante segurança⁽¹⁴⁾, para além de ser mais fácil de realizar em crianças pequenas, já que dispensa a anestesia necessária para a RM. Contudo o facto da cintigrafia ser muito inespecífica, podendo estar alterada noutras situações clínicas, retira-lhe alguma utilidade⁽¹²⁾.

Em estudos mais recentes, a RM tem sido apontada como mais vantajosa que a cintigrafia óssea já que define a anatomia e a extensão da lesão, revela a presença de complicações como abscesso paravertebral, e ajuda a excluir neoplasia^(3,12,14,16). A RM poderá ser útil perante uma resposta lenta à terapêutica antibiótica e para uma melhor previsão prognóstica^(9,12,14).

O tratamento da discite tem sido controverso mas assenta geralmente na antibióterápia empírica^(3,5). Vários esquemas terapêuticos têm sido propostos mas todos eles incluem cobertura dos cocos gram-positivos^(3,5). O prognóstico funcional a longo prazo é bom embora possam permanecer alterações do espaço intervertebral ou nas vértebras adjacentes^(3,4,9,10,14).

Alguns estudos apontam para uma recuperação funcional em média em 21 meses. Nos casos que realizaram RM de controlo verificou-se a

recuperação do corpo vertebral e a resolução das alterações disciais aos 24 e 34 meses, respectivamente⁽⁹⁾.

No nosso caso, a recusa na posição erecta aquando do quadro anterior de gastroenterite terá sido interpretada por "prostração" secundária à doença gastrointestinal. Retrospectivamente poderemos admitir que na realidade não seria "prostração" mas antes uma posição antálgica ou de conforto. A subtilidade da clínica poderá explicar o ligeiro atraso no diagnóstico.

O diagnóstico definitivo deste caso foi de discite, pela evolução clínica muito favorável e a ótima recuperação funcional.

Como não foram efectuadas culturas, o agente etiológico não pode ser identificado. A associação de flucloxacilina mais ceftriaxone deveu-se à ocorrência prévia imediata de provável intoxicação alimentar. Embora raramente implicada na espondilodiscite, neste contexto, a *Salmonella*^(2,5,6,12) era um agente etiológico possível apesar da reacção de Widal negativa.

Pretende-se com este caso clínico realçar a necessidade de se evocar o diagnóstico de discite ou espondilodiscite perante uma criança com recusa aguda em estar sentado, em gatinhar, em se colocar de pé ou em caminhar.

Bibliografia

- Oliveira SKF. Dor e infecção In: Oliveira SKF. Reumatologia para Pediatras. Revinter Ltda, Rio de Janeiro 2003; 245-82.
- Fernandez M, Carrol CL, Baker CJ. Discitis and vertebral osteomyelitis in children: an 18-year review. *Pediatrics* 2000; 105:1299-304.
- Nigrovic PA, Wilking AP. Overview of the causes of back pain in children and adolescents. *UptoDate* 2007. Acedido a 1 novembro de 2007 em http://patients.uptodate.com/topic.asp?file=gen_pedi/18106.
- Kayser R, Mahfield K, Greulich M, Grasshoff H. Spondylodiscitis in childhood: results of a long term study. *Spine* 2005; 30:318-23.
- Cottle L, Riordan T. Infectious spondylodiscitis. *J Infect Dis* 2008; 56:401-12.
- Early SD, Kay RM, Tolo VT. Childhood discitis. *J Am Acad Orthop Surg* 2003; 11:413-20.
- Cushing AH. Diskitis in children. *Clin Infect Dis* 1993; 17:1-6.
- Carty H. Radionuclide bone scanning. *Arch Dis Child* 1993; 69:160-5.
- Brown N, Hussain M, Mchugh K, Novelli V, Jones D. Discitis in young children. *J Bone Surg Joint (Br)* 2001; 83:106-11.
- Ventura N, Gonzalez E, Terricabras L, Salvador A, Cabrera M. Intervertebral discitis in children: a review of 12 cases. *Int Orthop* 1996; 20:32-4.
- Nussinovitch M, Sokolover N, Volovitz B, Amir J. Neurologic abnormalities in children presenting with discitis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2002; 156:1052-4.
- James SLJ, Davies AM. Imaging of infectious spinal disorders in children and adults. *Eur J Radiol* 2006; 58:27-40.
- Jansen BR, Hart W, Schreuder O. Discitis in childhood 12-35 year follow-up of 35 patients. *Acta Orthop Scand* 1993; 64:33-6.
- Connolly L.P. Connolly S.A. Drubach L.A. Jaramillo D. Treves S.T. Acute Hematogenous osteomyelitis of children: Assessment of skeletal scintigraphy-based diagnosis in the era of MRI. *J Nucl Med* 2002; 43:1310-16.
- Blickman JG, Van Die CE, Rooy JWW. Current imaging concepts in pediatric osteomyelitis. *Eur Radiol* 2004; 14 (suppl 4):L55-L64.
- Song KS, Ogden JA, Ganey T, Guidera KJ. Contiguous discitis and osteomyelitis in children. *J Pediatr Orthop* 1997; 17: 470-7.

Espondilodiscite – revisão a propósito de um caso clínico

Spondylodiscitis – a clinical case and review

Carmen Costa, M^a Manuel Zarcos, Teresa Rezende

Resumo

A infecção da unidade funcional da coluna vertebral, vértebra e disco vertebral, corresponde a um espectro de patologia que inclui a discite e a osteomielite.

Caso clínico: Adolescente de 14 anos que após traumatismo ligeiro da coluna dorso-lombar desenvolveu um quadro de lombalgia progressiva e 3 semanas depois febre e limitação funcional. O exame objectivo mostrou exantema escarlatiniforme e dor à compressão da coluna lombar, sem outras alterações. Os reagentes de fase aguda (leucócitos, proteína C-reactiva e velocidade de sedimentação) estavam aumentados. A radiografia da coluna lombar e a ecografia renal e das goteiras paravertebrais não mostraram alterações. Iniciou flucloxacilina endovenosa. A D3 de internamento realizou tomografia computadorizada que foi compatível com espondilite de L1. A hemocultura veio a revelar-se positiva para *Staphylococcus aureus*. Em D5 realizou RMN que confirmou espondilodiscite e massa inflamatória pré-vertebral. Completou 13 dias de gentamicina e 32 dias de flucloxacilina por via endovenosa, com boa resposta. No controlo clínico aos quatro meses apresentava sopro cardíaco de novo e a ecocardiografia foi compatível com insuficiência mitral e aórtica ligeiras por endocardite.

Conclusão: Os autores salientam a importância de considerar o diagnóstico de espondilodiscite perante um quadro clínico de dor lombar refractária à terapêutica antiálgica e do rastreio de outras complicações graves de bacteriemia.

Palavras-chave: lombalgia, espondilodiscite, criança, adolescente, endocardite.

Introdução

A lombalgia é menos frequente na criança do que no adulto sendo a sua incidência desconhecida. É motivo de preocupação na idade pediátrica porque a causa é frequentemente patológica, em particular no grupo etário pré-púbere ⁽¹⁾. Entre as causas de lombalgia estão as infecções do disco (discite), do corpo vertebral (osteomielite) ou do

Abstract

The infection of the vertebral functional unit, vertebrae and disc, is a spectrum that goes from discitis to osteomyelitis.

Clinical case: *The authors describe a case of an adolescent 14 years age who after a minor traumatism developed lumbar pain. The clinical observation showed a scarlatiniform rash and pain at local palpation. The analytic evaluation revealed an elevated C-reactive protein and sedimentation velocity. He had a normal vertebral X-ray and a normal renal and paravertebral ultrasound. Urine culture, Widal and Wright reactions were negative. Blood culture was positive after 24 hours and Staphylococcus aureus was identified and antibiotic therapy was initiated. At day 3 computerized tomography suggested spondylitis at L1. At day 5 a RMN confirm spondylodiscitis and a paravertebral inflammatory mass. After four weeks of treatment with flucloxacilin and clyndamicin he repeated RMN with no deterioration. He was discharged with oral antibiotic.*

Conclusion: *Spondylodiscitis is a rare clinical entity in a child. The authors alert to the importance of considering this diagnosis in a case of persisting back pain with no response to antialgic treatment.*

Keywords: *back pain, spondylodiscitis, child, teenager, endocarditis.*

complexo corpo-vertebral e disco intervertebral (espondilodiscite) ⁽¹⁾. A espondilodiscite representa cerca 2% das infecções osteo-articulares da infância ⁽²⁾. Atinge mais frequentemente crianças entre o ano e os cinco anos de idade, havendo um segundo pico de incidência na adolescência e não tem predomínio de sexo ⁽²⁻⁴⁾.

A etiopatogenia é ainda controversa. A existência de anastomoses vasculares entre o disco e o corpo vertebral nas duas primeiras décadas de vida, condiciona a extensão do processo infeccioso por via hematogénea e fundamenta a teoria infecciosa. O agente etiológico mais frequentemente isolado é o *Staphylococcus aureus*, em 25 a 60% dos casos em que são efectuadas hemocultura ou biópsia (2-6). Para outros autores, a espondilodiscite é uma entidade benigna e auto-limitada e a imobilização é o principal tratamento (2,3,6).

A localização mais frequente é L4-L5 (44%), L3-L4 (37%), L2-L3 (7%) e L5-S1 (6%), podendo ser multifocal em 10-30% dos casos (2,5). A sintomatologia tem início insidioso e a apresentação clínica varia com a idade da criança. O exame objectivo é pouco expressivo, sendo possível nalguns casos despertar dor à palpação do segmento afectado ou com a mobilização activa ou passiva. Os achados laboratoriais são inespecíficos, destacando-se a elevação da velocidade de sedimentação (VS) (5,6). Os sinais radiológicos são tardios e o característico estreitamento do espaço intervertebral na radiografia de perfil ocorre entre a segunda e quarta semanas após o início dos sintomas (2-5). A Ressonância Magnética Nuclear (RMN) é o exame de eleição para o diagnóstico de lesão intervertebral (1-6).

Pelo exposto, o diagnóstico de espondilodiscite é muitas vezes tardio, em cerca de um terço dos casos com atraso superior a três meses, dependendo de um elevado índice de suspeição (5).

Caso clínico

Adolescente de 14 anos, do sexo masculino, com antecedentes de amigdalites de repetição e dor lombar esporádica desde os 7 anos de idade, foi internado a 10/11/2004 por dor lombar e febre.

Cerca de três semanas antes do internamento sofreu um traumatismo *minor* da coluna dorso-lombar por queda, após o que desenvolveu um quadro de lombalgia progressiva, que justificou duas vindas prévias à urgência pediátrica (UP), tendo sido observado pela Ortopedia e realizado radiografia dorso-lombar em ambas as observações, que não revelaram alterações significativas, excepto hérnias de Schmorl relacionadas com Doença de Scheuermann, pelo que teve alta medicado com ibuprofeno 200mg oral de 8/8h. Por agravamento clínico nas 24 horas precedentes ao internamento, com instalação de limitação funcional e início de febre recorreu novamente à UP. Ao exame objectivo apresentava-se muito queixoso, temperatura axilar de 38°C, exantema generalizado escarlatiniforme, dor à palpação a nível da região lombar e flancos com Murphy renal duvidoso. Ao exame evidenciava rectificação da lordose lombar, mobilização em bloco com rigidez segmentar e marcha rígida. O exame neurológico era normal. As hipóteses diagnósticas colocadas foram: pielonefrite aguda, abscesso do psoas, neoplasia e osteomielite.

Analiticamente, apresentava contagem de leucócitos 8700/uL com 81% de segmentados, VS 52 mm/h e protéina C reactiva (PCR) 7,9 mg/dl. As reacções de Widal e Wright e a urocultura foram negativas, bem como a prova de Mantoux. Os exames imagiológicos, radiografia

de tórax, radiografia da coluna dorso-lombar e ecografia renovesical e das goteiras paravertebrais não revelaram alterações. A hemocultura foi positiva às 24 horas, pelo que iniciou flucloxacilina endovenosa (ev) 100 mg/Kg/d. A identificação de *Staphylococcus aureus* ocorreu às 36 horas, sensível a todos os antibióticos testados. A fim de esclarecer provável focalização a D3 de internamento realizou tomografia computadorizada (TC) abdominal e da região lombar que revelou irregularidade das plataformas vertebrais e indefinição dos tecidos pré-vertebrais relacionadas com provável processo inflamatório / infeccioso e sugestiva de espondilite em L1-L2 (figura 1). Mostrou ainda hérnias retro-marginais anteriores em todo o segmento lombar, provavelmente relacionadas com a Doença de Scheuermann. A D5 realizou RMN lombo-sagrada que confirmou a massa pré-vertebral entre as plataformas L1 e L2, com isossinal em T1, hipersinal em T2 e realce com contraste para-magnético (figura 2). Com os dados imagiológicos compatíveis, apoiados pela clínica, é estabelecido o diagnóstico de espondilodiscite L1-L2 pelo que se associou à terapêutica gentamicina ev 5 mg/Kg/d (D5). Com 4 semanas de tratamento repetiu RMN que não revelou agravamento (figura 3).

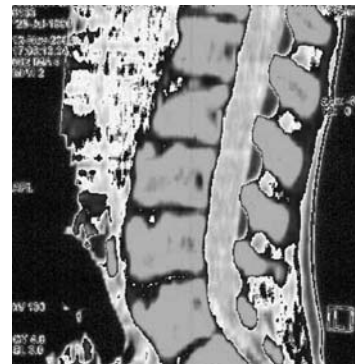


Figura 1

Tomografia computadorizada lombar com marcada indiferenciação dos tecidos pré-vertebrais, com indiferenciação da cortical das plataformas vertebrais e hérnias retromarginais anteriores (Doença de Scheuermann).



Figura 2

Ressonância magnética nuclear dorso-lombar em T1, corte sagital: diminuição da intensidade de sinal em L1 e L2 e captação de gadolínio.

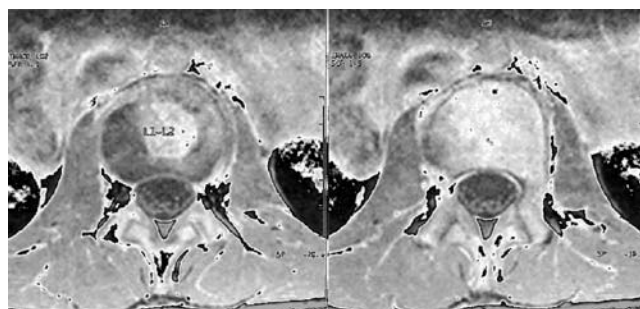


Figura 3

Ressonância magnética nuclear dorso-lombar em T1, corte axial - 4 meses de evolução: anomalia da emissão de sinal L1, L2 e disco intervertebral com realce após contraste com gadolínium.

A evolução foi favorável, ficou subfebril a D2 com melhoria clínica franca a partir de D11 de flucloxacilina e D7 de gentamicina, altura em que coloca colete dorso-lombostato. No controlo imagiológico e laboratorial às 4 semanas de evolução, a RMN foi sobreponível e verificou-se normalização dos parâmetros de infecção: VS 10 mm/h e PCR 0,02 mg/dl. Completou 13 dias de gentamicina ev e 32 dias de flucloxacilina ev. Teve alta medicado com flucloxacilina oral que manteve durante 16 semanas e com colete dorso-lombostato que manteve 8 semanas. Manteve seguimento em consulta de Ortopedia e Pediatria. No controlo clínico-imagiológico aos 4 meses apresentava-se assintomático e a RMN mostrava evolução favorável. Aos 8 meses a radiografia da coluna lombar mostrou diminuição do espaço intervertebral L1-L2 e esclerose das plataformas dos corpos vertebrais adjacentes (figura 4). Após revisão do caso e por se constatar na literatura uma associação frequente entre espondilodiscite e endocardite, fez ecocardiaca que revelou regurgitação ligeira aórtica e insuficiência mitral ligeira. Iniciou profilaxia de endocardite.



Figura 4

Radiografia da coluna dorso-lombar aos 8 meses de evolução: diminuição do espaço inter-vertebral e esclerose das plataformas dos corpos vertebrais adjacentes.

Actualmente com 3,5 anos de evolução encontra-se assintomático, sem sequelas funcionais ou neurológicas e mantém seguimento em Consulta de Cardiologia Pediátrica por insuficiência aórtica e mitral ligeiras, com terapêutica profilática de endocardite.

Discussão

A espondilodiscite séptica é a infecção bacteriana do disco intervertebral ⁽¹⁻⁶⁾. Na criança a distribuição é bimodal, com um primeiro pico entre o ano e os cinco anos de idade e um segundo entre os 10 e os 14 anos ⁽²⁻⁶⁾. É na criança que a etiopatogenia é mais controversa ^(1,2). O disco intervertebral na criança é fortemente vascularizado por vasos sanguíneos e linfáticos, que atravessam a cartilagem e estabelecem anastomoses com as redes vasculares que nutrem as vértebras adjacentes, o que aumenta a susceptibilidade a infecção adquirida por via hematogénea, com compromisso secundário dos pratos vertebrais ⁽²⁻⁶⁾. A rede anastomótica justifica também o carácter muitas vezes benigno na criança, já que a embolização séptica originaria uma lesão localizada, facilmente controlada por factores humorais e celulares do hospedeiro ⁽²⁾. Esta vascularização regride lentamente até à terceira década de vida ⁽³⁻⁵⁾.

São apontados na literatura alguns factores de risco, particularmente no adulto, nomeadamente a história de traumatismo prévio, presente em cerca de um terço dos casos; infecção do tracto respiratório ou gastrointestinal e pielonefrite ⁽⁵⁾. A patologia crónica como a *diabetes mellitus* ou a que curse com imunossupressão e procedimentos invasivos do disco ou manobras instrumentais pélvicas também aumentam o risco ⁽⁵⁾.

A apresentação clínica tem início insidioso e varia com o grupo etário ⁽²⁻⁷⁾. No lactente e na criança pequena a clínica é de irritabilidade, recusa alimentar, choro à manipulação dos membros inferiores, recusa em ficar de pé ou na posição de sentado. A alteração da marcha é mais frequente na criança com 2-3 anos, com claudicação ou mesmo perda da marcha ⁽²⁻⁸⁾. Abaixo dos três anos é pouco frequente a lombalgia ⁽³⁾. No adolescente e no adulto predominam as queixas de lombalgia, acompanhadas ou não de marcha claudicante e dor à compressão do local afectado, com limitação à mobilização devido ao espasmo muscular ⁽³⁻⁵⁾. As posições em decúbito dorsal e em hiperextensão da coluna são geralmente antálgicas ⁽²⁾. A febre não é uma manifestação constante e geralmente não ultrapassa os 38°C ⁽³⁾.

No exame objectivo pode haver alteração da postura, com rectificação da coluna lombar, contractura dos músculos isquiotibiais com báscula da bacia e recusa em caminhar ^(3,5,8) e rigidez do segmento afectado. O sinal de Lasègue pode ser positivo (elevação da perna em extensão e na posição de decúbito dorsal resulta em exacerbação da dor a menos de 60° de elevação) ⁽³⁻⁵⁾.

No caso clínico apresentado houve um período de início gradual de sintomas, com várias vindas à UP no período de três semanas que

antecedeu o internamento, após o que se instalou um quadro clínico agudo. O exame objectivo e a radiografia óssea iniciais, tal como descrito, não mostraram alterações, excepto as características na Doença de Scheuermann. Esta patologia corresponde a osteocondrite dos corpos vertebrais, ocorre durante o desenvolvimento esquelético e é uma entidade benigna^(4,7,9). É um dos diagnósticos diferenciais de dor lombar e a radiografia é característica, pelo que não se justifica prosseguir a investigação, desde que na ausência de sintomatologia sistémica⁽⁹⁾. Desta forma, a coexistência desta patologia benigna foi um elemento no atraso diagnóstico, até à fase de agudização.

As indicações para prosseguir a investigação foram o surgimento de sintomas sistémicos, febre e mau estado geral, o carácter progressivo da dor, a limitação funcional e a ausência de remissão da dor com anti-inflamatórios. Para além destes, são também sinais de alarme na abordagem da dor lombar: o carácter recorrente, a evolução superior a quatro semanas, a exacerbação nocturna, a alteração da postura ou da marcha, os sinais neurológicos associados, a disfunção esfinteriana e a perda de peso, obrigando sempre a exclusão de patologia infecciosa e patologia infiltrativa ou tumoral⁽⁹⁾. Neste último grupo as causas mais frequentes são o neuroblastoma (metastática), hipótese que se coloca em crianças com menos de dois anos, e a leucemia (primária)⁽⁹⁾.

Na patologia infecciosa o diagnóstico diferencial inclui a pielonefrite quando a apresentação é atípica, com dor no flanco ou eventualmente Murphy positivo. No nosso país o contexto epidemiológico obriga a colocar duas hipóteses diagnósticas na criança ou no adolescente com dor lombar: a brucelose e a tuberculose vertebral⁽²⁾. Na etiologia bacilar os corpos vertebrais são mais intensamente envolvidos, em particular a porção anterior do corpo vertebral, atingindo frequentemente a região torácica inferior ou toraco-lombar, e a ocorrência de massas para-vertebrais ou abscessos é comum⁽²⁾. A favor deste diagnóstico além do contexto epidemiológico, tínhamos a evolução arrastada, a localização, pouco frequente na espondilodiscite, a extensão da lesão a mais de uma vértebra, a sintomatologia sistémica com atingimento do estado geral e a massa para-vertebral. Contra este diagnóstico estava a ausência de história de contacto com portadores de doença infecciosa pulmonar, a prova de Mantoux e a radiografia de tórax negativas e a ausência de emagrecimento. Importa reforçar que a tuberculose vertebral deve ser sempre excluída quando há atingimento de mais de uma vértebra^(2,9). Por outro lado, a prova de Mantoux e a radiografia de tórax podem ser falsamente negativos, pelo que a exclusão deste diagnóstico implica realização de cultura ou de Polymerase Chain Reaction (PCR) para DNA/RNA de *Mycobacterium tuberculosis*⁽²⁾. A brucelose pareceu pouco provável pela ausência de história de ingestão de queijo fresco ou de contacto com gado bovino ou caprino, além de reacção de Wright negativa.

A osteomielite piogénica vertebral foi equacionada como hipótese diagnóstica mas tem apresentação mais aguda e há uma progressão rápida das alterações radiológicas, nomeadamente de fusão dos corpos vertebrais^(1,7).

Para o esclarecimento diagnóstico o estudo laboratorial é frequentemente inespecífico. A velocidade de sedimentação (VS) é o parâmetro laboratorial de maior utilidade^(3,5-8). Frequentemente eleva-se antes de qualquer alteração imagiológica, no entanto um valor inicial normal não exclui a doença⁽⁶⁾. É o melhor critério de eficácia terapêutica e é também útil para controlo de evolução^(3,5). A PCR é valiosa para diferenciar formas sépticas de assépticas e está aumentada em 95% dos casos⁽³⁾. A contagem de leucócitos é normal ou pode estar aumentada à custa do aumento de polimorfonucleares, mas é inconstante⁽⁵⁾.

Assim, para o diagnóstico é fundamental o estudo imagiológico. A radiografia da coluna vertebral é quase sempre o primeiro exame, revelando-se inconclusivo. De facto, os achados radiológicos mais característicos na espondilodiscite são tardios relativamente à clínica: a diminuição do espaço discal surge entre duas a quatro semanas após o início dos sintomas⁽²⁻⁸⁾, a esclerose relativa dos pratos vertebrais adjacentes às oito semanas, a neoformação óssea às doze semanas e a fusão óssea aos seis meses⁽³⁾, tornando-se assim difícil excluir o diagnóstico de espondilodiscite com base numa radiografia normal⁽⁵⁾.

A cintigrafia tem especial utilidade no rastreio de patologia osteoarticular dolorosa sem localização determinada, pela sua precocidade face à radiografia, em revelar alterações e pela orientação do local envolvido^(3,9,10).

Tem sensibilidade acima de 90%⁽¹⁰⁾ e a especificidade entre 78 a 100%^(3,9). Após reconhecimento da área afectada pela cintigrafia, a suspeita diagnóstica poderá posteriormente ser explorada por exames complementares mais específicos⁽¹⁰⁾.

A TC foi o segundo exame efectuado essencialmente pela maior disponibilidade no nosso serviço, mas também devido à suspeita de abscesso pré-vertebral. A TC não mostrou as erosões nas faces articulares vertebrais, mas a hipodensidade do disco que é característica e precoce levantou a suspeita de espondilite. A caracterização anatómica da lesão e da massa para-vertebral identificada na TC só foi possível com a RMN, sendo este o exame de eleição⁽¹⁻⁹⁾. Tipicamente revela destruição dos pratos vertebrais, com hipossinal em T1, hipersinal em T2 nos corpos vertebrais envolventes e a captação de contraste por parte do disco é patognomónica de espondilodiscite^(3,5). Além disso permite o diagnóstico diferencial entre osteomielite vertebral e espondilodiscite, esclarecer a possibilidade de abscessos ou colecções epidural, paravertebrais e do músculo psoas, mas também de massas inflamatórias associadas à infecção⁽³⁻⁵⁾. É também o exame imagiológico de interesse no seguimento da doença, já que a cura pressupõe a alteração do hipersinal T2 progressivamente para hiposinal, o que ocorre num tempo variável e inferior a 4 meses⁽⁵⁾. Tem uma sensibilidade de 96% e uma especificidade de 93%⁽³⁾.

A associação de espondilodiscite a endocardite bacteriana é referida na literatura como frequente e característica⁽⁵⁾, não sendo evidente se precede ou se é consequência, mas sugere-se a realização de ecocardiaca em caso de espondilodiscite⁽⁵⁾.

Tal como a etiopatogenia também o tratamento tem sido controverso. Alguns autores defendem que o tratamento antibiótico deve ser empregue em todos os casos de discite infantil ⁽³⁻⁷⁾, outros defendem que apenas em caso de evolução desfavorável ou na presença de sinais de infecção sistémica, preferindo o tratamento conservador com imobilização ⁽³⁻⁷⁾. Contudo, a identificação bacteriana numa percentagem considerável de casos (entre 25 a 60% nas series publicadas), bem como a evidência, sugerida por alguns estudos, de que a antibioterapia influencia a evolução da doença, com alívio sintomático mais precoce e diminuição do número de recorrências, têm fundamentado o uso de antibioterapia ⁽³⁾. A terapêutica antibiótica empírica deve cobrir o *S. aureus* responsável por cerca de metade dos casos ⁽¹⁻⁹⁾. Outros agentes isolados na criança foram o *S. pyogenes*, a *Kleibesiella Kingae* e o *S. pneumoniae* ⁽⁵⁾. No adulto a *E. coli* é responsável por 10 a 30% ⁽⁵⁾. Para a realização de antibioterapia dirigida é necessário obter culturas de todos os possíveis focos de infecção para aeróbios, anaeróbios, fungos e micobactérias ⁽³⁾. A biópsia percutânea pode ter indicação nos casos de recorrência e nos casos atípicos ou sem resposta adequada ao tratamento ⁽⁵⁾.

Recomenda-se associar dois antibióticos sinérgicos que devem ser administrados por via parentérica, havendo autores que referem que a antibioterapia endovenosa no adulto inferior a 4 semanas está associada a maior risco de recidiva de infecção ^(3,5).

Há autores que sugerem que deve ser administrada terapêutica antibiótica até à normalização da VS ou diminuição dos valores para um terço do valor inicial ⁽⁶⁾, desde que a duração do tratamento nunca seja inferior a quatro semanas e a evolução clínica e radiológica o permita ^(3,5,6).

O tratamento conservador implica ainda a imobilização nas

apresentações mais graves, para alívio sintomático e para estabilização da coluna vertebral, prevenindo as deformidades ósseas quando há destruição dos corpos vertebrais ^(3,5). A duração varia entre um a seis meses, recomendando-se a sua manutenção até recuperação completa e normalização dos parâmetros inflamatórios / infecciosos ^(3,5). Tal como já referido, a monitorização do tratamento é feita com VS e RMN, já que a evolução dos sinais radiológicos é demasiado lenta.

A terapêutica cirúrgica recomenda-se nas seguintes situações: sepsis, défice neurológico progressivo ou radiculopatias compressivas, deformidade espinhal importante, abscessos para-vertebrais, do psoas ou empiema epidural ou na possibilidade de um corpo estranho pós-operatório ⁽²⁻⁸⁾.

A evolução clínica no caso clínico estudado foi favorável. As alterações radiológicas que apresentou aos 8 meses de evolução são frequentes e habitualmente não têm repercussão clínica ou funcional. O prognóstico a longo prazo depende do estabelecimento de complicações como a fusão espontânea dos corpos vertebrais ou de alterações posturais, como cifose ou escoliose ^(3,5).

O seguimento em consulta de Ortopedia aos 36 meses de evolução não registou sequelas funcionais, pelo que teve alta.

No caso clínico estudado consideramos que o diagnóstico precoce e a consequente instituição de terapêutica antibiótica e ortopédica adequadas foram um factor de bom prognóstico.

Os autores terminam com o alerta de que o diagnóstico de espondilodiscite na idade pediátrica exige um elevado índice de suspeição e deve ser considerado perante um caso de lombalgia refractária à terapêutica antiálgica. Salientam também a importância do rastreio de outras complicações graves de bacteriemia, nomeadamente a endocardite bacteriana.

Bibliografia

- Gutierrez K. Bone and joint infections in children. *Pediatr Clin N Am*. 2005; 52:779-94.
- Pissarra S, Fernandes AP, Neves J, Coelho D. Espondilodiscite na criança. A propósito de quatro casos clínicos. *Acta Pediatr Port* 2004; 35: 495-501.
- Costa MM, Mineiro J. Espondilodiscite na infância. *Acta Pediatr Port*. 1997; 28:331-6.
- Early DS, Kay R, Tolo TV. Childhood diskitis. *J Am Acad Orthop Surg* 2003; 11:413-20.
- Tomachot B, Tonolli-Sherabian I, Roux H. Spondylodiscites infectieuses non tuberculeuses. *Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur* 1995; 15-860-A-10:10p.
- Leal FS, Tella Jr OI, Bonatelli AP, Herculano MA, Aguiar PH. Espondilodiscites sépticas. *Arq Neuropsiquiatr* 2003; 61 (3-B): 829-1135.
- Moura C, Aparício M J, Jardim H, Afonso C, Brito I, Queirós M, Lopes Vaz A. Lombalgia na criança – A propósito de um caso clínico. *Acta Pediatr Port*. 2001; 32; 31-6.
- Fernandez M, Carrol CL, Baker CJ. Discitis and Vertebral Osteomyelitis in Children. *Pediatrics* 2000; 105: 1298-304.
- Davis PJC, Williams HJ. The investigation and management of back pain in children. *Arch Dis Child Educ Pract* 2008; 93:73-83.
- Connolly LP, Connolly SA, Drubach LA, Jaramillo D, Treves ST. Acute haematogenous osteomyelitis of children: assessment of skeletal scintigraphy – based diagnosis in the era of MRI. *J Nucl Med* 2002; 43 (10): 1310-6.

Varicela: infecção natural ou pós-vacinal

Chicken-pox: natural or post-vaccinal infection

Sofia Fernandes¹, Célia Nogueira²,
Graça Rocha^{1,2}, Luís Januário¹

Resumo

A vacina contra a varicela é uma vacina de vírus vivo atenuado introduzida em Portugal em Outubro de 2004. Uma das suas reacções adversas é um exantema vesicular localizado ou disseminado, no período pós-vacinal. Existem métodos de diagnóstico fiáveis que permitem a diferenciação entre a referida manifestação adversa e a infecção natural.

Apresentamos o caso clínico de uma menina de 3 anos de idade, previamente saudável, que desenvolveu exantema vesicular disseminado, 6 dias após administração da vacina contra a varicela. Confirmou-se infecção pelo Vírus Varicela-Zoster (VZV), recorrendo à técnica de PCR (Polymerase Chain Reaction) em tempo real. A genotipagem do vírus revelou que o vírus isolado correspondia à estirpe selvagem, confirmando-se uma infecção natural pelo VZV.

Palavras-chave: varicela, vacina, reacção adversa.

Introdução

A transmissão da varicela, doença provocada pela primoinfecção pelo vírus varicela-zoster (VZV), ocorre por contacto pessoal, através de gotículas respiratórias ou contacto com lesões cutâneas; é altamente contagiosa e tem um período de incubação de 10 a 21 dias ⁽¹⁻³⁾. Nas crianças, a doença geralmente é auto-limitada, tem uma duração média de quatro a sete dias, sendo caracterizada por exantema vesicular pruriginoso, generalizado, mais exuberante no couro cabeludo, face e tronco, podendo também afectar as mucosas (orofaringe, conjuntiva e tracto genito-urinário) ^(2,3). O exantema acompanha-se frequentemente de sintomas constitucionais ligeiros como febre, mal-estar, anorexia e cefaleias. Embora o mais frequente seja apresentar uma evolução benigna, pode cursar com complicações potencialmente graves ⁽³⁻⁶⁾.

A vacina contra a varicela é uma vacina de vírus vivo atenuado, obtida da estirpe Oka do VZV, desenvolvida no Japão, em 1970; em Portugal foi introduzida em Outubro de 2004.

A imunidade conferida pela vacina inicia-se em regra 6 semanas após a inoculação ⁽²⁾, sendo a sua eficácia estimada de 70 a 90% contra

Abstract

The varicella-vaccine is a live attenuated virus vaccine introduced in Portugal in October 2004. One of the adverse reactions is a localized or generalized vesicular rash in the post-vaccine period. There are quite reliable diagnostic methods to differentiate between this adverse reaction and natural infection.

We present the clinical case of a 3 years old girl, previously healthy, who developed disseminated vesicular rash, 6 days after varicella-vaccine administration. Varicella-Zoster Virus (VZV) infection was confirmed using real-time PCR (Polymerase Chain Reaction) assays. The viral genotyping showed that the isolated virus matched wild-type strain, which confirms a natural VZV infection.

Keywords: varicella, vaccine, adverse reaction.

a infecção por VZV e 85 a 95% nas formas de evolução moderada a grave ^(1,7).

A varicela que se desenvolve em crianças vacinadas é geralmente ligeira, com poucas lesões ^(1,7). A vacina é bastante segura e as reacções adversas são geralmente leves e ocorrem com uma frequência global que varia de 5 a 35% ⁽⁷⁾. As reacções adversas mais comuns são os efeitos no local da injeção como dor, irritabilidade, rubor e edema; ocorrem em cerca de 20% das crianças e normalmente são ligeiras e auto-limitadas ^(1,7). Pode também surgir um exantema variceliforme discreto, que pode ser localizado ao local de injeção (3-5% das crianças vacinadas) ou generalizado em 3-6% dos casos; as lesões surgem, em média, entre os 14 e os 21 dias após a administração da vacina, com extremos de 5 dias até 4 semanas ^(1,7). Outra das reacções adversas da vacina é a febre, que surge em 15% das crianças vacinadas, podendo ocorrer até 42 dias após a administração da vacina ^(1,7). Contudo, em estudos que comparam a administração da vacina com a administração de placebo, verificou-

¹ Hospital Pediátrico de Coimbra e ² Instituto de Microbiologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
Correspondência: Sofia Fernandes - phi.fernandes@gmail.com

se a mesma percentagem de desenvolvimento de febre em ambos os grupos ⁽⁷⁾. Efeitos adversos graves como anafilaxia, encefalite, ataxia, eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson, pneumonia, trombocitopenia, convulsões, neuropatia, síndrome de Guillain-Barré já foram associados temporariamente, embora muito raramente, com a administração da vacina ⁽⁷⁾.

A ocorrência de um exantema vesicular no período de até 4 semanas após a inoculação da vacina da varicela coloca a dúvida entre uma infecção pelo vírus selvagem ou pelo vírus atenuado da vacina varicela.

Caso clínico

Menina de 3 anos de idade, previamente saudável, surgiu com exantema vesicular pruriginoso, disseminado pelo corpo, sendo mais exuberante na face e tronco. A erupção iniciou-se com pápulas que se transformaram rapidamente em vesículas, que evoluíram para pústulas. Quando observada, no segundo dia de doença, apresentava os três tipos de lesões descritas, tendo evoluído algumas das lesões para crosta nos 2-3 dias seguintes. A erupção cutânea teve uma duração de 7 dias. Não teve febre ou qualquer outro sintoma constitucional associado. Não havia história conhecida de exposição a casos de varicela. Seis dias antes do aparecimento do exantema, tinha sido administrada a vacina contra a varicela (Varivax[®]).

Colocada a dúvida sobre a etiologia precisa desta erupção vesicular (vírus selvagem ou vírus da vacina), foi colhido líquido vesicular por zaragatoa (amostra 930) e por aspiração (amostra 931). Recorrendo à técnica de PCR (*Polymerase Chain Reaction*) em tempo real ⁽⁸⁾, confirmou-se que se tratava de uma infecção pelo VZV.

Posteriormente, com o objectivo de diferenciar se a infecção era devida à estirpe selvagem ou à estirpe vacinal do VZV, recorreu-se à genotipagem do vírus das amostras. O primeiro passo correspondeu à amplificação dos ácidos nucleicos por PCR em tempo real ⁽⁹⁾. Seguiu-se a sequenciação dos amplicões. Por fim, procedeu-se ao alinhamento das sequências nucleotídicas provenientes das amostras colhidas com a sequência do VZV vacinal e do VZV selvagem, verificando-se uma homologia de 100% entre as sequências das nossas amostras e a sequência da estirpe VZV selvagem. Enquanto que, comparando com o VZV vacinal, se encontra diferença numa base nucleotídica que corresponde à substituição de uma adenina por uma guanina na estirpe VZV vacinal (figura 1). Este estudo molecular permitiu provar que o vírus isolado correspondia à estirpe selvagem, confirmando-se uma infecção natural pelo VZV.

Bibliografia

- Centers for Disease Control and Prevention. Epidemiology and Prevention of Vaccine-Preventable Diseases. 9th ed. Washington: Public Health Foundation; 2006. p171-92.
- American Academy of Pediatrics, Committee on Infectious Diseases. Prevention of varicella: recommendations for use of varicella vaccines in children, including a recommendation for a routine 2-dose Varicella immunization schedule. Pediatrics 2007;120:221-9.
- Arvin AM. Varicella-Zoster Virus. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p1041-50.
- Gershon AA. Varicella-Zoster Virus. In: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL. Textbook of Pediatric Infectious Diseases, 5th ed. Philadelphia. Saunders;2004:1962-70.
- Heininger U, Seward JF. Varicella. Lancet 2006;368:1365-76.

Amostra	TCTAGGCTCGCGGTTGGCCTCTGCCGGCGCCGGTTGCTGGTGTGGACGCGGTGGCCCT	60
VZV Vacinal	TCTAGGCTCGCGGTTGGCCTCTGCCGGCGCCGGTTGCTGGTGTGGACGCGGTGGCCCT	106201
Amostra	CGAGAGGTGGCCCAGGGATGGACCCGCTTTGTCTCAGTATCACGTGTACGTCGGGGCCCC	120
VZV Vacinal	CGAGAGGTGGCCCAGGGATGGACCCGCTTTGTCTCAGTATCACGTGTACGTCGGGGCCCC	106141
Amostra	TCTAGGCTCGCGGTTGGCCTCTGCCGGCGCCGGTTGCTGGTGTGGACGCGGTGGCCCT	60
VZV Selvagem	TCTAGGCTCGCGGTTGGCCTCTGCCGGCGCCGGTTGCTGGTGTGGACGCGGTGGCCCT	168
Amostra	CGAGAGGTGGCCCAGGGATGGACCCGCTTTGTCTCAGTATCACGTGTACGTCGGGGCCCC	120
VZV Selvagem	CGAGAGGTGGCCCAGGGATGGACCCGCTTTGTCTCAGTATCACGTGTACGTCGGGGCCCC	108

Figura 1

Alinhamento amostra/VZV vacinal e amostra/VZV selvagem.

Discussão

Perante uma criança vacinada contra a varicela, que surge com um exantema típico de varicela no período pós-vacinal (até 4 semanas após administração da vacina), temos de considerar duas hipóteses: infecção natural por VZV que, no momento da administração da vacina, se encontra em período de incubação ou infecção pelo vírus atenuado da vacina. Na infecção natural por VZV selvagem, o exantema pode surgir até ao vigésimo primeiro dia após a vacinação, uma vez que o período de incubação varia entre 10 e 21 dias e se desconhece o momento do contágio. Na hipótese do exantema corresponder a uma reacção adversa da vacina, surge, em média, entre a segunda e a terceira semana, com extremos entre o quinto dia e as quatro semanas após a vacinação. Neste caso, o exantema pode ser constituído por apenas duas a cinco lesões, que podem ser localizadas ou generalizadas e mais frequentemente são maculopapulares do que vesiculares, sendo rara a coexistência dos 4 tipos de lesão (mácula, pápula, pústula e crosta), patognomónico da infecção por VZV selvagem. No caso do exantema surgir depois do período pós-vacinal (4 semanas após a vacinação) há ainda a considerar a hipótese de falha vacinal, se bem que, neste caso, o exantema é frequentemente mais discreto.

No caso descrito, a hipótese de falha vacinal não pode ser colocada, uma vez que o exantema surgiu apenas 6 dias após administração da vacina; contudo, poderia corresponder quer a uma infecção natural, quer a uma reacção vacinal, tornando-se, por isso, importante, em termos académicos, distinguir entre essas duas hipóteses. Assim, e embora o exantema fosse característico de varicela, em primeiro lugar, foi necessário confirmar a presença de VZV no líquido vesicular, recorrendo à técnica de PCR. Posteriormente, procedendo ao alinhamento de amostras de VZV selvagem e VZV vacinal, com as amostras de líquido vesicular colhido, provou-se que a estirpe responsável pelo exantema era a estirpe selvagem, confirmando infecção natural pelo VZV.

Serve o presente caso clínico, para mostrar que existem métodos de diagnóstico fiáveis que permitem a diferenciação entre o exantema vesicular como manifestação adversa da vacina contra a varicela e a infecção natural pelo VZV, no período pós-vacinal.

- Lin F, Hadler JL. Epidemiology of primary varicella and herpes zoster hospitalizations: the pre-varicella vaccine era. J Infect Dis 2000;181:1897-905.
- American Academy of Pediatrics, Committee on Infectious Diseases. Varicella vaccine update. Pediatrics 2000;105(1):136-41.
- Schmutzard J, Riedel HM, Wirgart BZ, Grillner L. Detection of herpes simplex virus type 1, herpes simplex virus type 2 and varicella-zoster virus in skin lesions. Comparison of real-time PCR, nested PCR and virus isolation. J Clin Virol 2004;29:120-6.
- Loparev VN, McCaustland K, Holloway BP, Krause PR, Takayama M, Schmid DS. Rapid genotyping of varicella-zoster virus vaccine and wild-type strains with fluorophore-labeled hybridization probes. J Clin Microbiol 2000;38(12):4315-9.

Só se encontra o que se procura.
Só se procura o que já se traz em mente.

Hercule Poirot (Agatha Christie)

Um caso inesquecível

Um caso de recusa na marcha

“Por favor veja novamente o esfregaço sanguíneo... E ainda outra vez”

Gustavo Januário, Manuel Salgado

Palavras-chave: leucemia linfoblástica aguda (LLA), recusa, marcha, dor óssea, bandas metafisárias radiolúcidas, osteoesclerose.

Keywords: acute lymphoblastic leukemia, refusal, walk, bone pain, metaphyseal bands, osteosclerotic.

O esfregaço é normal.

Normal? Por favor, verifique mais uma vez.

Menos de 2 horas depois:

Não se encontra nada de relevante.

Que estranho. Peço-lhe para verificar novamente.

Várias horas depois, já durante a madrugada:

Tinha razão Doutor: corei de novo as lâminas e afinal o esfregaço está cheio de blastos.

Caso clínico

O Guilherme, de 4 anos e 2 meses recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico de Coimbra (SU-HPC) a 27 Agosto de 2007 por recusa na marcha e cansaço.

As queixas tinham-se iniciado em Abril de 2007 e consistiam em artralguas intensas de ambas as articulações tibio-társicas (TTs), sobretudo à direita, com claudicação, impotência funcional e dificuldade em caminhar.

Por estes mesmos motivos recorrera já pela primeira vez ao SU-HPC, 4 meses antes, no dia 21 de Abril de 2007. O exame objectivo, nessa altura, terá sido “normal”. A partir daí, embora as queixas tivessem melhorado no espaço de três dias, “nunca mais ficou completamente bem, com fases de melhoria e de agravamento”. Por estas mesmas queixas tinha recorrido mais duas vezes ao SU-HPC. Numa das vindas ao SU, a 15.07.2007, realizou telerradiografia de ambos os pés que foi “normal”.

Quando o observámos pela primeira vez, em 27 Agosto de 2007, deixara de correr já há alguns meses e mantinha claudicação intermitente com agravamento periódico.

Nas últimas 3 semanas apresentava maior cansaço, palidez e recusa completa da marcha, deslocando-se “gatinhando”. Era desta forma que subia, a custo, as escadas de sua casa. Espontaneamente dizia que lhe doía “muito”, recusando colocar-se de pé. Mesmo quando ajudado não suportava o peso do corpo. Foi negada febre durante os últimos 4 meses.

Os antecedentes pessoais e familiares eram irrelevantes e não havia contexto epidemiológico a sugerir brucelose ou outra zoonose. O **exame objectivo** revelou que, apesar do aparato das queixas, mantinha o estado geral conservado. Apresentava palidez dos lábios, adenomegalias bilaterais cervicais que se estendiam às cadeias das regiões cervicais baixas, supra-claviculares e axilares superiores entre 1 a 1,5 cm de diâmetro, algumas pouco maiores. O restante exame do tórax foi normal. O abdómen era mole e depressível e o fígado estava 2 cm abaixo do rebordo costal (arc) na linha médio-clavicular. A ponta

do baço era palpável. Durante a observação permaneceu sempre deitado. Não se evidenciou tumefacção em qualquer articulação, apresentando dor intensa à mobilização passiva das TTs, dos joelhos e das ancas. Apesar da irritabilidade e inerente má colaboração ao exame objectivo, aparentava ter efectivamente desconforto ou mesmo dor periarticular nas TTs e nos joelhos. Não colaborou na mobilização das articulações referidas nem no restante exame osteoarticular.

A associação de queixas arrastadas de:

- Recusa na marcha mais incapacidade para fazer carga, de forma arrastada;
- Impotência funcional das TTs, joelhos e ancas;
- Dores intensas periarticulares, provavelmente ósseas;
- Ausência de tumefacção articular;
- Adenomegalias generalizadas, envolvendo as áreas supra-claviculares; sugeriram a possibilidade de se poder tratar duma doença maligna ^(1,2), muito provavelmente leucemia linfoblástica aguda (LLA) ⁽²⁾.

Após discussão com a Ortopedia foi realizada ecografia das ancas que não evidenciou derrame articular ou outras alterações.

Realizou então colheitas laboratoriais: hemoglobina 10,8 gr/dl, VGM 83,8 fl, RDW-CV 17,5 %, leucócitos 12790 /mm³ (22% de PMN e 73% linfócitos), plaquetas 168.000 /mm³, esfregaço sangue periférico (ESP) descrito como normal; VS 79 mm na 1ª hora e PCR 3,7 mg/dl; desidrogenase láctica (DHL) de 956 U/L (N <900 U/L); função glomerular renal, o ionograma, a aspartato aminotransferase (AST/TGO), alanina aminotransferase (ALT/TGP), as proteínas totais e albumina e o ácido úrico eram normais.

Realizou telerradiografia dos membros inferiores que documentou a presença de bandas lucentes metafisárias nos joelhos e osteopenia difusa, assim como lesões de osteoesclerose nas metáfises inferiores de ambas as tíbias (figura 1). Tendo como base o Protocolo da

Um caso de recusa na marcha
 "Por favor veja novamente o esfregaço sanguíneo... E ainda outra vez".

Consulta de Reumatologia Pediátrica do HPC, o doente cumpria 12 das características sugestivas de malignidade (6 características clínicas, 3 laboratoriais e 3 imagiológicas) ⁽²⁾.

Quadro 1

As 12 características sugestivas de malignidade apresentadas pelo doente segundo o Protocolo da Consulta de Reumatologia Pediátrica do HPC ⁽²⁾.

Características clínicas

1. Recusa na marcha / posição erecta sem causa evidente.
2. Dor óssea difusa, periarticular (metáfises) ou nas diáfises, despertada/agravada pela palpação óssea.
3. Dor inicialmente intermitente que progride para contínua, sobretudo se componente nocturno.
4. Dor moderada a intensa, desproporcionada face ao exame objectivo;
5. Queixas álgicas sem padrão inflamatório.
6. Adenopatias.

Características laboratoriais

7. Anemia com VGM normal.
8. Discordância entre o valor da VS e das plaquetas (VS>50 sem trombocitose).
9. Aumento ligeiro da desidrogenase láctica (DHL).

Características imagiológicas (figura 1)

10. Bandas metafisárias radiolucentes.
11. Lesões de osteoesclerose nas metáfises inferiores de ambas tíbias.
12. Osteopenia difusa.



Figura 1

Telerradiografia dos membros inferiores que mostra: osteopenia difusa, bandas hipodensas nas metáfises inferiores dos fémures e metáfises superiores das tíbias; áreas de osteoesclerose nas metáfises distais das tíbias.

O diagnóstico mais provável seria o de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA). Estranhamente o ESP era normal.

Bibliografia

1. Siberry GK, Jain S, Joshi DD. A toddler refuses to walk. Contemporary Pediatrics. 2007 Set. Acessível em: <http://www.modernmedicine.com/modernmedicine/Family+Medicine/A-toddler-refuses-to-walk/ArticleStandard/Article/detail/459048>.
2. Guerra IC, Estanqueiro P, Salgado M. Manifestações musculoesqueléticas na apresentação de doenças malignas na criança e no adolescente. Evocação Diagnóstica. Protocolos da consulta de Reumatologia Pediátrica. Hospital Pediátrico de Coimbra, 2008. Saúde Infantil 2008;30(1):39-40.
3. O'Brien MM, Lacayo NJ. Acute leukemia in children. Disease-a-Month 2008;54(4):202-25.
4. Zweidler-McKay PA, Hilden JM. The ABCs of Infant Leukemia. Curr Prob Pediatr Adolesc Health Care 2008;38(3):78-94.
5. Silverman LB, Sallan SE. Acute lymphoblastic Leukemia. In: Nathan DG, Orkin SH, Ginsburg D, Look AT. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood, 6th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2003, pp 1135-66.

Perante a forte suspeita de LLA insistiu-se para uma observação cuidadosa do ESP, que viria a mostrar blastos só à 3ª avaliação. O medulograma realizado algumas horas depois veio a confirmar LLA.

Discussão

As leucemias agudas (LA), que representam 30% do total de neoplasias diagnosticadas em crianças com idade inferior a 15 anos podem apresentar-se em todas as idades, inclusivamente *in utero* ⁽³⁻⁶⁾. Com excepção do primeiro ano de vida, período em que a leucemia mieloblástica aguda (LMA) é mais prevalente, a LLA é a leucemia mais comum em idade pediátrica, sendo pelo menos quatro vezes mais comum que a LMA ^(1-5,7-9).

A incidência de LLA tem pico entre os 2-5 anos, compreendendo assim cerca de 80% dos casos de leucemia infantil, comparativamente à LMA que corresponde apenas a 11-20% do total de casos.

Perante a suspeita de neoplasia hematológica infantil e tendo em conta que muitos dos casos de LA não se apresentam com sinais e sintomas reveladores clássicos, é útil recordar que o hemograma completo com visualização obrigatória do ESP é bastante sensível no diagnóstico ^(3-5,7-10).

• A grande maioria dos pacientes com LLA terá pelo menos uma citopenia, mas muitos doentes terão duas linhas celulares alteradas; a observação atenta e cuidadosa do ESP revela, em muitas situações, células imaturas ou blastos ^(5,7,9,10).

• Não existem actualmente dados objectivos sobre a percentagem de casos de LLA com ESP não revelador de blastos na altura do diagnóstico, apesar de ser reconhecido que esta situação ocorre principalmente nos pacientes leucopénicos ⁽⁵⁾.

Mas será excepcional, no momento do diagnóstico de LLA, a coexistência dum hemograma completo e ESP sem alterações. Além disso estes pacientes têm habitualmente outros sinais ou sintomas, nomeadamente dor óssea proeminente, que levam ao exame de medula óssea ^(5,7,8).

O interesse particular do presente caso clínico reside no facto de uma forte hipótese diagnóstica de doença maligna se confrontar com um ESP aparentemente inocente.

Mais uma vez sublinhamos que os resultados de exames laboratoriais, mesmo quando estes são considerados fundamentais para o diagnóstico, deverão ser sempre contextualizados num quadro clínico apropriado, e a sua aparente normalidade não deve ser tranquilizadora ⁽²⁾.

No caso que apresentamos, perante as várias alterações sugestivas de doença maligna, mesmo com ESP normal, justificar-se-ia sempre a realização de medulograma.

6. Pui CH, Robison LL, Look AT. Acute lymphoblastic leukaemia. Lancet 2008;371(9617):1030-43.
7. Maloney K, Greffe BS, Foreman NK et al: Neoplastic disease. In: Hay, Levin, Sondeheimer, Detering, Current Pediatric Diagnosis & Treatment, 18a ed, Lange McGraw-Hill, 2007, pp 885-916.
8. Tubergen DG, Bleyer A: The Leukemias. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics, 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007, pp 2116-23.
9. Horton TM, Steuber CP, Poplack DG, Kim MS. Overview of the presentation and classification of acute lymphoblastic leukemia in children. In: UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2008.
10. Neville KA, Steuber CP, Poplack DG, Kim MS. Clinical assessment of the child with suspected cancer. In UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2008.

Um caso inesquecível

“A importância da história clínica: Um exemplo de que nem tudo é o que parece”

Susana Moleiro, Manuela Calha

Um jovem de 13 anos* foi trazido, pelo INEM, por volta das 16 horas, ao Serviço de Urgência de Adultos do Hospital de Faro, devido a um traumatismo crânio-encefálico ocorrido enquanto jogava futebol com os amigos.

Era um jovem de raça caucasiana, natural de Inglaterra e residente em Portugal. A história clínica foi obtida através dos bombeiros e da mãe, pois, na admissão, ele apresentava grande sonolência. Referiram que tinha sido atingido, acidentalmente, com uma bola de futebol na região frontal, indo embater com a região occipital num dos postes da baliza. Teve perda imediata de conhecimento que durou aproximadamente 15 segundos, e à qual se seguiram episódios de vômitos e epistaxis.

Durante a observação na admissão no Serviço de Urgência Geral, permaneceu sonolento, embora facilmente despertável - score de 14 pontos na Escala de Glasgow - encontrando-se hemodinamicamente estável.

Perante esta situação, os colegas de Cirurgia, que realizaram a avaliação inicial, requisitaram análises e uma tomografia axial computadorizada (TAC) crânio-encefálica.

Enquanto se aguardavam os resultados dos exames complementares de diagnóstico, foi solicitada a colaboração da Pediatria para que o jovem permanecesse temporariamente internado no Serviço de Observação (SO).

Quando chegou à Pediatria, apresentava alteração do quadro clínico: afundamento do estado de consciência, sudação profusa, hipotensão e palidez cutânea. Nessa altura, efectuou-se uma glicémia capilar que revelou um valor de 22 mg/dl. Face a esta situação, procedeu-se de imediato à terapêutica com administração de glucagon intramuscular e perfusão endovenosa de soro glicosado hipertónico, com melhoria do estado de consciência à medida que os valores de glicémia iam normalizando.

Entretanto, a TAC crânio-encefálica revelou-se normal.

Retrospectivamente, verificou-se, a partir das análises efectuadas que, já por ocasião da admissão no Serviço de Urgências, apresentava uma glicémia plasmática de 66 mg/dl.

Após aquele episódio, o jovem esteve sempre neurologicamente bem, durante o tempo que permaneceu internado no SO, não voltando a

apresentar hipoglicémias. Uma vez que se tratava de uma criança saudável e, por isso, aquele episódio de hipoglicémia grave ter surgido de forma inesperada, procurou-se descobrir uma causa para o sucedido. O jovem após inquirido sucessivas vezes, revelou não ter ingerido quaisquer alimentos desde o pequeno-almoço, pois o dinheiro que lhe tinha sido dado para o efeito foi utilizado para comprar uma garrafa de Tequilla, que partilhou com os amigos antes do jogo de futebol.

Afinal o episódio de alteração de estado de consciência que tinha sido atribuído a eventuais complicações causadas pelo traumatismo crânio-encefálico, na realidade, era secundária a uma hipoglicémia grave no contexto de um síndrome alcoólico agudo.

O facto de pertencer a uma faixa etária muito jovem, ter ingerido álcool em jejum e realizado, em seguida, actividade física, terá contribuído para uma elevação dos níveis de alcoolémia que pode explicar o motivo da queda, a qual principiou toda a sequência de eventos acima descritos.

O presente caso reveste-se de interesse porque é mais um exemplo de como a resolução de certas situações clínicas mais complexas está na resiliência em obter uma história clínica o mais completa possível. Esta deve ser realizada, preferencialmente, através do diálogo com a criança. Quando tal não é possível, deverão ser inquiridas as pessoas que testemunham os acidentes bem como os pais ou adultos responsáveis pela criança.

Muitas vezes, é necessário inquirir por diversas ocasiões e, em alturas diferentes, os intervenientes, quando a situação clínica o justifica, de forma a ter uma abrangência global de todos os dados relevantes para a resolução do problema. Também será de relevar a importância da avaliação inicial dos doentes, da abertura a várias hipóteses de diagnóstico quando a história não é devidamente fornecida e de se iniciarem medidas de suporte.

Assim, cremos que o médico do século XXI, não deve permitir, por omissão ou inacção, que os instrumentos de diagnóstico que tem ao seu alcance o substituam naquele que é o seu papel fundamental de obtenção de uma história clínica completa que, aliada a uma correta interpretação dos dados semiológicos, permitam a percepção global da situação e o tratamento adequado do seu doente.

* O atendimento no serviço de urgência de Pediatria do Hospital de Faro é até aos 12 anos de idade

Lições da História

Alguns dos fármacos do século XIX e dos princípios do século XX

Manuel Salgado

Palavras-chave: : ópio, cocaína, heroína, álcool, criança, história, dimeticone, simeticone.

Keywords: : opium, cocaine, heroine, alcohol, children, history, dimethicone, simethicone.

A cocaína, a morfina e até a heroína eram tidas como remédios miraculosos quando foram descobertos. As substâncias que hoje são proibidas estavam legalmente disponíveis no passado.

Os fabricantes de medicamentos, muitos dos quais existem até hoje, proclamavam até ao final do século 19, que os seus produtos continham estas drogas.

Abaixo veja 10 impressionantes propagandas antigas a fármacos:



Figura 1

Ópio para bebés recém-nascidos. Este frasco de paregórico (sedativo) da *Stickney and Poor* era uma mistura de ópio com álcool que era distribuída do mesmo modo que os temperos pelos quais a empresa era conhecida. "Dose – [Para crianças com cinco dias, 3 gotas. Duas semanas, 8 gotas. Cinco anos, 25 gotas. Adultos, uma colher cheia]." O produto era muito potente, e continha 46% de álcool.



Figura 2

Suspensões de cocaína para as dores de dentes (1885) eram populares para tratar crianças. Não apenas acabava com a dor, mas também melhorava o "humor" dos usuários.



Figura 3

Um frasco de heroína da *Bayer*. Entre 1890 e 1910 a heroína era divulgada como um substituto "não viciante" da morfina e remédio contra tosse para crianças.



Figura 4

Este vinho de coca foi feito pela *Maltine Manufacturing Company* de Nova Iorque. A dosagem indicada diz: "Uma taça cheia junto com, ou imediatamente após, as refeições. Crianças em proporção".



Figura 5

Propaganda de heroína da *Martin H. Smith Company*, de Nova Iorque. A heroína era amplamente usada não apenas como analgésico, mas também como remédio contra asma, tosse e pneumonia. Misturar heroína com glicerina (e comumente açúcar e temperos) tornava o opiáceo amargo mais saboroso para a sua ingestão oral.



Figura 6

Este *National Vaporizer Vapor-OL* era indicado “Para asma e outras afecções espasmódicas”. O líquido volátil era colocado numa panela e aquecido num lampião de querosene (verificar que continha ópio).



Figura 7

O vinho de coca da *Metcalf* era um de uma grande quantidade de vinhos que continham coca disponíveis no mercado. Todos afirmavam que tinham efeitos medicinais, mas indubitavelmente eram consumidos pelo seu valor “recreativo” também.



Figura 8

O Vinho *Mariani* (1865) era o principal vinho de coca do seu tempo. O Papa Leão XIII trazia sempre consigo um frasco de Vinho *Mariani* e acabou por premiar o seu criador, Angelo Mariani, com uma medalha de ouro.



Figura 9

Um peso de papel com publicidade à *C.F. Boehringer & Soehne* (Mannheim, Alemanha), “os maiores fabricantes do mundo de quinino e cocaína”. Este fabricante tinha orgulho na sua posição de líder no mercado de cocaína.



Figura 10

Estas drageias de cocaína eram “indispensáveis para cantores, professores e oradores”. Elas também acalmavam as dores de garganta e davam um efeito “animador” para que estes profissionais atingissem o máximo da sua performance.

Bibliografia

- Estas fotos e comentários podem ser retirados de qualquer um dos seguintes endereços:
- http://www.oddee.com/item_96498.aspx.
 - <http://hypescience.com/10-inacreditaveis-propagandas-antigas-de-cocaína-e-outras-drogas/>.
 - <http://thebizzare.com/bizarre-stuff/cocaine-and-other-drug-products-of-the-past/>.
 - <http://hotnewpics.blogspot.com/2008/11/10-cocaine-and-other-drug-products-of.html>.

Comentário

Assim se compreende que, durante mais de 30 anos, até 2002, se tenha comercializado, em Portugal, um fármaco (*simeticone* / *dimeticone* como princípio activo) sob a forma de gotas, para as cólicas do primeiro trimestre de vida. Aquele produto continha, para além do *simeticone* e **sacrose q.b.**, cerca de 10% de álcool. O álcool era incorporado como excipiente para uma melhor dispersão da suspensão.

Dá que pensar as razões que levavam o fabricante, no resumo das características do medicamento (RCM), vulgarmente conhecido por **bula**, à substituição da palavra específica **álcool** pela mais genérica e excessivamente abrangente de **parabenos** (designação que inclui muitas e diversas substâncias para além do álcool). E que não consta do dicionário de portugueses.

Não obstante a falta de prova da eficácia do *simeticone* comparativamente ao placebo ⁽¹⁻³⁾, este fármaco era quase universalmente prescrito a recém-nascidos (RN) e a pequenos lactentes. Logo nas Maternidades, muitas enfermeiras e muitos médicos **iniciavam o ritual**. Na prática não havia criança nenhuma que não provasse, alguma vez na vida, as “milagrosas” “**gotas cor-de-rosa**”.

E afinal o que fazia e faz calar os RN e os pequenos lactentes é a glicose ou a sacarose ⁽⁴⁾. Aliás, a sacarose q.b. existente nas “**gotas cor-de-rosa**”. Assim se explica a imediata interrupção do choro dos lactentes. Como quem cala uma birra numa criança, com um “**rebuçado doce**”, um chocolate ou um gelado.

A casa comercial das “**gotas cor-de-rosa**” assegurava, em 2000,

que vendia por ano mais de 1 milhão de embalagens. Como nasciam e nascem em Portugal cerca de 100.000 RN por ano, facilmente se calcula que se administravam a cada criança 10 embalagens para serem consumidas nesta fase precoce da sua vida. E como a maioria dos pequenos lactentes têm um primeiro trimestre calmo, os restantes seriam os “usuários” das gotas de simeticone com álcool a 9% -10%. Não muito distante de um *Mateus Rosé*.

Só após denúncia em Outubro de 2001, e só um ano depois, o fabricante retirou o álcool como excipiente. Mas deixou o **verdadeiro princípio activo** - o “**rebuçado doce**” - tal qual num truque de magia.

Ora este “rebuçado” poderá ser adquirido em qualquer, local fora das farmácias e por um preço muito menor. **Mas faltar-lhe-á o mais importante: o efeito placebo do culto do fármaco.**

Estes exemplos vêm-nos confirmar, mais uma vez que, o que é hoje uma certeza, poderá ser amanhã um disparate.

Estas fotos publicitárias “sublinham a relatividade das certezas”, disse a este propósito um ilustre ex-Professor de Pediatria de Coimbra.

Os leitores devem reparar que as línguas utilizadas nos diferentes rótulos eram a Inglesa (nas figuras 1 a 9) e a Francesa (na figura 10) o que atesta da Universalidade deste problema nos séculos XIX, XX... e não só.

Ao “olhar para trás” devemos também projectar o futuro.

Estas 10 impressionantes propagandas antigas a fármacos, fazem-nos interrogar sobre o que dirão de nós, os nossos descendentes, daqui a 100 anos?

Que dirão eles sobre o que fazemos e prescrevemos nos dias de hoje?

2ª Bibliografia

1. Lucassen P L B J, Assendelf W J J T, Gubbels J W, van Eijk J T M, van Geldrop W J, Neven Knuistingh A. Effectiveness of treatments for infantile colic: systematic review. *BMJ* 1998;316:1563-9.
2. Danielsson B, Hwang CP. Treatment of infantile colic with surface active substance (simethicone). *Acta Paediatr Scand* 1985;74:446-50.
3. Metcalf TJ, Irons TG, Sher LD, Young PC. Simethicone in the treatment of infantile colic: a randomized, placebo-controlled, multicenter trial. *Pediatrics* 1994; 94:29-34.
4. Gradin M, Eriksson M, Holmqvist G, Holstein A, Schollin J. Pain reduction at venipuncture in newborns: oral glucose compared with local anesthetic cream. *Pediatrics* 2002;110:1053-7.

Manifestações musculoesqueléticas na apresentação de doenças malignas na criança e no adolescente.

Evocação diagnóstica

Isabel Couto Guerra,
Paula Estanqueiro, Manuel Salgado

1 - Introdução

As manifestações musculoesqueléticas (MME) são motivos frequentes de consulta em Pediatria. Na maioria dos casos a etiologia subjacente é de natureza benigna, embora o diagnóstico diferencial inclua doenças reumatológicas, ortopédicas, degenerativas, infecciosas e, mais raramente, neoplásicas.

Cerca de 1% dos doentes com MME observados em consultas de Reumatologia Pediátrica têm uma doença maligna, mais frequentemente Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA), algum tipo de linfoma ou neuroblastoma metastático.

Até ao diagnóstico final de doença maligna, frequentemente são colocados outros diagnósticos e instituídos planos terapêuticos que poderão influenciar negativamente o prognóstico.

Os tradicionais reagentes de fase aguda – a proteína C reactiva (PCR), a velocidade de sedimentação, o número dos leucócitos e/ou das plaquetas – ao elevarem-se em diferentes patologias, são muito inespecíficos para auxiliarem no diagnóstico diferencial.

Também os anticorpos antinucleares (ANA) e as reacções de Wright, de Widal e os títulos de anti-estreptolisina O (TASO) poderão contribuir para potenciais erros de diagnóstico. Algumas doenças malignas podem cursar com títulos significativos de ANA. Também a elevação do TASO e dos títulos das reacções de Wright e de Widal poderão resultar simplesmente da exposição prévia e recente aos agentes infecciosos específicos.

Assim, perante MME aparentemente inespecíficas será crucial identificar precocemente as crianças/adolescentes com um quadro clínico, analítico e/ou imagiológico sugestivo de neoplasia maligna.

2- Características clínicas das doença reumáticas

Do ponto de vista clínico, na maioria das **doenças reumáticas** é típico:

- Presença de dor moderada ou ligeira, ou até mesmo ausência de dor (cerca de 15% das AIJ cursam sem dor evidente).
- Dores com localização articular, de ritmo inflamatório.
- Queixas algícas razoavelmente bem toleradas pelos doentes.
- Quadro clínico com evolução insidiosa.
- Reagentes de fase aguda (RFA) elevados ou normais, mas concordes.

3- Características que devem evocar doença maligna

Clínicas

A) Evocação forte:

- Recusa ou impossibilidade na marcha e/ou na posição erecta sem causa evidente.
- Dor moderada a intensa, desproporcionada face ao exame objectivo.
- Dor óssea difusa despertada/agravada pela palpação óssea.
- Dor articular com envolvimento periarticular (metáfisária).
- Dor inicialmente intermitente que progride para contínua, sobretudo se há componente nocturno.
- Queixas algícas sem padrão inflamatório.
- Edema dos membros que ultrapassa em muito os limites da articulação.
- Hepatomegalia, esplenomegalia e/ou adenopatias.
- Sintomas sistémicos arrastados: febre, astenia, emagrecimento, sudação nocturna.
- Sinais clínicos atípicos para doença reumática: défices neurológicos focais, equimoses ou hemorragias, incontinência urinária, massas anormais.
- Melhoria clínica inicial após instituição de terapêutica, com corticóides e/ou citotóxicos, seguida de reagravamento, com as mesmas dores de fármacos.

B) Evocação menos consistente, mas ainda a considerar

- Artrite ou artralguas transitórias, migratórias ou aditivas, não explicáveis ou atípicas para quadros clínicos clássicos com este padrão de envolvimento articular (por exemplo, febre reumática).
- Envolvimento inicial de articulações raramente envolvidas na apresentação de doenças reumáticas, em especial se monoarticular: ombro, cotovelo, anca, coluna.
- Hipocratismo digital sem etiologia evidente.

Laboratoriais

- Achados de células anormais (blastos...) no esfregaço sanguíneo ^(A).
- Hemograma normal contrastando com a presença de clínica exuberante e prolongada (dor intensa, incapacidade para fazer carga, febre prolongada, etc.), ou mesmo leucopenia e/ou linfocitose.
- Anemia muito precoce ou de agravamento progressivo (inicialmente pode ser ligeira).
- Discordância entre o valor da VS e das plaquetas (especialmente se VS >50 sem trombocitose) ^(B).
- Aumento da desidrogenase láctica (DHL) ^(C,D) e/ou do ácido úrico ^(E).

A - A presença de blastos, patognomónica de leucemia, poderá faltar no início da doença, ou escapar ao exame rotineiro do sangue periférico.

B - A presença de um processo infiltrativo da medula óssea impede a resposta proliferativa megacariocítica adequada, condicionando valores normais/diminuídos de plaquetas perante VS elevadas. Na maioria das doenças inflamatórias ou infecciosas os dois marcadores inflamatórios (plaquetas e VS) aumentam paralelamente.

C - A DHL é um marcador de proliferação celular. Variadas doenças podem cursar com DHL elevadas; inversamente uma DHL normal não exclui malignidade.

D - O aumento significativo e simultâneo da DHL, VS e PCR em doentes com recusa na marcha, claudicação e/ou dores ósseas, deve alertar para etiologia maligna (mesmo perante um hemograma normal).

E - O ácido úrico pode estar aumentado em diversas neoplasias, como por exemplo na LLA ou nos linfomas.

F - Em regra as alterações radiológicas não estão presentes nas fases iniciais das doenças.

Imagiológicas

- **Radiografia** ^(F): lesões osteolíticas, periostite, osteopenia localizada ou difusa, bandas metafisárias radiolúcidas, áreas osteoesclerose / esclerose subcondral, colapso / fractura de corpos vertebrais (isoladas ou em associação).
- **Cintigrafia osteoarticular** – áreas de **hipercaptação** ("zonas quentes") e/ou áreas de **hipocaptação** ("zonas frias") e/ou áreas com **irregularidades de captação óssea**, reflectindo o envolvimento ósseo primário das DM ou por metástases:
 - Em locais distantes das articulações, nos ossos longos, na bacia ou na coluna.
 - Em vários ou múltiplos locais à distância, para além do local correspondente à queixa principal.

4 – Comentários

As características enunciadas não são específicas de doença neoplásica. Assim, mais do que a presença isolada de uma característica clínica, laboratorial e/ou imagiológica, terá maior valor predictivo para etiologia maligna a associação de diferentes itens. Por outro lado, a ausência de várias características não exclui uma etiologia neoplásica.

Um hemograma com um resultado paradoxalmente normal, perante um quadro clínico algico exuberante (por exemplo, com incapacidade para fazer carga) e/ou um atingimento sistémico (síndrome febril prolongado, mau estado geral, adenopatias, visceromegalias, etc.), deverá sugerir ou reforçar a suspeita de etiologia maligna.

Neste contexto, impõe-se a observação cuidadosa do esfregaço de sangue periférico, assim como a determinação de marcadores indirectos de um turnover celular muito aumentado (elevação da DHL e/ou ácido úrico), parâmetros que podem auxiliar na evocação diagnóstica de malignidade.

Na maioria das neoplasias malignas, na fase inicial, nenhum marcador isolado permite distinguir as diferentes etiologias.

Assim, perante a associação de características clínicas, laboratoriais e/ou imagiológicas sugestivas de patologia maligna, ainda que inespecíficas, deverá ser planeada investigação adicional direccionada, com recurso individualizado a exames de imagem, mielograma, biópsias, etc.

Sempre que possível esta investigação deverá ser realizada conjuntamente com um centro de Oncologia Pediátrica.

Em crianças/adolescentes com MME será fundamental incluir as doenças malignas na ampla lista de diagnósticos diferenciais. Mas apenas um alto índice de suspeição permitirá uma orientação adequada, com um diagnóstico precoce e atempado.

Bibliografia

1. Guerra IC, Estanqueiro P, Salgado M. Manifestações musculoesqueléticas na apresentação de doenças malignas na criança e no adolescente. Saúde Infantil 2008;30:18-21.

O que é a gripe?

Teresa Reis Silva¹, Manuel Salgado¹

Palavras-chave: gripe, febre, complicações, dificuldade respiratória, grupos de risco.

Keywords: : influenza, fever, complications, respiratory distress, risk groups

O que é a gripe?

A gripe ou influenza é uma doença infecciosa do aparelho respiratório (nariz, garganta, brônquios e pulmões), causada pelo vírus influenza A, B ou C.

Porque é que se pode apanhar a gripe todos os anos?

Os vírus influenza que com maior frequência provocam doença nos humanos são os vírus influenza do tipo A e, menos vezes, os do tipo B. Os vírus A são ainda subtipados consoante a presença de dois tipos diferentes de componentes proteicos (antígenos): hemaglutinina (H) e neuraminidase (N).

Das iniciais desta palavras advém parte do nome pelo qual são conhecidos os vírus da gripe e contra as quais o organismo produz anticorpos (exemplo o muito conhecido vírus da gripe das aves – H5N1).

Existem 16 subtipos H e 9 subtipos N. São possíveis múltiplas combinações destas proteínas. Estes vírus mudam constantemente a sua forma antigénica, por mutações genéticas ou por recombinações entre vírus, o que condiciona o aparecimento de novas estirpes. Daí ser possível contrair a gripe todos os anos e, inclusive, mais do que uma vez no mesmo ano.

Dizer-se “tem uma infecção por um vírus” ou dizer-se “tem uma gripe” não é mesma coisa?

Não. Na maioria das vezes esta expressão é usada indevidamente e de forma muito abusiva.

Existem mais de 400 vírus responsáveis por infecções em humanos, na sua maioria provocando infecções respiratórias. Como exemplos refira-se que se conhecem pelo menos 101 Rinovírus e 51 Adenovírus, que cursam com febre e manifestações respiratórias muito semelhantes às da gripe. São as múltiplas “viroses”.

Na larga maioria das vezes em que se utiliza a expressão “tem uma gripe,” os doentes têm na realidade uma outra infecção viral, ou até uma infecção bacteriana ainda sem diagnóstico.

Em período de epidemia de gripe, nos meses frios, a probabilidade de se “acertar” aumenta.

Como se transmite a gripe?

O vírus da gripe transmite-se facilmente de pessoa para pessoa através de pequenas gotículas, que se espalham no ar quando os doentes tosse, espirram ou falam. Os vírus entram no organismo do futuro doente, através das mucosas do nariz, da boca ou dos olhos. Mas a exposição ao vírus da gripe poderá ocorrer também através de objectos conspurcados com secreções dos doentes e depois manipulados inadvertidamente pelos futuros doentes.

Estas micro-partículas constituídas por secreções dos doentes, infectadas com diversos agentes infecciosos, denominam-se fomites. Existem fomites em qualquer espaço público – por exemplo nas pegadas das portas dos cafés, dos hospitais, nos varões do metro, etc. etc. que contribuem para a disseminação dos vírus.

O clima frio e seco, ao proporcionar uma sobrevivência mais longa do vírus no exterior, contribui para a ocorrência de epidemias sazonais durante os meses de Inverno.

Quanto tempo demora entre o contágio e o início dos sintomas da gripe?

Um a 4 dias após o contágio surgem os sintomas. Este intervalo de tempo denomina-se **período de incubação**. Na fase terminal do período de incubação começa-se logo a contagiar os outros.

Quais os sintomas da gripe?

A gripe manifesta-se por febre, arrepios, mal-estar geral, fadiga, perda de apetite, tosse seca, dores musculares (mialgias), dor de garganta e de cabeça.

Nas crianças é comum ocorrerem também náuseas, vômitos, diarreia e, por vezes, erupção cutânea macular (exantema inespecífico).

A febre da “gripe” dura até 3 dias?

Dura mais dias. Já atrás se referiu que uma coisa é a verdadeira gripe, outra o que se generaliza como “gripe”.

Na verdadeira gripe, a febre dura entre 4 a 10 dias. Mas em cerca de 25% das crianças a febre poderá durar mais de 7 dias. E o curso

¹Autores: Pediatras do Hospital Pediátrico de Coimbra.

da febre pode ser mesmo bifásica ou trifásica. Isto é, após 4 a 5 dias com febre, uma criança pode ficar apirética durante 1 a 2 dias, para voltar a ter febre mais 1 a 2 dias ou mais, totalizando assim mais de 7 dias de febre.

Esta evolução bifásica ou trifásica da gripe poderá justificar ou não uma consulta médica. Na realidade poderá tratar-se da evolução própria da doença ou dever-se a uma eventual complicação.

E a tosse?

A tosse da gripe é seca e irritativa nos primeiros dias de doença, passando depois a ser produtiva (com secreções). A tosse pode durar 3 a 4 semanas.

Quais são as potenciais complicações da gripe?

São variadas as potenciais complicações da gripe. As mais frequentes estão descritas no Quadro 1.

Quadro 1

Potenciais complicações duma gripe.

- Pneumonia viral (da própria gripe)
- Pneumonia bacteriana
- Síndrome de dificuldade respiratória (SDR)
- Otite média aguda
- Desidratação (pelos vómitos, diarreia e perda de água através da transpiração)
- Encefalite (inflamação do cérebro)
- Miosite (inflamação dolorosa dos músculos)
- Agravamento de doença pré-existente (exemplo descompensação de insuficiência cardíaca ou doença pulmonar crónica)

O que é o Síndrome de Dificuldade Respiratória (SDR)?

É um conjunto de sinais que surgem em qualquer doença respiratória, moderada a grave. No contexto da gripe em regra resultam da presença duma pneumonia viral ou bacteriana. O SDR consiste da presença de dois ou mais dos seguintes sinais:

1) Aumento da frequência respiratória (número de vezes que se inspira num minuto) superior a 50-60; só se deve valorizar numa fase em que a criança tenha febre baixa ou esteja sem febre.

2) Gemido expiratório intermitente mantido durante várias horas – manifestado por um som intermitente ...hnhann... hnhann ...hnhann...-, que resulta da interrupção / suspensão do final da expiração, isto é, interrompe a saída do ar dos pulmões.

3) Adejo nasal – consiste do oscilar das asas do nariz, que abrem mais durante a entrada do ar (na inspiração).

4) Tiragem intercostal (entre as costelas), que representa com o repuxar da pele entre as costelas, que vai para dentro na inspiração, ficando as costelas e/ou o esterno mais salientes em relação aos tecidos moles.

5) Cianose generalizada mantida: a pele e mucosas estão persistentemente roxas. Este sinal é o mais tardio e testemunha grande gravidade.

Quais os Sinais de Alarme que sugerem poder haver uma complicação da gripe?

Existem Critérios de Alerta da Febre (CAF) adaptadas às crianças, que recomendam quando se deve recorrer ao médico na criança com febre. Este texto sobre CAF poderá ser também consultado na Área dos Pais da ASIC, no site <http://areadospais.asic.pt/>.

Especificamente em relação à gripe, merecem observação médica a curto prazo a presença de um ou mais dos **Sinais de Alarme da Gripe (SAG)** enunciados no Quadro 2:

Quadro 2

Sinais de Alarme da Gripe (SAG), de potencial complicação duma gripe numa criança.

- Febre muito elevada ($\geq 40^{\circ}\text{C}$ axilar; $\geq 41^{\circ}$ rectal)
- Febre prolongada (≥ 6 dias)
- Sinais de dificuldade respiratória (SDR)
- Irritabilidade mantida que não passa com o paracetamol e/ou o ibuprofeno
- Prostração – “é, estando acordado, comportar-se na alma e no corpo como se estivesse a dormir”.
- Sonolência excessiva
- Convulsão
- Vómitos repetidos - mais de 4 a 5 vómitos em poucas horas
- Recusa alimentar TOTAL para além de 2 refeições
- Após 4 a 5 dias de febre, reaparecimento da febre após mais de 24 horas sem febre, **sobretudo se associado a pelo menos um dos outros sinais deste quadro.**

Nos adultos são também **SAG**, para além dos atribuídos às crianças, a presença de dor ou sensação de opressão torácica, confusão, sensação de desmaio ou de “falta de ar”.

Quais são os indivíduos com maior risco de desenvolver complicações?

As pessoas que têm riscos acrescidos de desenvolver complicações graves são agrupadas nos denominados “grupos de risco” (Quadro 4):

Quadro 3

“Grupos de risco” – isto é, que têm risco acrescido de desenvolver complicações se contraírem a gripe.

1. Idade superior a 65 anos.
2. Residentes em instituições ou sob internamentos prolongados
3. Grávidas.
4. Portadores de doenças crónicas - diabetes, doenças hematológicas, pulmonares, cardíacas, renais, défices imunitários, doenças imunológicas – e os doentes medicados com imunossuppressores (fármacos que diminuem as defesas naturais).
5. Lactentes com idade inferior a 6 meses.

Se estes indivíduos dos “grupos de risco” contraírem a gripe, devem procurar assistência médica.

Qual é o tratamento da gripe?

O tratamento da gripe é, na larga maioria das situações, apenas dirigido ao alívio dos sintomas: descanso, ingestão mais abundante de líquidos e a administração de analgésicos/antipiréticos (ex: paracetamol, ibuprofeno) para alívio da febre e dor.

Nas crianças e adolescentes NÃO se devem utilizar medicamentos contendo ácido acetilsalicílico (Aspirina®), devido ao risco de uma complicação grave, a síndrome de Reye.

A expressão tão vulgarmente proferida “gripe mal curada” não é correcta. Na larga maioria das situações de gripe não está recomendado qualquer tratamento específico.

Porque é que NÃO se devem dar antibióticos na gripe?

Os antibióticos não têm acção sobre os vírus, motivo pelo qual não estão indicados nem na gripe nem em qualquer outra “virose”.

Só se justificarão antibióticos se surgirem complicações por bactérias, nomeadamente a pneumonia, a sinusite e a otite.

Mas não existem tratamentos antivirais para gripe?

Sim, existem 4 fármacos antivirais (oseltamivir, zanamivir, amantadina e rimantadina) que estão aprovados para o tratamento ou quimioprofilaxia (prevenção com fármacos) da gripe.

Mas chama-se atenção que estes fármacos não são antibióticos.

O zanamivir ou a associação de oseltamivir e rimantadina são mais adequados do que o oseltamir isoladamente. Estes fármacos apenas reduzem a severidade e duração da gripe, mas só quando iniciados nas primeiras 48 horas de doença.

Mas mesmo nos indivíduos pertencentes aos “grupos de risco”, raramente estarão indicadas estas terapêuticas antivirais.

O que se deve fazer para se reduzir a probabilidade de contágio?

Para evitar a disseminação da gripe, os doentes devem ficar em casa, evitar o contacto com outras pessoas, cobrir o nariz e boca quando espirram ou tosse.

Mas é praticamente impossível evitar-se o rápido contágio a outras pessoas.

Como se pode prevenir a gripe?

Existem algumas medidas gerais que devem ser tomadas para prevenir o contágio da doença: evitar o contacto com pessoas doentes, lavar frequentemente as mãos e evitar o contacto das mãos com o nariz e boca mas a medida mais eficaz é a vacina específica.

As indicações para a vacina da gripe, serão abordado num texto específico que poderá ser consultado na Área dos Pais da ASIC, no site <http://areadospais.asic.pt/>.

Atrasos no diagnóstico de doenças malignas em idade pediátrica

As doenças malignas (DM) são a principal causa de mortalidade não violenta em idade pediátrica.

Nas crianças, e comparativamente com os adultos, as DM tendem a ter períodos de latência mais curtos, a crescerem / desenvolverem-se mais rapidamente, a serem muito invasivas, mas também a terem uma melhor resposta aos tratamentos. O diagnóstico precoce das DM é um objectivo fundamental em oncologia, ao implicar precocidade do tratamento e, consequente melhoria tanto no prognóstico como na redução dos efeitos secundários dos tratamentos.

Não obstante o seu interesse, a temática do atraso no diagnóstico (AD) nas DM nas crianças, tem sido pouco abordada na literatura internacional.

Numa publicação de 2007⁽¹⁾ os autores reviram a bibliografia sobre qualquer tipo de AD em toda e qualquer DM em idade pediátrica. Da análise de 23 estudos com dados relevantes, na sua maioria retrospectivos, os autores concluíram:

- 1) As variáveis que contribuem para AD de DM nas crianças podem agrupar-se em 3 grandes categorias:
 - a) As características dos doentes e dos familiares dos doentes;
 - b) Da doença maligna em causa;
 - c) Do AD relacionado com os cuidados de saúde.
- 2) Existe um considerável atraso no reconhecimento das DM por parte dos médicos, não obstante a oportuna sinalização da clínica pelos familiares.

1) As variáveis que contribuem para AD de DM:

a) Características dos doentes e dos familiares dos doentes:

i) Idade dos doentes. A maioria dos estudos encontrou uma correlação positiva com a idade, sendo maior o AD nas idades mais velhas. No período etário dos 14 aos 18 anos, o AD é 1,8 vezes maior do que no 1º ano de vida. Nos 2 primeiros anos de vida, independentemente da histopatologia, grau e localização da DM, o AD é menor. Será então provável que ocorra uma maior exuberância clínica nas idades mais jovens.

ii) Sexo. Apenas 2 estudos mostram um discreto maior atraso no sexo masculino, mas um estudo mostrou no linfoma não Hodgkin um significativo atraso nas meninas.

iii) Nível socioeconómico e cultural. Como seria de esperar o AD é maior nas famílias de pior nível socioeconómico e cultural.

iiii) Idade dos pais. Os filhos de pais mais velhos têm também maiores AD. Poder-se-á especular que os pais mais jovens tendem a estar mais atentos ou são menos confiantes em si próprios.

b) A doença maligna em causa

Em qualquer idade, para o AD contribuirá muito a inespecificidade e variabilidade dos sinais e sintomas das variadas DM.

Mas o tipo de DM interfere significativamente no AD. Assim as leucemias tendem a ter menores AD. Já o linfoma Hodgkin, e comparativamente às leucemias, tem risco de AD 7 vezes maior que estas.

Os tumores do sistema nervoso central (SNC) têm dos maiores AD, em regra por menor valorização do médico. E os tumores supra-tentoriais tendem a ter maiores AD dos que os tumores do SNC infra-tentoriais.

Contudo, em alguns dos doentes, a um menor AD associa-se paradoxalmente um pior prognóstico. A sintomatologia mais arrastada poderá dever-se a uma menor gravidade da DM.

Mas existem resultados contraditórios sobre AD e prognóstico: nuns estudos o maior AD tem papel pejorativo enquanto noutros aumenta a sobre-vida. Nesta aparente contradição não será alheio o facto de os quadros mais agressivos serem mais precocemente diagnosticados. Inversamente as formas menos graves serem mais insidiosas e, consequentemente, maior demora até ao diagnóstico.

c) Atraso no diagnóstico relacionado com o tipo e com facilidade de recurso de cuidados de saúde

Quando o doente era logo observado por especialistas desta área da medicina, verifica-se celeridade no diagnóstico. Mas quando isso não sucede, três estudos demonstraram um menor AD em crianças inicialmente observadas por pediatras comparativamente à observação inicial por médicos generalistas ou por outros. Num outro estudo os pediatras tiveram uma pior performance comparativamente aos generalistas e aos médicos dos serviços de urgência (onde não será alheio a existência de equipas multidisciplinares).

Também se verificou que a maior distância geográfica na acessibilidade aos cuidados médicos se relacionou positivamente com o maior AD.

2) Atraso no reconhecimento das DM por parte dos médicos, não obstante a oportuna sinalização da clínica pelos familiares.

Alguns estudos compararam o atraso na sinalização (AS) pelos familiares e o AS pelos médicos.

- **O AS pelos familiares (ASF)** foi definido como o intervalo de tempo entre o início das queixas e primeira consulta médica pelas mesmas.
- **O AS pelos médicos (ASM)** foi definido como o período que decorreu entre a primeira consulta médica pelas queixas e a data do diagnóstico.

Os próprios médicos ontribuíram tanto ou mais que os familiares para o AD:

- ASF situou-se entre 2 a 12,8 semanas;
- ASM teve uma demora entre 2 a 15 semanas.

SÍNTESE:

Nas diversas doenças malignas, existirá maior probabilidade de se verificarem **atrasos no diagnóstico**:

- Nas crianças mais velhas, em particular nos adolescentes;
- Pertencer a um baixo nível cultural e socioeconómico;
- No linfoma de Hodgkin e nos tumores sólidos, em especial nos tumores do SNC;
- Se existirem dificuldades no acesso aos cuidados de saúde;
- Se as manifestações forem muito inespecíficas, em especial com quadros clínicos oligossintomáticos;
- **Observação por um especialista** numa área **diferente** da Hematologia / Oncologia (e **menor** atraso se observação por um generalista).
- Menor experiência e uma menor sensibilidade dos profissionais de saúde para as DM.

Bibliografia

1. Dang-Tan T, Franco EL. Diagnosis delay in childhood cancer. Cancer 2007;110(4):703-13.