

editorial

Será o actual pediatra consultor um *dejá vu*?

ACES – Agrupamentos de Centros de Saúde
CNSCA – Comissão Nacional de Saúde da Criança e Adolescente
CS – Centro de Saúde

CSP – Cuidados Saúde Primários
MF – Médico de Família
PC – Pediatra Consultor

RA – Relatório de Actividades
SP – Serviço de Pediatria
UCF – Unidades Coordenadoras Funcionais

Neste número da Revista Saúde Infantil é publicado o sumário do Relatório de Actividades (RA) da Comissão Nacional de Saúde da Criança e Adolescente (CNSCA) 2004-2008 que definiu e estruturou algumas das principais prioridades na assistência a crianças e adolescentes ⁽¹⁾.

Da leitura do mesmo, ficámos a saber que “Portugal é citado pela OMS como o exemplo da melhoria de cuidados maternos e infantis, resultado da organização de cuidados primários e especializados. Continuar a receber esta distinção, é responsabilidade de todos nós”.

Dentro das medidas preconizadas pela CNSCA consta a da criação do Pediatra Consultor: “Para a renovação dos mecanismos de Articulação entre os Cuidados Primários e Hospitalares cria-se a figura de Pediatra Consultor e estimulou-se o reforço e dinamização das Unidades Coordenadoras Funcionais (UCF), através de uma reunião nacional e de orientações quanto a objectivos estratégicos e operacionais”.

Dentro dos objectivos para uma adequada Articulação entre os Cuidados Primários e Hospitalares e dentro da ORIENTAÇÕES GERAIS PARA UM SERVIÇO DE PEDIATRIA HOSPITALAR, no capítulo 5, sobre a PARCERIA E CONTINUIDADE DE CUIDADOS (página 35 do RA da CNSCA) consta:

5.1. “Os cuidados à criança e adolescente devem ser prestados em parceria com a família, em continuidade e complementaridade com os Agrupamentos de Centros de Saúde (ACES)”.

5.2. “As UCF mantêm-se como a estrutura de suporte desta articulação”.

5.3. “O Pediatra Consultor (PC) será um elemento privilegiado desta articulação. É nomeado pelo Director de Serviço de Pediatria (SP)”.

“As funções do PC incluem a discussão de casos problemas, a referência directa, a organização da formação contínua ou outras consideradas necessárias. Estas funções são prestadas no horário normal de trabalho, com periodicidade variável, semanal ou mensal, conforme a disponibilidade de serviço e a necessidade dos ACES, a combinar localmente”.

“Esta actividade será objecto de protocolo entre o ACES e o Hospital de referência, que deve incluir o modelo de financiamento”.

Na definição, caracterização e objectivos do Pediatra Consultor (página 66 do RA da CNSCA) consta:

“Os Cuidados de Saúde Primários (CSP), em Portugal, constituem-se como um pilar essencial do Serviço Nacional de Saúde sendo neste contexto que o médico de família (MF) exerce papel de primeira linha na prestação de cuidados à população, incluindo crianças e adolescentes. As restantes especialidades clínicas, tradicionalmente colocadas em sede hospitalar, constituem uma segunda linha de intervenção à

qual o doente acede após referência pelo MF, salvaguardadas as emergências com acesso hospitalar directo”.

“Este modelo integrado de cuidados – vigilância de saúde infantil pelo MF e tratamento da doença mais grave, complexa, ou a necessitar de intervenção tecnologicamente sofisticada no hospital, pelo pediatra – e a articulação através das UCF foram dois dos factores que contribuíram para a queda acentuada das taxas de mortalidade infantil”. “O atendimento da criança e do adolescente pelo seu MF deve ser valorizado mas, tal como em todas as áreas do conhecimento e desempenho médico, o abordar das situações previamente referidas em ambiente hospitalar torna imperiosa a colaboração das unidades de cuidados hospitalares de pediatria com os cuidados primários no sentido de se potenciar a melhoria da qualidade dos cuidados de saúde prestados desde o período perinatal até à adolescência”.

“Para a sustentabilidade dos resultados actuais e melhoria da prestação de cuidados de saúde infantil e juvenil, em Portugal, será fundamental prever-se”:

1. “O aumento do número de MF e o necessário rejuvenescimento da sua composição, bem como a sua adequada distribuição, em função da demografia e das necessidades em saúde”;
2. “O aumento no número de pediatras e a sua adequada distribuição territorial, uma vez mais tomando por referência as necessidades em saúde”;
3. “O reforço da comunicação e cooperação entre profissionais e serviços de saúde primários e dos cuidados hospitalares, aumentando a proximidade e facilidade na obtenção de cuidados pelos doentes que deles necessitam”.

E o documento continua traçando o perfil do Pediatra Consultor (PC).

“Os PC deverão possuir o seguinte perfil de actuação”:

1. “Disponibilidade para aprofundar os seus níveis de conhecimento das envolventes e estratégicas áreas de intervenção comunitárias nas situações de doença pediátrica”;
2. “Constituírem-se como elementos de proximidade no desenvolvimento profissional contínuo dos MF, através da disponibilização de consultoria e primeira referência pediátrica e da participação na discussão e orientação de casos clínicos, como referência interna dos casos problema e, caso seja necessário, a observação em conjunto destas crianças”;
3. “Constituírem-se como *pivots* no relacionamento funcional e assistencial entre os ACES e o SP de referência e integrarem a respectiva UCF”;
4. “Cooperarem no desenvolvimento de programas de formação em serviço elaborados com base nas prioridades dos Médicos do Centro de Saúde”.

"Para a operacionalização da proposta, a CNSCA ... enviaram parecer a todos os Directores de Departamentos e SP no sentido de promoverem a ligação com os ACES da sua área de influência, recomendando":

1. "Os PC serão pediatras hospitalares seniores colocados no SP do Hospital de referência do ACES";
2. "**Os SP deverão ser compensados** pelo desenvolvimento desta actividade acrescida, no âmbito do processo geral de funcionamento hospitalar";
3. "**A periodicidade da deslocação deverá ser semanal ou ajustada** conforme as necessidades assistenciais do ACES e a disponibilidade do SP";
4. "Esta actividade deverá ser **objecto de protocolo formal** entre o ACES e o Hospital de referência";
5. "A sua actividade no ACES efectuar-se-á no âmbito da Unidade de Recursos Assistenciais Partilhados";
6. "Esta colaboração deve ter início imediato após a constituição do ACES".

Sobre esta temática conclui o RA da CNSCA:

"Esta colaboração será seguramente útil para melhorar o acesso e a qualidade dos cuidados prestados, estreitar a cooperação e potenciar o trabalho das duas especialidades e, sobretudo, a prestação de cuidados a crianças e adolescentes numa aposta de proximidade às comunidades".

Comentários

Perfilho-me como um entusiasta deste modelo de articulação entre os CSP e o Hospital. Considero que foi fundamental para a consolidação do sistema de vigilância partilhada, universal e equitativo, tanto à grávida como ao recém-nascido. Concorro que os SP devem ser compensados. Mas não deixo de considerar este projecto visionário e desrespeitoso para um dos seus "artistas principais": o PC.

Para nós velhos profissionais do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), a figura do PC será um *dejá vu*. O HPC, nos seus primórdios, terá sido um dos hospitais pioneiros na constituição do PC.

Na década de 80, Luís Lemos, António Mano Soares, António Nogueira Brandão, Rui Batista, Carlos Aires entre outros, deslocaram-se com regularidade aos Centros de Saúde (CS) da área de influência do HPC, alguns durante quase 2 anos. Na altura executaram o actual perfil do PC e os objectivos da ligação entre o Hospital e os CSP. Porque é que acabou? **Por falta de estímulos.**

Na década de 90, por iniciativa da Dr.^a Isabel Jacob e do Dr. Luís Oliveira (na altura responsáveis do extinto Instituto de Clínica Geral da Zona Centro (ICGZC), iniciei uma colaboração estreita com o ICGZN tendo realizado 58 acções de formação e criado 10 textos científicos que foram distribuídos a colegas inscritos nessa formação. Desloquei-me, para formação, por dezenas de vezes, a vários CS dos distritos de Coimbra, mas também de Aveiro e Leiria. Mesmo depois do dobrar do século, mantive alguma desta actividade, com ida a vários CS. Até que acabou.

Porque é que esta actividade "missionária" acabou? Porque era missionária, voluntária, profissional mas gratuita. Acabou por **falta de estímulos.**

Existirão várias **formas de estímulo**: progressão na carreira, compensações académicas, compensação de horário, compensações económicas. Para se manter uma actividade desta natureza, será necessário existir sempre algum tipo de estímulo, seja qual for, desde que não seja o simples "interesse científico" nem o espírito missionário. E porque não criar-se uma carreira específica de Pediatra Consultor suportado pelos hospitais e pelos CSP?

Outras críticas

1 - Ao mesmo tempo que o Relatório da CNSCA⁽¹⁾ enfatiza a acção das UCF e a acção dos PC, o recente Decreto-Lei 28/2008 que cria e regulamenta os ACES, é omissivo sobre o PC.

2 - A acção das UCF, que era regulamentada pelos Despachos n.º 6/91, de 20 de Junho e Despacho n.º 12917/98, de 27 de Julho, ficou sem suporte legal, porque o mesmo Decreto-Lei 28/2008, terminou com as sub-regiões, entidade que era responsável pelo suporte logístico das UCF, terminou com as figuras dos coordenadores de saúde materna e infantil das sub-regiões, e com a nova reestruturação dos Centros de Saúde a actual composição das UCF fica desactualizada.

3 - É completamente omissivo, no referido Decreto-Lei, se as relações profissionais que consolidaram o sistema de vigilância partilhada nos últimos anos sob acção das UCF vão continuar.

Voltando ao perfil do Pediatra Consultor idealizado pela CNSCA. Este só terá deveres. Cada vez mais deveres. Que dividendos obterá do seu esforço? Por exemplo, quando se desloca... como é que se desloca? Quem paga a deslocação e os potenciais riscos da mesma? E que é que ganha com isso?

E os pediatras que se recusarem a participarem neste projecto, qual será a sua penalização? NENHUMA. Bem pelo contrário: só têm a ganhar. Terão mais tempo, menos trabalho, menos problemas, menos conflitos.

Sem incentivos não existem objectivos sustentados, nem prazos a cumprir. Na prática um projecto sem estímulos morrerá à nascença ou terá uma vida efémera.

Qualquer projecto assim formulado viverá de carolices. E as carolices serão sempre temporárias.

Continuo a acreditar na filosofia dos fundadores do HPC e na perspectiva actual da CNSCA. Por carolice e acreditar nestes objectivos, aceitei mais uma vez, o desafio para, comprometendo o pouco tempo que não disponho, para me deslocar uma vez por mês (só uma vez por mês!!!) a um dos ACES de influência do HPC. Até quando? Que estímulos serão capazes de assegurar o entusiasmo e a vontade de manter mais esta actividade?

Tenho poucas dúvidas em perspectivar que o actual modelo PC – sem incentivos para o próprio PC e para os profissionais interessados dos ACES – será claramente um *dejá vu*. Excepto se a tutela máxima premiar de algum modo o profissionalismo, a dedicação e o esforço. De outro modo o inevitável "cansaço" arrasará um bom projecto.

Manuel Salgado

Bibliografia

1. Machado, MC. Alto Comissariado da Saúde. Comissão Nacional de Saúde da Criança e do Adolescente 2004-2008. Lisboa 2009.

*"No two eyes see the same thing. No two mirrors give forth the same reflexion".
"The greater the ignorance, the greater the dogmatism".*

Sir William Osler (1849-1919)

A gripe pandémica A(H1N1) ⁽¹⁾

Pandemic A(H1N1)

Cristina Pereira ¹,
Eugénio Cordeiro ², Manuel Salgado ¹

Palavras-chave: gripe A(H1N1), pandemia, vírus influenza, criança.

Keywords: flu A(H1N1), influenza vírus, pandemia, child, vaccine.

A) INFORMAÇÕES GERAIS

1. O que é a gripe A(H1N1)?
2. Porque se chama vírus da gripe A(H1N1)?
3. Os subtipos da gripe são iguais na sua capacidade de provocarem doença?
4. O que é isso de "ondas" na gripe pandémica?
5. Como surgiu a pandemia "gripe espanhola"?

B) EPIDEMIOLOGIA, CLÍNICA E TRATAMENTO

6. Como é que subtipos de vírus da gripe, alguns quase "inocentes" e outros pouco agressivos, se transformam depois em estirpes "más"?
7. Os diferentes vírus da gripe têm diferentes gravidades? Isto é, existem diferenças significativas entre a gripe sazonal e a gripe pandémica?
8. Como se transmite o vírus da gripe A(H1N1) entre os humanos?
9. O que são fomites?
10. Qual é a duração do período de contágio dos indivíduos infectados?
11. Qual o período de incubação do vírus da gripe (H1N1)?
12. Quais os sintomas da infecção pelo vírus da gripe A(H1N1)?
13. Qual a duração da doença resultante da infecção pelo A(H1N1)?
14. Que complicações poderão resultar de infecção pelo A(H1N1)?
15. Como é que se manifestam as complicações raras da gripe?

16. Quais são os indivíduos dos "grupos de risco" da gripe?

17. Qual o tratamento disponível para a gripe A(H1N1)?

C) VACINA E PREVENÇÃO

18. Como foi criada uma vacina para a gripe A(H1N1) em tempo recorde?
19. O que é o um adjuvante? O que é o esqualeno?
20. A vacina Pandemrix® é segura?
21. Como está a decorrer a campanha de vacinação contra a gripe A?
22. Os doentes imunodeprimidos podem fazer a vacina Pandemrix®?
23. Quais são os doentes com patologias crónicas que deverão ser vacinados?
24. A vacina da gripe A(H1N1) pode ser administrada concomitantemente com outras vacinas? Quando é que surge a febre?
25. O que fazer perante a suspeita de um doente ter contraído a gripe A(H1N1)?
26. Quais os sinais de clínicos que sugerem poder estar presente uma complicação da gripe?
27. Que medidas de prevenção (protecção individual) devem ser tomadas para prevenir o contágio individual e a disseminação da gripe?
28. Quais as estratégias de controlo da propagação da doença?
29. Mas afinal, se as complicações da gripe (H1N1) 2009 são as mesmas das gripes sazonais, para quê tanto mediatismo?

A) Informações gerais

1. O que é a gripe A(H1N1)?

A gripe A(H1N1), também conhecida por gripe pandémica (H1N1) 2009, é um tipo de gripe causada por uma estirpe do **vírus Influenza A, subtipo H1N1** que contém genes de variantes humana, aviária e suína de outros vírus influenza.

Em Abril de 2009, o vírus A(H1N1) foi detectado pela primeira vez em humanos, no México, nos Estados Unidos e no Canadá. No início, a infecção foi designada por "gripe suína", já que testes laboratoriais

mostraram que os genes do vírus A(H1N1) resultaram de uma recombinação genética entre diferentes subtipos do vírus da gripe A provenientes dos suínos, dos humanos e das aves, processo que ocorreu em porcos.

Como o tipo A(H1N1) se transmite de forma fácil e muito rápida entre os seres humanos, a doença propagou-se rapidamente a todo o México, tendo cursado com um número considerável de casos com graus de severidade elevada, incluindo muitas mortes.

¹ Hospital Pediátrico de Coimbra, ² Administração Regional de Saúde de Coimbra

³ Este número da Revista foi publicado com vários meses de atraso

Correspondência: Cristina Pereira - pereira.cristina@sapo.pt

2. Porque se chama vírus da gripe A(H1N1)?

Os vírus influenza podem infectar quase todo o tipo de aves e muitos dos mamíferos, tanto selvagens como domésticos. Dos que infectam os humanos, conhecem-se actualmente três tipos diferentes de vírus da gripe: A, B e C.

O vírus da gripe tipo B também tem estado na origem de algumas epidemias. O tipo C tem provocado apenas casos esporádicos e surtos localizados de gripe, sendo o tipo A o vírus mais vezes envolvido em epidemias e pandemias.

O tipo A subdivide-se ainda em vários subtipos. Destes, os mais conhecidos são o H1N1, o H2N2 e o H3N2, respectivamente responsáveis pelas 3 últimas pandemias, iniciadas nos anos 1918 ("gripe espanhola"), 1957 ("gripe asiática") e 1968 ("gripe de Hong Kong"), e por grande parte das epidemias.

Os subtipos do vírus A são classificados (subtipos) consoante as características de dois dos componentes proteicos externos do vírus - a **hemaglutinina (H)** e a **neuraminidase (N)** - reconhecidos como "estranhos" pelos organismos humanos ("**antigénios**").

Da utilização das iniciais **H** e **N** advém parte do nome pelo qual são conhecidos os subtipos do vírus da gripe A e contra as quais o organismo produz anticorpos específicos.

São conhecidos 16 subtipos **H** e 9 subtipos **N** do vírus da gripe A, sendo possíveis múltiplas combinações destas proteínas dos vírus da gripe.

3. Os subtipos da gripe são iguais na sua capacidade de provocarem doença?

Não. Os subtipos dos vírus da gripe dividem-se ainda em estirpes com diferente patogenicidade, isto é, com diferentes capacidades em provocar doença mais ou menos grave.

As estirpes possuem características genéticas próprias, podendo ser mais ou menos semelhantes entre si, ou serem inteiramente diferentes. Uma pessoa imunizada contra uma estirpe não está imune contra as outras estirpes do mesmo subtipo, embora possa ocorrer alguma protecção parcial.

Assim se explica, por exemplo, que a vacina contra um vírus da gripe sazonal de 2008-2009, também do subtipo H1N1, não confira protecção contra o vírus pandémico (H1N1)2009.

É de referir que foi uma estirpe deste subtipo de vírus A, também H1N1, a responsável pela designada "gripe espanhola", também conhecida por "pneumónica", uma pandemia que grassou em todo o Mundo em 1918-1919, e ainda é lembrada pelos piores motivos.

Neste momento (final de Dezembro 2009), a pandemia pelo vírus (H1N1)2009 mostra sinais de abrandamento pelo que já se pode afirmar que, desta vez, a "primeira onda" não se mostrou mais agressiva do que a gripe sazonal. Mas, no início da pandemia, receou-se o pior dada a má experiência de 1918-1919.

4. O que é isso de "ondas" na gripe pandémica?

As gripes pandémicas, ao contrário das gripes sazonais, têm cursado por duas fases, as "ondas" ou "vagas". A "segunda onda" tem ocorrido de 4 a 9 meses após a "primeira onda".

Este facto deve-se à instabilidade típica dos vírus novos, muitos deles sujeitos a mutações que, por vezes, lhes conferem capacidades

patogénicas diferentes, isto é, capacidades diferentes de provocar doença.

Crê-se que foi o que aconteceu na pandemia de 1918-1919, em que a "segunda onda" foi mais severa e atingiu sobretudo e com maior gravidade as pessoas que não adoeceram na "primeira onda".

Esta é uma boa razão para nos vacinarmos antes da "segunda onda". Efectivamente tudo indica que, em 1918-1919, os anticorpos produzidos na infecção durante a "primeira onda" conferiram algum grau de protecção na exposição ao vírus no decorrer da "segunda onda", apesar de ter ocorrido uma importante mutação do vírus.

5. Como surgiu a pandemia "gripe espanhola"?

Coincidindo com os últimos meses da 1ª Guerra Mundial - decorrida entre 28 de Julho de 1914 a 11 de Novembro de 1918 - iniciou-se uma pandemia por uma estirpe particularmente virulenta do vírus da gripe A que, mais tarde, viria a ser identificado como sendo **A(H1N1)**.

Esta pandemia de 1918-1919 teve efeitos devastadores: cerca de 50 milhões de mortos em todo o Mundo. Em Portugal morreram cerca de 120 mil pessoas.

Embora os primeiros casos tenham ocorrido em casernas, primeiro nos Estados Unidos da América e depois em França, esta pandemia ficou conhecida por "gripe espanhola".

Na altura, a Espanha não estava em guerra e era dos poucos países com liberdade de imprensa. Como foi o primeiro país a divulgar a catástrofe, indevidamente ficou com as "responsabilidades" que, definitivamente, o nome lhe acarretará.

B) Epidemiologia, clínica e tratamento

6. Como é que subtipos de vírus da gripe, alguns quase "inocentes" e outros pouco agressivos, se transformam depois em estirpes "más"?

Os tipos A e B dos vírus da gripe circulam continuamente em populações humanas e em animais, sofrendo muito frequentemente **mutações** (transformações).

Destas mutações resultam estirpes completamente novas ("shift" antigénico), com as quais os organismos humanos nunca contactaram e, portanto, não têm imunidade contra as mesmas. Estes "shifts" antigénicos, ocorrem irregularmente e resultam da recombinação imprevisível entre antigénios humanos e animais (aves, suínos ou outros animais).

Estas novas estirpes vão ser responsáveis por epidemias (gripes sazonais) e por pandemias mais ou menos extensas em função da maior ou menor contagiosidade e susceptibilidade da população, especialmente se a maioria das pessoas nunca foram expostas a essa nova estirpe e, conseqüentemente, não estão imunes.

Alterações antigénicas "menor" ("drift" antigénico) são frequentes nos tipos A e B e são responsáveis pelas epidemias periódicas, geralmente sazonais (gripes sazonais). As adaptações anuais às vacinas anti-influenza efectuam-se com base na previsão destes "drift" antigénicos.

Daí se temer que, da co-infecção (em humanos) entre o vírus A(H1N1) e o da gripe sazonal prevista para o Inverno 2009-2010, se **possam formar novas estirpes**.

Não são claras as razões pelas quais as pandemias da gripe **não** se têm iniciado nos períodos típicos de Outono e Inverno, mas esta é uma das suas características.

7. Os diferentes vírus da gripe têm diferentes gravidades? Isto é, existem diferenças significativas entre a gripe sazonal e a gripe pandémica?

Em regra a gravidade das gripes é semelhante de ano para ano nas gripes sazonais. Alguns vírus são mais agressivos do que outros. As infecções pelas estirpes de gripes pandémicas são potencialmente mais graves.

Por exemplo o vírus H3N2 é bastante mais agressivo do que o H1N1 em qualquer grupo etário. Também o vírus da gripe das aves, o A(H5N1), para a qual existe ainda uma ameaça séria de pandemia tem elevada patogenicidade, com uma taxa muito alta de mortalidade.

8. Como se transmite o vírus da gripe A(H1N1) entre os humanos?

A forma de transmissão do vírus A(H1N1) é idêntica à da gripe sazonal. O vírus espalham-se **directamente** de pessoa para pessoa ou pelo ar, através de partículas em suspensão, quando um indivíduo doente tosse ou espirra ou simplesmente fala a menos de 1 (um) metro de outro indivíduo. Esta distância é, em termos infecciosos, o que se denomina, por "**contacto próximo**".

O contágio poderá também verificar-se **indirectamente** pelo contacto com **fomites** infestadas com vírus viáveis, provenientes de gotículas ou outras secreções provenientes da boca, do nariz, da garganta ou da expectoração de uma pessoa infectada.

É de referir que, os picos de infecções das gripes nas crianças, precedem os picos de infecções verificados em adultos.

9. O que são *fomites*?

São objectos inanimados (de superfícies porosas e não porosas, objectos, etc.) conspurcados com micropartículas de substâncias humanas ou de animais, como por exemplo a saliva, expectoração, fezes, infectadas com agentes infecciosos vivos (vírus, bactérias, parasitas ou fungos).

Existem **fomites** em qualquer espaço público. São exemplo as maçanetas das portas, os brinquedos, os telefones, as múltiplas superfícies de utilização pública, etc. que contribuem para a disseminação do vírus, sobretudo através da sua manipulação inadvertida. Os vírus são depois levados à boca, directamente pelas mãos ou indirectamente por alimentos entretanto conspurcados pelas **fomites**.

São **locais especialmente com uma densidade elevada em fomites**, as salas de espera dos serviços de saúde, públicos ou privados (os hospitais, centros de saúde, consultórios etc.), os meios de transporte, os centros comerciais, as universidades, as escolas, os infantários, etc. Isto é, todos os locais com aglomeração de pessoas, com significativo acréscimo no risco de contágio nos meses frios e/ou chuvosos.

Nas fomites, os vírus influenza A e B podem sobreviver em superfícies duras, não porosas, como aço inoxidável ou plástico, por 24 a 48

horas e, em superfícies absorventes como papel ou tecido, até 12 horas, em especial em condições de baixas temperatura e humidade, como sucede nos dias frios e húmidos de Inverno. Mas em condições especiais poderão sobreviver até 72 horas.

Mas em geral, nas fomites, os vírus da gripe sobrevivem apenas durante 2 a 8 horas ficando depois destruídos ou inactivados e, consequentemente, incapazes de causar doença.

10. Qual é a duração do período de contágio dos indivíduos infectados?

Os indivíduos previamente saudáveis infectados pelos **diversos vírus da gripe** eliminam os vírus, pelas secreções respiratórias, durante um período variável até 6 a 8 dias em adultos e adolescentes, até um máximo de 13 dias nas crianças ainda lactentes.

O risco máximo de contágio verifica-se pelos 2º e 3º dias depois do início das manifestações clínicas, ou seja, quando os doentes estão mais sintomáticos. Depois assiste-se a um decréscimo da contagiosidade, de forma progressiva, até desaparecer antes do 8º dia de doença.

Portanto, na generalidade dos doentes, o período de contágio de qualquer vírus da gripe não ultrapassa um total 8 dias: desde a véspera de adoecer, em que o doente já é contagioso, até 7 dias depois dos primeiros sintomas.

Nos doentes com diminuição das defesas - imunodeficiências congénitas ou adquiridas - a eliminação dos vírus poderá prolongar-se por várias semanas.

11. Qual o período de incubação do vírus da gripe A(H1N1)?

Este novo vírus tem as mesmas propriedades em termos da propagação (contágio) que os vírus da gripe sazonal: habitualmente **1 a 7 dias** (em média 2 a 3 dias) após o contágio, surgem os sintomas.

Este intervalo de tempo em que um indivíduo já está infectado mas não tem ainda sintomas, denomina-se **período de incubação**. Na fase terminal do curto **período de incubação**, e sobretudo na véspera de manifestar os primeiros sintomas, o novo doente já é contagioso, factor que impedirá a adopção de medidas preventivas suficientemente eficazes para limitar a disseminação rápida da gripe.

12. Quais os sintomas da infecção pelo vírus da gripe A(H1N1)?

Os sintomas de infecção pelo vírus da gripe A(H1N1) são semelhantes aos provocados pela gripe sazonal: febre elevada, sintomas respiratórios (tosse seca, obstrução nasal), dor de garganta, dores musculares e de cabeça. Um número significativo de crianças (até 25%) apresenta também diarreia e vómitos, em especial as mais jovens.

Estes sintomas são comuns a uma imensidade de outras infecções respiratórias banais. Daí a expressão tão usada e abusada de "**tem gripe**" perante queixas em tudo semelhantes às provocadas pelo A(H1N1).

Em alguns casos de infecção pelo vírus A(H1N1), podem surgir complicações graves (pneumonia primária ou por sobreinfecção bacteriana, dificuldade respiratória aguda, edema pulmonar, falência multi-orgânica, etc.) sobretudo em "**grupos de risco**". Nestes casos, os novos sintomas são os da própria complicação.

13. Qual a duração da doença resultante da infecção pelo vírus da gripe A(H1N1)?

Nas infecções pelos diversos vírus da gripe, os sintomas respiratórios atingem o pico em 3 a 4 dias e podem persistir por mais de uma semana. A tosse poderá persistir 2 ou mais semanas.

Nos casos não complicados, em regra a febre resolve-se nos primeiros 5 a 7 dias, podendo prolongar-se mais em alguns doentes. Não são raros os casos com um curso de febre a dois tempos (apirexia intermédia durante 1 a 2 dias).

14. Que complicações poderão resultar da infecção pelo vírus A(H1N1)?

Qualquer gripe é uma causa importante de morte e de hospitalização nos "grupos de risco", o que raramente sucede em indivíduos ditos "saúdáveis" ou "não de risco".

A experiência de cerca de 6 meses de pandemia da gripe A(H1N1) tem revelado que esta gripe tem taxa de complicações sobreponível à da gripe sazonal.

As principais complicações das gripes são respiratórias, sobretudo a pneumonia viral primária (pelo próprio vírus da gripe) e a pneumonia bacteriana (muito facilitada pelo vírus da gripe). Destas últimas, a sobre-infecção pelo *Staphylococcus aureus* e pelo *Streptococcus pneumoniae* são as mais frequentes e surgem em regra 4 a 14 dias após o início dos sintomas da gripe (Quadro 1).

Quadro 1 · Potenciais complicações da gripe

Frequentes

- Pneumonias: primárias da gripe; sobreinfecção bacteriana
- Exacerbação / agravamento duma doença pulmonar crónica prévia - exemplo uma crise de asma
- Infecções respiratórias altas (otorrinolaringológicas): sinusite, otite média aguda
- Convulsões febris (nas crianças)

Raras

- Musculares: miosite e rabdomiólise (destruição muscular maciça)
- Neurológicas: síndrome de Reye, encefalites, encefalomiélites, mielite transversa, síndrome de Guillain-Barré
- Cardíacas: agravamento de cardiopatia, miocardite, pericardite, enfarte de miocárdio.

Muito mais raras são as complicações musculares, neurológicas e cardíacas. Estas poderão manifestar-se em qualquer idade e tanto nos "grupos de risco" como nos indivíduos sem factores de risco (Quadro 1). Nas crianças, a mortalidade global pela generalidade das gripes é de 3,8 / 100.000 casos, sendo maior nas crianças mais jovens, em especial nas crianças com menos de 6 meses de idade.

15. Como é que se manifestam as complicações raras da gripe?

As complicações musculares (miosite simples ou lesão muscular generalizada) manifestam-se com dores musculares intensas e prostração. Em casos seleccionados justificar-se-á a realização de análises: enzimas musculares, a avaliação da função renal e análises à urina.

As diferentes complicações envolvendo o sistema nervoso central (SNC) - encefalites, meningo-encefalites - ou do sistema medular / periférico (encefalomielite, mielite transversa, síndrome de Guillain-Barré, etc.) manifestam-se essencialmente por alteração do estado de consciência, convulsões, dificuldades ou incapacidade de locomoção e/ou mobilização de um ou mais dos membros inferiores e/ou superiores.

Embora se tratem de complicações raras, as complicações do SNC são mais comuns em idade pediátrica, em especial o síndrome de Reye. A associação temporal entre o síndrome de Reye e a ingestão de ácido salicílico (aspirina), tem justificado a proibição da aspirina e seus derivados no tratamento da febre e das dores no decurso duma gripe. Se reconhecidamente a infecção pelo vírus da gripe pode agravar uma cardiopatia preexistente, ocasionalmente poderá provocar complicações cardíacas *ab initio*, tais como pericardite e/ou miocardite, enfarte do miocárdio (adultos). Estas complicações manifestam-se por dor precordial e/ou num ombro, falta de ar para esforços insignificantes e na posição de deitado (ortopneia), edema dos pés após um período de estar de pé e/ou sentado - ver pergunta 26.

16. Quais são os indivíduos dos "grupos de risco" da gripe?

Em qualquer gripe são "grupos de risco" as idades extremas da vida e os doentes com algum tipo de debilidade física afectando órgãos vitais (pulmão, coração, rim, fígado, sistema nervoso central) ou que indirectamente se possam repercutir nesses órgãos vitais (exemplo doenças musculares e/ou em nervos periféricos que perturbem a função pulmonar) (Quadro 2).

Quadro 2 · Grupos de risco

- Idade > 65 anos
- Idade < 2 anos (nalguns países estende-se este grupo etário até aos 5 anos de idade)
- Grávidas (em especial no 2º e 3º trimestre)
- Doenças crónicas: asma que requer corticoterapia inalada ou sistémica; doenças pulmonares crónicas; *diabetes mellitus*; doenças metabólicas; doenças renais graves; doenças cardíacas; défices de imunidade (primária ou adquirida); doenças reumáticas graves; doenças neurológicas; doença do fígado; doenças neuromusculares com compromisso da função pulmonar; doenças malignas; transplantados; etc.
- Obesidade mórbida
- Residentes em instituições e/ou sob internamentos prolongados

Após as respectivas pandemias, os vírus H1N1 (1918) e o H3N2 (1968) e provavelmente o H2N2 (1957), têm tido períodos de co-circulação sazonal. Isto poderá justificar uma provável imunidade parcial na população com idade superior a 55 anos para o vírus A(H1N1) e ser essa a razão para não ter havido problemas com os idosos. Contudo, este facto é também uma característica das gripes pandémicas, por razões mal compreendidas.

17. Qual o tratamento disponível para a gripe A(H1N1)?

Os vírus da gripe A podem ter resistência intrínseca ou adquirem resistência aos antivirais. Actualmente o A(H1N1) tem-se mostrado susceptível aos antivirais **oseltamivir** (Tamiflu® de administração oral) e ao zanamivir (Relenza® de administração nasal). No entanto estes fármacos só reduzem a severidade e a duração da gripe se iniciados nas primeiras 48 horas de doença, sendo tanto mais eficazes quanto mais precocemente forem administrados.

O **oseltamivir** também poderá ser usado profilacticamente em indivíduos não doentes, mas que contactaram com doentes em fase de contágio. Usado desta forma tem uma eficácia de 70-90%. O grande problema reside na total impossibilidade de distinguir clinicamente os sintomas da infecção do vírus A(H1N1) dos das infecções respiratórias pelos numerosos e banais vírus respiratórios, com as consequentes “medicações em vão”.

Os antivirais não estão isentos de efeitos secundários. O seu uso deve ser reservado apenas a doentes com doença grave ou potencialmente grave e sob prescrição médica.

O tratamento da gripe é, portanto, na larga maioria das situações, apenas sintomático e dirigido ao alívio dos sintomas: descanso, ingestão abundante de líquidos e analgésicos/antipiréticos (por exemplo paracetamol e/ou ibuprofeno).

C) Vacina e prevenção

18. Como foi criada uma vacina para a gripe A(H1N1) em tempo recorde?

As recentes (desde 1997) ameaças duma pandemia pelo vírus da gripe das aves, o **A(H5N1)** - vírus profusamente difundido em aves migratórias e de aviário - com elevado grau de patogenicidade, estimularam a formação mundial e concertada de associações, laboratórios e de empresas farmacêuticas: the *International Federation of Pharmaceutical Manufacturers and Associations International Task Force on Influenza Vaccine Supply*, especialmente a partir de 2004. Estas associações foram criadas com os objectivos de desenvolverem no imediato vacinas contra o A(H5N1) e, depois, contra outros vírus da gripe, de forma a poderem-se concretizar vacinações pré-pandémicas de massa.

Também não foi alheio a rapidez na concretização da vacina **Pandemrix®**, a experiência Mundial de mais de 60 anos a preparar vacinas sazonais. A este propósito será de referir que a composição das **vacinas sazonais** para os Invernos de 2008-2009 e 2009-2010 são vacinas trivalentes, constituídas por antígenos contra estirpes de vírus H1N1 e H3N2 e do vírus influenza B.

Assim, a pandemia pelo vírus (H1N1)2009 encontrou uma tecnologia já montada e preparada para a vacinação em massa da população mundial e em tempo recorde.

A vacina contra o vírus **A(H1N1)** foi aprovada para uso na Europa, pela Agência Europeia do Medicamento e pela Comissão Europeia, em Setembro de 2009. A vacina adquirida por Portugal tem a designação comercial de **Pandemrix®**. É uma vacina monovalente (um só tipo de estirpe de vírus) inactivada de viriões fragmentados com **adjuvante** AS03, composto por **esqualeno**, DL α tocoferol e polissorbato 80.

19. O que é o um adjuvante? O que é o esqualeno?

O papel dum **adjuvante** é o de potenciar a eficácia duma vacina, possibilitando assim a administração de concentrações mais baixas de antígenos. Muitas das vacinas correntes usam adjuvantes na sua composição.

O **esqualeno** é um produto orgânico anti-oxidante natural produzido por todos os organismos superiores, sendo precursor do colesterol, tendo efeitos benéficos na saúde e possíveis efeitos anti-cancerígenos.

20. A vacina Pandemrix® é segura?

Não obstante as múltiplas vozes contra, a vacina **Pandemrix®** é bastante segura e eficaz.

A vacina sazonal é **eficaz** porque previne mais de 70% dos casos quando o contágio se processa para além de 14 dias após a vacinação. Nos casos em que a vacina não previne a doença, esta é ligeira e praticamente isenta de complicações.

Será de esperar uma maior eficácia da vacina **Pandemrix®**, dado ser uma vacina monovalente e específica, mas, à semelhança de outras vacinas da gripe, só a partir de 14 a 21 dias após a vacinação.

É **segura** porque foi feita com rigor científico como todas as outras vacinas da gripe e aprovada pelas instâncias mundiais creditadas. Ao contrário do que se comenta, não foi feita à pressa, como já foi explicado.

Seja qual for a vacina contra os diferentes tipos de gripes ou qualquer outro tipo de doença, existirão sempre riscos de **Eventos Adversos Graves** (EAG): convulsões, encefalopatia, anafilaxia, síndrome de Guillain-Barré, morte, etc.

Contudo, em muitos dos casos notificados, e atendendo à frequência com que esses mesmos problemas ocorrem na população em geral na ausência de qualquer acto vacinal, é muitas vezes difícil assegurar, com certeza, uma relação causa-efeito ou tratar-se apenas de mera coincidência.

Nos Estados Unidos, numa publicação do *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) de Dezembro de 2009, a taxa de **EAG** notificados com vacinas da gripe foi de 2,9 e 4,4 por 1 milhão de vacinados respectivamente com vacinas da gripe sazonal e vacinas anti A(H1N1) (englobando as inactivadas monovalentes sem adjuvante e as vacinas vivas de administração nasal).

Esta taxa de complicações, que é muito inferior às complicações da própria gripe (ver a pergunta sobre complicações) inclui uma larga percentagem de notificações que são meras coincidências.

O tão falado síndrome de Guillain-Barré (SGB) associado a vacinas da gripe é um acontecimento histórico de 1976, em que se constatou uma associação pequena, mas estatisticamente significativa, entre o SGB e uma vacina da gripe. As razões dessa associação, que foi pontual e que nunca mais não se repetiu, permanecem por esclarecer.

21. Como está a decorrer a campanha de vacinação contra a gripe A?

A campanha de vacinação contra a gripe A(H1N1) com **Pandemrix®**, teve início a 26 de Outubro de 2009 e tem como principal finalidade proteger os cidadãos mais vulneráveis, reduzir a probabilidade de ocorrência de casos graves, bem como assegurar a continuidade dos serviços essenciais.

Foram definidos grupos para vacinação: A, B e C, por ordem de prioridade. A 1ª fase do Grupo A iniciou-se com a vacinação das grávidas com patologia associada e dos profissionais que desempenham funções essenciais. Na 2ª fase do Grupo A foram incluídas grávidas saudáveis nos 2º e 3º trimestres da gravidez, pessoas com doença respiratória crónica, neuromuscular, imunodeprimidas e com obesidade mórbida. No Grupo B foi dada prioridade às crianças com idade entre os 6 meses e os 2 anos assim como a doentes com *diabetes mellitus*, outras doenças respiratórias, doença cardiovascular, renal, hepática, hematológica e os medicados com salicilatos se idade inferior a 18 anos. Do grupo C fazem parte crianças dos 2 aos 12 anos.

22. Os doentes imunodeprimidos podem fazer a vacina Pandemrix®?

Sim, pertencem ao grupo A para vacinação. No entanto, nos doentes imunodeprimidos, a resposta à vacinação pode estar diminuída, exigindo duas doses com intervalo de 1 mês.

Em relação a estes doentes imunodeprimidos, mesmo quando vacinados, deve haver elevado grau de suspeição clínica perante sinais e sintomas de síndrome gripal, com ou sem febre.

23. Quais são os doentes com patologias crónicas que deverão ser vacinados?

Aqueles doentes em que a doença só por si compromete a imunidade geral e/ou afecte órgãos alvo da gripe, em especial o pulmão, mas também os doentes sujeitos a medicações que diminuem de algum modo a imunidade.

24. A vacina da gripe A(H1N1) pode ser administrada concomitantemente com outras vacinas? Quando é que surge a febre?

Obviamente não existem estudos de compatibilidade referentes à administração concomitante da **Pandemrix®** com outras vacinas. No entanto, como qualquer vacina inactivada, a vacina de gripe A(H1N1) pode ser administrada simultaneamente ou em qualquer data antes ou depois de outra vacina, com a ressalva de ser efectuada em locais anatómicos diferentes.

A febre da vacina da gripe manifesta-se como as outras vacinas por agentes mortos (com grande inóculo): surge entre 6 a 36 horas após a vacina e desaparece em menos de 36 horas. Qualquer alteração a esta regra sugere outra causa para a febre.

25. O que fazer perante a suspeita de um doente ter contraído a gripe A(H1N1)?

Perante sintomas sugestivos de gripe, os doentes com bom estado geral e sem nenhum “sinal sugestivo de gripe complicada” (Quadro 3), devem permanecer em casa e fazer medicação sintomática, com antipiréticos / analgésicos.

26. Quais os sinais de clínicos que sugerem poder estar presente uma complicação da gripe?

São sinais de potencial complicação duma gripe, e que justificam recorrer ao médico, sem grandes demoras, qualquer um dos sinais descritos no Quadro 3:

Quadro 3 - Sinais sugestivos de gripe complicada

Frequentes

- Respiração muito rápida e esforçada
- Falta de ar
- Cianose (estar roxo)
- Gemido respiratório constante
- Recusa alimentar TOTAL para além de 2 refeições, com recusa mesmo para os líquidos
- Vômitos repetidos (> mais de 4-5) em poucas horas
- Febre prolongada (> 6 dias)
- Reaparecimento da febre, quando parecia estar já a melhorar da gripe, em especial se febre muito alta e/ou associado a um ou mais sinais deste quadro
- Dores musculares muito intensas
- Dor torácica
- Falta de ar para esforços insignificantes
- Convulsões
- Prostração - Incapacidade para suportar o tronco / corpo na posição de sentado e/ou de pé; isto é, “estando acordado, comportar-se na alma e no corpo como se estivesse a dormir”

Raros

- Sangue na expectoração
- Sonolência muito exagerada
- Urina avermelhada
- Compromisso da mobilidade de um ou mais membros
- Dor torácica, em especial na região em frente do coração e/ou num ombro
- Palidez acentuada de aparecimento recente
- Não tolerar a posição de deitado
- Edemas nos pés

Embora a febre da gripe possa durar até uma semana ou mais, sem que isso signifique qualquer complicação, será prudente a observação por um médico se a mesma se prolongar para além de 6 dias.

27. Que medidas de prevenção (protecção individual) devem ser tomadas para prevenir o contágio individual e a disseminação da gripe?

Para evitar a disseminação de qualquer gripe, os doentes devem ficar em casa, evitando o contacto com outras pessoas, lavar frequentemente as mãos com água e sabão, quando tossirem ou espirrarem devem proteger a boca e o nariz com um lenço de papel de **utilização única** (que deve ser imediatamente colocado num local não acessível e eliminado). Como alternativa, devem adoptar “**etiquetas da tosse e do espirro**”, espirrando para a zona do cotovelo e não para as mãos (para diminuir a contaminação das mãos).

28. Quais as estratégias de controlo da propagação da doença?

As principais medidas de prevenção e contenção da doença passarão por:

1. Intensificação das acções de vigilância em humanos, complementadas com acções de informação e educação para a saúde (promoção da

saúde e prevenção da doença) dirigidas à população em geral e a grupos de risco.

2. Reforço das acções de informação e educação da população em geral e dos **grupos de risco**, nomeadamente manipuladores de animais e os profissionais de saúde (sobretudo técnicos de laboratório, médicos e enfermeiros), no que se refere a:

a) Higiene individual (exemplo lavagem frequente das mãos) e colectiva (exemplo educação para a etiqueta / protecção da tosse e do espirro);

b) Ventilação adequada dos espaços, evitando-se locais com grande concentração de pessoas e sem ventilação natural.

3. Especial atenção aos espaços escolares (creches, escolas, etc.), centros comerciais e áreas de lazer sem ventilação natural.

4. Vacinação em massa com a vacina **Pandemrix®** em especial às crianças, que são os principais focos de infecção e de contágio, entre si e aos adultos.

29. Mas afinal, se as complicações da gripe (H1N1)2009 são as mesmas das gripes sazonais, para quê tanto mediatismo?

O número de doentes com complicações durante uma banal gripe sazonal é o suficiente para "saturar" qualquer sistema nacional de saúde (SNS) de qualquer país, nas 8 a 10 semanas que duram as epidemias clássicas sazonais. Os mais afectados são as crianças. E não é maior porque uma parcela significativa da população, sobretudo a adulta, já está imune.

Quando existe uma pandemia, o número de indivíduos susceptíveis é praticamente toda a população mundial. Nestas circunstâncias, o número total de doentes, em simultâneo, será várias vezes maior do que se verifica nos períodos de gripe sazonal. Consequentemente o número de doentes com complicações terá a mesma proporção. Não existe nenhum SNS, em nenhum país, capaz de acudir a tantos doentes complicados em simultâneo.

Em qualquer surto de gripe, ocorrem sempre casos de grande gravidade, potencialmente fatais, mesmo em indivíduos previamente

saudáveis. Felizmente que são raros. Numa pandemia, esse número é muito maior, pelo que poderá não haver espaço para os tratar a todos, em simultâneo, nas Unidades de Cuidados Intensivos.

As medidas de contenção da transmissão de doença (para reduzir a taxa de contágios) com uso de máscaras, lavagem das mãos, desinfecções, evicção à aulas / infantários durante 7 dias, a vacinação em massa, etc., têm como objectivo máximo evitar um pico desmesurado de doentes, em simultâneo, transformando-o (ao pico) numa onda contínua e prolongada de doentes, em número suportável pelos SNS.

Daí a opinião favorável à vacinação em massa dos "grupos de risco" em toda a literatura médica internacional e nacional. Autoridades científicas nesta temática, defendem também a vacinação de todas as crianças com idades entre os 6 meses até aos 12 anos.

Nas crianças o contágio está mais facilitado e é mais duradouro, pelo que a taxa de infecção é maior e ocorre de forma antecipada em relação ao verificado nos adultos. Por estas razões, as crianças deverão ser alvos prioritários da vacinação em massa.

Estas são opiniões dos peritos em gripe, que contrastam com uma multiplicidade de opiniões muito menos credíveis.

As medidas de contenção da transmissão da gripe A(H1N1) são uma responsabilidade de todos e não apenas do governo e dos profissionais do SNS.

Os problemas levantados pela pandemia da gripe A(H1N1) são uma questão de segurança individual, de civismo e de cidadania. A vacinação em massa dos grupos recomendados pela Direcção Geral de Saúde é uma dessas medidas de segurança individual, de civismo e de cidadania.

Mas infelizmente, e sempre foi assim, vindo corroborar o aforismo de Sir William Osler (1849-1919) - "*The greater the ignorance, the grater the dogmatism*" - têm ideias mais firmes e mais determinadas os menos informados.

Bibliografia

- Wilschut C Jan, McElhaney E Janet, Palache M Abeaham. Influenza, Rapid Reference. Elsevier Ltd. 2th edition 2006.
- WHO. Characteristics of the emergent influenza A (H1N1) viruses and recommendations for vaccine development. Global Alert and Response (GAR), 26 May 2009. (<http://www.who.int/csr-resources-publications-swineflu-H1N1Vaccinevirusrecommendation26May2009.pdf>).
- Novel Swine-Origin Influenza A (H1N1) Virus Investigation Team. Emergence of a novel swine-origin influenza A (H1N1). Virus in humans. N Engl Med 2009;361:1-11.
- Divisão de Biologia Médica. Instituto Adolfo Lutz. IAL isola estirpe brasileira do vírus influenza A/H1N1. Coordenadoria de controlo de doenças. Secretaria de Estado da Saúde. São Paulo, SP, Brasília. Bepa 2009;6(66):24-5.
- Hilleman Maurice R. Realities and enigmas of human viral influenza: pathogenesis, epidemiology and control. Review. Vaccine 2002;20:3068-87.
- Trifonov Vladimir, Ph.D., Khiabani Hossein, Ph.D., Rabadan Raul, Ph.D. Geographic dependence, surveillance, and origins of the 2009 A(H1N1) virus. Perspective. N Eng J Med 2009 10.1056/NEJMp0904572.
- WHO. Global Advisory Committee on Vaccine Safety of Squalene. (http://www.who.int/vaccine_safety/topics/adjuvants/squalene/Jun_2006/en) and WHO Influenza meeting, WHO consultation on safety of squalene. London November 2009. Page 20. (http://www.who.int/vaccine_research/diseases/influenza/9nov09_Friede.pdf)
- Rothberg MB, Haessler SA, Brown RB. Complications of viral influenza. Am J Med 2008;212:258-64.
- Palache B. New vaccine approaches for seasonal and pandemic influenza. Vaccine 2008;26:6232-6.
- Subbarao K. Influenza viruses. In: Long SS, Pickering LK, Proeber CG. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 3th edition. Philadelphia, Churchill Livingstone Elsevier 2008:1130-8.
- Glezen WP. Influenza viruses. In: Feijin & Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 6th edition. Philadelphia, Saunders Elsevier 2009:2395-413.
- Heymann DL. Influenza In: Heymann DL. Control of Communicable Diseases Manual. 19th edition. An Official report of American Public Health Association. Washington 2008:315-31.
- Boone SA, Gerba CP. Significance of fomites in the spread of respiratory and enteric viral disease. Appl Environ Microbiol 2007;73(6):1687-96.
- O'Riordan S, Barton M, Yau Y, Read SE, Allen U, Tran D. Risk factors and outcomes among children admitted to hospital with pandemic H1N1 influenzae. CMAJ 2009. DOI:10.1503/cmaj.091724.
- Clark TW, Pareek M, Hoschler K, et al. Trial of 2009 influenza A(H1N1) monovalent MF59-adjuvanted vaccine. N Engl J Med 2009;361:2424-35.
- Greenberg ME, Lai MH, Hartel GF, et al. Response to a monovalent 2009 influenza A(H1N1) vaccine. N Engl J Med 2009;361:2405-13.

Sinais de alarme em desenvolvimento

Developmental red flags

Teresa Mota Castelo,
Boavida Fernandes

Resumo

O desenvolvimento é um complexo processo neuromaturacional, que ocorre entre o nascimento e a idade adulta e que tem como finalidade a aquisição de autonomia. A sua avaliação sistemática no âmbito da consulta de vigilância de saúde infantil é fundamental. É também importante ter em consideração a existência de diferentes factores de risco, biológicos e ambientais, que podem interferir negativamente com o normal desenvolvimento infantil. Um diagnóstico atempado e uma intervenção precoce adequada, são fundamentais para maximizar o potencial de desenvolvimento numa criança com problemas. Classicamente descrevem-se três tipos de alterações de desenvolvimento: o atraso, a dissociação e o desvio. São também especialmente preocupantes a paragem e a regressão do desenvolvimento. O presente artigo pretende alertar para os vários sinais de alarme em cada área do desenvolvimento e salientar algumas variantes do normal.

Palavras-chave: desenvolvimento, factores de risco, sinais de alarme, intervenção precoce.

Introdução

“Desenvolvimento” refere-se ao processo de evolução biológica e psicológica que ocorre entre o nascimento e a idade adulta e que leva a que o indivíduo progrida numa situação de dependência total para uma situação de autonomia ⁽¹⁾. O desenvolvimento adequado pressupõe a interacção entre factores genéticos e factores ambientais. É, por isso, um processo complexo e dinâmico, assente na maturação neurobiológica e em correlação contínua com aspectos psicológicos e sociais ⁽¹⁻⁵⁾. As aquisições nas várias áreas do desenvolvimento são relativamente uniformes, embora possam normalmente existir áreas mais fortes e áreas mais fracas. Assimetrias significativas nas várias áreas podem traduzir patologia, constituindo por isso, um sinal de alarme ^(1,4). As várias aquisições seguem um encadeamento lógico, por exemplo, antes do bebé se sentar vai ter de controlar a cabeça. Da mesma forma, uma patologia do desenvolvimento vai ter diferentes expressões ao longo do tempo, dependendo das competências em aquisição e dos requisitos ambientais em relação à criança ⁽¹⁻⁵⁾. A patologia do desenvolvimento tem uma elevada prevalência e o seu

Abstract

Development is a complex neuromaturational process occurring from birth to adulthood, aiming to obtain autonomy. Systematic neurodevelopmental assessment during routine well-baby clinic is fundamental and mandatory. The goal is to identify as early as possible any alteration in the normal pathway, whether it's classified as dissociation, deviation, delay or the more worrisome developmental arrest and regression.

The recognition of biologic and environmental risk factors that can influence developmental outcome is also important. Timely diagnosis and appropriate early intervention is fundamental to maximise each children's potential.

This paper reviews current knowledge on these issues and outlines major red flags on infant and child developmental milestones, as well as other normal variants and deviations.

Keywords: development, risk factors, red flags, early intervention.

diagnóstico adequado é fundamental para o bem-estar da criança e da sua família. Permite também a intervenção precoce e a implementação de estratégias que realcem o potencial máximo de cada criança ⁽⁵⁾. Faz parte integrante da vigilância da saúde infantil a pesquisa de sinais de alarme em desenvolvimento em cada idade chave, de modo a que qualquer alteração significativa identificada seja atempadamente avaliada e, se for o caso, feita a referência para uma consulta especializada. Esta vigilância deve ser contínua, passando pela observação directa da criança, pelo diálogo com os pais e pela aplicação de testes de rastreio simples. As preocupações dos pais deverão ser sempre valorizadas ^(4,5). Muito frequentemente, são os prestadores de cuidados quem primeiro se apercebe de alguma alteração do desenvolvimento, que pode ser difícil de detectar no tempo limitado de uma consulta. Estas informações são uma ajuda para que o diagnóstico de alterações do desenvolvimento se faça o mais cedo possível. A informação dada pelas educadoras também é particularmente relevante para qualquer suspeita de alteração do desenvolvimento ⁽⁶⁾.

A vigilância do desenvolvimento psicomotor não deve ser separada das restantes vertentes do crescimento; são duas faces da mesma realidade não passíveis de serem avaliadas correctamente se não em conjunto ^(7,8).

Este trabalho tem como objectivo rever e sistematizar os principais sinais de alarme no desenvolvimento psicomotor nas diferentes idades e nas várias áreas.

Tipos de alterações do desenvolvimento

Classicamente são descritos três tipos de alterações de desenvolvimento: o atraso, a dissociação e o desvio ⁽¹⁾.

O **atraso de desenvolvimento** consiste num desfasamento entre a idade cronológica da criança e a idade correspondente às aquisições demonstradas, que se exprime de um modo mais ou menos uniforme em todas as áreas. Quanto mais grave o atraso de desenvolvimento apresentado mais provável é poder demonstrar uma causa orgânica, ou seja, em que se comprova uma lesão do sistema nervoso central (SNC) ^(1,4).

A **dissociação** refere-se a uma diferença significativa entre as várias áreas do desenvolvimento, com uma área mais gravemente afectada. Exemplos típicos são crianças que apresentam dificuldades de aprendizagem, em que, na maioria das vezes, as áreas motoras não estão afectadas ou crianças com paralisia cerebral com atraso significativo nas áreas motoras e desempenho adequado nas restantes ^(1,4).

O **desvio** subentende a aquisição não sequencial de competências numa ou mais áreas do desenvolvimento. Esta perda de sequência poderá ter como base alterações neurológicas. Por exemplo, um lactente que, quando traccionado a partir de decúbito dorsal, passa para a posição de pé sem se sentar, pode ter uma hipertonía dos membros inferiores, relacionada com uma paralisia cerebral ⁽¹⁾. Da mesma forma uma criança apresentar uma linguagem expressiva muito superior à compreensão, traduz claramente um desvio. Este facto pode reflectir uma utilização não comunicativa da linguagem, característica das perturbações do espectro do autismo ⁽⁶⁾.

Além dos três tipos clássicos acima referidos, existem dois tipos a ter em conta – a **paragem** e a **regressão** do desenvolvimento. O primeiro refere-se a ausência da evolução normal das aquisições e o segundo à perda das aquisições já verificadas. São sinais muito preocupantes e frequentemente associam-se a patologia grave do SNC, nomeadamente doenças neurodegenerativas ⁽⁴⁾.

Factores de risco para alterações do desenvolvimento

Considera-se que uma criança está em risco quando está ou esteve sujeita a certas condições adversas, que se sabe estarem altamente correlacionadas com o aparecimento posterior de défices numa ou mais áreas do desenvolvimento ^(4,5,7). Há dois grandes grupos de factores de risco, biológicos e ambientais (Quadros 1 e 2). Os diferentes

factores não são mutuamente exclusivos e frequentemente coincidem com alterações do desenvolvimento.

No risco ambiental isolado, a criança é genética e biologicamente normal, mas está inserida num contexto de privação ⁽⁴⁾.

No risco biológico, passou por situações com forte potencial para lesar o SNC ⁽⁵⁾. Em todos os casos, a intervenção precoce deve ter como objectivo a redução do impacto dos diferentes factores de risco, através de intervenções médicas, terapêuticas e socioeducativas.

Quadro 1 - Factores de risco biológico ⁽²⁻⁴⁾

- Peso de nascimento <1500g ou idade gestacional <34 semanas
- Recém-nascido leve para a idade gestacional
- Asfixia perinatal
- Índice de Apgar inferior a 3 aos 5 minutos e evidência de disfunção neurológica
- Necessidade de ventilação mecânica
- Evidência clínica de anomalias do SNC
- Hiperbilirrubinémia > 20mg/dl (342 mmol/l) em recém-nascidos de termo
- Antecedentes pessoais ou familiares de doença genética, metabólica ou distúrbios
- Infecções congénitas
- Meningite / sépsis
- TCE grave

Idealmente, as crianças com risco pré, peri ou pós natal, deverão ser seguidas em consultas de Alto Risco biológico, geralmente ligadas a serviços de neonatologia, com o objectivo de diagnosticar precocemente alterações do desenvolvimento ⁽⁵⁾. As crianças de risco ambiental deverão ser sujeitas a uma vigilância ainda mais cuidada do seu desenvolvimento. Uma e outras deverão ser orientadas para programas de Intervenção Precoce, onde idealmente será feito um trabalho nos contextos naturais da criança e com grande envolvimento da família ^(4,5).

Quadro 2 - Factores de risco ambiental ⁽²⁻⁴⁾

- Família em situação de pobreza
- Pais adolescentes
- Pais com patologia psiquiátrica importante (depressão *major*, esquizofrenia)
- Pais toxicodependentes, alcoólicos
- Pais com défice cognitivo
- Pais com défice sensorial significativo
- Pais com perturbações antisociais
- Falta de estruturas de apoio familiar ou social
- Sinais de maus-tratos e negligência à criança ou a irmãos
- Família com outras crianças institucionalizadas
- Separação prolongada da criança
- Crianças institucionalizadas

Sinais de alarme nas diferentes áreas

Área motora

Esta é a área mais frequentemente citada no primeiro ano pelos pais, que estão preocupados com o atingir de vários marcos importantes, sobretudo a aquisição da marcha. É, no entanto, a área com menor

correlação com as capacidades cognitivas^(1,4). A área motora é sequencial, pré-programada, dependente da mielinização do sistema nervoso e expressa o padrão evolutivo da espécie. É muito pouco dependente da etnia, sexo e meio sociocultural^(1,9).

O atraso de desenvolvimento motor tem especial importância por se poder associar a várias patologias médicas subjacentes. Estas devem ser identificadas o mais precocemente possível, tendo em vista a intervenção terapêutica adequada e aconselhamento genético, se pertinente^(3,7). Apesar de existir uma grande variação individual na aquisição dos vários marcos de desenvolvimento, devem ter-se em mente alguns sinais de alarme, que estão esquematizados nos quadros 3, 4, 5 e 6.

Alguns sinais subtis devem ser valorizados mesmo em idades precoces. Aos três meses, as mãos não devem estar fechadas mais de 50% do tempo, podendo isto corresponder a um sinal de paralisia cerebral. O desenvolvimento de mão dominante antes dos 15 meses pode indicar problemas neurológicos subjacentes. Qualquer assimetria na postura deve também ser valorizada^(3,4).

Ao avaliar uma criança sob o ponto de vista motor, não podem ser esquecidas algumas variantes do normal desenvolvimento. Um dos aspectos mais sujeitos a variação é o gatinhar. Estima-se que cerca de 4,3% das crianças não chegue a gatinhar, utilizando formas alternativas de deslocação, como sendo os natigrados (deslocação arrastando a região glútea) e os plantigrados (palmas e plantas apoiadas no chão), recusando estas crianças outras formas de locomoção mais habituais. Foram elaboradas tabelas de percentis com as aquisições motoras principais pela OMS, através da observação de crianças normais, que demonstram a enorme variabilidade que pode existir nestas aquisições⁽⁹⁾.

Área da audição e linguagem

A vinculação precoce entre um bebé e os seus pais constitui a primeira grande aquisição em termos sociais e é determinante para o emergir de competências noutras áreas, nomeadamente na comunicação⁽⁴⁾. Das primeiras vocalizações até ao estabelecimento de uma linguagem há uma evolução enorme, em muito seguindo um padrão previsível, com pequenas variações individuais⁽¹⁰⁾. São consideradas três fases distintas na aquisição da linguagem: as vocalizações pré-linguísticas no primeiro ano de vida, uma fase de transição no segundo ano de vida e a fase de verbalização no terceiro ano de vida. Esta sequência é previsível, constitui um processo neuromaturacional, logo vai ter implicações diagnósticas e prognósticas^(1,4).

Existem algumas ideias erróneas sobre possíveis etiologias do atraso de linguagem. Assim, a otite média recorrente raramente condiciona atraso de linguagem. Por outro lado, crianças com surdez congénita tipicamente têm um desenvolvimento motor, cognitivo e psicológico normal no primeiro ano de vida. Atingem também os objectivos em termos de linguagem nos primeiros 6 a 8 meses^(4,11).

A regressão ou paragem do desenvolvimento na área da linguagem entre os 18 e os 24 meses é especialmente preocupante, sobretudo se associada a isolamento social, podendo corresponder aos primeiros sinais de perturbação do espectro do autismo⁽⁶⁾.

As perturbações da linguagem podem ser variadas, desde problemas de articulação a afasias de expressão ou compreensão, e têm uma incidência estimada entre 3 a 15% da população. Dentro das etiologias

possíveis incluem-se anomalias oromotoras (associadas a dificuldades alimentares), défice auditivo, atraso global do desenvolvimento e perturbações do espectro do autismo. Tal como nas restantes áreas do desenvolvimento, o estabelecimento de uma etiologia específica permite uma intervenção mais dirigida e, por isso, mais eficaz⁽¹¹⁻¹³⁾.

Ao avaliar uma criança com atraso da linguagem é particularmente relevante verificar se existe também atraso noutras áreas. Poder-se-á preconizar uma atitude expectante apenas abaixo dos 3 anos, se existe uma boa compreensão verbal, boas capacidades comunicativas, audição normal, restante desenvolvimento normal e história familiar de atraso da linguagem⁽¹¹⁾. O atraso isolado da linguagem pode ser considerado uma variante do normal, atingindo cerca de 10 a 15% das crianças e, em regra, existe linguagem funcional antes dos 4 anos e normal aos 5. A gaguez "fisiológica" também é muito frequente, existindo em 3% das crianças entre os 2 e os 4 anos. Consiste num discurso interrompido, fraccionado, sem que coexista atraso da linguagem, em que na larga maioria dos casos se assiste a resolução espontânea^(1,11,12). Pelo contrário, são indicadores de gaguez patológica tensão facial significativa a acompanhar o discurso, prolongamento de alguns sons durante mais do que alguns segundos, tentativa de falar sem que seja emitido qualquer som, tom mais agudo da voz ao gaguejar, coexistência de tiques, gaguejo em mais de 10% das palavras ou atitude de evicção de comunicação. Outros factores de risco incluem história familiar de gaguez ou persistência de gaguez durante mais de doze meses^(1,11).

Visuomotricidade

A visuomotricidade refere-se às competências de resolução de problemas que envolvam as mãos e membros superiores e a sua coordenação com a visão⁽¹⁾. É o resultado final da inter-relação entre visão, motricidade e funções cognitivas, pelo que défices em qualquer uma destas capacidades interferem com o desenvolvimento das competências visuomotoras. É uma área particularmente importante, por ser a que apresenta maior correlação com a inteligência não verbal^(1,4). Desde idades muito precoces, as aquisições visuais que envolvem sequenciação e discriminação (alerta visual, fixação e perseguição visual) são fortemente preditivas do tipo de desempenho futuro. É também através do desenvolvimento de competências nesta área que se vai iniciar a imitação e o jogo simbólico, importantes como forma de desenvolvimento cognitivo e também de estabelecimento de relações sociais^(1,14,15).

Em lactentes e crianças pequenas estas capacidades são avaliadas pela observação da interacção da criança com pequenos objectos (cubos, puzzles, brinquedos). Na idade escolar, os testes de desenho que traduzem percepção visual e organização espacial, apresentam uma boa correlação com capacidades intelectuais e eventuais distúrbios da aprendizagem académica^(4,14).

Área do comportamento e interacção social

A relação entre a criança e os pais durante os primeiros anos de vida condiciona as suas futuras interacções e a forma como se vê a si própria. É, por isso, a base do seu modo de funcionamento em sociedade e é determinante para o seu equilíbrio emocional. O padrão de comportamento social tem influência reduzida de factores biológicos,

estando sobretudo dependente do ambiente em que a criança está inserida ^(1,4,6).

Infelizmente, em muitos casos este equilíbrio é posto em causa muito precocemente, tanto por patologia inerente à própria criança como por problemas referentes aos pais. Vários factores ambientais podem influenciar negativamente o desenvolvimento, tais como meios socialmente desfavorecidos, depressão materna, conflitos conjugais e outros ⁽²⁾.

A vinculação ao prestador de cuidados constitui a base a partir da qual as futuras interações vão ser estabelecidas. Deverá estar bem patente entre os 12 e os 14 meses, caracterizando-se por um comportamento de aproximação, ansiedade de separação e medo de estranhos ^(4,6). A consulta de vigilância é um local propício para observar esta desconfiança perante estranhos e situações novas. O contacto ocular pobre ou choro inconsolável mesmo quando confortado pelos pais, são sinais de alarme em qualquer idade. A agressividade excessiva,

movimentos repetitivos e falta de interesse nas pessoas constituem também sinais preocupantes ⁽⁶⁾.

A interacção social é a súmula de todas as áreas do desenvolvimento: depende de capacidades motoras adequadas, capacidade de resolução de problemas e linguagem apropriada ⁽¹⁾.

Em crianças e adolescentes com atraso global do desenvolvimento, as aquisições nesta área têm um particular interesse porque determinam o comportamento adaptativo presente e reflectem a capacidade de viver em sociedade ⁽⁷⁾.

Nesta área estão compreendidos alguns sinais de alarme para perturbações do espectro do autismo, que devem ser valorizadas precocemente, alguns a partir do 1º ano de vida – falta de reciprocidade afectiva, inexistência de sorriso social e vontade de partilhar afectos, predomínio de afectos negativos e pouco interesse na comunicação ⁽⁶⁾.

Sinais de alarme por idades e por área

Quadro 3 · Sinais de alarme no 1º semestre

Idade	Postura e motricidade global	Visuomotricidade	Audição e linguagem	Comportamento e adaptação social
1º mês	Ausência de tentativa de controlo da cabeça na posição sentada Hiper ou hipotonia na posição de pé	Nunca segue a face humana	Não vira a cabeça ou olhos para o som (voz humana)	Não se mantém em situação de alerta nem por breves períodos.
3º mês	Não controla a cabeça Mãos persistentemente fechadas Membros rígidos em repouso Pobreza de movimentos	Não faz contacto ocular Não fixa nem segue objectos	Sobressalto ao menor ruído	Não sorri Chora e grita quando se lhe toca
6º mês	Ausência de controlo da cabeça Não se senta com apoio Membros inferiores rígidos e passagem directa à posição de pé quando se tenta sentar Não apoia os pés no chão Mantém reflexo de extrusão Postura muito rígida ou muito “mole” Assimetrias	Não segue objectos Não agarra objectos (com as duas mãos) Estrabismo manifesto e constante	Não responde à voz Não responde ao seu nome Não vocaliza	Não gosta de estar ao colo de ninguém Irritabilidade, inconsolável Não sorri, dá gargalhadas ou tenta chamar a atenção do adulto Desinteresse pelo ambiente

Quadro 4 · Sinais de alarme no 2º semestre

Idade	Postura e motricidade global	Visuomotricidade	Audição e linguagem	Comportamento e adaptação social
9º mês	Não se senta sem apoio Não estende os braços Não levanta a cabeça Sentado não usa as mãos para brincar Não rola de decúbito ventral Permanece sentado e imóvel sem procurar mudar de posição Assimetrias	Não transfere objectos de uma mão para a outra Sem prensão palmar, não leva objectos à boca Engasga-se com facilidade Estrabismo	Não reage aos sons Vocaliza monotonamente ou perde a vocalização	Apático Não distingue familiares
12º mês	Não se consegue levantar sozinho Não gatinha (ou forma equivalente) Não aguenta o peso nas pernas Permanece imóvel, não procura mudar de posição Assimetrias	Não usa gestos simples: apontar, abanar a cabeça... Não bate dois objectos um no outro Não tem permanência do objecto Não aponta para objectos Não pega nos brinquedos ou fá-lo com uma só mão Não mastiga	Sobressalto ao menor ruído. Não diz nenhuma palavra Não responde à voz	Não faz gestos simples como dizer adeus ou abanar a cabeça

Quadro 5 · Sinais de alarme no 2º e 3º ano

Idade	Postura e motricidade global	Visuomotricidade	Audição e linguagem	Comportamento e adaptação social
18º mês	Não anda sem apoio Não se põe em pé Anda sempre na ponta dos pés Não consegue empurrar brinquedos grandes	Não pega nenhum objecto entre o polegar e o indicador Não tira objectos de caixas Deita os objectos fora Leva os objectos sistematicamente à boca Estrabismo	Usa menos de 3 palavras com significado Não responde quando o chamam Não vocaliza espontaneamente	Não percebe qual a função de objectos simples (colher, telefone, bola) Não se interessa pelo que o rodeia Não estabelece contacto ocular
24º mês	Não puxa bonecos por um fio Não anda Não sobe escadas	Deita os objectos fora Não constrói nada	Não faz frases de 2 palavras Não parece compreender o que se lhe diz Não pronuncia palavras inteligíveis Estrabismo	Não segue instruções com um passo Não se interessa pelo que está em seu redor Não estabelece contacto ocular Não procura imitar
36º mês	Quedas frequentes Dificuldades em subir escadas Não se equilibra num só pé	Não constrói torre de mais de 4 cubos Dificuldade em manipular objectos pequenos Não copia uma linha Não copia o círculo	Não faz frases simples Não compreende ordens simples Discurso em grande parte ininteligível	Não tem jogo imaginativo com outras crianças Dificuldade extrema em separar-se da mãe ou prestador de cuidados

Quadro 6 · Sinais de alarme no 4º e 5º ano

Idade	Postura e motricidade global	Visuomotricidade	Audição e linguagem	Comportamento e adaptação social
48º mês	Não atira uma bola Não salta em pés juntos Não anda de triciclo	Não pega correctamente num lápis Estrabismo ou suspeita de défice visual	Não diz frases com três ou mais palavras Não usa pronomes pessoais Não usa preposições Linguagem incompreensível, substituições fonéticas, gaguez	Ignora ou não responde a crianças ou a pessoas fora da família Sem interesse no jogo imaginativo Resiste ao vestir, dormir ou usar o WC Crises de fúria Hiperactivo, distraído, difícil concentração
60º mês		Não consegue andar numa linha Não copia uma cruz Estrabismo ou suspeita de défice visual	Não segue ordens com dois passos Não usa frases gramaticalmente correctas. Linguagem incompreensível, substituições fonéticas, gaguez	Excessivamente medroso, tímido ou agressivo Não consegue separar-se dos pais Não se interessa em brincar com outras crianças ou usar imaginação e imitação no jogo Não responde aos adultos Hiperactivo, distraído, difícil concentração

Conclusão

O rastreio dos problemas de desenvolvimento é parte integrante da vigilância de saúde infantil e juvenil e cabe ao médico assistente verificar nas várias idades as aquisições nas diferentes áreas. A crescente preocupação dos médicos que fazem acompanhamento de crianças em ambulatório tem vindo a ter repercussões positivas no seu encaminhamento para centros de referência. A identificação de sinais de alarme, em crianças com ou sem factores de risco conhecidos, facilitará o diagnóstico e a intervenção atempada nas perturbações do desenvolvimento.

A avaliação do desenvolvimento deve iniciar-se por uma anamnese cuidada, valorizando sempre as preocupações expressas pelos prestadores de cuidados. De seguida, dever-se-á proceder à observação da criança, quer através da sua actividade espontânea e brincar,

quer pela aplicação de testes simples de rastreio. A avaliação do desenvolvimento constitui uma parte importante da observação da criança, são duas vertentes a serem encaradas globalmente. O exame objectivo, incluindo exame neurológico, é indispensável, podendo alertar para patologias que possam estar na génese de alterações do desenvolvimento.

Durante todo este processo de avaliação, a exclusão de défices sensoriais deverá ser prioritária, sobretudo se se verificarem alterações do desenvolvimento.

A identificação de sinais de alarme deve ter como consequência uma reavaliação mais cuidada e com um intervalo de tempo inferior ao habitualmente previsto. Caso as preocupações se confirmem, é fundamental o envio a uma consulta especializada de referência.

Bibliografia

1. Accardo PJ, Accardo JA, Capute AJ. A Neurodevelopmental Perspective on the Continuum of Developmental Disabilities in: Capute & Accardo's Neurodevelopmental Disabilities in Infancy and Childhood, 3rd Edition 2008, Paul H. Brookes Publishing Co, Maryland.
2. Luna CB, Purificación TS, Caballero CG. Desarrollo psicosocial en la infancia. In: *Pediatría extrahospitalaria – Aspectos básicos en atención primaria*. 3ª Edición, 2001, Ergon, Madrid.
3. Council on Children with Disabilities, Section on Developmental Behavioral Pediatrics, Bright Futures Steering Committee, Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory Committee. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening. *Pediatrics* 2006;118(1):405-20.
4. Goldfarb CE, Roberts W. Developmental monitoring in primary care. *Can Fam Physician* 1996;42:1527-36.
5. Boavida J, Borges L. Avaliação do desenvolvimento. *Saúde Infantil* 1990;12:105-7.
6. Zwaigenbaum L, Bryson S, Lord C, et al. Clinical assessment and management of toddlers with suspected autism spectrum disorder: Insights from studies of high-risk infants. *Pediatrics* 2009; 123: 1383-91.
7. Srouf M, Mazer B, Shevel M. Analysis of clinical features predicting etiologic yield in the assessment of global developmental delay. *Pediatrics* 2006; 118(1):139-45.
8. Porfírio H, Nogueira S, Boavida J, Borges L. A Criança com défice cognitivo: ponto da situação da abordagem médica. *Saúde Infantil* 1999;21 (3): 25-34.
9. Who multicentre growth reference study group, Suisse. Assessment of sex differences and heterogeneity in motor milestone attainment among populations in the WHO Multicentre Growth Reference Study. *Acta Paediatr*, 2006; 95;Suppl 450 (101 p): 66-75.
10. Boavida J, Borges L. Atrasos no desenvolvimento da linguagem – factores de risco e intervenção precoce. *Saúde Infantil* 1990;12:109-114.
11. Nogueira S, Boavida J, Porfírio H, Borges L. A criança com atraso da Linguagem. *Saúde Infantil* 2000;22 (1): 5-16.
12. Boavida J, Nogueira S, Lucas I, Lapa L. A criança com atraso na aquisição da fala/Linguagem. *Saúde Infantil* 2000;22 (1): encarte.
13. Fernandes A, Nunes C, Capela E, Boavida J, Oliveira G. Atraso da Linguagem nos primeiros anos de vida – como estão alguns anos depois? *Saúde Infantil* 1997;19 (3): 9-18.
14. Sheridan M. From birth to five years – Childrens developmental progress. 2nd edition London, Routledge 2001:11-75.
15. Sheridan M. Spontaneous play in early childhood – from birth to six years. 1st edition, London, Routledge 1993:11-83.

Hipocratismo digital: quando os dedos denunciam...

Digital clubbing: when the fingers accuse...

Margarida Martins, Nelson Neves,
Paula Estanqueiro, Manuel Salgado

Resumo

O hipocratismo digital (HD) é um sinal clínico secundário a uma extensa lista de patologias, sobretudo doenças pulmonares e cardiopatias congénitas com shunt direito-esquerdo, podendo também associar-se a patologias digestivas ou neoplasias. Embora ainda hoje a sua fisiopatologia permaneça um enigma, ao longo dos séculos o HD tem sido referido na literatura como um sinal prenunciador de uma doença com mau prognóstico.

Se os estádios mais avançados de HD (III e IV) são evidentes, será necessário conhecer técnicas simples de observação dos dedos – ângulos digitais e o sinal da janela – para a sua identificação precoce. Em regra o HD surge no decorrer duma doença crónica já diagnosticada. Contudo, pode ser a manifestação inicial de patologias graves, sendo importante descartar todas as possíveis causas deste sinal, começando por uma anamnese e exame físico cuidados e, se necessário, realizando exames complementares de diagnóstico.

No sentido de exemplificar a importância do HD que muitas vezes passa despercebido, descreve-se também um caso clínico em que os dedos ajudaram a “denunciar” a doença causal.

Palavras-chave: hipocratismo digital, estádios, sinal de Schamroth, ângulos digitais

Abstract

Digital clubbing (DC) is a clinical sign secondary to a wide range of diseases, especially pulmonary disease and congenital heart disease with right-left shunt and may also be found in gastrointestinal diseases or malignancies. Although its pathophysiology is still a clinical enigma, over the centuries DC has been reported in the literature as a foretoken of a disease with a poor prognosis.

If the more advanced stages of DC (III and IV) are obvious, one must learn simple techniques of the fingers inspection – digital angles and window sign – for its early diagnosis.

In general, DC is found during the evolution of an already diagnosed chronic disease. However, it may be the initial manifestation of serious diseases; so it is important to rule out all possible causes, starting by a detailed history and physical examination and, if necessary, laboratory and imaging studies.

In order to illustrate the importance of this often unnoticed clinical sign case in which the fingers helped to “accuse” the underlying disease.

Keywords: digital clubbing, stages, Schamroth sign, digital angles.

Introdução

O hipocratismo digital (HD) é um dos mais antigos sinais clínicos descrito na história da Medicina ⁽¹⁾. Foi descrito pela primeira vez por Hipócrates (daí o termo “hipocratismo”) no ano 460 antes de Cristo, num doente com doença pulmonar “supurativa” ⁽¹⁻⁵⁾. Desde esta descrição muito se tem investigado acerca do diagnóstico, correlação clínica e fisiopatologia do HD ⁽³⁾. Durante muitos anos considerou-se estar apenas relacionado com doença pulmonar (sobretudo tuberculose), embora Pigeaux, em 1832, já tivesse atribuído o seu aparecimento a uma gama de situações mais ampla, como um “vício na hematose” ⁽⁶⁾. Ao longo dos séculos, o HD tem sido referido na literatura como um sinal “ominoso”, anunciador de uma doença com mau prognóstico ^(1,2).

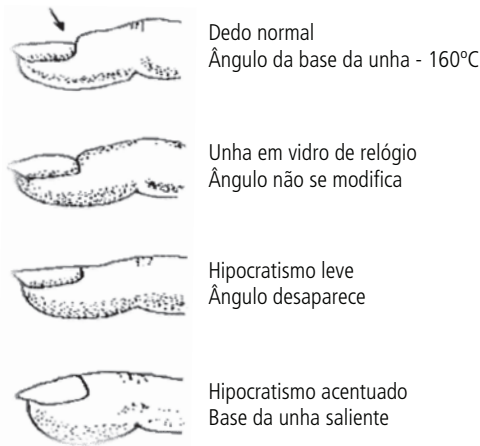
Definição e estádios

O HD consiste no aumento focal do tecido conjuntivo vascularizado da porção terminal das falanges distais, sobretudo na face palmar. Estas alterações empurram a base da unha para cima (“unha em vidro-de-relógio”), com consequente alteração do ângulo de implantação da unha e aumentam o volume da extremidade dos dedos, que adquire o aspecto de uma “baqueta de tambor” ^(2,3,7,8,9).

À medida que o HD progride, pode ser classificado em quatro estádios ^(2,3,10): I – aumento e flutuação do leito ungueal (o sinal de flutuação poderá ser reconhecido pressionando levemente a base da unha); II – perda do ângulo natural de 160° entre a unha e a cutícula; III – acentuação da convexidade do leito ungueal; IV – aumento da extremidade com espessamento da falange distal e estrias longitudinais na unha (Figura

1). Esta evolução ao longo dos vários estadios geralmente demora anos, mas é variável consoante a patologia subjacente e a susceptibilidade individual ⁽²⁾.

Figura 1

Progressão do hipocratismo digital (adaptado de ⁽⁴⁾)

Etiologia

São numerosas as doenças associadas ao HD (Quadro 1) ^(2,3,9,11). Em idade pediátrica o HD encontra-se mais frequentemente em crianças com fibrose quística ou cardiopatia congénita cianótica não corrigida ⁽¹²⁾.

Quadro 1

Principais patologias associadas com o hipocratismo digital

Pulmonares

Neoplasia (carcinoma broncogénico, mesotelioma, metástase pulmonar)
Abscesso pulmonar, empiema
Pneumopatia intersticial
Fibrose pulmonar idiopática
Fibrose quística
Sarcoidose
Tuberculose
Bronquiolite obliterante
Malformação arterio-venosa

Cardíacas/Mediastínicas

Cardiopatia congénita cianótica
Endocardite bacteriana subaguda
Neoplasia (tumor cardíaco, timoma)

Hepáticas/Gastrointestinais

Cirrose hepática
Cirrose biliar primária
Doença inflamatória intestinal
Doença celiaca
Neoplasias (adenocarcinoma do esófago/cólon, linfoma do tubo digestivo)

Metabólicas

Doença de Graves
Acropatia tiroideia
Hiperparatiroidismo secundário

Miscelânea

Infecção por VIH
Doença de Hodgkin
Síndrome de POEMS*
Talassemia
Abuso de laxantes
Gravidez

*POEMS ("polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gammopathy, skin changes")

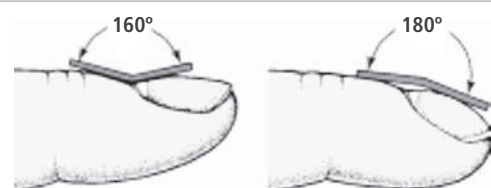
Os dedos das mãos e dos pés são acometidos de forma simétrica (HD bilateral), mas eventualmente apenas um membro pode estar envolvido (HD unilateral), como no caso de doenças neurológicas (hemiplegia) ou vasculares (aneurisma, arterite infecciosa, fistula de diálise). Em casos de HD associado a persistência do canal arterial de diagnóstico tardio, apenas os membros inferiores podem estar afectados. ^(2,3). O HD pode ser familiar, com transmissão autossómica dominante e penetrância variável. ^(9,13-15).

Importa salientar também que o HD pode surgir isolado ou encontrar-se incluído na síndrome da osteoartropatia hipertrófica (OAH) que se caracteriza por uma tríade de sinais: HD, periostite dos ossos longos e oligoartrite (sobretudo cotovelos, punhos e joelhos). O HD e a OAH poderão representar diferentes estágios da mesma síndrome, ou seja, o HD pode corresponder ao pródrómo de OAH durante meses ou anos ^(10,15).

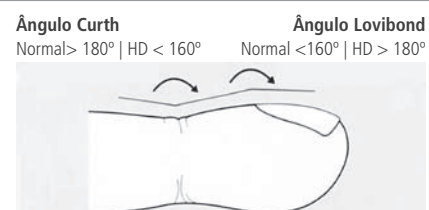
Métodos de diagnóstico de hipocratismo digital

O diagnóstico de HD é clínico e não oferece dificuldades nos casos cuja presença é óbvia (estádios III e IV), com alterações grosseiras nas extremidades distais. Todavia, o diagnóstico pode não ser tão fácil quando as modificações são incipientes e pouco pronunciadas, sobretudo para os clínicos menos experientes ^(3,6). Nestas circunstâncias, existem métodos objectivos que se mostram vantajosos e úteis no auxílio do juízo clínico. Ao longo dos tempos foram criadas várias técnicas morfométricas de diagnóstico de HD, as quais ainda são usadas actualmente e como tal é essencial saber aplicá-las ^(4,6).

Ângulo de Lovibond: também chamado sinal do perfil, foi descrito pela primeira vez em 1939 por Lovibond, ao constatar que num indivíduo normal o ângulo de implantação da unha na cutícula é menor ou igual a 160°, enquanto nos casos de HD é superior a 180° ^(2,3,12) (Figura 2).

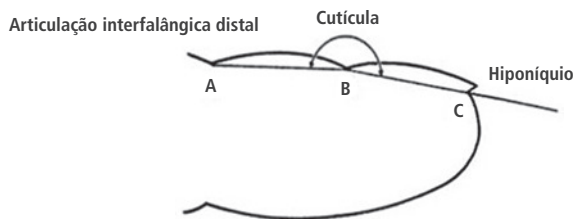
Figura 2 - Ângulo de Lovibond ou sinal do perfil (adaptado de ⁽²⁾)

Ângulo de Curth: também chamado sinal do perfil modificado, consiste no ângulo formado entre a 2ª e 3ª falange ao nível da articulação interfalângica distal. Em 1961, Curth verificou que este ângulo normalmente é maior ou igual a 180°, diminuindo para menos de 160° no HD ⁽²⁾ (Figura 3).

Figura 3 - Ângulos de Curth e de Lovibond (adaptado de ⁽²⁾)

Ângulo hiponiquial: definido com o ângulo formado pela intersecção de uma linha traçada desde a superfície dorsal da articulação interfalângica distal até à cutícula e outra linha traçada da cutícula até ao hiponíquio (camada epidérmica sob a unha) ^(2,6,17). O limite normal deste ângulo é de $179^\circ \pm 4,5^\circ$, sendo maior que 200° no HD (Figura 4). Este é um método preciso no diagnóstico de HD, mas pouco utilizado uma vez que para ser correctamente efectuado exige o uso de fotografia digital e análise computadorizada ⁽¹⁷⁾.

Figura 4 - Ângulo hiponiquial (adaptado de ⁽¹⁷⁾)



Índice digital: resulta do cálculo da razão entre a espessura (perímetro) da falange distal e da articulação interfalângica distal de um mesmo dedo; quando o índice é maior que 1, considera-se o resultado positivo para HD. Foi descrito em 1961 por Rice e Rowland ^(3,4,13,15) (Figura 5).

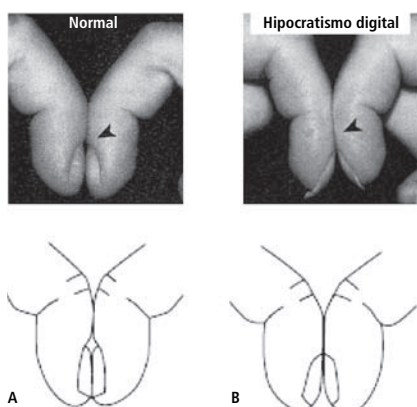
Figura 5 - Índice digital (adaptado de ⁽¹²⁾)



DPD – espessura da falange distal; IPD – espessura da articulação interfalângica distal

Sinal de Schamroth ou sinal da janela: descrito em 1976 por Schamroth, ao verificar que as falanges distais de dedos similares de mãos opostas (indicador com indicador, polegar com polegar), quando encostadas dorsalmente, formam uma “janela” em forma de diamante na base dos leitos ungueais, a qual é obliterada nos indivíduos com HD ^(2,12,18) (Figura 6).

Figura 6 - Sinal de Schamroth ou sinal da janela (adaptado de ⁽¹²⁾)



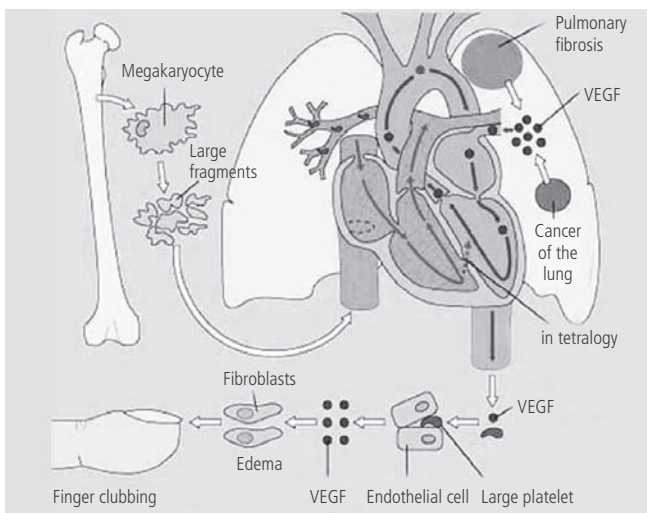
Todos estes métodos são válidos na avaliação do HD. No entanto, ainda não foram definidas a sensibilidade e a precisão das diversas técnicas, sobretudo nas formas discretas do HD. Os estudos que as avaliam geralmente são do tipo “séries de casos” ou “revisões não sistemáticas” ^(6,17). Em 2001, Myers e Farquhat, fizeram uma revisão extensa dos estudos publicados na MEDLINE sobre métodos de diagnóstico de HD e concluíram que um ângulo de perfil (ou ângulo de Lovibond) superior a 180° , juntamente com um índice digital superior a 1, são as melhores técnicas para caracterizar o HD, sobretudo nos casos menos evidentes ⁽¹²⁾. Na prática clínica o sinal de Schamroth é o mais usado, por ser o método mais simples ^(2,4).

Fisiopatologia

Relativamente à fisiopatologia do HD, ainda permanece actual a célebre frase proferida por Samuel West em 1897: “*Clubbing is one those phenomena with which we are all so familiar that we appear to know more about it than we really do*” ^(12,19). De facto, os mecanismos envolvidos na etiologia do HD ainda não estão definidos ^(1,2,4,15). Histologicamente, na extremidade dos dedos com HD existe um edema intersticial linfo-plasmocitário, vasodilatação, numerosas anastomoses arterio-venosas responsáveis pelo aumento de fluxo sanguíneo periférico e um espessamento das paredes vasculares por tecido conjuntivo ^(2,12,16). Acredita-se que mecanismos humorais, neuronais, predisposição genética, resposta à hipoxémia e combinações destes factores provoquem estas alterações ^(1,10). A teoria mais aceite envolve a presença de microtrombos plaquetários e megacariócitos na circulação periférica, com libertação de factores de crescimento vascular, nomeadamente PDGF (*platelet-derived growth factor*) e VEGF (*vascular endothelial growth factor*) ^(1,2,15,20). Assim, no leito vascular pulmonar normal, os megacariócitos são fisiologicamente fragmentados antes de atingirem a circulação sistémica. No entanto, se a circulação pulmonar se encontra alterada por qualquer factor (ex: neoplasia pulmonar, fibrose pulmonar, cardiopatia com shunt direito-esquerdo), eles não são fragmentados, atingindo directamente a circulação periférica, com consequente aprisionamento desses microêmbolos plaquetários nos leitos vasculares ungueais ^(1,2,4,8). As plaquetas interagem com as células endoteliais e produzem os factores de crescimento (PDGF e VEGF), o que poderá explicar os fenómenos de expansão tecidual, hiperplasia vascular, aumento do fluxo sanguíneo e edema, observados no leito ungueal dos doentes com HD. Além disso, estes factores de crescimento são citocinas capazes de estimular a proliferação de fibroblastos ^(1,2,20). Um dado que apoia esta ideia é o achado, em autópsias, de trombos plaquetários nos capilares das extremidades distais nos casos de HD ^(2,4). Por outro lado, estudos recentes demonstraram em doentes com HD a existência de níveis elevados de VEGF em circulação, bem como uma expressão local aumentada, independentemente da doença associada (cardiopatia cianótica, doença pulmonar intersticial, cirrose hepática, etc.) ^(1,20). Em casos de neoplasia, sabe-se que o próprio tumor produz VEGF favorecendo simultaneamente o seu crescimento e a instalação de HD ⁽¹⁾ (Figura 7). Especula-se também que o factor de

crescimento dos hepatócitos (HGF – *hepatocyte growth factor*) possa estar envolvido na patogênese do HD, pois alguns estudos encontraram níveis mais elevados de HGF nos indivíduos portadores de HD, do que nos indivíduos controle normais ou com neoplasia do pulmão, mas sem hipocratismo ^(15,21).

Figura 7 · Sinal de Schamroth ou sinal da janela (adaptado de ⁽¹²⁾)



Evolução

Em algumas patologias há estudos a demonstrar que a presença de HD é um factor de maior severidade da doença, pior prognóstico e aumento do risco de mortalidade, nomeadamente nos casos de fibrose quística, fibrose pulmonar idiopática, tuberculose e doença de Graves ^(1,2). Em algumas situações clínicas específicas, o HD pode modificar a interpretação diagnóstica, como por exemplo num indivíduo com tuberculose, em quem pode sugerir a existência de complicações como bronquiectasia, paquipleurite ou neoplasia. Também na asma brônquica, em que HD é um achado muito raro, geralmente indica complicações pulmonares como bronquiectasia ou fibrose pulmonar, ou tratar-se antes de bronquiolite obliterante ⁽⁴⁾. Nas pneumonias da comunidade da criança que se complicam com empiema pleural ou abscesso, é relativamente frequente observar-se HD grau I/II, que resolve com o tratamento da infecção ^(22,23). É também comum surgir HD numa fase precoce das doenças inflamatórias intestinais e na doença hepática crónica, mas normalmente não resolve com a terapêutica.

Não há tratamento específico para o HD. Sabe-se apenas que nos casos em que a patologia primária é diagnosticada e tratada precocemente, de um modo geral o HD reverte completamente, o que não se verifica se as alterações tecidulares já tiverem uma instalação longa ^(2,7,9). Com as novas descobertas sobre a fisiopatologia do HD, especula-se que a terapêutica com antiplaquetários poderá tornar-se útil nos casos de HD idiopático ou familiar ⁽²⁾.

Caso clínico

Menina de 10 anos e 8 meses de idade enviada à consulta de reumatologia pediátrica (CRP) do HPC por quadro de artralgiás, rigidez matinal e dificuldade na mobilização articular, envolvendo os ombros e/ou as ancas e/ou joelhos e/ou tíbio-társicas e/ou coluna cervical (menos que 5 articulações envolvidas), com evolução de 2,5 anos. As crises tinham padrões inflamatório e palindrômico ⁽²⁴⁾ (Quadro 2), com duração de 1 a 4 dias e períodos livres de cerca de uma semana. Não era reconhecido nenhum desencadeante das crises. Sem queixas sistémicas (febre, emagrecimento, anorexia), nem compatíveis com outra doença específica de órgão.

Quadro 2

Definição e características clínicas dos reumatismos palindrômicos

Reumatismo palindrômico: reumatismo caracterizado por crises recorrentes de oligo ou poliartrite de curta duração (em regra inferiores a 48 horas; até um máximo de 1 semana), sem deixar lesão residual (clínica e/ou radiológica)

Foi seguida numa consulta de ortopedia pediátrica, pelo que já tinha realizado investigação analítica: hemograma normal, VS entre 17-38 mm 1ª hora, PCR entre 3,2 a 5,2 mg/dl, anticorpos antinucleares (ANAs) e ENAs negativos, factor reumatóide IgM (RA teste e Waaler-Rose) negativos, título de antiestreptolisina O (TASO) 100 U/L e reacção de Wright negativa. Realizou também avaliação imagiológica: radiografia da bacia normal, radiografia dos ombros e joelhos também normais e cintigrafia osteoarticular que mostrou assimetrias na captação do radiofármaco a nível da ancas (mais à esquerda) e da extremidade inferior das tíbias (mais à direita).

Nos antecedentes pessoais havia a realçar faringites frequentes até aos 6 anos e amigdalectomia aos 5 anos de idade. Desconhecemos as curvas de crescimento até aos 10 anos de idade, mas na primeira consulta constatou-se peso abaixo do percentil 3 (P3), estatura no P10 e relação peso / estatura <P5. Dos antecedentes familiares a referir uma tia em primeiro grau com doença de Crohn (DC). Do exame objectivo salientou-se uma escassez do panículo adiposo (4 mm a nível da fossa ilíaca direita), **sinal de Schamroth positivo** a nível dos polegares (Figura 8).

O exame articular apenas mostrou dor ligeira na amplitude máxima dos movimentos de ambos os ombros, ancas, joelhos e tíbio-társicas. No Quadro 3 sintetizam-se os dados clínico-laboratoriais mais relevantes da doente:

Quadro 3

Síntese dos elementos clínicos da doente

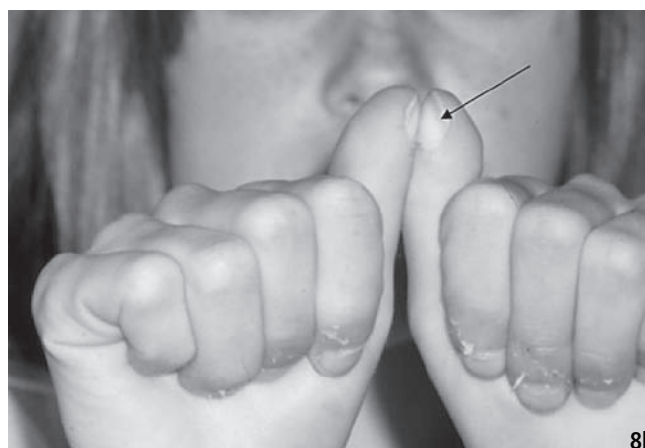
- Quadro com evolução de 2,5 anos
- Poliartrite recorrente com padrão inflamatório e palindrômico
- VS e PCR ligeiramente aumentados
- Peso < P5
- Hipocratismo digital incipiente (sinal da janela positivo)
- Doença Crohn em familiar do 1º grau

Figura 8

Menina de 10 anos com HD secundário a DC; unhas em vidro de relógio (8a); sinal Schamroth (ou sinal da janela) positivo (8b).



8a



8b

Seis meses depois (11 anos e 3 meses) iniciou dores abdominais, diarreia intermitente e anorexia importante. Nesta altura era bem evidente **hipocratismo digital** nos dedos das mãos e pés, magreza e repercussão na curva de crescimento estatural (<P5). Evocado o diagnóstico de doença inflamatória intestinal crónica (DIIC), realizou ecografia abdominal que mostrou espessamento do íleon terminal; o trânsito intestinal evidenciou imagem característica de "empedrado"; a cintigrafia com leucócitos marcados revelou acentuada concentração de leucócitos marcados em ansas intestinais da zona de projecção da fossa ilíaca direita, compatível com o diagnóstico de DC em fase activa; a biópsia do cólon, realizado a nível do ângulo esplênico, mostrou uma histologia compatível com colite não específica.

Assumido o diagnóstico de DC foi medicada com sulfassalazina, suplementos nutricionais, e posteriormente prednisolona e azatioprina, com

controlo dos sintomas e melhoria nutricional. A evolução clínica nos 4 anos seguinte veio a confirmar tratar-se de facto de DC, sendo transferida para uma consulta de gastroenterologia de adultos aos 16 anos de idade.

Em regra o HD surge no decorrer duma doença crónica já diagnosticada. Contudo pode ser a manifestação inicial de patologias graves, sendo importante descartar todas as possíveis causas deste sinal, começando por uma anamnese cuidada e, se necessário, realizando exames complementares de diagnóstico^(2,9).

O HD é um sinal clínico de grande importância semiológica⁽¹⁻⁴⁾. Como é assintomático e de instalação insidiosa, geralmente passa despercebido ao doente. Cabe ao médico estar atento aos pequenos sinais que podem ser indicadores de doença crónica, sem esquecer de observar também os dedos. Mas observar com rigor científico.

Bibliografia

- Martinez-Lavin M. Exploring the cause of the most ancient clinical sign of medicine: finger clubbing. *Semin Arthritis Rheum* 2007;36:380-5.
- Spicknall KE, Zirwas MJ, English JC III. Clubbing: an update on diagnosis, differential diagnosis, pathophysiology, and clinical relevance. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:1020-8.
- Marrie TJ, Brown N. Clubbing of the Digits. *Am J Med.* 2007;120:940-1.
- Neto LL, Passos MD. Semiotécnica do Hipocratismo Digital. *Brasília Med* 2001; 38 (1/4): 38-41
- Adams CD. The Genuine Works of Hippocrates (trans). New York. National Library of History of Medicine, 1868: 360-3.
- Moreira JS, Porto NS, Moreira AL. Avaliação objectiva do hipocratismo digital em imagens de sombra de dedo indicador; estudo em pacientes pneumopatas e em indivíduos normais. *J Bras Pneumol* 2004;30(2):126-32.
- Fawcett RS, Linford S, Stulberg DL. Nail abnormalities: clues to systemic disease. *Am Fam Physician* 2004;69(6):1417-24.
- Maslovsky I, Gevel D. What causes clubbing? *Am J Med* 2005; 118:1350-1.
- Schwartz R, Richards G, Goyal S. Clubbing of the nails. Updated April 2008. Available at: www.emedicine.com.
- Dhawan R, Ahmed M. Hypertrophic Osteoarthropathy. Updated Nov 2008. Available at: www.emedicine.com.
- Vandermergel X, Renneboog B. Prevalence, aetiologies and significance of clubbing in a department of general internal medicine. *European Journal of Internal Medicine* 2008; 19: 325-9.
- Myers KA, Farquhar DR. The rational clinical examination: Does this patient have clubbing? *JAMA* 2001; 286:341-7.
- Reynen K, Daniel WG. Idiopathic clubbing. *N Eng J Med* 2000;343:1235-6.
- Tariq M, Azeem Z, Ali G, Chishti MS, Ahmad W. Mutation in the HPGD gene encoding NAD+ dependent 15-hydroxyprostaglandin dehydrogenase underlies isolated congenital nail clubbing (ICNC). *J Med Genet* 2009;46 (1):14-20.
- Karnath B. Digital clubbing: A sign of underlying disease. *Hospital Physician.* 2003;Sept:25-7.
- Crisóstomo A, Salgado M, Barroso A. Osteoartropatia hipertrófica na criança. *Rev Port Pediatr* 1990;21:29-34
- Husarik D, Vavricka SR, Mark M, Schaffner A, Walter RB. Assessment of digital clubbing in medical inpatients by digital photography and computerised analysis. *Swiss Med Wkly* 2002; 132:132-8.
- Cheng TO. A unique eponymous sign of finger clubbing (Schamroth sign) that is named not only after a physician who described it but also after the patient who happened to be the physician himself. *Am J Cardiol* 2005;96:1614-5.
- Brouwers A, Vermei-Keers C, Zoelen EJ, Gooren LJ. Clubbed fingers: the claws we lost? *Med Hypotheses* 2004;62:321-4.
- Atkinson S, Fox SB. Vascular endothelial growth factor (VEGF) and platelet derived growth factor (PDGF) play a central role in the pathogenesis of digital clubbing. *J Pathol* 2004;203:721-8.
- Hojo S, Fujita J, Yamadori I, Ezaki T, Watanabe S et al. Hepatocyte growth factor and digital clubbing. *Intern Med* 1997;36(1):44-6.
- Langley JM, Kellner JD, Solomon N, Robinson JL, Le Saux N et al. Empyema associated with community-acquired pneumonia: a Pediatric Investigator's Collaborative Network on Infections in Canada (PICNIC) study. *BMC Infect Dis* 2008;8:129-39.
- Moreira JS, Camargo JJ, Felicetti JC, Goldenfun PR, Moreira AL et al. Lung abscess: analysis of 252 consecutive cases diagnosed between 1968 and 2004. *J Bras Pneumol.* 2006;32(2):136-43
- Sanmarti R, Cañete JD, Salvador G. Palindromic rheumatism and other relapsing arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;18 (5):647-61.

Late osteoarticular lesions following meningococemia in children: case reports

Complicações osteoarticulares tardias de meningococcemia na criança: casos clínicos

Ana Isabel Cordeiro¹, Deolindo Pessoa²,
Paula Estanqueiro¹, Manuel Salgado¹

AOAL - acute osteoarticular lesions
CPH - Coimbra Paediatric Hospital
CRF - cephalorachidian fluid

DIC - disseminated intravascular coagulation
LOAL - late osteoarticular lesions

MD - meningococcal disease
Nm - *Neisseria meningitidis*.

Abstract

Late osteoarticular lesions (LOAL) following meningococemia in children with disseminated intravascular coagulation (DIC) occur in 1,5% of cases, and may only appear years or months after the acute phase. They mainly affect children that had the disease during the first years of life, and usually involves the metaphyses and epiphyses from the long bones of the legs, particularly the femur and tibia. The axial skeleton is generally spared.

We analyzed 174 patients with meningococcal disease (MD) - all with positive cultures of blood and/or cerebrospinal fluid (CSF) for *Neisseria meningitidis* (Nm) - treated in the Coimbra Pediatric Hospital (CPH)'s, a tertiary Hospital, between 1984 and 2002 and with at least 5 years of follow-up.

Of these, 9 children (5,2%) died in the acute phase, none with acute osteoarticular complications. In the remaining 165 patients - including 23 children that had been referred from Level 2 District Hospitals with Orthopedics Department - 3 children manifested LOAL, diagnosed 3 to 5 years after the acute phase.

Amongst the 142 patients with MD resident in the CPH's local referring area, 2 children (1,4%) - with MD at 13 days of life and at 11 months of age respectively - developed LOAL. However, in these 142 cases, 63 had MD in the first year of life, which gives a 3,2% incidence rate of LOAL in MD with DIC occurring in newborns and infants.

We describe the 3 clinical cases of LOAL mentioned before and suggest the need for careful orthopaedic follow-up of the cases of meningococemia with DIC specially those occurring in the first years of life, with concerns for the possible late development of LOAL.

Keywords: meningococemia, *Neisseria meningitidis*, disseminated intravascular coagulation, osteoarticular lesions, sequelae.

Resumo

As complicações osteoarticulares tardias da sépsis meningocócica (COATSM) com coagulação intravascular disseminada (CID) vêm a manifestar-se em cerca de 1,5% das infecções por *Neisseria meningitidis* (Nm) ocorridas em idade pediátrica. O período de intervalo entre a doença meningocócica (DM) e COATSM é variável, podendo ocorrer de alguns meses a vários anos depois da DM.

As COATSM afectam principalmente as crianças que tiveram a doença no primeiro ano de vida, envolvendo sobretudo as metáfises e as epífises dos ossos longos dos membros inferiores, particularmente o fémur e a tibia, em regra poupando o esqueleto axial.

Analisámos 174 doentes com DM - diagnósticos comprovados por culturas positivas no sangue e/ou líquido cefalo-raquídeo (LCR) para *Neisseria meningitidis* (Nm) - tratados no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) entre 1984 e 2001 e com pelo menos 5 anos de seguimento.

Na fase aguda morreram 9 crianças (5,2%), nenhuma com complicações osteoarticulares agudas (COAA). Das restantes 165 crianças - incluindo 23 referidas dum Hospital de nível 2 com serviço de Ortopedia - 3 vieram a manifestar COATSM, que foram diagnosticadas 3 a 5 anos após a fase aguda. Entre os 142 doentes com DM residentes na área de influência directa do HPC, 2 crianças (1,4% de incidência) - respectivamente com DM aos 13 dias de vida e 11 meses de idade - desenvolveram mais tarde COATSM. Contudo, destas 142 DM, 63 manifestaram-se no primeiro ano de vida, o que representa uma incidência de 3,2% de COATSM após DM ocorrida no primeiro ano de vida.

Descrevem-se os 3 casos de COATSM atrás referidos. A nossa experiência leva-nos a sugerir a necessidade de vigilância ortopédica das sépsis com CID por Nm (especialmente nas ocorridas no primeiro ano de vida), sendo de evocar uma potencial COATSM nos doentes com alterações osteoarticulares e antecedentes de doença meningocócica.

Palavras-chave: meningococcemia, coagulação intravascular disseminada, complicações osteoarticulares, sequelas.

Introduction

Late osteoarticular lesions (LOAL) following meningococemia are unusual, which accounts for the scarcity of publications on the subject⁽¹⁻³⁾. Although the LOAL may develop in adults that have had disseminated intravascular coagulation (DIC) in the acute phase of the disease⁽²⁾, the LOAL mostly occur in children, particularly during the first year of life⁽³⁾.

The most significant manifestations are growth disorders, angular deformities, limb length discrepancy in the legs, or even joint destruction⁽³⁻⁵⁾,

and they affect at least 1,5% of meningococcal sepsis (MS) cases with DIC⁽¹⁾. These late lesions are generally only detected several months or years after the MS that caused them⁽³⁾. We analyze 174 patients treated in the Coimbra Paediatric Hospital (CPH)'s, a Central Hospital, between 1984 and 2002 for meningococcal disease (MD) with positive cultures of blood and/or cephalorachidian fluid (CRF) for *Neisseria meningitidis* (Nm) with at least 5 years of follow-up. Had died in acute phase 9 children, none of them with acute osteoarticular complications.

¹ Department of Pediatric Rheumatology. ² Department of Pediatric Orthopedics of Coimbra Paediatric Hospital.
Correspondência: Manuel Salgado - mbsalgado27@gmail.com

Of the remaining 165 patients - including 23 children that had been referred from a Level 2 District Hospital with Orthopedics Department -, 3 manifested late osteoarticular complications.

Amongst the 142 patients with MD and resident in the CPH's direct attachment area, 2 infants (1,4%) - respectively 13 days of life, 11 months of age - developed LOAL. However, 63 of the MD occurred in the first year of life, which gives a 3,2% incident rate of LOAL in MD occurring in infants.

Case 1

HMF, a 5-year-old boy, was referred to Paediatric Rheumatology Outpatients at the CPH with recurrent pains in the left knee and intermittent limping from the 2nd year of life. At the age of 13 days, he had been hospitalized in the Intensive Care Unit (ICU) of the CPH for sepsis caused by Group B *Neisseria meningitidis* (Nm), complicated by purpura and DIC, but without meningitis. The patient began treatment with cephalexin, after 7 hours of the beginning of the disease, and the condition improved after Day 3. He was discharged on Day 10. Four days after his release from hospital, he began to suffer swelling and heat in the left knee, and cried when this was manipulated. There was no fever. Post-Nm reactive arthritis (ReA) was diagnosed and he was medicated with an anti-inflammatory dose of ibuprofen. The ReA improved, and the child was symptom-free in less than 7 days.

Between the ages of 2 and 5 years, he returned several times to the Emergency Department and to Orthopaedics Outpatients in the CPH with pain in the left knee and intermittent limping. The objective examination was always described as "normal". X-rays were taken of both knees on some of the visits to the Emergency Department, but showed no alterations. At the Paediatric Rheumatology Outpatients, in addition to limping and knee pain, mention was also made of morning stiffness in the left leg, lasting around an hour. However, the pains appeared to be basically mechanical in nature, i.e. to be caused by movement, occurring mostly in the evening. Objective examination showed limping, compensatory scoliosis, dysmetria with shortening of the left leg by around 2 cm (Figure 1), positive Galeazzi's sign on the left (Figure 2), and pain in the left knee upon hip extension.

Figure 1
Dysmetria of the left leg of around 2 cm.



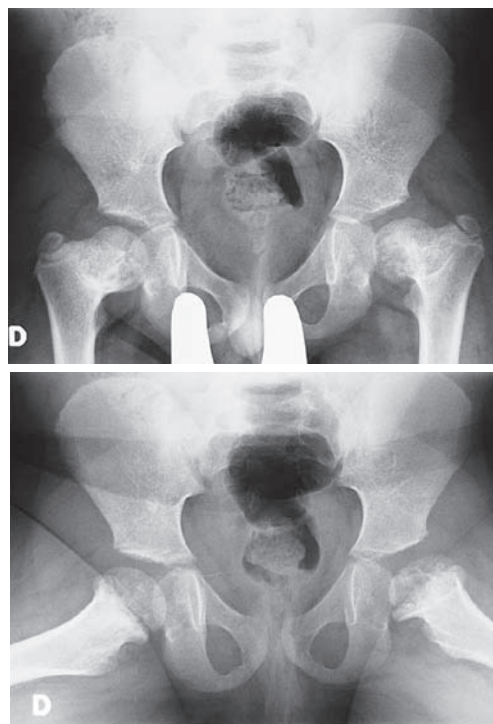
Figure 2
Galeazzi's sign on the left



An X-ray of the pelvis (Figure 3) revealed varus hip and signs of femoral neck shortening on both sides, ischemic sequelae lesions in the epiphysis and increased density of the metaphyses.

Figure 3

Pelvic X-ray at 5 years of age, showing varus hip and signs of femoral shortening on both sides, ischemic sequelae lesions in the epiphysis and an increase in the density of the metaphyses.



These radiographic alterations, associated with antecedent neonatal sepsis by Nm, enabled a diagnosis of LOAL of meningococemia. The patient was transferred to the Orthopedics Department of the CPH. He was carefully monitored, and complained intermittently of the same symptoms. When he was observed again at the age of 10, he was now symptom-free, but there was continued dysmetria of around 2 cm in the legs.

The pelvis and leg X-rays were repeated (Figure 4), revealing femoral neck shortening on both sides, though more marked on the left; elevation of the greater trochanter on both sides, though again more marked on the left; good cover of the right femoral head and acceptable cover on the left, and signs of subluxation of the left hip. He continues under observation at the Orthopaedics Department of the CPH.

Figure 4

Pelvic X-ray at 10,5 years of age, showing femoral neck shortening on both sides, though more marked on the left; elevation of the great trochanter on both sides, though more marked on the left; good cover of the femoral head on the right and acceptable cover on the left and signs of subluxation in the left hip.



Case 2

MSPS, female, was referred to the Orthopaedics Outpatients of the CPH at the age of 5 for genu varum on the right side and shortening of the left femur. At 11 months of age, she had been hospitalized in the CPH for septic shock, and generalized purpura with disseminated intravascular coagulation (DIC) due to Group B *Neisseria meningitidis* (without meningitis). The purpura was most exuberant in the legs, with some confluent lesions and necrotic centre. She was medicated with ceftriaxone and heparin, and improved after Day 3 of the disease.

At the age of 2, her mother noticed varus displacement in the right knee, which gradually worsened. In Outpatients, the legs were X-rayed (we did not have access to these results), and interpreted as "normal". She was referred to the Orthopaedics Outpatients at the CPH at the age of 5 years. The knee X-ray was repeated, showing early physal closure on the left (the physes remained open on the right) and varus displacement of the knee. At the age of 6, she underwent distiphysiodesis of the medial condyle of the right knee and valgization osteotomy of the femur and tibia, also on the right. Later, a distal chondrodiastasis of the right femur was also performed.

Between the ages of 8.5 and 11.5, she again underwent valgization osteotomy in both legs, and at 16 the scarring on the legs were corrected.

In the last Orthopaedics consultation at the CPH, with 17 years old, she was symptom free, but was small in stature. Leg X-rays were taken (Figure 5), which showed ischemic lesions at the proximal level in the knees, and signs of the proximal epiphysiodesis of the tibias, distal epiphysiodesis of the femurs and osteotomies performed on the legs. Clinically, the leg alignment was acceptable (although valgus deviation of the tibias and fibulae was visible in the X-ray) as acceptable articular interlines were maintained with the valgization osteotomies and the proximal lateral epiphysiodesis of the tibias.



Figure 5
X-ray of pelvis and legs at 17 years of age, showing ischemic lesions on the proximal level of the knees with signs of proximal epiphysiodesis of the tibias, distal epiphysiodesis of the femurs and the osteotomies carried out bilaterally on the tibia and fibula.

Case 3

DFSD, male, was referred to Orthopaedics Outpatients at the CPH at the age of 5 years because of a left foot with slight varus deviation and an adducted forefoot.

He too had had antecedent sepsis with meningitis by *Neisseria meningitidis* in cultures of both the blood and cephalorachidian fluid (CRF) at the age of 19 months.

At the date of the meningococemia, he had petechial exanthema, which quickly developed into purpura with suffusions, lesions dispersed over the whole body, though more exuberant in the legs, and with some complicated lesions with a necrotic centre and blistering. The condition improved after the initial phase of treatment with ceftriaxone, plasma and heparin. The patient was then referred to Orthopaedics Outpatients for follow-up. During this period, a number of leg X-rays were performed, particularly at the level of the foot, but showed no alterations. He was discharged from the Orthopaedics Outpatients at the age of 3. Two years later, he was referred to Orthopaedics Outpatients of CPH once more with slight varus deviation of the left foot and adduction of the forefoot, with support at the outer edge of the foot and multiple cutaneous scars. A new foot X-ray was performed, which revealed ischemic lesions of the navicular bone and repercussions on the level of the subtalar, talo-navicular and navicular-cuboid joints.

At 12 years, he underwent a triple arthrodesis of the tarsus in order to alleviate joint pain and stiffness in the left foot. At 15, he still had complaints regarding the left ankle joint, with a slight painful palpation of the medial malleolus, although with a good function. The foot X-ray (Figure 6) showed signs of the healed triple arthrodesis, with no other significant alterations. He continues to be monitored in the Orthopaedics Outpatients.



Figure 6
Foot X-ray at the age of 15 (triple arthrodesis with good functional outcome).

Table 1 - Clinical and radiographic appearance of the patients described

Case	Age of meningococcal disease	Age at time of complaints	Age at diagnosis	Alterations noted in the physical examination	Alterations noted in the X-ray	Sequellae
1	Meningococemia at 13 days of life	2 years	5 years	Limp, leg dysmetria	Varus hip and signs of femoral neck shortening on both sides, ischemic sequellae lesions of the epiphysis and an increase in the density of the metaphyses	Leg dysmetria
2	Meningococemia at 11 months	2 years	5 years	Genu varus on the right and femoral shortening on the left	Early closure of the left knee physes	Genu varus corrected with osteotomies
3	Meningococemia and meningitis at 19 months	5 years	5 years	Varus foot on the left and adducted forefoot	Ischemic lesions of the navicular	Triple arthrodesis of the tarsus

Discussion

Neisseria meningitidis contains potent oligosaccharides in its walls capable of inducing DIC and intense endovascular involvement, common in this type of infection. This may explain why osteonecrosis is unique in this type of pathogen. These oligosaccharides act as a toxin that causes acute vascular lesion with thrombosis of the tissues, necrosis and haemorrhaging. DIC may cause complications on the level of the bone, namely osteonecrosis and avascular necrosis of the physes, by thrombosis of the sinusoids and intraosseous capillaries^(1,2).

After the first year of life, the circulation of the epiphyses and metaphyses is completely independent. However, before this, small vessels communicate between them, which means that a lesion in one of those vessels will affect both the epiphyses and metaphyses⁽³⁾. We know that growth cartilage does not have collateral circulation, which means that bone bridges may appear with premature fusions. As these are permanent, they may cause further complications later with growth development^(3,4). These anatomical and physiological particularities help to explain the preponderance of late osteoarticular lesions following meningococemia in the first year of life. However, these complications are not exclusive to this age, as our third case proves. In order to allow for sufficient follow-up time, we arbitrarily included in the study only patients that had had MD at least five years before. Of the 142 patients in CPH's direct attachment with MD, 2 (1,4%) had LOAL (in both cases the MD had occurred in the first year of life). This figure is close to the 1,5% quoted in the literature⁽¹⁾. Of these 142 cases of MD, 63 occurred in the first year of life, which gives a 3,2% incident rate of LOAL following MD with DIC in the first year of life.

In our 3 patients, the diagnosis of LOAL following meningococemia was made 3 to 5 years after the acute disease, in accordance with the literature⁽³⁾. However, the manifestations had begun some time before, which represents a considerable delay in diagnosis, similar to what occurred in other studies⁽²⁻⁵⁾. The fact that many doctors are unaware of this condition may explain

the frequent delays in diagnosis. In our 3 patients, the alterations were located in the leg, like those described in the literature. The femur and tibia were most frequently affected (particularly the metaphyses and epiphysis), while the axial skeletal was spared^(3,4).

The sequellae found were limping, limb length discrepancy in the legs (Case 1), genu varum (Case 2) and varus backfoot with adducted forefoot (Case 3), similar to the symptoms described in other patients⁽³⁻⁵⁾. These complications may begin months or years after the diagnosis of meningococemia, depending upon the state of bone maturation and the location of the vulnerable vasculature^(1,2).

Radiographically-detectable sequellae of MD can include osteochondral, osseous or physeal lesions. The first of these are frequently responsible for pathological fractures. Physeal lesions tend to appear late, as they are growth-dependent, and therefore associated with the most significant and irreversible sequellae. The most serious lesions located in the central portion of the physes may give rise to a "ball and socket" image and the premature fusion of the epiphysis and metaphyses⁽⁶⁾. This is very characteristic of this complication, as was seen in our first patient (Figure 1).

Also in the first case, the diagnosis was made with the development of leg dysmetria, at a late stage. The delay in diagnosis was due in part to the presence of bilateral pathology in the hips, which frequently justified the pain mentioned in the knees.

Conclusions

Only 1,4% of all MD will have LOAL. However they occur in one in 30 MD with DIC developed in the first year of life, which signifies 3,2% of incidence. These cases alert us to the need for careful orthopaedic follow-up of cases of sepsis by Nm and to the possibility of a diagnosis of LOAL in patients that have had osteoarticular manifestations and antecedent DIC caused by this bacteria. Early diagnosis and appropriate treatment may reduce the extent of deformities.

References

- Anderson MS, Glodé MP, Smith AL. Meningococcal infections. In: Feijin RD, Cherry JD, Demmler-Harrison GJ, Kaplan SL. Feijin & Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 6th ed. Philadelphia, Saunders Elsevier 2009:1350-66.
- Wayne N. Campbell, Manjari Joshi and Daniel Sileo. Osteonecrosis following meningococemia and disseminated intravascular coagulation in an adult: case report and review. Clin Infect Dis 1997; 24:452-5.
- Robinow M, Johnson GF, Nanagas MT, Mesghali H. Skeletal lesions following meningococemia and disseminated intravascular coagulation. Am J Dis Child 1983;137:279-81.
- Dennis P. Grogan, MD; Sheila M. Love, MD; John A. Ogden, MD; Edward A. Millar, MD; Lyle O. Johnson, MD. Chondro-osseous growth abnormalities after meningococemia. J Bone Joint Surg AM 1989;71A(6):920-8.
- E. Santos, J. E. Boavida, A. Barroso, J. Seabra, H. Carmona da Mota. Late osteoarticular lesions following meningococemia with disseminated intravascular coagulation. Pediatr Radiol 1989;19:199-202.
- Appel M. Pauleto AC, Cunha LA. Osteochondral sequelae of meningococemia: radiographic aspects. J Pediatr Orthop 2002;22(4):511-6.

Conflict of interest disclosure: nothing to declare.

Nota: This is a republication of: Cordeiro AI, Pessoa D, Estanqueiro P, Salgado M. Complicações osteoarticulares tardias de meningococcemia na criança. Casos clínicos. Rev Port Ortop Traumatol 2008;16(III-IV):29-27. (authorized by the editor of Revista Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia).

Este artigo é uma republicação autorizada, pelo editor da Revista Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia, do artigo: Cordeiro AI, Pessoa D, Estanqueiro P, Salgado M. Complicações osteoarticulares tardias de meningococcemia na criança. Casos clínicos Rev Port Ortop Traumatol 2008;16(III-IV):29-27.

Uma inocente picada

One innocent prick

Sónia Fernandes¹, Nelea Afanas¹,
Marina Costa², Luísa Tavares³, José Castanheira⁴

ABREVIATURAS / ACRÓNIMOS

DvW – doença von Willebrand
FvW – factor de von Willebrand

f VIII – factor VIII
IM – intra-muscular

TP – tempo de protrombina
TTP – tempo de tromboplastina parcial

Resumo

Apresenta-se o caso clínico de um lactente com 6 meses de idade, previamente saudável, observado por aparecimento de um hematoma nadegeiro extenso após administração de uma vacina intramuscular 3 dias antes.

O estudo etiológico veio mostrar tratar-se de doença de von Willebrand (DvW), confirmada posteriormente também no pai.

O tratamento consistiu em imobilização temporária do membro inferior com recomendações futuras em evitar injectáveis intra-musculares e administrar Factor de von Willebrand (FvW) em caso de hemorragia.

A propósito deste caso foi feita a revisão teórica da doença de von Willebrand.

Palavras-chave: Doença de von Willebrand, factor de von Willebrand, factor de coagulação VIII, hemorragia, desmopressina.

Abstract

The authors present a case report of a previously healthy six month old boy, observed in the emergency department with a haematoma on the buttock, after administration of an intra-muscular vaccine three days before.

The aethiologic study helped to diagnose von Willebrand disease, later also confirmed in his father.

The treatment consisted in temporary immobilization of the leg, eviction of intra-muscular drugs and administration of von Willebrand factor in case of bleeding.

Keywords: von Willebrand Disease, von Willebrand factor, coagulation factor VIII, bleeding, desmopressin.

Introdução

A doença de Von Willebrand (DvW), causada por uma alteração quantitativa ou qualitativa do factor de von Willebrand (fvW), é o distúrbio hemorrágico da adesão plaquetária mais frequente ^(1,2,3). Trata-se de uma doença hereditária, que pode ser adquirida de modo autossómico dominante, localizado no cromossoma 12 ou então de modo recessivo, afectando por igual ambos os sexos ⁽⁴⁾. A DvW afecta 3% da população mundial sendo mais frequente nos povos escandinavos e israelitas árabes ^(1,4). Será de salientar que em alguns estudos, em quase metade dos casos de hemorragia inexplicada no período pós-operatório imediato após amigdaloadenoidectomia, foi detectada a DvW ⁽⁵⁾.

O factor de von Willebrand (FvW) é uma glicoproteína sintetizada pelas células endoteliais e pelos megacariócitos ⁽⁷⁾. Ao contrário da maioria dos factores da coagulação, o FvW adquire total actividade funcional durante a vida fetal ⁽⁷⁾. As suas principais funções são a de facilitar a adesão plaquetária ao subendotélio vascular lesado e entre plaquetas facilitando a formação do trombo plaquetário e o transporte do factor de coagulação VIII (f VIII) protegendo a sua degradação ^(1,4,6,7).

A apresentação clínica e as manifestações analíticas da DvW são muito diversificadas, com variabilidade no mesmo doente. Os sintomas mais frequentes são as epistaxis, as hemorragias após extracção dentária, as menorragias e os hematomas ⁽²⁾.

Manifestações mais raras são as hemorragias do tubo digestivo, espontâneas ou pós-cirúrgica, do sistema nervoso central, a hematuria e as hemartroses não traumáticas espontâneas ⁽⁷⁾.

Nas formas ligeiras da doença, a hemorragia surge apenas após uma cirurgia ou pós-traumatismo. Se a doença for grave, surgem hemorragias espontâneas pela boca, nariz, vias urinárias ou tracto gastrointestinal ⁽⁷⁾. Apresenta-se um caso clínico exemplificativo.

Caso clínico

Lactente de 6 meses, do sexo masculino, caucasiano, que recorre ao serviço de urgência por hematoma nadegeiro após uma vacina intramuscular (IM).

Era o 2º filho de pais jovens, não consanguíneos. O pai tinha apenas como informação relevante a história de epistaxis frequentes, que nunca foi investigada. Era uma II gravidez, vigiada, II pára, sem intercorrências. As serologias maternas mostraram imunidade para a toxoplasmose, Rubéola, e citomegalovírus; as serologias HIV e VDRL - 1º/2º/3º trimestres foram sempre negativas. O parto foi eutócico às 39 semanas de gestação. O índice de Apgar foi de 9 ao 1º minuto e de 10 ao 5º minuto. A somatometria ao nascimento era adequada à idade gestacional no peso, estatura e perímetro craniano. O exame clínico ao nascimento foi normal.

Tomou as vacinas do calendário nacional de vacinação (ao nascimento, 2 e 4 meses de idade), sem intercorrências.

Aos 6 meses de idade, 24 horas após a 1ª dose IM de vacina anti-meningocócica – Meningitec®, iniciou tumefacção no local da picada.

¹ Interno Complementar de Pediatria, ² Assistente Graduada de Imunohemoterapia, ³ Assistente Graduada de Pediatria, ⁴ Director do Serviço de Pediatria Serviço de Pediatria – Hospital S. Teotónio Viseu
Correspondência: Sónia Fernandes - epiplon@hotmail.com

Por agravamento do hematoma, que se estendia a desde a região nadegueira esquerda ao joelho, local onde lhe fora administrada uma injeção intramuscular 3 dias antes, recorreu ao serviço de urgência do Hospital São Teotónio, em Viseu. Negava qualquer história anterior de hemorragias, traumatismos ou medicação em curso.

Ao exame objectivo apresentava excelente impressão clínica, com pele e as mucosas coradas e hidratadas. Era evidente um hematoma exuberante com vestígios hemorrágicos por solução de continuidade punctiforme, na face lateral da coxa esquerda. Do restante exame, a referir ausência de hepatoesplenomegalia, de adenomegalias palpáveis ou de outras sufusões hemorrágicas.

A investigação laboratorial revelou hemoglobina de 10.7 g/dl, leucócitos $8 \times 10^9/L$, plaquetas $368.109/L$. O estudo da coagulação revelou um tempo de protrombina (TP) de 13 segundos e o tempo de tromboplastina parcial (TTP) de 45 segundos (29-37), fVIII 24% (50 – 150) e FvW 33% (50 – 150). Os restantes parâmetros laboratoriais eram normais. Estes resultados permitiram assumir o diagnóstico de DvW.

Foi recomendada a imobilização temporária do membro inferior e com a indicação de evitar injectáveis IM e fazer FvW em caso de hemorragia. A investigação dos familiares (pai, mãe e irmão) confirmou a DvW apenas no pai (FvW 32% e Factor VIII 37%).

Aos 2 anos de idade foi submetido a intervenção cirúrgica para correcção de criptorquidia com necessidade de reposição do FvW. Entretanto já teve vários episódios de epistaxis controlados com medidas locais.

Discussão

A DvW subdivide-se em 3 grupos, o tipo I e III com defeito quantitativo e o tipo II com defeito qualitativo ^(1,2,4).

O tipo I é o mais frequente (60-80% dos casos), tem transmissão autossómica dominante e caracteriza-se por uma diminuição leve a moderada do FvW (50% da actividade) acompanhada em alguns casos por baixa do fVIII. Visto tratar-se de um defeito hemorrágico ligeiro, cursa com frequentes hematomas, equimoses e hemorragias ligeiras a moderadas das mucosas ^(2,4).

O tipo II é menos comum (15-20% dos casos). Pode transmitir-se de forma autossómica recessiva ou autossómica dominante e cursa com níveis normais ou quase normais da proteína disfuncional, e subdivide-se em quatro subtipos (2A, 2B, 2M e 2N). Alguns subtipos estão associados a trombocitopenia com manifestações hemorrágicas, que poderão manifestar-se logo no período neonatal ^(3,7).

O tipo III é relativamente raro (5-10% dos casos), tem transmissão autossómica recessiva, observando-se sobretudo em situações de consanguinidade. Nesta forma, tipicamente ambos os pais são assintomáticos ⁽³⁾. O FvW é quase inexistente e o factor VIII apresenta diminuição marcada $<10\%$ ^(1,4,8). Os sintomas podem surgir muito precocemente, com hemorragias graves como hemartroses, hematomas musculares e com uma clínica semelhante a hemofilia. As hemorragias das mucosas podem ser ameaçadoras para vida.

A suspeita diagnóstica de DvW baseia-se na história clínica. Essa deve ser detalhada, questionando antecedentes de hematomas de

formação fácil, de hemorragia das gengivas e de epistaxis frequentes, antecedentes de anemia, ou de hemorragias intensas após cirurgia, extracção dentária ou após medicação com anti-inflamatórios não esteróides e uma história familiar de hemorragias ^(1,8).

O tempo parcial da tromboplastina activada (TPTa) pode ser normal em doença clínica ligeira ou quando o fVIII tem valores normais ou quase normais. A sua sensibilidade varia com os níveis do fVIII, sendo normal com níveis de fVIII entre 0.25 – 0.35 U/ml. O teste do Co - factor da Ristocetina é o mais sensível e específico para o diagnóstico da DvW, com um elevado grau de reprodutibilidade ⁽⁷⁾.

A confirmação laboratorial da DvW nem sempre é fácil. Visto ser uma doença heterogênea, os achados analíticos são muito variáveis. Assim, os níveis plasmáticos do FvW variam com a idade, o grupo sanguíneo ABO, alguns processos inflamatórios e neoplásicos e com a gestação ⁽⁷⁾.

O diagnóstico laboratorial da DvW assenta num painel de testes que inclui: doseamento sanguíneo do antigénio do FvW (FvW: ag) diminuído; diminuição da actividade do FvW medida através do Teste de co-factor da ristocetina; plaquetas dentro dos limites normais; actividade coagulante do factor VIII (FVIII – C) diminuída e finalmente aumento do tempo parcial da tromboplastina activada. Para distinguirmos os subtipos de DvW (tipo II) a electroforese é o método de eleição através da análise multimérica do fVW ^(1,7).

No caso clínico apresentado sobressai a forma de apresentação, tendo como manifestação inaugural uma hemorragia abundante após ter sido submetido a uma injeção IM (vacina), sem antecedentes pessoais hemorrágicos relevantes.

O tratamento da DvW tem como objectivo normalizar a actividade coagulante do factor VIII. Existem vários tipos de tratamentos ⁽⁸⁾. O tratamento primário tem como menemónica a sigla RICE (*Rest; Ice; Compression; Elevation*). Os tratamentos específicos baseiam-se na utilização de desmopressina (DDAVP) a qual não deve ser usada em menores de 6 anos e terapia de substituição com concentrado de FVIII/FvW ^(2,4,8). A terapêutica adjuvante consiste na utilização de agentes antifibrinolíticos – ác. Aminocapróico, estrogénios e hemostáticos locais como cola de fibrina e Spongostan ^(5,6).

A complicação mais frequente do tratamento da DvW, que surge em cerca de 10-15% dos doentes tratados com concentrado de FVIII/FvW, é o aparecimento de anticorpos anti-FvW, com potenciais reacções alérgicas à medicação, muitas vezes com risco de vida (reacções anafiláticas), complicando o tratamento futuro destes doentes ^(2,8).

Será sempre necessário lembrar qualquer profissional de saúde da existência do risco de hemorragias após injeções IM, para que caso sejam necessárias, sejam aplicadas medidas profilácticas com a técnica Z-track na injeção IM e aplicação de pressão e frio 10 minutos após a mesma. Como mensagem deste caso salientamos da necessidade de ter sempre um elevado nível de suspeição para a DvW perante toda a manifestação hemorrágica inapropriada, e que o início do tratamento juntamente com a aplicação de medidas profilácticas vai reduzir a morbilidade a longo prazo, evitando assim possíveis complicações futuras.

Bibliografia

1. Sousa L. A, Ferrão A, Morais A. Doença de von Willebrand: dificuldades no diagnóstico. *Acta Pediatr Port* 2006, 37(4): 158-61.
2. Federici A.B.; Mannucci M.P.; Advances in the genetics and treatment of von Willebrand disease; *Hematology and Oncology* 2002, 14: 23-33.
3. Chalmers E. A. Neonatal coagulation problems. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2004, 89: F475-8.
4. Janice Selekman. Bleeding disorder basics. *Pediatric Nursing* 2004, 30 (5): 402-29.
5. Prim M.P, De Diego J.I, Sastre N. Analysis of the cause of immediate unanticipated bleeding after pediatric adenotonsillectomy. *Int Journal of Ped. Otorhinolaryngology* 2003, 67: 341-4.
6. Prim M.P, De Diego J.I, Sastre N. Otolaryngologic surgery in children with von Willebrand disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surgery*, 2002, 128: 1365-8.
7. Cristina João. Doença de von Willebrand. *Medicina Interna*, 2001, 8 (1): 28-35.
8. Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand; Brasil, Ministério da Saúde 2006.

Problemas de diagnóstico da brucelose: a propósito de dois casos clínicos

Problems in brucellosis diagnosis: two clinical cases

Elsa Hipólito, Sónia Silva, Raquel Santos,
Fernanda Rodrigues, Graça Rocha *

Resumo

A Brucelose é a antroponose mais frequente em Portugal. Trata-se de uma doença multissistémica com clínica inespecífica, sendo as manifestações mais frequentes as artralgias, mas pode também manifestar-se com febre, anorexia, astenia, emagrecimento e sudorese. Idealmente o diagnóstico de brucelose será por hemocultura, que é demorada e tem muitos falsos negativos. Assim, na maioria dos casos, o diagnóstico assenta em exames serológicos.

Apresentamos dois casos clínicos de brucelose em duas crianças que ilustram as dificuldades de diagnóstico desta patologia.

Ambos os casos estavam assintomáticos no momento do diagnóstico, embora tivessem tido queixas musculoesqueléticas algum tempo antes. O primeiro caso clínico apresentava reacções de Rosa Bengala e Wright, imunofluorescência indirecta e hemocultura positivas. O segundo caso clínico apresentava reacção de Rosa-Bengala e imunofluorescência indirecta positivas, hemocultura negativa e reacção Wright inicialmente negativa, que viria depois a positivar. O contexto epidemiológico e a história familiar foram importantes para fazer suspeitar desta patologia.

Palavras-chave: brucelose, queixas musculoesqueléticas, bacteriemia assintomática, reacção Wright, Rosa de Bengala, Huddleson.

Abstract

Brucellosis is the most prevalent zoonotic infection in Portugal. It's a multisystemic disease and its clinical presentation is often inespecific. The most frequent finding is articular pain. Occasionally the patient may present with fever, anorexia, fatigability, weight loss and diaphoresis.

Ideally isolation of the microbiological agent, usually from culture, is the gold standard for diagnosis, but blood cultures have many false negative results and are a morose process. In many situations the diagnosis is made by serological testes.

We present two paediatric cases of brucellosis which reveals the difficulties in this diagnosis. Although both patients had musculoskeletal complaints some time before, they were asymptomatic at time of diagnosis. The first case had positive Rosa Bengala and Wright tests, indirect immunofluorescence and blood culture. The second case had positive Rosa-Bengala test and indirect immunofluorescence and negative blood culture; the Wright test initially negative, became positive later.

Epidemiologic and familiar histories were important for suspicion of this pathology.

Keywords: brucellosis, musculoskeletal complaints, asymptomatic bacteraemia, Wright reaction, Rosa de Bengala, Huddleson.

Introdução

A brucelose é a antroponose mais frequente em Portugal, tendo como agente causal um cocobacilo Gram negativo, intracelular facultativo do género *Brucella*, transmitida ao homem pelo gado caprino, ovino, bovino e suíno⁽¹⁻⁵⁾.

Trata-se duma zoonose com distribuição universal e com várias formas de transmissão, sendo a mais frequente por ingestão de produtos lácteos não pasteurizados como o leite e queijo fresco. Ocasionalmente poderá dever-se à inoculação através de escoriações na pele, saco conjuntival ou mesmo inalação de aerossóis infecciosos^(2,4-9).

Conhecem-se 6 espécies diferentes de *Brucella*: *B. melitensis*, *B. suis*, *B. abortus*, *B. canis*, *B. ovis* e *B. neotomae*, sendo as quatro primeiras responsáveis pela maioria dos casos de doença humana^(1,2,5,6) e as duas primeiras as mais virulentas^(1,2,6).

A brucelose é uma doença multissistémica com clínica inespecífica. As primeiras manifestações surgem em média 2 a 8 semanas após o contágio, podendo contudo ser mais tardias, até vários meses⁽¹⁻⁷⁾. As formas de apresentação mais frequentes são as artralgias /artrites com atingimento preferencial das articulações coxo-femoral, joelho, sacro-ilíaca, tibiotársica e ombro^(2,5,6), seguindo-se febre, anorexia, astenia, emagrecimento, sudorese e hepatoesplenomegália^(2,3).

Na criança é clássica a tríade: febre, artralgia/artrite e hepatoesplenomegália que pode, no entanto, estar ausente, o que levanta dificuldades de diagnóstico^(2,5,6,8,10).

O diagnóstico seguro de brucelose implica o isolamento da bactéria no sangue, medula óssea ou outros líquidos biológicos. No entanto, por

* Hospital Pediátrico de Coimbra

Correspondência: Elsa Hipólito - elsaHipolito@iol.pt

ser um processo difícil e moroso, na maioria dos casos, o diagnóstico assenta em exames serológicos ^(1,2).

Os testes serológicos mais frequentemente utilizados são o teste de seroaglutinação em tubo, ou reacção de Wright, e o Rosa Bengala que medem a fracção aglutinante dos anticorpos IgM e/ou IgG ^(1,2). A reacção Huddleson ou seroaglutinação em placa é efectuada em alguns laboratórios e equivale à reacção de Wright ⁽¹¹⁾. A imunofluorescência indirecta é útil nas bruceloses crónicas ⁽²⁾.

Apresentamos dois casos clínicos de Brucelose que ilustram as dificuldades de diagnóstico desta patologia.

Caso 1

Menino de 8 anos de idade, enviado ao Serviço de Urgência (SU) do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) pelo médico de família, por suspeita de Brucelose. Apresentava reacção de Rosa Bengala positiva realizada por contexto familiar de brucelose (pai e avô). Encontrava-se assintomático, mas quatro meses antes, tinha tido gonalgia à direita, com 3 dias de evolução, não acompanhada por febre ou outros sinais inflamatórios. Negava anorexia, astenia, sudorese ou emagrecimento. O avô possuía um rebanho de ovelhas com produção e consumo de queijo fresco partilhado por toda a família.

No SU do HPC repetiu exames complementares que confirmaram o diagnóstico serológico de brucelose, apresentando reacções de Rosa Bengala e Wright, imunofluorescência indirecta e hemocultura positivas (Tabela 1). Iniciou tratamento com rifampicina (15 mg/Kg/dia) e doxiciclina (5 mg/Kg/dia), ficando referenciado para a consulta externa de Pediatria. Completou tratamento durante 6 semanas. A hemocultura e reacção de Wright foram negativas no final do tratamento, mantendo reacção de Rosa de Bengala positiva. Um ano após o diagnóstico é feito novo controlo serológico onde se pode constatar uma diminuição

dos títulos imunofluorescência indirecta, de >1.280 para 1.280 e posteriormente para 160 (Tabela 1). Manteve-se assintomático, pelo que teve alta da consulta.

Caso 2

Menina de 2 anos de idade enviada pelo médico assistente à consulta externa de Pediatria do HPC em Outubro de 2003, por oligoartrite recorrente localizada às articulações coxo-femoral, joelho e tibio-társica direitas, de carácter migratório e com um ano de evolução. As crises duravam entre uma a duas semanas, caracterizando-se por tumefacção e artralgia. Nos períodos livres, variáveis de semanas a meses, estava assintomática. Durante esse ano teve alguns períodos febris que foram atribuídos a intercorrências "virsais". Foi negado anorexia, sudorese nocturna, astenia e emagrecimento.

Foi observada no médico assistente, um mês antes da consulta no HPC, tendo realizado hemograma, velocidade de sedimentação (VS) e reacção de Rosa de Bengala que foi positiva (Tabela 1). Os antecedentes pessoais eram irrelevantes. À mãe tinha sido diagnosticada osteomielite brucélica 6 meses antes. O avô possuía um rebanho de ovelhas com produção e consumo de queijo fresco partilhado por toda a família.

Na consulta externa de Pediatria do HPC repetiu exames complementares que confirmaram o diagnóstico serológico de brucelose: reacção de Rosa-Bengala e imunofluorescência indirecta positivas, com reacção Wright inicialmente negativa, que viria depois a positivar, e hemocultura negativa (Tabela 1).

Iniciou tratamento com rifampicina (15 mg/Kg/dia, durante 6 semanas) e gentamicina (5 mg/Kg/dia, durante 7 dias), ficando assintomática. A evolução foi favorável com diminuição dos títulos serológicos (Tabela 1), tendo tido alta da consulta externa de Pediatria em Dezembro 2004.

Table 1 - Exames complementares de diagnóstico

Caso clínico 1				Caso clínico 2			
	5/12/03 Urg - HPC	6/12/04 CEP - HPC	4/08/05 CEP- HPC	23/09/03 CS	6/11/03 CEP - HPC	22/07/04 CEP - HPC	
Hemoglobina	13 g/dl	13,8 g/dl	13,8 g/dl	11,2 g/dl	12,5 g/dl	12,4 g/dl	
Leucócitos	11 x10 ⁹ /L	8,85 x10 ⁹ /L	7,4 x10 ⁹ /L	9,9 x10 ⁹ /L	10,7 x10 ⁹ /L	9,78 x10 ⁹ /L	
Neutrófilos	5,06 x10 ⁹ /L	5,10 x10 ⁹ /L	2,84 x10 ⁹ /L	2,7 x10 ⁹ /L	3,4 x10 ⁹ /L	3,97 x10 ⁹ /L	
linfócitos	4,6 x10 ⁹ /L	2,70 x10 ⁹ /L	3,47 x10 ⁹ /L	7,2 x10 ⁹ /L	7,3 x10 ⁹ /L	5,12 x10 ⁹ /L	
Plaquetas	333 x10 ⁹ /L	326 x10 ⁹ /L	273 x10 ⁹ /L	171 x10 ⁹ /L	159 x10 ⁹ /L	251x10 ⁹ /L	
VS	7 mm	7 mm		10 mm	5 mm		
Rosa Bengala	positiva	positiva	positiva	positiva	positiva	negativa	
Wright	1/1280 com diluição	negativa com diluição	negativa com diluição		negativa sem diluição*	negativa com diluição	
Imun. Indirecta	>1/1280	1280	160		>1/1280	160	
Hemocultura	Positiva (Brucela)	negativa	negativa		negativa	negativa	

*Repetida após um mês, com diluição, foi positiva (1/640)

Urg – HPC: urgência do Hospital Pediátrico de Coimbra; CEP – HPC: consulta externa de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra; CS: centro de saúde; VS: velocidade de sedimentação; Imun. Indirecta: imunofluorescência Indirecta

Discussão

Sendo a sintomatologia da brucelose muitas vezes inespecífica é fundamental a realização de uma história clínica detalhada, que inclua o contacto com animais, viagens a áreas endémicas, a ingestão de alimentos de risco (produtos lácteos não pasteurizados), bem como a história familiar ⁽¹⁻¹⁰⁾.

Nos dois casos clínicos descritos, para além do contacto com animais, existia história familiar de brucelose. Ambos estavam assintomáticos na altura do diagnóstico embora nos antecedentes houvesse história de artralgias no primeiro caso e de artrite recorrente no segundo.

Tratando-se de uma infecção intra-celular, os reagentes de fase aguda (RFA) estão pouco alterados. Assim, o hemograma pode ser normal, como nos casos apresentados (Tabela 1), ou mostrar anemia, leucopenia, linfocitose relativa e trombocitopenia ^(2-5,9,12). Também a proteína C reactiva está geralmente pouco elevada assim como a VS ^(1,2,4).

O diagnóstico definitivo assenta no isolamento do agente ou na identificação de anticorpos específicos ⁽⁴⁾.

A hemocultura é um processo difícil e moroso, são positivas em 6-85% dos casos, dependendo da estirpe, do quadro clínico (forma sistémica ou localizada), dos métodos de cultura e da duração de inoculação ⁽²⁾. Utilizam-se períodos de incubação superiores a 30 dias, embora novos sistemas de detecção rápida estão a começar ser utilizados ⁽²⁾.

A **reação de Wright** é um teste de aglutinação lenta em tubo, que detecta anticorpos com reacção cruzada contra estirpes lisas (*B. abortus*, *B. melitensis* e *B. suis*), mas não detecta anticorpos contra estirpes rugosas como *B. canis* ^(1,2,3,6). Os anticorpos testados na reacção de Wright são maioritariamente IgM, pelo que poderá positivar na primeira semana de doença, tornando-se negativa ou com títulos baixos na brucelose sub-aguda, sendo quase sempre negativa na brucelose crónica ⁽¹⁾. Considerado positivos títulos $\geq 1/160$ ^(1,3,4,6,7). Habitualmente há um decréscimo gradual dos títulos com o tratamento bem sucedido, pelo que é considerada um bom índice de cura ⁽¹⁾. Falsos negativos podem ocorrer devido ao fenómeno de prozona (excesso de anticorpos aglutininas) ou, mais raramente, devido à presença de anticorpos bloqueantes. O fenómeno de prozona pode ser evitado com a diluição rotineira do soro abaixo de 1/320 e os anticorpos bloqueantes podem ser detectados pelo teste de Coombs ^(1,2,4,6,7). Falsos positivos da reacção de Wright podem dever-se a reacções cruzadas com anticorpos de outros microrganismos gram-negativos ^(1,4,6), doenças do colagénio e linfomas ⁽¹⁾.

A reacção de **Rosa de Bengala** é uma prova de aglutinação rápida em placa (com resultado qualitativo de positiva ou negativa), que permite detectar sobretudo IgG pelo que positiva mais tarde que a reacção

de Wright ⁽¹⁾. É útil na detecção das formas sub-agudas e crónicas de brucelose, no entanto, mantém-se positiva durante um longo período de tempo. Nestas situações, a vigilância exige a realização de imunofluorescência indirecta ⁽¹⁾.

A imunofluorescência indirecta detecta IgM, IgG e IgA, tornando-se positiva mais tarde que a reacção de Wright ⁽¹⁾. É útil no diagnóstico da brucelose crónica, quando todos os outros testes são negativos e considera-se positiva se $\geq 1/80$ ^(1,4).

O teste ELISA, ainda não disponível na maior parte dos centros do nosso país, parece ser promissor. É considerado um dos melhores testes de diagnóstico da neuro-brucelose, brucelose crónica e seguimento da doença aguda tratada. Tem como vantagens uma maior sensibilidade e especificidade que os testes anteriores, com uma diminuição mais rápida dos títulos de anticorpos após o tratamento bem sucedido ⁽⁴⁾.

A **Protein Chain Reaction** (PCR) tem demonstrado ser uma técnica mais sensível que a hemocultura e mais específica que os testes serológicos, aguardando-se a sua generalização à prática clínica ^(1,2,7).

O primeiro caso clínico apresentava reacções de Rosa Bengala, Wright, imunofluorescência indirecta e a hemocultura positivas, embora se encontrasse assintomático na altura do diagnóstico. A brucelose, mesmo com bacteriemia oculta, pode ser completamente assintomática ⁽⁸⁾, como se verificou neste caso clínico.

O segundo caso clínico apresentava inicialmente reacção de Rosa-Bengala e imunofluorescência indirecta positivas e reacção de Wright e hemocultura negativas. Este resultado da reacção de Wright poderá tratar-se de um falso negativo devido ao fenómeno de prozona, uma vez que foi realizado sem diluição. A reacção de Wright realizada com diluição um mês após a primeira consulta foi positiva.

O diagnóstico de brucelose deve ser evocado perante um quadro de queixas articulares isoladas mesmo que frustes, sendo fundamental a pesquisa do contexto epidemiológico. A reacção de Wright quando negativa leva a dificuldades de diagnóstico, pelo que deve ser feita diluição para evitar o fenómeno de prozona.

A experiência com estes dois casos leva-nos a sugerir:

- Em situações indefinidas justifica-se a realização simultânea das reacções de Wright e de Rosa de Bengala de forma a minimizar-se os falsos negativos.
- O recurso à imunofluorescência indirecta justifica-se para o diagnóstico e vigilância das situações arrastadas.
- Embora os resultados da hemocultura da *Brucella* sejam tardios, deve ser sempre realizada perante a suspeita clínica e/ou epidemiológica de brucelose, mesmo em indivíduos assintomáticos.

Bibliografia

1. Gonçalves P, Vasconcelos M, Rocha G. Brucelose. Saúde Infantil 2002; 24(3): 5-12.
2. Cunha M, Miguel N, Manso JA. Brucelose em Pediatria. Acta Pediatr Port 2002; 33(2):131-5.
3. Bennett NJ, Domachowski J, Abuhammour W. Brucellosis. Last Updated: January 25, 2008. Available at: <http://www.emedicine.com/ped/topic293.htm>.
4. Pessegueiro P, Barata C, Correia J. Brucelose – uma revisão sistematizada. Medicina Interna 2003; 10(2):91-100.
5. Maloney G E, Mothershead JL, Talavera F, Kulkarni R, Halamka JD, Darling RG. CBRNE – Brucellosis. Last Updated: January 15, 2008. Available at: <http://www.emedicine.com/emerg/TOPIIC883.htm>.
6. Schultze GE, Jacobs RF. Brucella. In: Beharman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2007: 1214-6.
7. American Academy of Pediatrics. Brucellosis. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA, eds. Red Book 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006:235-7.
8. Celebi G, Külah C, Kiliç S, Ustündag G. Asymptomatic Brucella bacteraemia and isolation of Brucella melitensis biovar 3 from human breast milk. Scand J Infect Dis 2007;39(3):205-8.
9. Sari I, Altuntas F, Hacıoglu S, Kocigit I, Sevinc A, Sacar S e tal. A multicenter retrospective study defining the clinical and haematological manifestations of brucellosis and pancytopenia in a large series: Hematological malignancies, the unusual cause of pancytopenia in patients with brucellosis. Am J Hematol 2008; 83:334-9.
10. Sharifi - Mood B, Metanat M, Alavi - Naini R. Screening of the family members of patients with acute Brucellosis in Southeast Iran. Indian J Med Microbiol 2007;25:176-7.
11. Abdoel T.H., Smits H.L. Rapid latex agglutination test for the serodiagnosis of human brucellosis. Diagn Microbiol Infect Dis 2007; 57: 123-8.
12. Pappas G., Kitsanou M, Christou L, Tsianos E. Immune thrombocytopenia attributed to brucellosis and other mechanisms of Brucella thrombocytopenia. Am J Hematol 2004;75:139-41.

Abdómen agudo como forma de apresentação de peritonite quilosa aguda

Acute abdomen from acute chylous peritonitis

Cláudia Dias da Costa*, Luísa Carmona**,
Isabel Vieira**; Orlando Cordeiro***

Resumo

Descrevemos o caso clínico de um rapaz de 9 anos, que recorreu à Urgência Pediátrica (UP) por dor abdominal generalizada, febre e sinais de abdómen agudo. Como antecedentes relevantes, apenas havia a referir traumatismo toraco-abdominal sete dias antes do internamento.

A laparotomia exploradora permitiu observar a cavidade abdominal preenchida por um líquido leitoso abundante, que mais tarde se confirmou ser linfa estéril. Perante o diagnóstico de peritonite quilosa aguda (PQA), iniciou alimentação parentérica total (APT), com resolução completa da clínica.

A PQA é uma entidade clínica rara, principalmente na infância, estando descritos, nos últimos 20 anos, cerca de 100 casos. A etiologia é maioritariamente congénita ou idiopática, sendo o traumatismo abdominal responsável por 10% dos casos.

Palavras-chave: dor abdominal, ascite quilosa, peritonite quilosa, traumatismo toraco-abdominal, criança.

Abstract

We describe the clinical history of a nine year old boy, who was admitted at the Paediatric Emergency Department with a generalized abdominal pain, fever and signs of an acute abdomen. Relevant personal backgrounds were compatible with a thoraco-abdominal trauma seven days prior to his admission.

A large amount of a milky white fluid, later confirmed to be sterile chylous fluid, filled the abdominal cavity, observed throughout exploratory laparotomy. An acute chylous peritonitis was diagnosed and a 15 days course of parenteral nutrition was implemented, with complete resolution of the signs and symptoms.

For the past 20 years, acute chylous peritonitis is described in about 100 cases. It is a rare clinical entity, especially in paediatric age. Aetiology is mostly congenital or idiopathic. Ten per cent of the cases are due to abdominal trauma.

Keywords: abdominal pain, chylous ascites, chylous peritonitis, thoraco-abdominal trauma, child.

ABREVIATURAS / ACRÓNIMOS

APT - alimentação parentérica total
AQ - ascite quilosa
DAA - dor abdominal aguda

e.v. - endovenoso
LA - líquido ascítico
PQA - peritonite quilosa aguda
UP - urgência pediátrica

Introdução

A dor abdominal aguda (DAA) é um sintoma muito comum na urgência pediátrica (UP). As etiologias de DAA englobam um extenso espectro de patologias, intra e extra-abdominais, espontâneas ou pós-traumáticas, cujo diagnóstico e consequente decisão terapêutica se correlacionam, maioritariamente, com o senso clínico e a experiência do examinador, face à falta de especificidade dos sintomas⁽¹⁾.

A peritonite na criança pode resultar de um processo infeccioso, auto-imune, neoplásico ou químico. As causas mais comuns de peritonite aguda são a apendicite aguda, a adenite mesentérica e a infecciosa primária. Mais raramente, poderá ser secundária a traumatismo abdominal⁽²⁻¹¹⁾.

As crianças são mais susceptíveis a traumatismo abdominal fechado do que os adultos. A sua pequena cavidade abdominal, promove uma menor área de dissipação das forças que envolvem a lesão, aliada ao tamanho das suas vísceras (que apresentam uma menor percentagem de tecido adiposo envolvente e uma delicada musculatura abdominal circundante). As complicações do traumatismo abdominal englobam a lesão hepática, a hemobilia, a lesão esplénica, a pancreatite, a perfuração de víscera oca e excepcionalmente, a PQA⁽¹⁰⁻¹⁸⁾.

A PQA é uma entidade clínica aguda, relativamente rara, mais prevalente em doentes previamente saudáveis⁽⁴⁻¹¹⁾. Nos últimos 20 anos foram publicados, na literatura internacional, aproximadamente

* Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica do Hospital Garcia de Orta E.P.E. · ** Assistente Hospitalar Graduada de Cirurgia Pediátrica do Hospital Garcia de Orta E.P.E.

*** Director do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Garcia de Orta E.P.E.

Correspondência: Cláudia Dias da Costa – cdacosta@sapo.pt

100 casos clínicos ^(6,7,11). Em idade pediátrica, as etiologias congênita e idiopática são as mais frequentes, sendo o traumatismo abdominal responsável por 10% dos casos ⁽⁸⁻¹⁰⁾. Durante o período pós-prandial imediato, um processo traumático pode gerar obstrução dos vasos linfáticos existentes na região agredida, despoletando o extravasamento de linfa para as cavidades anatómicas circundantes (peritонеu e/ou pleura) ⁽¹¹⁻¹⁸⁾. Apesar da linfa ser estéril e bacteriostática, a sua elevada concentração lipídica torna-a irritativa, activando uma importante resposta inflamatória ⁽⁵⁻¹¹⁾. Se a quantidade de linfa livre na cavidade abdominal provocar a distensão do retroperitонеu e/ou da serosa mesentérica, poderão surgir sinais de abdômen agudo ⁽⁶⁾.

Caso clínico

Rapaz de 9 anos, caucasiano, que recorreu à UP do Hospital Garcia de Orta, em Maio de 2007, por dor abdominal aguda (DAA), com 12 horas de evolução, generalizada a todos os quadrantes abdominais. A dor era tipo pressão, contínua, incapacitava o ortostatismo e apenas aliviava com paracetamol. Não foram referidas outras queixas algicas. Negava alterações do trânsito gastrointestinal, sintomas genito-urinários e respiratórios.

Tratava-se de uma criança previamente saudável, com crescimento estatura-ponderal no percentil 75, desenvolvimento psicomotor adequado e sem erros alimentares grosseiros. Nos seus antecedentes pessoais recentes havia a referir uma queda, de 140 centímetros de altura, por desequilíbrio em pavimento calcetado, cerca de duas horas após a ingestão de lasanha, que ocorreu 7 dias antes do início dos sintomas. Na sequência da queda, a criança relatou sintomas exclusivos de traumatismo toraco-abdominal.

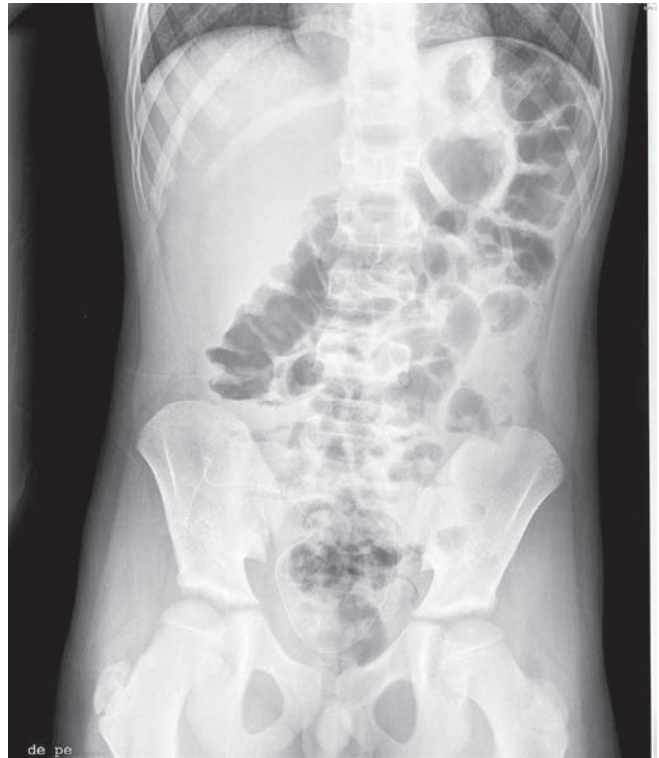
Os antecedentes familiares eram irrelevantes. Pertencia a um Graffar de grau III. Não havia história de viagens prévias ao estrangeiro, nem de contacto com animais ou com indivíduos doentes.

Ao exame objectivo, o doente apresentava-se queixoso e sem marcha autónoma. Encontrava-se hemodinamicamente estável, com frequência cardíaca de 100 bpm, pressão arterial de 103/55 mmHg, temperatura timpânica de 37,8°C, sem sinais de dificuldade respiratória e com uma auscultação cardio-pulmonar que não apresentava alterações. O abdômen estava distendido, com ruídos hidro-aéreos mantidos, hiperestesia abdominal generalizada, com dor à descompressão e presença dos sinais de Blumberg e Rovsing. Não tinha sinais cutâneos de contusão abdominal. Do restante exame, salientava-se apenas a presença de uma escoriação, linear, com 3x2cm, na face anterior do terço proximal da coxa esquerda, em fase de cicatrização.

Os exames laboratoriais realizados na UP não evidenciaram alterações significativas: hemoglobina 13,6 gr/dL, 11500/uL leucócitos (7130 neutrófilos e 3100 linfócitos), 410000/uL plaquetas, proteína-C-reactiva 2,1 mg/dL. Não foi possível a realização de ecotomografia abdominal. O radiograma simples de abdômen, em ortostatismo, revelou distensão inespecífica do cólon, com ausência de outras assimetrias na distribuição gasosa e de níveis hidro-aéreos (Figura 1).

Figura 1

Pré-operatório: Radiograma simples de abdômen, em ortostatismo, evidenciando distensão inespecífica do cólon.



Assumido o diagnóstico de peritonite aguda de etiologia a esclarecer, procedeu-se a laparotomia exploradora. Após a incisão de McBurney, o epimísio sobre a aponevrose do músculo oblíquo externo evidenciava múltiplas bandas esbranquiçadas com uma espessura de 1 a 2 mm. Durante a abertura do peritонеu, verificou-se a saída de um litro de líquido branco leitoso, inodoro e fluido. Foram feitas colheitas para exame citoquímico, anatomo-patológico e microbiológico. Macroscopicamente, o apêndice não evidenciava alterações. A cavidade abdominal apresentava-se repleta de conteúdo com idênticas características, verificando-se uma normal aparência das vísceras abdominais e do mesentério (Figura 2).

Figura 2

Intra-operatório: Abertura do peritонеu. Evidência de conteúdo líquido branco leitoso.



Com o diagnóstico provisório de peritonite aguda com características quilosas, procedeu-se a apendicectomia e a lavagem peritoneal, com solução salina aquecida. Colocou-se um dreno de Silastic® na goteira parieto-cólica direita e realizou-se o encerramento por planos. Iniciou antibioticoterapia com vancomicina e metronidazol e.v., até à obtenção dos resultados culturais, num total de 72 horas.

Após a cirurgia, verificou-se regressão progressiva do quadro algico, ficando o doente assintomático em 48 horas.

Durante o internamento, manteve-se sempre hemodinamicamente estável. Através do dreno abdominal, nas primeiras 24 horas, foram colectados cerca de 200 mililitros de um líquido fluído e esbranquiçado, sendo removido o dreno ao quarto dia de pós-operatório.

Repetiu avaliação laboratorial 12 horas após a cirurgia: hemoglobina 12,2 g/dL, 11500/uL leucócitos (9500 neutrófilos e 1250 linfócitos), 295000/uL plaquetas, proteína-C-reativa de 5,1 mg/dL, ureia 23 mg/dL (N15–45), creatinina 0,3 mg/dL (N 0,3-0,6), ácido úrico 3.5mg/dL (N 3-8), AST (GOT) 30UI/L (N< 38), ALT (GPT) 17UI/L (N< 40), colesterol total 139 mg/dL (N <200), triglicéridos 46 mg/dL (N<150), bilirrubina total 0,4 mg/dL (N<1,2), bilirrubina directa 0,11 mg/dL (N< 0.3), desidrogenase láctea sérica 552 UI/L (N240 – 480), amilase 82 UI/L (N<100), gama-glutamilttransferase 10UI/L (N< 49), fosfatase alcalina 234 U/L (N 140-429), cálcio 8,6 mg/dL, fósforo 4,6 mg/dL, magnésio 1,8 mg/dL, sódio 133 mmol/L, potássio 4,4 mmol/L, cloro 97 mmol/L, proteínas totais de 6,9 gr/dL, albuminémia de 3,7 gr/dL, electroforese das proteínas com pico α_1 e α_2 , imunoglobulina A 232 mg/dL (N34-305), imunoglobulina G 845 mg/dL (N 572-1474), imunoglobulina M 68mg/dL (N 31-208), C3 138 mg/dL (N90-180), C4 33 mg/dL (N 10-40), CH50 58U/mL (N 32-63), alfa-fetoproteína 1,2 ng/mL (N<10), gonadotrofina coriônica humana <0,6 UI/L, antígeno carcinoembrionário <0,6 ng/mL, intra-dermorreacção de Mantoux com induração de 2 mm. O líquido ascítico revelou densidade de 1.040, pH 7.49, triglicéridos 662 mg/dL, colesterol 95 mg/dL, desidrogenase láctea 4576 UI/L, amilase 44 UI/L, glucose 54 mg/dL, proteínas totais de 7 gr/dL. Não apresentava células neoplásicas e o exame cultural (bacteriológico, micobacteriológico e fúngico) revelou tratar-se de um líquido estéril.

A ecotomografia abdomino-pélvica e a tomografia computadorizada abdomino-pélvica, realizadas no segundo dia de pós-operatório, não evidenciaram alterações.

Com o diagnóstico de PQA, de provável etiologia traumática, iniciou APT no segundo dia de pós-operatório, que manteve em exclusivo durante 15 dias. Ao 16º dia de pós-operatório, iniciou redução diária progressiva dos aportes nutricionais parentéricos e plano alimentar entérico personalizado, com reforço proteico, sem gorduras de cadeia longa, suplementado em triglicéridos de cadeia média, com boa tolerância.

Teve alta ao 20º dia de pós-operatório, com um plano alimentar adequado para a idade, sem restrições. Foi acompanhado nas consultas de Cirurgia e de Pediatria Geral durante 12 meses. Na última avaliação, em Maio de 2008, mantinha-se de boa saúde.

Discussão

A linfa é produzida nos vasos linfáticos do intestino delgado, através dos metabolitos resultantes da ingestão de gorduras. A sua taxa de produção basal é de 1 ml/kg/h, podendo, na criança, atingir o máximo de 200 ml/kg/h, em função da quantidade de gorduras ingeridas⁽⁷⁻¹⁰⁾. A ascite quilosa (AQ) define-se como a presença, na cavidade abdominal, de um líquido macroscopicamente leitoso, cujo componente lipídico em triglicéridos é superior a 200mg/dL, a densidade específica superior a 1.010, as proteínas totais de 2,5 a 7 gr/dL e o pH é alcalino (Tabela I)⁽⁷⁻¹¹⁾.

Na Tabela II estão descritas as várias etiologias de AQ⁽⁷⁻¹¹⁾. A causa mais frequente de AQ é a obstrução linfática, que pode ser congénita, adquirida ou idiopática^(7,8). As malformações congénitas do sistema linfático são as etiologias predominantes no primeiro ano de vida^(7,10,11). Os traumatismos directos sobre o abdômen (acidental ou por abuso físico), com compressão súbita e ruptura dos vasos linfáticos mesentéricos, são responsáveis por 10% dos casos^(7,8,12,19). Não é necessária uma força muito intensa para promover uma ruptura dos vasos linfáticos, principalmente se o traumatismo suceder no período pós-prandial de uma refeição com elevado teor lipídico (etapa em que os canais de linfa se encontram ingurgitados, tornando o mesentério do intestino delgado a região mais susceptível)^(7,13-18). Como já referimos, a manifestação da AQ com peritonite é extremamente invulgar. No mínimo, são necessários mil e quinhentos mililitros de linfa para precipitar um quadro de abdômen agudo^(6,8).

No diagnóstico de AQ, a ecotomografia é bastante inespecífica. A tomografia computadorizada permite a diferenciação entre hemorragia e linfa. A linfangiografia e a linfocintigrafia com tecnécio 99 têm sido utilizadas no diagnóstico de AQ por malformações congénitas, obstrução, traumatismos e neoplasias, mas são técnicas invasivas de difícil execução.

Tabela I
Características do líquido ascítico (LA) na ascite quilosa

Cor	Branco
Células	> 500/mm ³ (com predomínio linfócitos)
Densidade	> 1.010
pH	> 7.45
Triglicéridos	> 200 mg/dL
Colesterol LA /sérico	<1
Proteínas	2,5 a 7,0 gr/dL
Albumina sérica / LA	< 1
Desidrogenase láctica	110 a 200 UI/L
Glucose	< 100 mg/dL
Amilase	> 40UI/L se pancreatite
Exame cultural	Estéril (poderá vir a ser positivo se tuberculose)
Adenosinadeaminase	Elevada se tuberculose
Citologia	Negativa (células neoplásicas se neoplasia)

Tabela II

Causas de ascite quilosa em idade pediátrica

Congénitas (as mais frequentes): - hipoplasia linfática primária; - linfedema por síndrome das unhas amarelas; - síndrome de Klippel-Trenaunay; - hiperplasia linfática primária; - linfangiectasia intestinal; - hiperplasia bilateral; - malrotação intestinal.
Infecciosas: - tuberculose; - filaríase (<i>wuchereria bancrofti</i>); - micobactéria <i>avium</i> intracellulare.
Pós-cirúrgicas: - reparação de aneurisma abdominal; - dissecação de nódulo retroperitoneal; - colocação de cateter para diálise peritoneal; - recessão da veia cava inferior; - fundoplicação laparoscópica de Nissen.
Traumáticas: - traumatismo abdominal fechado; - síndrome da criança batida.
Neoplásicas (raras na criança; as etiologias mais frequentes no adulto): - linfoma; - linfangiomatose; - tumor carcinóide.
Cirrose (rara na criança; frequente no adulto)
Outras: - síndrome nefrótica; - insuficiência cardíaca direita; - cardiomiopatia dilatada; - pericardite constritiva; - pancreatite; - doença celíaca; - doença de Whipple's; - sarcoidose; - mesenterite retráctil; - radioterapia; - radiação.
Idiopática

O tratamento definitivo é efectuado através de laparotomia exploradora^(6,11). O shunt peritoneo-venoso é uma opção terapêutica nos doentes com contra-indicação cirúrgica, refractários ao tratamento médico: a utilização de somatostatina parece inibir a excreção linfática intestinal^(8,9).

Nos casos de ascite após lesão traumática, a exploração cirúrgica é a forma mais adequada de intervenção diagnóstico-terapêutica^(6,7,11-19).

A abordagem terapêutica consiste na limpeza peritoneal intra-operatória, complementada com o repouso absoluto no leito e com APT pobre em gorduras saturadas de cadeia longa mas suplementada com triglicéridos de cadeia média, durante 2 a 4 semanas. Este tipo de nutrição, permite o repouso intestinal e a reabsorção de fluidos, diminuindo o fluxo linfático e fomentando o encerramento de fístulas quilosas^(6,7,9).

A recorrência de AQ depende da causa subjacente, pelo que, o tratamento etiológico é fundamental^(8,9). A complicação mais comum, em todos os grupos etários, é a sépsis⁽⁸⁾.

O prognóstico favorável está, habitualmente, correlacionado com o aparecimento em idade pediátrica, assim como com as etiologias pós-traumática e pós-cirúrgica. A etiologia neoplásica, assim como a cirrose hepática grave conferem um prognóstico mais reservado⁽⁷⁻⁹⁾.

Este caso clínico documenta uma entidade clínica raramente descrita em idade pediátrica, na qual a emergente laparotomia exploradora aliada ao repouso e à APT foram determinantes para a favorável evolução do doente. Após exclusão diagnóstica de outras causas prováveis e face à propícia conjugação de factores que envolveram a queda, a etiologia traumática parece-nos ser a etiologia mais plausível. Um relato clínico de DAA cujas particularidades diagnóstico-terapêuticas merecem ser lembradas.

Bibliografia

- Wyllie R. Major Symptoms and Signs of Digestive Tract Disorders. In: Kliegman R, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics, 18th ed. Philadelphia. Saunders Elsevier; 2007:1522-9.
- Hyams ES, Hyams JS. Peritonitis. In: Kliegman R, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics, 18th ed. Philadelphia. Saunders Elsevier; 2007:1714-6.
- Emmanuel K, Weighardt H, Bartels H, Siewert JR, Holzmann B. Current and future concepts of abdominal sepsis. World J Surg 2005;29(1):3-9.
- Malangoni MA. Current concepts in peritonitis. Curr Gastroenterol Rep 2003; 5:295-301.
- Vetoretto N, Odeh M, Romessis M, Pettinato G, Taglietti L, Giovanetti M. Acute abdomen from chylous peritonitis: a surgical diagnosis. Case report and literature review. Eur Surg Res 2008;41(1):54-7.
- Fang FC, Hsu SD, Chen CW, Chen TW. Spontaneous chylous peritonitis mimicking acute appendicitis: a case report and review of literature. World J Gastroenterol 2006;12(1):154-6.
- Fazili F, Khawaja FI. Acute chylous peritonitis simulating acute appendicitis: A case report and review of the literature. Annals of Saudi Medicine 1999;19(3):236-8.
- Ruyon BA. Diagnosis and evaluation of patients with ascites. Uptodate 2009, version 17.1. Available at: www.uptodate.com. Accessed Jul 31; 2009.
- Sabri M, Saps M, Peters JM. Pathophysiology and management of pediatric ascites. Curr Gastroenterol Rep 2003; 5:240-6.
- Beal AL, Gormley CM, Gordon DLI. Chylous ascites: a manifestation of blunt abdominal trauma in an infant. J Pediatr Surg 1998;33:650-2.
- Benham P, Strear C, Knudson M. Posttraumatic chylous ascites in a child: recognition and management of an unusual condition. J Trauma 1995; 39:1175-7.
- Schafermeyer R. Pediatric trauma. Emerg Med Clin North Am 1993; 11:187-205.
- Cooper A, Barlow B, DiScala C. Mortality and truncal injury: the pediatric perspective. J Pediatr Surg 1994;29:33-8.
- Wright MS. Update on pediatric trauma care. Curr Opin Pediatr 1995;7:292-6.
- Rothrock SG, Green SM, Morgan R. Abdominal trauma in infants and children: prompt identification and early management of serious and life-threatening injuries. Part I: injury patterns and initial assessment. Pediatr Emerg Care 2000; 16:106-15.
- Cantor RM, Leaming JM. Evaluation and management of pediatric major trauma. Emerg Med Clin North Am 1998; 16:229-56.
- McAnena OJ, Moore EE, Marx JA. Initial evaluation of the patient with blunt abdominal trauma. Surg Clin North Am 1990; 70:495-515.
- Saladino RA, Lund DP. Abdominal trauma. In: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (Eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine, 5th ed. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkins; 2006:1453-62.
- Olazagasti JC, Fitzgerald JF, White S and Chong S. Chylous ascites: a sign of unsuspected child abuse. Pediatrics 1994; 94:737-9.

“Mais importante do que aquilo que vemos é aquilo que não vemos”⁽¹⁾

“O estudo também me ajuda a compreender que aquilo que sei, pode ter uma importância muito menor do que aquilo que não sei”⁽¹⁾. Sola

“The value of experience is not seeing much, but in seeing wisely”⁽²⁾

Sir William Osler (1849-1919)

Os riscos de não se valorizar o valorizável

Marta Parada
Manuel Salgado

ACRÓNIMOS

ALTE - *Apparent Life-Threatening Event*

CS - Centro de Saúde

EAAV - Evento Aparentemente Ameaçador da Vida

ECRE - Evento Cardiorespiratório Extremo

HPC - Hospital Pediátrico de Coimbra

HSPG - Hospital com Serviço de Pediatria Geral

INEM - Instituto Nacional de Emergência Médica

IPC - Idade pós-concepcional

RN - Recém-Nascido

RNPT - RN Prematuro

SAP - Serviço de Atendimento Permanente

SMSL - Síndrome de Morte Súbita do Lactente

SpO₂ - Saturação periférica de oxigénio de hemoglobina

SU - Serviço de Urgência

UCI - Unidade de Cuidados Intensivos

VSR - Vírus Sincicial Respiratório

Últimos dias de Março de 2008, três da madrugada! Depois de um dia repleto de espirros, tosse, diarreias, vômitos e mais um rol de razões que “não matam mas moem”, quando a “tempestade” parecia já ter amainado e nos devolvíamos a uns minutos de descanso... eis que se ouve um grito! **“Ajudem-me! Tenho aqui uma paragem!”**

Um pai (bombeiro voluntário) irrompera pela urgência com o filho nos braços, fazendo-lhe insuflações boca-a-boca-nariz!

Despertámos do silêncio. Estávamos perante uma **verdadeira urgência!**

Acenderam-se as luzes da sala da reanimação! Alguém retirou dos braços do pai um pequeno lactente em morte aparente, completamente cianosado e com bradicardia extrema não quantificada, que aparentava ser recém-nascido prematuro (RNPT). **“Tem dois meses**, mas foi prematuro” afirmou o pai. Iniciaram-se de imediato as manobras de reanimação com insuflador manual (vulgar “Ambu”) com oxigénio e compressões torácicas precordiais. Em poucos minutos ficou com cor rosada na pele e nas mucosas e adquiriu de novo uma frequência cardíaca mantida superior a 100 pulsações por minuto.

Tínhamos reanimado um lactente que acabara de fazer um episódio de ALTE (*apparent life-threatening event*) ou EAAV (utilizando o acrónimo português de evento aparentemente ameaçador da vida) complicado de evento cardiorespiratório extremo (ECRE)⁽³⁾.

Tratava-se de um **ex-prematuro (ex-PT) de 28 semanas de gestação**, fruto de uma gravidez vigiada, tendo sido realizadas duas ecografias fetais que não mostraram alterações, complicada de rotura de membranas às 25 semanas de gestação, que justificou duas doses de betametasona. O parto dera-se por cesariana numa Maternidade Central regional. Iniciara de imediato movimentos respiratórios espontâneos, não tendo tido necessidade de reanimação (Apgar 9/10/10). Pesava ao nascimento 1.190 gramas. Nas primeiras horas de

vida iniciou polipneia e gemido que motivaram ventilação não invasiva com CPAP (*Continuous Positive Airway Pressure*) com FiO₂ 0,21. Ao segundo dia de vida, por apneias, foi ventilado com IMV (*Intermittent Mandatory Ventilation*) durante 5 dias, seguido de novo ciclo de CPAP que manteve até D12. Aos 30 dias de vida, com 1.400 gramas de peso, foi transferido para o Hospital com Serviço de Pediatria Geral (HSPG) da área de residência para continuação de cuidados.

Neste segundo internamento, durante 27 dias, foram constatadas raras apneias somente nos primeiros dias. Houve sempre a noção de algum cansaço durante as mamadas, por vezes associado a descida da saturação periférica de oxigénio da hemoglobina (SpO₂). Havia também referência a algumas regurgitações.

À data da alta para o domicílio, na última semana do mês de Março de 2008, já com 57 dias de vida, com 36 semanas de idade pós-concepcional (IPC), pesava 2.320 gramas. Alimentava-se com competência por tetina (40 ml de leite adaptado e/ou leite materno, 8 vezes por dia), com boa progressão ponderal. Não apresentava necessidade de oxigénio suplementar, mantinha-se com temperatura corporal estável e os pais tinham-se mostrado capazes dos cuidados de puericultura.

A curiosidade, o carinho e as expectativas terão justificado que vários familiares tenham visitado o “menininho” nos primeiros dias passados em casa. **Pouco mais de 48 horas após a alta** do HAR, já de noite, iniciou irritabilidade e choro inconsolável, tendo só tardiamente acalmado no leito dos pais. **Na manhã seguinte** “estava melhor, mas manteve-se mais sonolento nas mamadas, adormecendo de seguida”. **Algumas horas depois**, a mãe notou-o “constipado”, com choro rouco, mas sem febre. Nesse mesmo dia, ao início da noite, sem ainda ter sido amamentado, foi-lhe dado banho. Depois, quando se preparavam para lhe dar o leite, já ao colo da mãe, notaram que estava adormecido. Parecia cansado. Subitamente ficou com “uma cor diferente”: “primeiro ficou pálido e depois roxo”. Foi estimulado na

face pela mãe durante alguns segundos, tendo recuperado e mamado de seguida o volume habitual.

No dia seguinte manteve choro durante várias horas, sendo difícil de consolar, que interrompia quando era posto a mamar, prosseguindo de seguida com a irritabilidade. Foi notada almofada suja com leite e persistiu com a rouquidão.

No 5º dia em casa, cerca de 30 minutos após a mamada das 21:30 horas, ao colo da mãe, 5 - 10 minutos após eructação e com "sorriso na face", subitamente voltou a ficar pálido a que se seguiu cianose facial, queda da cabeça e aparente perda de conhecimento. Houve um "pressentimento de morte" (sic), tendo sido contactado de imediato o INEM. Entretanto, foram feitas algumas compressões torácicas e insuflações boca-a-boca. Já durante transporte para o Centro de Saúde (CS), o bebé recuperou a consciência, tendo sido notada regurgitação abundante.

Quando chegou ao Serviço de Atendimento Permanente (SAP) do CS local, distanciado a 6 km da residência dos pais, o lactente tinha já os olhos abertos, respirava sem polipneia nem gemido e tinha uma cor rosada, embora estivesse menos reactivo. O exame objectivo, realizado pelo médico de serviço, terá sido normal. Não foi realizada a avaliação da SpO2. Com a suspeita de aspiração de leite, foi referenciado ao serviço de urgência (SU) do HSPG sem o acompanhamento de um profissional de saúde.

Chegou ao SU do HSPG por volta das 23:30, tendo sido observado pela equipa de pediatria. Cerca de 30 minutos depois teve alta para o domicílio.

Menos de 1,5 horas depois, pelas 01:15 da madrugada, já em casa, quando os pais se preparavam para lhe darem nova mamada, ao colo da mãe, "voltou a ficar com uma cor esquisita: ficou primeiro muito pálido, depois ficou roxo, deixou cair a cabeça para o lado e perdeu os sentidos", sendo este evento aparentemente ameaçador da vida (EAAV), desta vez presenciado pelo pai. Este, de imediato, iniciou compressões torácicas sobre o esterno do bebé e ventilação boca-a-boca-nariz, que efectuou durante cerca de 5 minutos, até à chegada da ambulância dos bombeiros que entretanto a mãe solicitara. Nesta segunda viagem para o SAP, sempre com oxigénio suplementar, voltou a ficar rosado e mais reactivo. Na reobservação médica no SAP, estava de novo "normal". Foi então recomendado aos pais que se dirigissem, por meios próprios, ao Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC).

Sem o apoio do Serviço Nacional de Saúde, poucos minutos depois, os pais decidiram dirigir-se, em viatura própria, ao HPC. A viagem de 55 Km durou cerca 30 minutos, sendo realizada com a luz interior do automóvel sempre acesa, de forma a controlarem melhor a respiração do filho. Já à porta da urgência do HPC, o bebé repetiu a crise descrita no início deste relato.

Perante este EAAV com ECRE, foram colocadas as hipóteses de diagnóstico de paragem cardio-respiratória secundária a apneia em

contexto de infecção viral das vias aéreas superiores versus sépsis e foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) do HPC.

Após assegurados os cuidados necessários e urgentes a este lactente, um dos coordenadores desta reanimação contactou o(a) colega do HSPG que observara a criança cerca de 3 horas antes, alertando-o(a) do sucedido.

Entretanto foram realizadas algumas análises - hemograma, hemocultura, bioquímica, PCR, gasometria, tempos de coagulação e urocultura, que foram negativas ou normais, tendo apenas revelado anemia (hemoglobina 7,5 g/dl) e foi iniciada antibioterapia endovenosa com ampicilina e gentamicina de forma empírica. Cumpru três dias de antibioterapia, que foi suspensa após confirmação de hemocultura e urocultura negativas. Foi feita pesquisa de vírus sincicial respiratório (VSR) nas secreções que foi negativa.

A evolução na UCI foi favorável, tendo-se mantido sempre em respiração espontânea, e sem necessidade de oxigénio suplementar. Foram constatadas discreta obstrução nasal e respiração periódica, em particular durante o sono. Na UCI foram documentados, ainda, 2 episódios de apneia, ambos de recuperação espontânea. Mamou sempre bem e não houve evidência clínica sugestiva de refluxo-gastroesofágico. Como exames complementares, realizou ainda telerradiografia do tórax, ecocardiograma, electrocardiograma, trânsito gastro-esofágico e ecografia transfontanelar que foram normais. Repetiu estudo analítico (hemograma, lactato, piruvato e amónia) que não revelou alterações adicionais. Manteve o aleitamento misto e foi medicado com ferro oral.

Ao 5º dia de Internamento na UCI, foi transferido de novo para o HSPG para continuação de cuidados. Aqui manteve-se internado durante mais 26 dias. Voltou a ter alta para o domicílio já com 93 dias de vida, agora com um monitor de apneias e com a recomendação de manter medidas anti-refluxo. No domicílio manteve a monitorização de apneias durante mais algumas semanas.

Na última avaliação por nós conhecida, aos 8 meses de vida, frequentava a creche desde os 6 meses, evidenciou bom crescimento e o desenvolvimento estava adequado à idade gestacional. Não mais voltara a repetir sinais e sintomas compatíveis com EAAV.

Reflexões

Se os significativos avanços nos cuidados perinatais e neonatais são responsáveis pelo aumento da taxa de sobrevivência dos RNPT, por outro lado assiste-se a novas morbilidades que os tornam mais vulneráveis a EAAV^(4,5). Para além da apneia da prematuridade poder persistir para além das 40 semanas de IPC em grandes prematuros entre 24-28 semanas de gestação^(3,5), a patologia respiratória é responsável por mais de 50% das causas de internamento neste grupo de lactentes, com uma incidência significativa de infecções por VSR^(6,7).

Mais preocupante ainda é a forte associação de patologia respiratória com Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL) ^(3,8). Sendo o SMSL multifactorial ⁽⁸⁾, algumas das banais infecções respiratórias superiores e/ou inferiores, provocadas por diferentes e banais vírus, são actualmente consideradas como os desencadeantes de numerosos casos de SMSL ^(3,8). Particularmente em lactentes predispostos, tanto o VSR mas também variados outros vírus respiratórios poderão desencadear quadros potencialmente fatais de apneia, precedidos ou não de hipoxémia severa ^(3,8). Admite-se que estimulação dos receptores laríngeos pelos vírus poderá levar a apneia prolongada e a reduções acentuadas na SpO₂, em especial em ex-RNPT ⁽³⁾.

Por outro lado, a prematuridade, só por si, é um dos maiores factores de risco de morte no primeiro ano de vida, sendo este risco inversamente proporcional à idade gestacional ^(2,8,9). Os lactentes ex-RNPT têm um risco acrescido de EAAV e de eventos cardiorespiratórios extremos (ECRE) que se caracterizam pela presença de apneia de duração superior a 30 segundos e/ou bradicardia acentuada com duração superior a 10 segundos e/ou SpO₂ inferior a 80% durante mais de 10 segundos ⁽³⁾.

Daí que o seguimento destes lactentes ex-RNPT após a alta hospitalar, requer ensinamentos, cuidados diferenciados, sensibilidade e responsabilidade profissional ⁽¹⁰⁾. São factores de maior risco de EAAV complicado de ECRE e, consequentemente maior risco de SMSL, ser-se ex-prematuro, ter IPC inferior a 43 semanas e ter clínica compatível com infecção das vias áreas superiores ⁽³⁾.

Perante um lactente ex-RNPT com todos os critérios de risco para EAAV com ECRE com a descrição pelos pais, seria imperativo ter-se valorizado as suas vivências e consequentes preocupações, resultantes de terem presenciado acontecimentos suficientemente aparatosos que justificaram medidas de salvação.

Correram-se vários riscos nas várias abordagens médicas que se poderão resumir em:

- a) Subvalorização da informação dos pais;
- b) Subavaliação dos riscos reais de morte;
- c) Não comunicação com centros diferenciados, no sentido de se programar e antecipar o resultado de potenciais acontecimentos graves.

Se por um lado “a experiência é o nome que damos aos nossos erros”, como dizia Dumby ⁽¹¹⁾ – pois nada mais nos ensina do que os nossos erros – já Sir William Osler, um dos maiores médicos aforistas de sempre, afirmava que “a arte de se praticar Medicina só se aprende com a experiência; que não se adquire por herança, que não pode ser transmitida” ⁽²⁾. Resta-nos assim que a prática da Medicina seja sempre “praticada com sensatez, ao invés de se praticar muito” ⁽²⁾, contrariando o apanágio de muitos dos SU pediátricos.

Faltou apenas um outro olhar, um ouvido mais atento, um pensamento mais claro e abrangente!

Bibliografia

1. Sola A. Apague as luzes e feche o oxigênio quando forem desnecessários: fototerapia e estresse oxidativo no recém-nascido. *J Pediatr (Rio J)* 2007;83(4):293-6.
2. Bean R B. Sir William Osler: Aphorisms from his bedside teachings and writings. Edited by Bean W B. New York, Henry Schulman, Inc. 1950.
3. Al-Kindy HA, Gélinas J-F, Hatzakis G, Côté A. Risk factors for extreme events in infants hospitalized for apparent life-threatening events. *J Pediatr* 2009;154:332-7.
4. McCourt MF, Griffin CM. Comprehensive primary care follow-up for premature infants. *J Pediatr Health Care* 2000; 14(6):270-9.
5. Silvestri, JM Apparent. Life-threatening events in the young infant and neonate. *Clin Ped Emerg Med* 2008;9(3):184-90.
6. Mello RR, Dutra MV, Lopes JM. Respiratory morbidity in the first year of life of preterm infants discharged from a neonatal intensive care unit. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80(6):503-10.
7. Resch B, Pasnocht A, Gusenleitner W, Müller W. Rehospitalisations for respiratory disease and respiratory syncytial virus infection in preterm infants of 29–36 weeks gestational age. *J Infect* 2005;50 (5):397-403.
8. Samuels M. Viruses and sudden infant death. *Paediatr Res Rev* 2003;3:178-83.
9. Kelly MM. The basics of prematurity. *J Pediatr Health Care* 2006; 20 (4): 238-44.
10. LaHood A, Bryant CA. Outpatient care of the premature infant. *Am Fam Physician* 2007; 76:1159-64.
11. Accardo P. Arnoldisms. Medical Aphorisms of Capute of Hopkins. *Clin Pediatr* 1994;33:444-8.

*"No! You mustn't touch him. Use your eyes...
your ears, your brain, your bumps of perception, yours powers of deduction"⁽¹⁾*

Sherlock Holmes

MISERERE !! (Misericórdia)

*Susana Nogueira,
Margarida Pimenta*

Domingo no serviço de urgência do Hospital Pediátrico de Coimbra. O dia acordou cinzento e convidava menos a passear, pelo que a procura começou mais cedo que o habitual. A meio da tarde, uma enfermeira pediu-me para observar um menino de um ano, seu conhecido, cuja mãe já lhe teria ligado duas vezes, na véspera. Achava que eu o devia conhecer porque apresentava malformações múltiplas e era seguido em várias consultas. Tinha sido submetido a cirurgia correctiva de ptose palpebral poucos dias antes e tivera alta há dois "porque estava tudo a correr bem". Desde as primeiras horas em casa que "estava muito parado, não comia, mas não tinha febre" tinha-lhe dito a mãe ao telefone. Vi-o 2 horas depois. Entrou ao colo da mãe, acompanhado também pela tia.

Comecei a escrever a informação no computador. O menino esteve sempre deitado, um volume invulgarmente pequeno para quem já tinha mais de 1 ano (15M), preocupantemente imóvel e sem um som...

A história pessoal era longa, com múltiplas cirurgias ortopédicas, numa criança que nasceu apenas com um coto de membro inferior e um pequeno membro superior, entre muitos outros problemas. A mãe referia que era muito activo, fazia o mesmo que o seu irmão gémeo saudável, deslocando-se com a ajuda de um *skate* e seria até mais temerário que o irmão, subindo escadas que intimidavam este. Parecia ser feliz!

Mas ali, mantinha-se sem qualquer reacção. Estava apirético e tinha sinais vitais adequados no monitor de vigilância, mas o rosto persistia

pálido e os olhos permanentemente abertos, de pálpebras fixas com grossos pontos de sutura. Com efeito a intervenção tinha sido na semana anterior e teria corrido muito bem. Teve alta 48 horas antes, à tarde, bem disposto e com um colírio para proteger os olhos abertos. No primeiro dia não tinha havido qualquer problema, mas desde a véspera que não comia nada, apenas aceitava um pouco de água e nem mesmo o irmão gémeo conseguia qualquer resposta, pela primeira vez na vida. Estava sem febre, sem sinais inflamatórios nos olhos, sem qualquer clínica associada quando interrogámos a família de forma estruturada.

Quase sempre a história clínica permite algumas hipóteses de diagnóstico, ainda antes do exame objectivo, mas até ali, nada parecia ser uma pista evidente.

Pedi então à mãe que o despisse na mesa de observações, para o examinar. Já despido gritava e fugia, percorrendo sentado toda a superfície... pelo menos tinha-se resolvido aquela imobilidade absoluta! A mãe explicou que era um menino muito paciente, mas tinha sempre aquela reacção quando estava para ser observado. "Desde as cirurgias ficou assim".

O exame foi rápido e com ele sempre a debater-se. Também depois deste concluído, me mantenho sem ideias sobre o que parecia ser o problema. Para ganhar tempo e pensar na situação, sentei-me em frente do computador e registei os dados da observação.

A mãe e a tia olham-nos em suspenso... desviei o olhar para a enfermeira Margarida e perguntei-lhe o que achava? Ergueu os ombros, perplexa... também eu me sentia assim...

Entretanto o menino estava outra vez imóvel na marquesa, com hiper-extensão da cabeça e tronco, novamente sem qualquer som.

Vou até lá, com a intenção de rever os sinais meníngeos. Estava pálido e tão inexpressivo... olhar congelado, um bloco cinzelado!

Fiquei de joelhos, para o olhar de frente e aproximei-me lentamente do seu rosto, até ficar mesmo muito perto e... recuar absolutamente horrorizada!! *Miserere... MISERERE!!* (Misericórdia!!)

Fui subitamente transportada para a minha infância. Teria 6 anos, ia entrar para a escola, visitava com a minha família um pequeno museu. Lá ao fundo, um quadro grande apresentava uma figura de cabelo encaracolado e o corpo cravado de setas, o sangue escorrendo dos múltiplos orifícios e o rosto rodado para o céu, com o mesmo olhar.



Figura 1
São Sebastião,
de Guido Reni (séc XVII),
Museo Palazzo Rosso de
Genova

Na altura tinha ficado nauseada pelo impacto visual da cena. O título do quadro era "O Martírio de S. Sebastião", leu o meu pai e explicou-me que o olhar do mártir queria traduzir um sofrimento muito, muito intenso!

Ergui-me rapidamente exclamando:

- Margarida, ele tem dor, tanta dor!!

Como que impulsionada, trouxe rapidamente a dose máxima de paracetamol oral prevista para o seu peso e administrou-lha através de uma seringa que sugou lentamente. A mãe confirmou que só tinha feito analgesia no dia da alta. Depois não voltou a dar-lhe "porque não se queixava". Ninguém duvida que tem um passado de coragem e é muito cuidadosa, simplesmente não lhe ocorreu!

Cerca de 1 hora depois, o menino choramingava esporadicamente de queixume, mas já se mexia como antes e sorriu ao irmão que entretanto tinha chegado. Mais meia hora e já correspondeu às suas brincadeiras, aceitou uma papa láctea (o primeiro alimento em 24 horas) e quis ir brincar para o chão.

Saíram entre agradecimentos, com a recomendação de manter paracetamol e ibuprofeno fixos, cada 3-4 horas. A boa resposta e evolução dispensaram medidas mais enérgicas.

Foram precisos cerca de 15 minutos a chorar na casa de banho até me recompor. À saída, reparei na enfermeira Margarida sentada no gabinete. Parecia desalentada e olhava demoradamente uma folha A4.

Quando chego perto, virou-se e reparou nos meus olhos vermelhos. "Também ainda nem estou em mim! Como é que não me lembrei que podia ser dor?"

Tentei consolar-nos (também demorei tanto tempo a descobrir...). Aquilo que nos aconteceu ali não foi pensado, foi sentido e por isso não nos lembramos de imediato. Seria muito difícil de reconhecer ao telefone, apesar dos contactos prévios da mãe.

Estendeu-me a folha que tinha na mão. Era uma escala não verbal de avaliação da dor, onde podia ler-se em Dor Máxima: rosto petrificado, imobilidade, recusa da interacção... Pois, era isso...

Algumas semanas depois encontrei a tia do menino na rua. Reconheceu-me e aproximou-se sorrindo, tomou as minhas mãos nas suas e disse baixinho:

- A senhora nem sabe o que fez naquele dia...

E baixando a cabeça beijou-me as mãos, antes que tivesse tempo de as retirar, rapidamente, num misto de surpresa e embaraço. Quis libertá-la daquela gratidão e usei de um humor apressado – é que ali, não havia sítio para eu chorar!!

Aprendi muito com este menino. Sobre o saber e o sentir em Medicina, o abstrair-se de ideias prévias, as memórias que nos marcaram e moldaram, a empatia e intuição... Seguramente não o esquecerei!!

Às vezes, Momentos Mágicos acontecem-nos na vida!!...

"Don't touch the patient – state first what you see, cultivate your powers of observation"⁽²⁾ (William Osler)

"Let not your conceptions of the manifestations of disease come from words heard in the lecture room or read from the book. See, and then reason and compare and control! But see first"⁽²⁾ (William Osler)

Bibliografia

1. Accardo P. Arnoldisms. Medical aphorisms of Capute of Hopkins. Clin Pediatr 1994;33:444-8.
2. Bean R B. Sir William Osler: Aphorisms from his bedside teachings and writings. Edited by Bean W B. New York, Henry Schulman, Inc. 1950.

Cuidados materno-infantis em Portugal

Estudo sobre a evolução do acesso da população portuguesa aos cuidados de saúde públicos e privados entre 2001 e 2008, assim como a avaliação que os utentes fazem do funcionamento dos serviços, da qualidade dos cuidados e da equidade do sistema.

Trata-se de um inquérito por questionário de uma amostra constituída por 3039 entrevistas, representativa da população adulta de Portugal continental. A base de dados do presente Inquérito está disponível no Arquivo Português de Informação Social- APIS (<http://www.apis.ics.ul.pt>) **M. Villaverde Cabral, P. Alcântara da Silva. O Estado da Saúde em Portugal.** Instituto de Ciências Sociais da Universidade de Lisboa. 2009

São aqui resumidos os dados referentes os Cuidados materno-infantis em Portugal.

A perspectiva dos utentes 2008

Na gravidez

Existem mais de três quartos (78,4%) de mulheres que já tiveram filhos e às quais foi colocado um certo número de perguntas sobre a gravidez e os cuidados de saúde infantis (em 2001 eram 72,3%). Não se registaram diferenças significativas da incidência da maternidade por Região.

Essas mulheres, durante a sua última gravidez, foram acompanhadas sobretudo pelo médico de família ou pelo médico obstetra/ginecologista (36,0% e 35,1%, respectivamente). Poucas foram seguidas por ambos simultaneamente (9,5%), enquanto a vigilância realizada apenas por uma enfermeira ou parteira ocorreu em situações muito diminutas (3,1%). No entanto, a percentagem de mulheres que não tiveram qualquer vigilância durante a gravidez assume ainda um valor expressivo (16,2%).

A vigilância apenas a cargo do médico de família verificou-se em particular na Região Norte e no Algarve, ao contrário do que aconteceu no Alentejo e no Centro, com mais mulheres a serem seguidas somente pelos seus médicos obstetras/ginecologistas.

A responsabilidade da vigilância durante a gravidez do último filho obedeceu a um perfil etário específico. Com efeito, durante a gravidez do último filho, a vigilância que é realizada apenas pelo médico de família é mais comum entre as inquiridas que têm actualmente idades compreendidas entre os 50 e os 64 anos, enquanto a vigilância feita por um médico obstetra/ginecologista é mais frequente entre as inquiridas entre os 30 e os 49 anos. Por outro lado, as situações de gravidez com vigilância feita apenas por uma enfermeira/parteira, ou mesmo a ausência dela, são praticamente exclusivas das inquiridas que têm agora mais de 65 anos de idade.

Para mais de dois terços das mulheres, a vigilância da gravidez do seu último filho foi realizada no âmbito dos cuidados de saúde públicos (82,9%), enquanto 20,9% o fizeram no sector privado, exclusivamente ou em complementaridade.

O recurso aos serviços públicos de saúde durante a gravidez foi menos frequente na Região Centro, enquanto a medicina privada foi menos utilizada na Região Norte.

A vigilância da gravidez no sector privado foi mais frequente entre as mulheres que têm actualmente idades entre os 40 e os 49 anos e, a seguir, entre os 30 e os 39 anos, com um estatuto sócio-económico elevado.

Cuidados à criança

No momento do nascimento, o recurso ao sector público foi ainda mais reforçado, perfazendo mais de três quartos as mulheres que aí tiveram o seu último filho. Uma proporção ainda significativa deu à luz em casa (15,7%), enquanto poucas tiveram os seus filhos em hospitais ou clínicas privadas (5,9%).

Dois terços (65,9%) das inquiridas acompanhavam os filhos ao médico de forma regular e preventiva, isto é, sem ser somente em situação de doença. Em 2008, 31,6% só levavam os filhos ao médico quando estavam doentes.

Cada vez mais, as mães dirigem-se com os filhos ao Centro de Saúde da sua zona de residência quando estes adoecem (71,9% em 2008 contra 67,3% em 2001), recorrendo menos a um médico particular (11,3% em 2008 e 16,6% em 2001).

O recurso a um serviço de Pediatria hospitalar manteve-se estável (16,4% em 2008 contra 16,1% em 2001).

O recurso ao médico particular ou a um hospital privado quando um dos filhos adoece foi mais frequente entre as mães com maior escolarização e com estatuto sócio-económico mais elevado (a ida directa para o hospital foi também mais comum entre as mães mais escolarizadas), enquanto a deslocação a um Centro de Saúde ocorreu mais frequentemente entre as mães menos escolarizadas e com um estatuto sócio-económico mais baixo.

Em 2008, os cuidados de saúde prestados aos filhos foram avaliados pelas mães de forma ainda mais positiva do que há sete anos, considerando, em média, que estão muito próximos de «bons» (3,80)*, quando em 2001 a média avaliativa se situava em 3,66.

* (1. Muito mau - 0.9%; 2. Mau - 3.3%; 3. NemB/nemM - 17.9%; 4. Bons - 70.3%; 5. MBons - 7.6%)

Esta avaliação positiva foi transversal a todo o território nacional. Independentemente da idade e do estatuto sócio-económico, as mães com maior nível de escolaridade (que frequentaram o ensino secundário ou superior) são quem melhor avalia os cuidados de saúde prestados aos filhos.

Sintetizando

A elevada percentagem (16,2%) de mulheres que não tiveram qualquer vigilância durante a última gravidez refere-se às que têm agora mais de 65 anos de idade.

A crescente preocupação com os hábitos de saúde e com a prevenção é também notável nos cuidados com os filhos, que passaram a ir ao médico de forma mais regular e não apenas em situação de doença, recorrendo a esmagadora maioria ao SNS com avaliação muito positiva dos cuidados prestados. Este padrão de melhoria gradual mas significativa dos comportamentos preventivos, bem como o recurso crescente ao sector público em detrimento do sector privado, é recorrente em praticamente todas as dimensões deste estudo. Este padrão está directamente relacionado com o aumento da utilização a todos os níveis de cuidados prestados pelo SNS, o que pode ter tomado as condições de acesso mais difíceis do que há sete anos, nomeadamente em termos de tempos de espera.

Conclusão

Não é fácil tirar uma conclusão geral... A razão parece-nos residir no facto de o SNS, bem como a sua articulação histórica com a clínica particular e a oferta de cuidados de saúde privados, se encontrarem hoje extremamente consolidados, havendo adquirido rotinas funcionais interiorizadas tanto pelos profissionais de saúde como

pelos utentes. Também por isso, **parece difícil e, porventura, indesejável promover reformas bruscas e profundas no seu funcionamento.**

O grau de funcionalismo que presidiu à própria fundação do SNS e, sobretudo, à sua posterior evolução ter-se-á traduzido,... por uma massificação insuficientemente diferenciada, a qual tem permitido ganhos de saúde apreciáveis, mas, possivelmente, poucos ganhos de eficiência.

Em todo o caso, se a despesa portuguesa em saúde pode ser considerada elevada relativamente ao PIB, em compensação, Portugal é um dos países da UE onde as famílias contribuem com uma percentagem maior da despesa total em saúde. (27,7% do total das despesas de saúde que, por seu turno, representam 10,2% do PIB, quando na UE-15 os mesmos valores representam 24,5% de 9,2% (OMS, 2008 in: Lourenço & Raposo, 2009).

Diante dos ganhos em saúde obtidos em Portugal na última década e meia, parece lícito concluir... que «*difficilmente se poderá considerar a despesa em saúde ineficiente ou demasiado elevada, se comparada com os países de referência*» (Pinto 2009, 63).

É nossa convicção que o êxito do sistema de saúde português, confirmado internacionalmente (OMS, 2000) e por algumas das comparações internacionais feitas aqui mesmo, se deve a uma «aliança virtuosa» entre a grande maioria dos utentes do SNS e a generalidade dos profissionais de saúde. Esta convergência é, contudo, mais evidente no plano da avaliação dos cuidados e serviços efectivamente prestados do que no plano das opiniões genéricas e difusas, sendo estas últimas muito influenciadas pelas mensagens geralmente hostis da comunicação social e pela difícil conjuntura político-económica que o país tem atravessado precisamente desde o nosso anterior estudo.

... aquilo que observámos foi uma evolução globalmente positiva, com ganhos sustentados praticamente em todas as áreas, excepto na rapidez de processamento dos utentes. Estes ganhos nem sempre são reconhecidos pelos utentes e, sobretudo, pelos não-utentes.

HCM

Errata

Correcção ao artigo

Marçal M, Ferreira R, Domingues L, Jacinto C, Pinheiro L, Lynce N. Recém-nascido e vírus Varicela-Zoster: como actuar? Saúde Infantil 2008;30(2):74-7.

No Quadro / Tabela I, o texto das linhas 6 e 7, deverá ser substituído pelo seguinte:

Risco de contágio pelo RN	Não	Geralmente Não / Sim se varicela nas 3 últimas semanas de gravidez	Sim	Sim
Fármacos	Imunoglobulina para Varicela-Zoster • Varithec®: 1ml/kg e.v., perfusão <1ml/kg; Varicellon P ®i.m., 0,2 ml/kg • Idealmente, nas primeiras 24-48 horas (até 96 horas) após exposição • Pode prolongar período de incubação de varicela até 28 dias • Protelar administração de BCG ao RN até 4 semanas após imunoglobulinas			Aciclovir: EV: 30 mg/kg/dia, 8/8h, perfusão 1h, 7-10 dias

Merecem atenção redobrada os casos de ALTE em ex-prematuros, especialmente nos com menos de 43 semanas de idade pós-concepcional e com infecção das vias aéreas superiores

ALTE – *apparent life-threatening event*
EAAV – evento aparentemente ameaçador da vida
ECR – eventos cardiorespiratórios
ECRE – eventos cardiorespiratórios extremos
EE – eventos extremos
IPC – idade pós concepcional

ITT – impedância transtorácica
IVAS – infecção das vias aéreas superiores
RNPT – recém-nascido prematuro
UCI – Unidade de Cuidados Intensivos
VSR – vírus sincicial respiratório

Introdução

Os vulgarmente denominados ALTE (*apparent life-threatening event*) - acrónimo da língua inglesa de leitura mais fácil do que o acrónimo português EAAV (evento aparentemente ameaçador da vida), definido no Quadro 1, não são raros nos serviços de urgência hospitalares, em especial em recém-nascidos prematuros (RNPT) ou em lactentes ex-RNPT ^(1,2).

Quadro 1

Definição de ALTE ^(1,3)

Todo o acontecimento que é assustador para um observador, e que se caracteriza por alguma combinação dos seguintes sinais:

- Apneia (central ou obstrutiva)
- Alteração da cor
- Alteração significativa do tônus muscular
- Engasgamento ou sufocação.

São muito variados os diagnósticos realizados na sequência dos ALTE, nomeadamente infecções menores ou graves – por vírus sincicial respiratório (VSR), *Bordetella pertussis* e *parapertussis* assim como outros vírus respiratórios – distúrbios neurológicos, doenças cardíacas, refluxo gastro-esofágico, doenças metabólicas entre outros ⁽¹⁾.

Em lactentes monitorizados com registo cardio-respiratório contínuo, são frequentes os registos de eventos cardio-respiratórios (ECR) significativos, mas existe pouca informação científica entre estes ECR e a sua relação com os ALTE ⁽¹⁾.

O estudo *Collaborative Infant Home Monitoring Evaluation* (CHIME), publicado em 2001 mostrou que, em lactentes ex-recém-nascidos de termo saudáveis, eram normais apneias até 30 segundos e bradicardias inferiores a 10 segundos ⁽²⁾. No mesmo estudo ficou demonstrado que os ex-RNPT tinham um risco aumentado de ALTEs com “Eventos Extremos” (EE), em especial até às 43 semanas de idade pós concepcional (IPC) ⁽²⁾.

Foi entretanto introduzida a designação de EE ou de Eventos Cardio-Respiratórios Extremos (ECRE) para as situações de registos cardio-respiratórios que excedem os limites acima referidos, tanto na duração da apneia e/ou da bradicardia, mas que inclui também quedas acentuadas e prolongadas na saturação periférica em oxigénio da hemoglobina (SpO₂) - Quadro 2 ⁽¹⁾.

Quadro 2

Definição de ECRE ^(1,2)

Um ou mais dos seguintes critérios:

- Apneia de duração > 30 segundos;
- Bradicardia extrema durante > 10 segundos (frequência cardíaca < 60 ppm segundos em ex-RNPT < 44 semanas IPC ou < 50 ppm se > 44 semanas de IPC;
- SpO₂ < 80% de duração > 10 segundos;

Problema: desconheciam-se os factores de risco de potencial ocorrência de ECRE em lactentes com risco de ALTE, tanto durante a estadia nas Maternidades mas sobretudo, nos lactentes que já tiveram alta das mesmas.

O **objectivo** do estudo de *Al-Kindy et al* ⁽¹⁾ foi determinar algumas características clínicas que possam ajudar a identificar os lactentes com risco acrescido de ALTE com ECRE, de forma a ajudar na decisão do internamento ou de re-internamento dos lactentes com ALTE ocorrido no domicílio ou noutro local.

Material e métodos: estudo canadiano retrospectivo dos processos clínicos de lactentes internados por ALTE através do serviço de urgência geral dum Hospital de nível 3, nos anos 1996 a 2006 e que não faziam monitorização cardio-respiratória. Foram adoptadas as definições de ALTE e ECRE referidas respectivamente nos Quadros 1 e 2.

Os potenciais factores de risco estudados foram a prematuridade (IPC < 37 semanas), IPC < 43 semanas, sexo masculino, sintomas de infecção das vias aéreas superiores (IVAS) e meses de inverno. Foram excluídos os doentes com patologias prévias já reconhecidas e os lactentes que já faziam monitorização cardio-respiratória.

Nos casos de ALTE com mais de uma vinda à urgência (nas situações não internadas nos primeiros episódios, em que foram inicialmente enviados para o domicílio) foram analisados os dados clínicos da primeira vinda à urgência.

Todos os doentes internados foram inicialmente monitorizados continuamente por SpO₂ e/ou com detecção da respiração por impedância transtorácica (ITT) nas 24 horas do dia durante um a vários dias. Os aparelhos de ITT registavam qualquer interrupção nos movimentos respiratórios com duração > 16 segundos; os mesmos produziam um alarme sonoro a partir dos 20 segundos de pausa respiratória ou perante uma baixa imediata na frequência cardíaca para menos de 80 batimentos por minutos. Foi prosseguida a monitorização

com SpO2 em todos os doentes com ECR recorrentes detectados por ITT ou SPO2.

Considerou-se IVAS a descrição de rinorreia com ou sem tosse, com ou sem febre e/ou a constatação por um médico de manifestações compatíveis de IVAS.

Resultados

De 748 doentes diferentes com o diagnóstico de ALTE, foram seleccionados os 625 lactentes com cumpriam os critérios de inclusão no estudo: 20% de ex-RNPT; 80% ex- recém-nascidos de termo; idade cronológica média de 43 dias (50% doentes tinham idades 21º e 73º dias de vida) e IPC média de 44,4 semanas (50% dos doentes tinham IPC entre 41 a 49 semanas).

Evidenciaram ECRE durante a hospitalização 46 dos lactentes (7,4%), 39 deles (85% dos doentes com ECRE) logo nas primeiras 24 horas. Diagnosticou-se IVAS em 66% dos doentes com ECRE.

Apresentavam uma clínica traiçoeira – isto é, pareciam “clinicamente bem” – 41 (89%) dos casos; foram os monitores de SpO2 e/ou ITT que deram o alerta dos ECRE.

Todos os doentes com ECRE tinham IPC < 48 semanas. Foram admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) 22 (48%) destes lactentes, dos quais 18 (39%) vieram a necessitar de ventilação mecânica.

O número de dias com crises de ECRE foi curto para a maioria dos casos, com uma média 4 dias nos casos não ventilados. Nos casos com ECRE por um período superior a 7 dias, 2 eram secundários a infecção por *Bordetella pertussis*, num doente tratava-se de uma doença metabólica com repercussões cardíacas e os restantes eram ex-RNPT com IPC < 43 semanas.

Foram precedidas por uma apneia central que durou mais de 30 segundos em 27 lactentes (59%) com ECRE; em 14 casos (30%) as apneias centrais não teriam sido detectadas se os doentes não estivessem monitorizados com SpO2. Em alguns lactentes verificaram-se apneias centrais e obstrutivas ou só obstrutivas.

Foram identificados três factores de risco para ALTE com ECRE (Quadro 3). O factor de maior risco foi a presença de IVAS, que estava presente em 65% dos casos de ECRE.

Repetiram crises de ECRE apenas os doentes com ALTE com episódios de ECRE no hospital.

Quadro 3

Riscos aumentados de ECRE^(1,2)

Um ou mais dos seguintes critérios:

- Nascer prematuro
- IPC < 43 semanas
- Ter sinais ou sintomas de IVAS na admissão

Discussão: A maior imaturidade do centro respiratório, do mecanismo do *arousal* e dos reflexos respiratórios durante algumas semanas após o nascimento, mesmo em ex-recém-nascidos de termo e em especial nos ex-RNPT justificam que os ALTE com ECRE tenham ocorrido mais nos lactentes mais imaturos⁽¹⁾.

Admite-se que estimulação dos receptores laríngeos poderá levar a apneia prolongada⁽¹⁾. E se o VRS é o mais vírus mais vezes implicado como causa de apneias associado a IVAS, também as *Bordetella pertussis* e *parapertussis* assim como outras infecções virais são também responsáveis por apneias prolongadas e reduções acentuadas na SpO2, em especial em ex-RNPT⁽¹⁾.

Dado que a maioria dos doentes com ALTE complicados de ECRE não pareciam doentes no momento da admissão hospitalar, as conclusões deste estudo levam a propor o internamento e a respectiva monitorização prolongada com SpO2 de todos os lactentes com clínica compatível com ALTE, independentemente da clínica apresentada, em especial nos lactentes ex-RNPT e/ou com IPC < 43 semanas e/ou com sintomas de IVAS⁽¹⁾.

A maioria dos lactentes com ALTEs graves não parece estar “doente” no momento da admissão hospitalar. Justificar-se-á muita prudência perante uma clínica compatível com ALTE, independentemente do estado clínico do lactente na admissão hospitalar.

A larga maioria dos ALTE com ECRE (85%) ocorreu no primeiro dia de internamento hospitalar. A concomitância dos 3 factores de risco de ECRE (Quadro 3) aumentará o risco de síndrome de morte súbita. Assim, justificar-se-á uma vigilância mais apertada dos doentes com factores de risco de ECRE em especial nos primeiros dias após um ALTE.

Deverão ser internados e monitorizados com SpO2 todos os lactentes com ALTE, em especial os lactentes ex-RNPT e/ou IPC<43 semanas e/ou sintomas de IVAS.

M.S.

Bibliografia

1. Al-Kindy HA, Gélinas J-F, Hatzakis G, Côté A. Risk factors for extreme events in infants hospitalized for apparent life-threatening events. *J Pediatr* 2009;154:332-7.
2. Ramanathan R, Corwin MJ, Hunt CE, et al. Cardiorespiratory events recorded on home monitoring. Comparison of health infants with those at increased risks for SIDS. *JAMA* 2001;285:2199-207.
3. National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring, Sept 29 to Oct 1, 1986. *Pediatrics* 1987;79:292-9.

Relatório de actividades da Comissão Nacional de Saúde da Criança e adolescente 2004-2008*

* Maria do Céu Machado ¹

A 2ª edição deste relatório foi actualizada com os indicadores de saúde da criança e adolescente em 2008 e é de distribuição gratuita pelo Alto Comissariado da Saúde (pedidos para isaalves@acs.min-saude.pt).

Na I Parte, Orientações para uma Carta Hospitalar de Pediatria define as condições mínimas, sob o ponto de vista de espaços, recursos humanos, tecnologias e apoios, de um Serviço de Pediatria Médica ou de Cirurgia Pediátrica e caracteriza dois níveis de Serviços, Geral e Especializado.

Hospital de Dia Pediátrico define regras para o funcionamento e financiamento destas unidades.

Para a renovação dos mecanismos de Articulação entre os Cuidados Primários e Hospitalares, cria-se a figura de Pediatra Consultor e estimula-se o reforço e dinamização das Unidades Coordenadoras Funcionais.

O enfermeiro e os cuidados de saúde à criança e adolescente indica os princípios na determinação de dotação e rácios e o Cálculo das vagas

para o Internato de Pediatria, 2006-2015 pretende colmatar a situação sistemática de excesso ou défice regular de pediatras.

Medicamentos - Formulações infantis é uma falha do sistema por falta de interesse da indústria farmacêutica. Resta a possibilidade de importação directa através de oficina e por prescrição individual

Estadia hospitalar e encaminhamento das crianças em serviços de Pediatria sobre as crianças identificadas como de risco social e retidas no hospital. Proposta de protocolo para o diagnóstico de maus tratos.

Como dois exemplos de boas práticas, os Relatórios da Comissão Regional de Saúde Materna e Infantil do Norte e da Unidade Coordenadora Funcional de Almada.

Na II Parte, divulga-se o Plano Nacional de Saúde 2004-2010, nas áreas dedicadas à Criança e Adolescente, Nascer com Saúde e Crescer com Segurança. A finalizar a evolução dos indicadores de 2001 a 2008, as metas estabelecidas e a comparação com valores de países europeus.