

editorial

Cumprir. Dever de Cidadania em tempo de crise

Um em cada 3 adolescentes está em risco de sofrer consequências dos comportamentos de risco face aos resultados da prevalência divulgados pela OMS. Mais de metade das doenças nos adultos e muitas mortes prematuras evitáveis são originadas neste período e acontecem pela mesma razão. A maioria destas consequências é prevenível e bastaria 1% da despesa consumida com as sequelas para financiar um programa nacional de prevenção. Dados científicos recentes e estratégias cientificamente demonstradas, acrescentam à justificação económica, argumentos para as sociedades científicas internacionais e a OMS recomendarem estes cuidados antecipatórios e estratégias de Prevenção e Promoção da saúde nos Serviços de Saúde. De facto, investigações recentes demonstraram que a exposição a experiências traumáticas e a fatores de «stress tóxico» continuado desde os primeiros anos alteram a arquitetura definitiva do sistema nervoso central e influenciam o desenvolvimento e o comportamento não só das crianças mas também dos adolescentes.

A primeira infância e a adolescência são os dois períodos sensíveis à influência dos fatores de risco tanto pela elevada plasticidade do SNC como pela excessiva vulnerabilidade. A adolescência é o último período onde o retorno do investimento na redução de fatores de risco e promoção de fatores protetores se traduzem em ganhos efetivos em saúde. A partir daí o investimento só permite diminuir as consequências da doença.

A promoção do suporte familiar, a qualidade da relação familiar e a garantia que alguém se disponha a ouvir e a controlar a evolução do

adolescente (Adulto de Referência) são os fatores que mais contribuem para prevenir comportamentos de risco, de acordo com a OMS.

A identificação de jovens sem fatores protetores, submetidos a fatores de risco, integrados em famílias com estilos parentais críticos, sem adulto de referência, desde que referenciados para a escola ou para a comunidade para serem acolhidos e integrados em programas que lhes permitam dar oportunidade de expressar as suas capacidades, atenuam o risco para uma adolescência mal sucedida, promovem a inclusão e não a exclusão. O sistema actual de vigilância de saúde infantil pode atingir estes objetivos sem custos adicionais. Acontece que 2/3 dos jovens não recorrem aos Serviços de Saúde embora tenhamos uma estrutura que garante a vigilância a cerca de 90 % das Crianças. Pouca divulgação, pouca sensibilidade, taxas moderadoras, deficiente formação dos prestadores, mas fundamentalmente deficiente Visão dos nossos líderes têm contribuído para este acesso restrito aos cuidados de saúde.

O Programa Nacional de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil, recentemente inaugurado ficou aquém de responder a estas recomendações mas admite flexibilidade suficiente para o podermos adaptar ao cumprimento destes objectivos.⁽¹⁾

O conhecimento científico e as recomendações atuais obrigam-nos a considerar esta tarefa como um Dever de cidadania e necessidade de envolvimento coletivo.

José Carlos Peixoto

⁽¹⁾ <http://www.arscentro.min-saude.pt/Institucional/projectos/crmsca/noc/Documents/saude%20infantil/consulta%2012-13%20anosl.pdf>

Alopécia areata na criança

Alopecia areata in children

Sofia Ferreira ⁽¹⁾, Eduarda Osório Ferreira ⁽²⁾

Resumo

A alopecia areata é um tipo de alopecia não cicatricial, que se manifesta habitualmente por peladas do couro cabeludo. É uma patologia comum em idade pediátrica, apresentando-se antes dos 20 anos em cerca de 60% dos casos. A sua etiologia é autoimune, mas o mecanismo etiopatogénico não está totalmente esclarecido, admitindo-se o envolvimento de fatores genéticos e ambientais.

Apesar da benignidade da condição clínica, o impacto psicossocial pode ser devastador para a criança e para a família.

A alta taxa de remissão espontânea e a escassez de estudos metodologicamente adequados, tornam difícil avaliar a eficácia das diversas opções terapêuticas disponíveis.

O objetivo deste artigo é fazer uma breve revisão e atualização sobre a alopecia areata em idade pediátrica, apresentando uma proposta de abordagem terapêutica.

Palavras-chave: alopecia areata, crianças, diagnóstico, tratamento.

Abstract

Alopecia areata is a nonscarring kind of alopecia, characterized by patches of hair loss. Common in children, the first attack occurs before the age of 20 in about 60% of the cases.

The etiology is autoimmune, but the exact etiopathogenic mechanism remains unknown, and the interaction of genetic and environmental factors is admitted.

Although a benign clinical condition, the psychosocial impact can be overwhelming for the children and the family.

The high rate of spontaneous remission and the lack of well-designed clinical trials, make it difficult to assess the efficacy of the available therapeutic options.

The aim of this work is to make a brief review and update on alopecia areata in pediatric age, and to propose a therapeutic approach.

Keywords: alopecia areata, children, diagnosis, treatment.

Introdução

A alopecia areata (AA) é um tipo de alopecia não cicatricial, comum em idade pediátrica.

Determina queda dos cabelos e/ou pelos, por alterações no seu ciclo de crescimento, sem que ocorra destruição ou atrofia dos folículos, motivo pelo qual pode ser reversível.

Este artigo pretende fazer uma breve revisão e atualização sobre epidemiologia, manifestações clínicas, diagnóstico e diagnóstico diferencial, etiopatogénese, tratamento e prognóstico da AA em idade pediátrica.

Epidemiologia

A AA é uma patologia comum, atingindo 0,1 a 0,2% da população geral, estimando-se um risco de 1,7% de um indivíduo apresentar pelo menos um episódio ao longo da vida. ⁽¹⁻⁴⁾ Atinge ambos os sexos, embora alguns autores descrevam uma maior incidência no sexo masculino ⁽⁵⁻⁷⁾ e outros no sexo feminino. ⁽⁸⁻⁹⁾ Ocorre em qualquer idade, com um pico de incidência entre a segunda e quarta décadas de vida. A AA pediátrica constitui 20% do total de casos e, em 60% dos doentes, a primeira manifestação ocorre antes dos 20 anos. ^(2, 5) Pode apresentar-se em idades muito precoces, até 9% antes dos dois anos de idade, segundo uma série publicada, ⁽⁹⁾ estando também descritos casos congénitos. ⁽¹⁰⁾

Manifestações clínicas

Classicamente é referido o aparecimento súbito (durante uma noite ou vários dias) de uma ou mais áreas de peladas, bem delimitadas, com forma circular ou oval – figura 1. Estas peladas podem atingir qualquer área pilosa – sobrancelhas, pestanas, barba, etc – mas na maioria dos casos limita-se ao couro cabeludo – figura 2. ^(2,5,9)



Figura 1 • Peladas típicas de alopecia areata

¹ Serviço de Pediatria/Neonatologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira

² Serviço de Dermatologia/Venereologia – Consulta de Dermatologia Pediátrica, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia

Correspondência: Sofia Ferreira - sofiafe@gmail.com

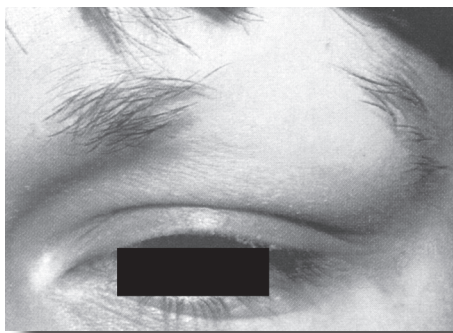


Figura 2 • Alopécia areata atingindo uma sobrancelha

As peladas, áreas quase ou totalmente desprovidas de cabelo, apresentam pele macia, de coloração normal ou ligeiramente rosada, sem sinais inflamatórios. Na periferia, por vezes, podem ser observados cabelos em «ponto de exclamação». Estes são patognomônicos e correspondem a cabelos curtos, distróficos, mais largos e pigmentados na extremidade do que ao nível do couro cabeludo. Na doença activa (peladas em expansão) o teste de tração pode ser positivo na periferia das peladas. A doença é habitualmente assintomática, embora alguns doentes refiram prurido, ardor ou dor que precedem a queda de cabelo. O repovoamento capilar pode ocorrer com cabelos despigmentados que podem permanecer brancos ou repigmentar ao longo do tempo. ^(2,3)

Segundo a extensão da queda de cabelo, a AA pode ser classificada em ligeira – menos de 25% do couro cabeludo atingido, moderada – 25 a 50% do couro cabeludo, grave/extensa – mais de 50% do couro cabeludo atingido. ⁽⁹⁾ Cerca de 82 a 87% das crianças apresentam doença ligeira a moderada. ^(5,6,9,11)

Relativamente ao padrão da alopecia, a doença classifica-se em AA em peladas (pelada única ou peladas múltiplas) ou alopecia parcial do couro cabeludo, AA total – perda de 100% dos cabelos, AA universal – perda de 100% dos pelos corporais – figura 3. Existem outras formas menos frequentes: reticular (múltiplas peladas separadas por estreitas faixas de cabelo), ofiásica (em banda, na região parieto-temporo-occipital), ofiásica inversa (muito rara; fronto-parieto-temporal, poupa as margens inferiores) e difusa (alopecia difusa em parte ou totalidade do couro cabeludo). ^(2,3)



Figura 3 • Alopécia areata universal

A forma ofiásica – figura 4 – afeta menos de 5% dos doentes, sendo mais frequente em crianças. Geralmente inicia-se com queda de cabelo na região occipital, com extensão anterior e bilateral, formando uma banda até às regiões auriculares ou mais anteriormente. A sua progressão para AA

total ou universal é frequente. Uma nova variante: alopecia areata difusa, aguda e total, foi descrita em adultos orientais. Caracteriza-se por uma progressão rápida e extensa, mas com bom prognóstico. ^(2,12)



Figura 4 • Alopécia areata – forma ofiásica

Anomalias associadas

1. Alterações ungueais

Observam-se alterações ungueais em 10-44% dos doentes, podendo preceder, acompanhar ou suceder a alopecia, e associando-se a maior gravidade da doença. ^(5,8,9) A alteração mais característica é o picotado ungueal, mas outras podem estar presentes, tais como a traquioníquia (estriação longitudinal, conferindo um aspeto de lixa – figura 5), espessamento ou adelgaçamento da unha (aspeto pseudomicótico), coiloníquia (unha de concavidade dorsal), leuconíquia (descoloração branca da unha), entre outras.



Figura 5 • Traquioníquia

2. Doenças autoimunes e outras

Muitos estudos mostram uma associação entre AA e outras **doenças autoimunes**. Destas, a patologia da tireoide é a mais frequente. Em crianças com AA as alterações inespecíficas da função tiroideia estão descritas em 17,5 a 24,4%, e a presença de anticorpos antitiroideos em 14%. ^(5,13) Está também descrito um aumento da incidência de vitili-

go (quatro vezes a da população geral).⁽²⁾ Outras doenças associadas incluem a Doença de Addison, Anemia perniciosa, Diabetes mellitus, Lúpus, Artrite reumatoide, Miastenia gravis, Colite ulcerosa e Síndrome autoimune poliglandular. Ocorre mais frequentemente em indivíduos com Síndrome de Down.^(2,3)

A associação com atopia, também descrita na literatura em 10-22% dos doentes com AA, torna-se difícil de avaliar pela elevada incidência de atopia na população geral.⁽⁹⁾

Apesar de todas estas associações, o estudo de autoimunidade não está recomendado por rotina pela maioria dos autores, devendo ser realizado na presença de suspeita clínica ou em casos de AA refractária ou grave.⁽²⁾

Alterações psicopatológicas, nomeadamente ansiedade e alterações do humor parecem ser mais frequentes na AA. Contudo, numa patologia que causa por si só um enorme impacto psicológico, social e emocional, torna-se difícil avaliar o caráter primário ou secundário destas alterações. Vários autores sugerem que o *stress* psicológico constitui um fator precipitante ou agravante da doença. Os resultados de diferentes estudos são controversos, em parte devido à subjetividade na avaliação do *stress*.⁽¹⁴⁾ Em diferentes séries, a percentagem de doentes cuja alopecia é precedida ou agravada por eventos causadores de *stress* psicológico varia entre 9,5% e 80%,^(5,9,11) e entre 5 e 96%, respetivamente.^(5,9,14)

Diagnóstico e diagnósticos diferenciais

O diagnóstico de AA é essencialmente baseado nas **características clínicas**, descritas anteriormente. O aparecimento súbito de alopecia não cicatricial, habitualmente circunscrita, em peladas, permite a distinção de outros tipos de alopecia.

O teste de tração em peladas recentes revela aumento do número de cabelos telogénicos (cabelos em fase de repouso/queda) e cabelos anagénicos (cabelos em fase de crescimento) distróficos. Em peladas mais antigas a maioria dos cabelos podem ser anagénicos.⁽³⁾

A videodermatoscopia pode ser útil, observando-se pontos amarelos em 95% dos doentes.⁽²⁾

As alterações histológicas dependem da fase da doença. O aspeto mais característico na fase aguda é o infiltrado linfocítico peribulbar,



Figura 6 • Tricotilomania – pelada com limites irregulares, com cabelos partidos e de várias dimensões

Quadro 1 • Diagnóstico diferencial de alopecia areata na criança

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ALOPECIA AREATA NA CRIANÇA ^(2,3,15,16)	
Tricotilomania (arrancamento compulsivo dos cabelos)	<input type="checkbox"/> Comum em crianças e adolescentes. <input type="checkbox"/> Embora possa estar relacionada com distúrbios obsessivo-compulsivos, em muitos casos as crianças apresentam apenas alterações comportamentais transitórias ou <i>stress</i> psicológico. ⁽¹⁵⁾ <input type="checkbox"/> Presença de cabelos torcidos, partidos e de diferentes comprimentos, conferindo um aspeto rugoso às peladas, que são habitualmente irregulares e com formas bizarras - figura 6.
Tinea capitis	<input type="checkbox"/> Frequente em crianças. <input type="checkbox"/> Peladas com sinais inflamatórios, descamação, prurido e linfadenopatia-satélite.
Eflúvio telogénico	<input type="checkbox"/> O diagnóstico diferencial pode ser difícil com a AA difusa. Pode ser necessária uma biópsia. <input type="checkbox"/> Habitualmente é identificado um evento agudo desencadeante (doença grave, cirurgia, patologia tireóide, malnutrição, parto). <input type="checkbox"/> Teste de tração: cabelos telogénicos.
Alopecia androgenética	<input type="checkbox"/> Instalação gradual da alopecia. <input type="checkbox"/> Padrão típico: recuo bitemporal da linha frontal do cabelo e enfraquecimento no vértex. <input type="checkbox"/> Teste de tração: negativo.
Sífilis secundária	<input type="checkbox"/> Peladas com aspecto descrito na literatura anglo-saxónica como «moth-eaten» (comido pela traça), com bordos muito irregulares e predileção pela região posterior do couro cabeludo.
Atriquia congénita	<input type="checkbox"/> Rara, de transmissão autossómica recessiva. <input type="checkbox"/> Alopecia universal irreversível associada a lesões papulares, com início nos primeiros meses de vida. <input type="checkbox"/> História de alopecia universal em vários familiares.

cujo aspeto é descrito como «enxame de abelhas». Este infiltrado é constituído predominantemente por linfócitos T ativados, macrófagos e células de Langerhans. Outros aspetos incluem a redução da taxa de cabelos anagénicos: telogénicos, a presença de cabelos distróficos miniaturizados, incontinência pigmentar e a presença de eosinófilos.⁽²⁾ Na criança, os principais **diagnósticos diferenciais** são a tricotilomania e a *tinea capitis*. Outros incluem o eflúvio telogénico, a sífilis secundária, a alopecia androgenética, a atriquia congénita e o lúpus. Ver quadro 1.

Quando o diagnóstico diferencial coloca dúvidas pode ser necessário realizar exames complementares, como o exame microscópico do cabelo com KOH, exame micológico, serologias (lúpus, sífilis) e biópsia do couro cabeludo. No entanto, na grande maioria dos casos estes exames não são necessários.

Etiopatogénese

Apesar de extensamente estudada, a etiologia exata da AA permanece por esclarecer.

A queda de cabelo na AA deve-se a alterações no ciclo de crescimento do cabelo, ocorrendo uma evolução prematura dos folículos da fase anagénica para a fase telogénica. A evidência atual aponta no sentido de se tratar de um processo autoimune que agride o folículo piloso e que conduz a estas alterações, admitindo-se a interação de fatores genéticos e ambientais.

A associação com outras doenças autoimunes, já referida anteriormente, é um dos fatores que sugere a contribuição da **autoimunidade** na etiopatogênese da AA. Por outro lado, linfócitos T CD4+, células de Langerhans e macrófagos são encontrados nos folículos pilosos afetados. Pensa-se que a apresentação de autoantígenos aos linfócitos T desencadeia uma cascata de eventos, via produção de citocinas, que conduz à agressão autoimune folicular. Outro dado a favor da autoimunidade é a eficácia de agentes imunomoduladores no tratamento da AA. Autoanticorpos IgG específicos do folículo piloso foram detetados no sangue periférico de indivíduos com AA, embora esteja por esclarecer se estes desempenham um papel etiopatogénico primário.^(16,17)

Muitos fatores apoiam uma **base genética da AA**, pensando-se que se trata de uma doença poligénica. Verifica-se concordância clínica entre gémeos monozigóticos e uma elevada incidência familiar. Uma maior percentagem de doentes com história familiar positiva apresenta início precoce da doença, variando entre 4 a 51,6% em diferentes séries.^(2,6-9,16,18) Por outro lado, tem sido estudado o papel dos antígenos de histocompatibilidade, demonstrando-se a sua expressão aberrante nos folículos pilosos afetados. Os resultados mais consistentes são em relação ao HLA classe II, com identificação de alguns alelos associados a maior suscetibilidade e gravidade da doença.^(16,17)

Vários **fatores ambientais** têm sido implicados como possíveis desencadeadores de AA, tais como agentes infecciosos, vacinas, alterações hormonais e *stress*.⁽²⁾ O *stress* psicológico é um dos mais citados e alguns estudos tentaram demonstrar a possibilidade de este desencadear a doença através de um mecanismo neuroendócrino capaz de interferir na imunidade.⁽¹⁹⁾

Tratamento

Estão disponíveis diversas opções para o tratamento da AA, as quais atuam promovendo o crescimento do pelo, através de diferentes mecanismos: estimulação inespecífica do folículo piloso (minoxidil), imunossupressão (corticoides, ciclosporina) e imunomodulação (sensibilizantes de contacto, antralina, fototerapia). No entanto, nenhuma delas tem um efeito curativo ou preventivo demonstrado.^(20,21)

A avaliação da eficácia destas terapêuticas é dificultada pela elevada taxa de remissão espontânea, pela escassez de ensaios clínicos aleatorizados duplamente cegos e controlados, e de estudos a longo prazo.⁽²⁰⁻²³⁾

Salienta-se a importância de equacionar os riscos e os benefícios de qualquer tratamento, tendo em conta a esperada resolução espontânea da maioria dos casos e os potenciais efeitos laterais, sobretudo na criança. Em alguns doentes o tratamento pode ajudar a lidar com a doença. Porém, o facto de focar a atenção da criança e da família na doença e no tratamento pode mesmo agravar o impacto psicológico em alguns casos. Sendo assim, é lícito **não tratar**, optando por uma **conduta expectante** especialmente nos casos ligeiros. Também nos casos mais graves, em que a taxa de falência terapêutica é elevada, alguns doentes preferem não ser tratados.

O recurso a tratamentos mais invasivos ou com efeitos laterais importantes fica reservado para os casos mais graves e refratários. A decisão deve ser sempre individualizada baseando-se na idade, gravidade e consultando a vontade do doente ou da família.

Qualquer tratamento deve ser mantido por um período mínimo de 3 a 6 meses antes de se considerar ineficaz.

Os **corticoides tópicos** são uma opção atrativa nas crianças, sendo preferidos os corticoides de classe III-IV, aplicados uma a duas vezes por dia. Podem ser usados em associação com minoxidil ou antralina. Os seus efeitos laterais são relativamente benignos (foliculite, telangiectasias e atrofia cutânea transitória). O dipropionato de betametasona a 0,05% em creme ou solução cutânea é um dos mais utilizados.⁽²⁰⁻²³⁾

Os **corticoides intralesionais**, administrados por via intradérmica, constituem a primeira escolha em adultos. Em crianças são habitualmente usados como segunda linha, em maiores de 10 anos de idade e naquelas que toleram as injeções intradérmicas. Mesmo com o recurso a anestésicos tópicos este tratamento não é bem tolerado por crianças pequenas. A administração através de um dispositivo sem agulha (DermajetTM) pode ser uma alternativa, reduzindo o desconforto.⁽²³⁾ O agente mais usado é o acetato de triamcinolona na dose de 2,5-5mg/ml, aplicado cada 4 a 6 semanas. Os efeitos laterais são sobreponíveis aos dos corticoides tópicos. A descontinuação do tratamento conduz frequentemente a recidivas tanto em relação aos corticoides tópicos como aos intralesionais.⁽²⁰⁻²³⁾

O **minoxidil** em solução tópica a 5%, duas vezes/dia, está recomendado em associação com corticoides tópicos ou antralina. Apesar de os efeitos laterais serem maioritariamente locais (dermatite de contacto, hipertrichose facial), podem ocorrer efeitos cardiovasculares em crianças com AA extensa tratadas com minoxidil.⁽²⁴⁾ Assim, não estando contra-indicado, o seu uso em crianças merece uma vigilância clínica regular.⁽²²⁻²⁴⁾

Imunomoduladores tópicos ou sensibilizantes de contacto como a difenilciclopropenona (DPCP) e o dibutilester do ácido esquárico (SADBE) são usados no tratamento de AA extensa em crianças. O dinitroclorobenzene não está atualmente recomendado devido ao seu potencial efeito mutagénico. São inicialmente aplicados numa zona circunscrita causando sensibilização e posteriormente aplicados semanalmente. A dose é aumentada de forma gradual até se observar uma dermatite ligeira, necessária para a eficácia terapêutica. A pessoa que os aplica deve usar luvas e avental para se proteger. Os efeitos laterais descritos são linfadenopatia cervical, eczema grave, urticária e alterações pigmentares pós-inflamatórias.⁽²⁰⁻²³⁾

A **antralina (ditanol)** está recomendada em associação com corticoides tópicos ou minoxidil. Atua através da indução de uma dermatite irritativa. É utilizada em creme 0,25 a 1%, diariamente, por um período de 30 a 60 minutos. Pode manchar a roupa e a pele e a irritação cutânea que provoca pode limitar a sua aplicação em crianças.⁽²⁰⁻²³⁾

A **fototerapia PUVA** utilizando radiação UVA após sensibilização com psoralenos orais ou tópicos é usada primariamente em adultos, não estando recomendada em crianças menores de 12 anos devido à possibilidade de neoplasias cutâneas a longo prazo. Os efeitos laterais mais comuns são o eritema e prurido locais. Após a sua descontinuação as recorrências são frequentes. A **fototerapia UVB** com laser Excimer não apresenta efeitos laterais importantes, à exceção de eritema local, e parece ser eficaz em crianças com AA.^(21,23)

Em doentes selecionados, com AA grave ou refractária, podem ser consideradas outras opções terapêuticas como os corticoides sistémicos, a ciclosporina e o metotrexato.

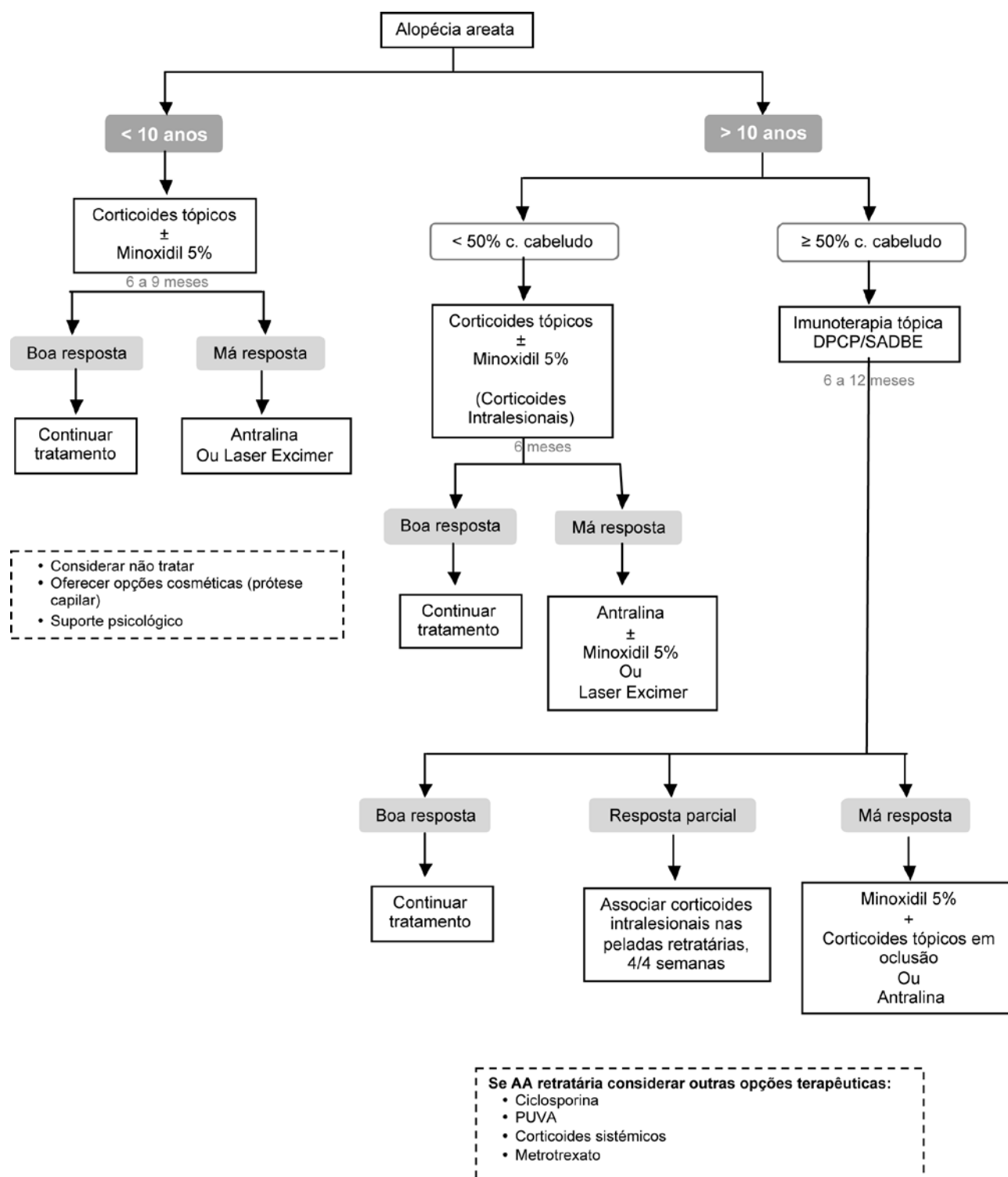


Figura 7 • Proposta de abordagem terapêutica da AA, segundo a faixa etária, extensão da alopecia e resposta ao tratamento

Embora sejam eficazes, quando descontinuados os **corticoides sistêmicos** apresentam altas taxas de recidiva. Os efeitos laterais resultantes da corticoterapia prolongada limitam a sua utilização, especialmente em crianças. A administração em pulsos pode ajudar a reduzir estes efeitos.⁽²³⁾ Novas terapêuticas que se esperavam promissoras, tal como os **inibidores da calcineurina** (tacrolimus e pimecrolimus tópicos) e os **agentes biológicos** (etanecept, efalizumab, adalimumab, infliximab) não se mostraram eficazes nos estudos efetuados.⁽²⁰⁻²²⁾

Esclarecer e informar a criança e os pais é de extrema importância. Deve ser explicado que não se trata de uma doença grave do ponto de vista geral, que não é contagiosa, e que na maioria dos casos o prognóstico é bom, mesmo sem tratamento.

O uso de uma prótese capilar (e mesmo tatuagens semipermanentes na região das sobrancelhas) pode ser proposto, sobretudo nos casos mais graves. O **apoio psicológico** constitui um pilar fundamental do tratamento em muitos doentes, e deve ser sempre ponderado e disponibilizado.

Com base nas publicações mais recentes os autores apresentam uma **proposta de abordagem terapêutica na criança**, esquematizada na figura 7, não esquecendo que o tratamento deve ser individualizado. ⁽²⁰⁻²³⁾ Assim, em **crianças com idade inferior a 10 anos**, os corticoides tópicos associadas ou não ao minoxidil, são a primeira escolha. Após 6 a 9 meses, se não se observar melhoria, pode ponderar-se o uso de antralina ou fototerapia UVB com laser Excimer, conforme a extensão da alopecia. Em **crianças com idade superior a 10 anos**, e com **doença ligeira a moderada**, a primeira escolha são também os corticoides tópicos com ou sem minoxidil, embora possa considerar-se a opção de iniciar o tratamento com corticoides intralesionais. Se não há resposta favorável ao fim de 6 meses pode tentar-se a associação de antralina e minoxidil ou fototerapia UVB. Em casos de **doença extensa**, a primeira escolha são os sensibilizantes de contacto por um período de 6 a 12 meses. Se a resposta é parcial podem associar-se corticoides intralesionais nas peladas refractárias. Se não há qualquer melhoria outras opções são o minoxidil, corticoides tópicos ou a antralina.

Os autores consideram que o Pediatra ou Médico Assistente pode orientar a maioria das crianças numa fase inicial, uma vez que grande parte dos casos são ligeiros a moderados e a sua recuperação é esperada. A orientação para uma consulta de Dermatologia Pediátrica deve ser efetuada em casos de AA extensa, ou em casos ligeiros refratários ao tratamento ou sem resolução ao final de um ano.

O curso da AA é variável e imprevisível. A história natural da doença inclui remissões espontâneas e recorrências frequentes e a maior parte dos doentes tem mais do que um episódio de alopecia durante a vida. Quando a doença é ligeira a moderada, o prognóstico é bom, com remissão total dentro de um ano em cerca de 95% das crianças, mes-

mo na ausência de qualquer tratamento. Entre 7 a 10% dos doentes desenvolvem formas mais graves e crónicas da doença. ^(2,3)

Os **fatores de mau prognóstico** mais importantes são a doença extensa aquando da apresentação ou a forma ofiásica. Na alopecia total ou universal a hipótese de recuperação total é inferior a 10%. Outros fatores de mau prognóstico incluem a apresentação em idade precoce, história familiar de AA, antecedentes pessoais de atopia ou doenças autoimunes, alterações ungueais, e longa duração da doença. ^(5-9,11)

Nas crianças, a progressão para AA total ou universal é mais lenta, mas mais frequente que nos adultos.

Embora seja uma condição clínica benigna do ponto de vista da saúde geral, a AA interfere negativamente na qualidade de vida, alterando a autoimagem e a autoestima, com efeitos marcados a nível social e emocional. ⁽²⁵⁾

Conclusão

AAA na criança é comum e pode ter um efeito psicológico devastador. Apesar de uma atitude expectante ser adequada para alguns doentes, para outros é importante que seja instituído um tratamento. De um modo geral as modalidades terapêuticas na criança carecem de evidências científicas, embora existam diversas opções que são frequentemente usadas na prática clínica. Os avanços na investigação do mecanismo etiopatogénico desta doença assim como a realização de ensaios clínicos adequados poderão, num futuro próximo, permitir a introdução de novos tratamentos e otimização de alguns dos já disponíveis. Esclarecer e informar acerca da doença, providenciar apoio psicológico e propor soluções cosméticas (como próteses capilares) continua a ser fundamental nesta patologia.

Prognóstico

O curso da AA é variável e imprevisível. A história natural da doença inclui remissões espontâneas e recorrências frequentes e a maior parte dos doentes tem mais do que um episódio de alopecia durante a vida. Quando a doença é ligeira a moderada, o prognóstico é bom, com remissão total dentro de um ano em cerca de 95% das crianças, mes-

Bibliografia

- Safavi K. Prevalence of alopecia areata in the First National Health and Nutrition Examination Survey. *Arch Dermatol* 1992;128(5):702.
- Alkhalifah A, Alsanti A, Wang E, et al. Alopecia areata update – Part I. Clinical picture, histopathology, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62(2):177-88.
- Rivitti, EA. Alopecia areata: revisão e atualização. *An Bras Dermatol* 2005;80(1):57-68.
- Safavi K, Muller SA, Suman VJ. Incidence of alopecia areata in Olmsted County, Minnesota, 1975 through 1989. *Mayo Clin Proc* 1995;70:628-33.
- Rocha J, Ventura F, Vieira AP, et al. Alopecia areata: análise retrospectiva da consulta de dermatologia pediátrica (2000-2008). *Acta Med Port* 2011;24(2):207-14.
- Xiao FL, Yang S, Liu JB, et al. The epidemiology of childhood alopecia areata in China: a study of 226 patients. *Pediatr Dermatol* 2006;23(1):13-8.
- Kavak A, Yeşildal N, Parlak AH, et al. Alopecia areata in Turkey: demographic and clinical features. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008;22(8):977-81.
- Sharma VK, Kumar B, Dawn G. A clinical study of childhood alopecia areata in Chandigarh, India. *Pediatr Dermatol* 1996;13(5):372-7.
- Nanda A, Al-Fouzan AS, Al-Hasawi F. Alopecia areata in children: a clinical profile. *Pediatr Dermatol* 2002;19(6):482-5.
- Lenane P, Pope E, Krafchik B. Congenital alopecia areata. *J Am Acad Dermatol* 2005;52(S1):8-11.
- Kakourou T, Karachristou K, Chrousos G. A case series of alopecia areata in children: impact of personal and family history of stress and autoimmunity. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21(3):356-9.
- Lew BL, Shin MK, Sim WY. Acute diffuse and total alopecia: A new subtype of alopecia areata with a favorable prognosis. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60(1):85-93.
- Nanda A, Alsaleh QA, Al-Hasawi F et al. Thyroid function, autoantibodies and HLA typing in children with alopecia areata. *Pediatr Dermatol* 2002;19(6):486-91.
- Matzer F, Egger JW, Kopera D. Psychosocial Stress and Coping in Alopecia Areata: A Questionnaire Survey and Qualitative Study Among 45 Patients. *Acta Derm Venereol* 2011; 91: 318-27.
- Tay Y-K, Levy ML, Metry DW. Trichotillomania in Childhood: Case Series and Review Pediatrics 2004;113; e494-8.
- Gilhar A, Ralf Paus R, Kalish RS. Lymphocytes, neuropeptides, and genes involved in alopecia areata. *J Clin Invest* 117:2019–27 (2007).
- Alexis AF, Duddasubramanya R, Sinha AA. Alopecia areata: autoimmune basis of hair loss. *Eur J Dermatol* 2004; 14: 364-70.
- Seyrafi H, Akhiani M, Abbasi H. Evaluation of the profile of alopecia areata and the prevalence of thyroid function test abnormalities and serum autoantibodies in Iranian patients. *BMC Dermatol* 2005; 31(5):11.
- Paus R, Arck P. Neuroendocrine Perspectives in Alopecia Areata: Does Stress Play a Role? *J Invest Dermatol* 2009; 129: 1324-26.
- Alkhalifah A, Alsanti A, Wang E, et al. Alopecia areata update – Part II. Treatment. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62(2):191-202.
- Alsantali A. Alopecia areata: a new treatment plan. *Clin Cosm Inv Dermatol* 2011;4:107-115.
- Mukherjee N, Burkhart CN, Morrell DS. Treatment of alopecia areata in children. *Pediatric Annals* 2009;38(7):388-95.
- Hull SPM, Wood ML, Hutchinson PE et al. Guidelines for the management of alopecia areata. *British Journal of Dermatology* 2003; 149: 692-99.
- Georgala S, Befon A, Maniopoulos E et al. Topical use of minoxidil in children and systemic side effects. *Dermatol* 2007;214:101-2.
- Dubois M, Baumstarck-Barrau K, Gaudy-Marqueste C et al. Quality of life in alopecia areata: a study of 60 cases. *J Invest Dermatol* 2010;130(12):2830-3.

Educação e Saúde Mental «Formas e Feitios», Gerindo a Diferença

Education and Mental Health «Forms and Shapes», Managing the Difference

Ana Paula Neves de Oliveira Carvalho ²
Bernardette Maria Dias Pereira ¹

Resumo

Em meio escolar os problemas emocionais e comportamentais podem ser fatores impeditivos de uma boa aprendizagem, interferindo negativamente na intervenção educativa levada a cabo pelos professores e nas relações entre os alunos. A Educação pressupõe, para cada indivíduo e no grupo, uma relação harmoniosa entre desenvolvimento e saúde mental. A ausência ou a insuficiência de recursos para assegurar aquelas condições constitui um desafio para os professores e técnicos de saúde e obriga a delinear uma estrutura interdisciplinar que, através de programas e intervenções específicas, assegure a compatibilização dos dois objetivos. Neste sentido, o programa «Formas e Feitios gerindo a diferença» foi concebido e desenvolvido por Ana Paula Carvalho, Educadora do Departamento de Pedopsiquiatria e Saúde Mental Infantil e Juvenil do Hospital Pediátrico de Coimbra e por Bernardette Pereira, Professora de Educação Especial do Agrupamento de Escolas de Eugénio de Castro de Coimbra. «Formas e Feitios» é um programa a implementar nas escolas que, na sua essência, pretende promover a inclusão de um modo ativo. É orientado para os processos de identificação da diferença, para a sua aceitação, e para o seu aproveitamento no incremento das aquisições no plano educativo e emocional. Foi delineado como tentativa de resposta à situação específica de um aluno com Necessidades Educativas Especiais da Escola Básica de Solum Sul. O aluno, J, acompanhado no Departamento de Pedopsiquiatria e Saúde Mental Infantil e Juvenil, apresentava em contexto escolar comportamentos disruptivos pautados por fortes oscilações do estado emocional – baixa tolerância à frustração, impulsividade – e problemas de comportamento. Em setembro de 2011 o programa foi aplicado em dez turmas do 1º Ciclo do Ensino Básico pertencentes ao Agrupamento de Escolas de Eugénio de Castro e quatro meses mais tarde feita uma primeira avaliação de resultados. Concluída a sua avaliação, constatou-se que esta abordagem multidisciplinar fomentou um olhar mais atento à diferença e que tal se veio a traduzir numa melhoria das relações interpessoais entre alunos com e sem NEE.

Palavras-chave: saúde mental, educação, intervenção multidisciplinar, relações interpessoais.

Introdução

Cada ser humano é único mas isso não deveria ser motivo de separação e de discriminação. Apesar de a diferença ser a regra e não uma exceção, existem situações em que as diferenças assumem maior visibilidade e acabam por desencadear mecanismos de rejeição. Na opinião de Stöer e Magalhães «O que caracteriza atualmente as dife-

Abstract

At school environment emotional and behavior problems may be factors that can negatively influence teachers' role and even educational intervention led by any teacher and even the relationship between pairs. Education means, for each one and among pairs, a good relationship between mental and developing health. The lack or the inadequacy of resources in order to assure those conditions leads teachers and health technicians to have to face a real challenge, but it also leads to a pair-work, to a structure, a program and to specific interventions, so that the goal can ever be achieved. Having this in mind the program «Formas e Feitios gerindo a diferença» has been thought and developed by Ana Paula Carvalho, technician of the Department of Pedopsiquiatria e Saúde Mental Infantil e Juvenil do Hospital Pediátrico de Coimbra and, by Bernardette Pereira, teacher of Educação Especial at Agrupamento de Escolas de Eugénio de Castro in Coimbra. «Formas e Feitios» is a program to be developed in schools and it is thought to promote, in an active way, the inclusion. It was developed in order to try to give an answer to a specific situation of a student who needs a special educational program at Escola Básica de Solum Sul. The student, J, supported by the Department of Pedopsiquiatria e Saúde Mental Infantil e Juvenil, had, in the school environment, a disruptive behaviour, many times with different emotional conditions – a low tolerance towards frustration, impulsivity and behaviour problems. In September 2011 the program was put in use and/or implemented in 10 classes of the 1º Ciclo do Ensino Básico do Agrupamento de Escolas de Eugénio de Castro and four months later a first evaluation was done. The conclusion was that the multidisciplinary work resulted into more attention concerning the difference and in some improvement in the relationship among students in general.

Keywords: mental health, education, multidisciplinary intervention, interpersonal relations.

¹ Professora de Educação Especial no Agrupamento de escolas de Eugénio de Castro ² Educadora Especializada Pedopsiquiatria – H.P.- C.H.U.C.
Correspondência: Ana Paula Carvalho - carvalhoanapaula19@gmail.com; Bernadette Pereira - bernardettepereira62@gmail.com

A rejeição da diferença é, em certa medida, natural – natural no sentido em que tem uma componente biológica e não depende exclusivamente de fatores educacionais ou culturais. Ela existe em todos os planos e em relação a todas as «diferenças» e persiste ao longo de toda a vida. Embora conceitualmente o convívio com a diferença possa ser motivo de enriquecimento e de mudança face ao Outro, no imediato a atitude de prevenção é defensiva, protetora e adaptativa. Só um longo processo de aculturação permite esbater esses reflexos de rejeição perante a diferença mas, mesmo no adulto e ao menor sinal de que a presença do diferente possa constituir-se em desconforto ou em risco, ela manifesta-se onde parecia estar resolvida. As crianças, os pré-adolescentes e os adolescentes estão muito longe de terem esse processo suficientemente adiantado e são um grupo de particular risco para exposição à diferença. Contudo, essa exposição é absolutamente necessária para a compreensão do *diferente*, para a sua aceitação e, depois, para uma assimilação enriquecedora. Mas pode ser desastrosa se não for protegida, isto é, se não for acompanhada por estratégias de preservação da integridade emocional e física. ⁽²⁾

As interações entre os pares são entendidas como imprescindíveis para o desenvolvimento das crianças nas suas múltiplas dimensões – designadamente ao nível da linguagem, da forma como compreendem e interpretam o mundo que as rodeia e das relações que estabelecem com os outros. Nesta perspetiva, as relações interpessoais dependem, em muito, da representação que o indivíduo tem de si e dos seus pares. Vayer e Roncin ⁽⁶⁾ defendem que a diferença no **Outro** é potenciadora do desenvolvimento do **Eu** e que «[é] essa diferença nos modos de ser ou de agir face à realidade do momento que provoca o desejo de se apropriar do modelo do outro, do seu comportamento, da sua linguagem, etc.» ⁽⁶⁾. A recusa de um indivíduo «*diferente*» é um obstáculo à sua inclusão. Muito embora estejamos conscientes de que o uso do termo «*diferente*», sobretudo se descontextualizado ou gratuito, pode suscitar alguma crítica, optámos por usá-lo como modo de contornar a repetição demasiado frequente e de algum modo incómoda pela sua extensão da expressão «necessidades educativas especiais», e deixando desde já expresso que aquela opção toma aqui a diferença sem qualquer intenção ou tom discriminatório. Deste modo, para que os alunos com NEE (alunos abrangidos pelo Dec.- Lei nº 3/2008 de 7 de janeiro) possam ser incluídos na escola, é fundamental uma intervenção junto dos colegas com quem diariamente convivem e que são, na verdade, quem os inclui. Relativamente à importância dos pares no processo inclusivo Castro *et al.*, ⁽⁷⁾ afirmam que «a perceção dos colegas também se apresenta como fator preponderante para o desenvolvimento do indivíduo, na medida em que contribui para a construção do autoconceito, uma vez que o êxito ou fracasso percebidos nas relações impactam a autoavaliação, reforçando – positiva ou negativamente – determinadas condutas. Neste sentido, a perceção dos pares pode refletir o grau de inclusão ou exclusão social da criança» ⁽⁷⁾.

O programa «Formas e Feitios gerindo a diferença» teve início com o grupo-turma do aluno J. Foi implementado com docentes e com alunos do 1.º Ciclo do Ensino Básico da Escola Básica de Solum Sul e da Escola Básica da Solum. Numa primeira fase, foram privilegiadas as turmas com alunos com NEE e, numa fase posterior e a pedido de outros professores, o programa foi alargado a outras duas turmas.

Atividade «Formas e Feitios»

Os objetivos definidos para o programa, que em termos gerais se descreverá mais à frente, foram:

- Promover a valorização da «Diferença»;
- Promover a cooperação entre pares;
- Desenvolver o sentido de pertença e de aceitação do Outro;
- Prevenir comportamentos de intolerância;
- Promover a articulação entre os serviços de saúde e a escola.



A sua implementação prática iniciou-se pela realização de uma atividade por pequenos grupos de alunos definidos aleatoriamente, através de um sorteio de cores.

Como material foram usadas cartolinas e cola. A cada grupo de 4/5 alunos, foi entregue um envelope que continha formas geométricas recortadas em papéis de diferentes cores – o conteúdo de cada envelope era exatamente igual para todos os grupos. A todos eles, supervisionados pelas duas docentes dinamizadoras do programa e pelo professor titular de turma, foi solicitado a elaboração de uma composição gráfica coletiva usando as formas colocadas à sua disposição.

Numa fase posterior, o grupo-turma foi convidado a refletir sobre os resultados obtidos: composições todas diferentes obtidas com as mesmas formas e cores. Em diálogo orientado e conduzido pelas autoras do programa, os alunos identificaram e realçaram algumas das suas particularidades e diferenças, o valor de cada um no seio do grupo e a importância do seu contributo individual para o resultado final. A este respeito Nielsen, diz-nos que «um ambiente de apoio e interajuda é conseguido quando todos cooperam para atingir objetivos de grupo e quando todos se preocupam, em primeiro lugar, com o sucesso do grupo como um todo» ⁽¹⁾.

O mesmo autor acrescenta ainda que «estas experiências positivas proporcionam a todos os envolvidos uma oportunidade de crescimento social e emocional» ⁽¹⁾.

No fim desta reflexão conjunta, os alunos foram solicitados a desenvolver um trabalho escrito ou um desenho sobre a temática desenvolvida. Os trabalhos produzidos integraram a exposição no Dia Nacional do Deficiente, dia 9 de dezembro de 2011, na Escola Básica de Solum Sul e na Escola Básica da Solum. Posteriormente, no Dia Mundial da Criança, teve lugar no Pediátrico procurando, uma vez mais, a coparticipação entre a escola e o hospital. De entre as várias composições, realçamos algumas citações que deixam transparecer o «sentir» dos alunos quando representados na pessoa do deficiente. Teresa, de oito anos, refere que «se fosse uma menina *diferente* gostava de ter ami-

gos, de ir à escola, brincar e conversar com eles. (...). Gostava de ir ao cinema e comer pipocas, gostava de ser convidada para as festas de anos dos meus colegas (...). Não gostaria que olhassem para mim com pena ou medo, como se fosse um monstro mas que respeitassem a minha *diferença*. De igual modo, David, com nove anos, diz que «Gostaria de não ser gozado (...) e não ser excluído das brincadeiras e de aprender como qualquer um, mas sempre com um bocadinho de ajuda». A Eugénia, simulando uma situação de cegueira, expressa-se dizendo que «Gostava que os semáforos fossem todos com som (...), que não houvesse tantos altos e baixos no passeio e que os carros não se encostassem ao passeio porque podia bater neles. Gostava de ter amigos verdadeiros e que gostassem de mim como eu sou.»

Avaliação da Atividade: «Formas e Feitios»

Para a avaliar a ação «Formas e Feitios», foi realizada uma avaliação quantitativa e qualitativa, sob a forma de dois questionários, sendo que não serão apresentados aqui em detalhe mas dedutíveis, no seu desenho geral, mais à frente no texto. Podem, também, ser fornecidos se solicitados aos autores.

Um, destinado aos professores (aos 10 professores que participaram na atividade), com o objetivo de verificar o grau de satisfação ou de insatisfação relativamente à ação e o impacto estimado no desenvolvimento das relações interpessoais entre os alunos, nomeadamente entre os alunos com e sem NEE. Outro, dirigido a alunos, pretendia compreender a forma como percecionaram a Diferença entre os pares e a sua importância para o grupo. O questionário foi passado a 18 alunos, escolhidos aleatoriamente e representativos do universo escolar que participou na atividade (168 alunos).

Questionário aos professores

Continha duas questões, a primeira constando de cinco afirmações relativas ao efeito da intervenção sobre o grupo, a segunda destinada a avaliar o seu grau de satisfação ou insatisfação com a intervenção desenvolvida. A apreciação de ambas as questões foi realizada com base numa escala de Likert, com quatro níveis de amplitude.

Questão 1 Após a atividade «Formas e Feitios», verificou-se...	Grau de concordância	Índice de respostas às afirmações (nº de professores)
...uma maior sensibilização para com a <i>diferença</i>	Concordo Concordo bastante	6 4
... uma melhoria nas relações interpessoais entre os alunos	Concordo Concordo bastante	5 5
...um aumento das relações de interajuda e amizade	Concordo Concordo bastante	5 5
...uma maior capacidade em lidar e aceitar o Outro, diferente de si.	Concordo Concordo bastante	5 5
...uma maior aceitação da criança <i>diferente</i> pelos seus pares	Concordo Concordo bastante	4 6

Nota: Nenhum professor optou pelas hipóteses «Discordo» ou «Discordo bastante»

À segunda questão, nomeadamente ao grau de satisfação ou de insatisfação em relação à atividade realizada, a maioria dos professores ⁽⁶⁾ considerou como *muito importante* a sua realização, sendo que quatro professores a consideraram como *essencial*.

Questionário aos alunos

O questionário foi elaborado com base numa metodologia qualitativa, pelo que a análise dos dados versa sobre a técnica de análise textual – análise de conteúdo. Apenas umas das questões de satisfação colocadas aos alunos foi analisada mediante uma abordagem quantitativa. Através das respostas dadas à questão 1 – «**Com as mesmas formas e cores, os trabalhos ficaram todos diferentes. Porquê?**» –, verificámos um padrão nas respostas dos alunos ou seja, todos entenderam e valorizaram a *diferença do Outro*.

Segundo Vayer e Roncin, «as diferenças que aceitamos e as que não aceitamos dependem da forma como percecionamos o *Outro*, do sentimento de estranheza que nos desperta, mas também a estranheza do seu discurso, que interfere com o processo comunicacional, indispensável à compreensão» ^(4,6).

Relativamente à questão 2 e uma vez que 100% dos alunos entende que «**ser diferente é... bom para o grupo**», na tabela seguinte é possível aceder aos excertos retirados das suas respostas após uma leitura flutuante, isto é, várias leituras sucessivas, verticais, documento a documento, cada vez mais minuciosas, a fim de possibilitar uma inventariação dos temas relevantes ⁽⁸⁾, com base no princípio do literalismo (passagem para texto escrito da perspetiva dos inquiridos e dos significados que eles atribuem à sua realidade, no sentido de conferir maior credibilidade às suas interpretações – respeitando a sua linguagem, palavras e expressões) e categorizados da seguinte forma:

«Aprendemos coisas novas...»
«O trabalho fica mais elaborado e o grupo mais rico...»
«Com as ideias de todos formamos um Todo...»
«Convivemos mais com os colegas»
«Ajudamos quando alguém precisa...»
«Se fossemos todos iguais não tinha piada nenhuma!»

Considerações finais

Através das opiniões expressas pelos professores e pelos alunos, pensamos que os objetivos inicialmente delineados para o programa foram atingidos.

A atividade terá contribuído para a valorização da diferença entre os pares, para o desenvolvimento de um sentido de pertença ao grupo com aceitação do *Outro*. Esperamos, mas isso só o tempo e a avaliação sucessiva podem dizê-lo, que tenha ajudado a prevenir comportamentos de intolerância face a alguém que é *diferente*, nomeadamente para com os colegas com NEE.

Por parte dos professores, verificou-se o reconhecimento da importância da ação desenvolvida, assim como da necessidade de outros programas que fomentem a inclusão protegida dos alunos com NEE. Para que tudo isto não passe de meras intenções, urge a necessidade de realizar um estudo integrador, no sentido de melhorar a saúde mental e capacidade de aprendizagem das crianças, não descurando uma abordagem integrada e interdisciplinar à escolaridade, ao desenvolvimento e à saúde mental ⁽³⁾.

Agradecimentos

Carinhosamente, agradecemos a todos os alunos que, numa atitude participativa e sem reservas, responderam com entusiasmo às nossas solicitações.

Aos professores do Agrupamento de Escolas de Eugénio de Castro que connosco colaboraram, o nosso obrigado.

Um agradecimento especial às estagiárias, Ana Isabel Sobral e Ana Rita Mendes, da Faculdade de Psicologia e Ciências de Educação de Coimbra que nos ajudaram na recolha e tratamento dos dados.

À Dr^a Zélia Machado e à Dr^a Ana Castro, o nosso obrigado, pela tradução que tão gentilmente se disponibilizaram a fazer.

Ao Diretor do Departamento, Dr. José Garrido, o nosso obrigado pelo seu contributo e revisão.

Bibliografia

- Nielsen, B. L. *Necessidades Educativas Especiais na Sala de Aula: Um Guia Para Professores*. Porto: Porto Editora; 1999; 25.
- Pereira, B. M. D. A perceção da criança *diferente* pelos seus pares em contexto escolar. Dissertação de Mestrado em Educação Especial. Coimbra: Escola Superior de Educação de Coimbra; 2011; 75.
- Roeser, R.W. & Eccles, J.S. (1989). Schooling and Mental Health. Handbook of Developmental Psychopathology, Second Edition, edited by Arnold J. Sameroff, Michael Lewis, and Suzanne M. Miller. Kluwer Academic / Plenum Publishers, New York, 2000; 135- 151.
- Santos, M. T. P. *Olhares sobre a diferença: representações de crianças e jovens*. Dissertação de Doutoramento em Psicologia Aplicada (Psicologia da Educação). Lisboa: Universidade Nova de Lisboa; 2006; 38.
- Stöer, S. R., & Magalhães, A. M. A incomensurabilidade da diferença e o antiantitnocentrismo. In D. Rodrigues (Org.), *Educação e Diferença: Valores e Práticas para Uma Educação Inclusiva*, 35-48. Coleção Educação Especial. Porto: Porto Editora; 2001.
- Vayer, P. e Roncin, C. *Integração da Criança Deficiente na Classe*. Lisboa: Instituto Piaget; 1992; 17.
- Castro, R. E. F., Melo, M. H. S. e Silveiras, E. F. M. (2003). O Julgamento de Pares de Crianças com Dificuldades Interativas após um Modelo Ampliado de Intervenção. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, 16, 2, 309-318. [Consultado em 2011 6 Jan].Disponível em: www.scielo.br/pdf/prc/v16n2/a11v16n2.pdf.
- Amado, J. A Técnica de Análise de Conteúdo; 2000. [Consultado em 2012 8 maio]. Disponível em: <http://www.google.com/urlsa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&ved=0CFUQFJA&url=http%3A%2F%2Fwww.esenfc.pt%2Frr%2Fadmin%2Fconteudos%2FdownloadArtigo>

«Os dedos que ficam brancos... e depois azuis...» – O Fenómeno de Raynaud

Raynaud's phenomenon

Sofia Ferreira, Paula Estanqueiro, Manuel Salgado

Resumo

O fenómeno de Raynaud é um dos acrosíndromes mais frequentes. Manifesta-se por vasospasmo recorrente das extremidades, clinicamente traduzido pela alteração sequencial da coloração dos dedos, habitualmente desencadeada pela exposição ao frio ou stress. O seu diagnóstico é clínico, sendo a capilaroscopia e o estudo imunológico úteis na determinação da causa. Apesar de ter sido descrito há mais de 150 anos, só recentemente se começa a entender um pouco mais a sua fisiopatologia, o que está na base de novas estratégias terapêuticas. Este artigo pretende ser uma revisão global do fenómeno de Raynaud, abordando a sua etiopatogenia, epidemiologia, apresentação clínica, diagnóstico diferencial e as diferentes propostas terapêuticas disponíveis.

Palavras-chave: fenómeno Raynaud, capilaroscopia, ANA, esclerose sistémica.

Abstract

Raynaud's phenomenon is one of the most common acrosyndromes. It is manifested by recurrent vasospasm of the extremities, clinically noted by sequential change of the color of fingers and toes. It is often associated with exposure to cold temperature or stress. The diagnosis rests on clinical grounds. Immunological tests and nailfold capillaroscopy are useful for determining the cause. Despite having been described for more than 150 years, only recent new insights in its pathogenesis allowed the emergence of new therapeutic strategies. The purpose of this review is to discuss Raynaud's phenomenon etiology, epidemiology, clinical presentation, differential diagnosis and therapeutic approaches.

Keywords: Raynaud's phenomenon, capillaroscopy, ANA, systemic sclerosis.

ACRÓNIMOS

FR – fenómeno de Raynaud
ES – esclerose sistémica

IECA – inibidor da enzima de conversão da angiotensina
BCC – bloqueador dos canais de cálcio

Introdução

O fenómeno de Raynaud (FR), descrito pela primeira vez por um estudante de medicina, Maurice Raynaud, em 1862, consiste em episódios recorrentes e transitórios de vasospasmo das artérias responsáveis pela perfusão dos dedos das mãos e pés, associados sobretudo com a exposição ao frio ou ao stress emocional ⁽¹⁾. Clinicamente assiste-se ao aparecimento sequencial típico de palidez, cianose e rubor que traduzem, respectivamente, uma fase de isquémia arterial com subsequente congestão (e dessaturação do sangue residual) e finalmente a hiperémia reactiva com normalização posterior ⁽¹⁻³⁾ (Figura 1).

A presença da fase de isquémia é importante para o diagnóstico, podendo estar apenas esta presente ⁽¹⁻³⁾. No entanto, é controverso se a presença da fase pálida é, ou não, essencial para o diagnóstico ⁽¹⁻²⁾. Por outro lado, a presença das 3 fases características é descrita apenas numa minoria dos casos: cerca 19-24% versus 40-50% com padrão monofásico (palidez ou cianose). Um estudo longitudinal holandês mostrou uma maior associação entre a hiperémia reactiva e a palidez dos lóbulos da orelha e nariz, com o FR primário ⁽⁴⁾. É preciso notar, que a presença apenas de cianose por exposição ao frio poderá representar um fenómeno de acrocianose, e não um FR. A acrocianose simples distingue-se da fase de cianose do FR por ser persistente e sem a demarcação exacta característica do FR ⁽¹⁾.



Figura 1 • Evolução típica do FR: as 3 fases.

Hospital Pediátrico de Coimbra

Correspondência: Sofia Ferreira - sofiaaaf@yahoo.com.br

Epidemiologia e comorbilidades

O FR ocorre em todo o Mundo, mas é mais comum nos climas mais frios, onde o risco de exposição a baixas temperaturas é superior. É fácil de perceber que a duração, a frequência e a gravidade dos sintomas aumentem nos meses mais frios ⁽¹⁻³⁾.

O FR atinge predominantemente as mulheres jovens (6%-20% *versus* 3%-12,5% nos homens), sendo que nos adolescentes a sua prevalência ronda os 15% (18% nas raparigas e 12% em rapazes) ⁽¹⁻³⁾. Parece existir alguma susceptibilidade genética, uma vez que a maior prevalência é encontrada em indivíduos com história familiar positiva ^(2,3).

O FR associa-se frequentemente a outras patologias vasoespásticas, nomeadamente a pré-cordialgia e a enxaqueca ⁽²⁾.

Fisiopatologia

A fisiopatologia do FR não se encontra ainda completamente esclarecida, mas parece variar de acordo com a causa do mesmo ^(1,3). Sabe-se que resulta de um desequilíbrio entre mecanismos vasoconstritores e vasodilatadores, dependente quer de disfunção estrutural (vascular, endotelial), quer funcional ⁽¹⁻³⁾. A evidência actual apoia a ideia de que se trata de uma exacerbação da resposta vasomotora fisiológica perante o frio e/ou stress emocional¹. Podem estar envolvidos três mecanismos fisiopatológicos diferentes: vascular, neuronal e anomalias intravasculares². De entre os factores implicados têm sido descritos: substâncias vasoconstritoras em maior concentração (endotelina-1, tirosinase, angiotensina II, serotonina), diminuição da produção endotelial de substâncias vasodilatadoras (óxido nítrico, prostaciclina); hipereactividade vascular a estímulos vasoconstritores neuronais (α2-adrenérgicos), lesão neuronal com perturbação da libertação de neuropeptídeos vasodilatadores (calcitonina, substância P, neuroquinina A, péptido vasoactivo intestinal); lesões fibróticas da íntima vascular facilitando formação de trombos intravasculares, desaceleração do fluxo sanguíneo, diminuição da pressão intravascular, activação plaquetar, défice de fibrinólise, aumento da viscosidade do sangue ⁽¹⁻³⁾.

Alguns destes factores podem coexistir e contribuir em conjunto para o FR. Por outro lado, a própria recorrência das crises, ao causar lesão endotelial de isquémia – reperfusão, conduz à libertação de radicais livres que continuam a agredir o endotélio e a perturbar a libertação de vasodilatadores locais ⁽¹⁻³⁾. O papel dos estrogénios no FR, atendendo ao seu predomínio no sexo feminino com maior expressão durante período fértil da vida, não se encontra ainda perfeitamente estabelecido ⁽³⁾.

Manifestações clínicas

Os episódios de FR surgem, tipicamente de forma súbita, desencadeados pela exposição ao frio, exercício ou stress emocional ⁽¹⁾.

Em cerca de metade dos casos, o FR envolve ambas as mãos. Nos restantes, envolve mãos e pés. Durante as crises a maioria dos dedos é afectada mas, na fase inicial, é frequente atingir apenas um dedo, com extensão posterior aos restantes. O primeiro dedo das mãos é, em geral, poupado ⁽¹⁻³⁾.

As alterações de coloração dos dedos são, tipicamente, bem demarcadas. O FR pode também atingir o nariz, as orelhas, a região malar, joelhos e, mais raramente, a língua e os mamilos ^(1,2).

A doença manifesta-se de uma forma insidiosa. Numa fase inicial os doentes podem referir apenas a noção de um arrefecimento mais fácil e rápido das extremidades do que anteriormente. Depois, progressivamente, este arrefecimento vai-se acompanhando de desconforto, sobretudo na fase do reaquecimento (fase da hiperémia reactiva). Na maioria dos casos, sobretudo no FR primário, a dor está ausente ou é ligeira. O FR pode acompanhar-se também de parestesias ou sensação de queimadura. Nas situações em que o fenómeno é grave, podem surgir nódulos subcutâneos, traduzindo a isquémia tecidual, ou mesmo evoluir para ulceração ou gangrena ⁽¹⁻³⁾.

Quando o FR tem subjacente alguma patologia, nomeadamente a esclerose sistémica, podem-se associar manifestações de espasmo vascular visceral, por exemplo ao nível esofágico ou artérias coronárias ⁽¹⁾. As crises podem durar minutos a horas, podendo persistir até uma

Quadro 1 • Características do FR primário e secundário ⁽¹⁻³⁾

	Primário	Secundário
Idade	2º e 3º décadas	Qualquer, mas em geral após a 2ª década
História familiar	Positiva para FR primário	Positiva para doença auto-imune
Desencadeantes das crises	Frio, stress, exercício	Frio, stress, exercício, sem desencadeante
Outras manifestações clínicas	Ausentes	Da doença subjacente
Doença vascular periférica associada	Ausente	Presente/ Ausente
Doença auto-imune	Ausente	Frequente: ES, DMTC, Menos comum: LES,
Prognóstico	Remissão 2/3	Dependente da doença subjacente

DMTC - doença mista do tecido conjuntivo; ES - esclerose sistémica; LES - lúpus eritematoso sistémico

hora após cessar a exposição ao frio. O limiar de temperatura que desencadeia a crise é uma característica individual, podendo ser suficientemente alto para desencadear crises no Verão ⁽²⁾.

Fenómeno de Raynaud primário e secundário

O FR pode ser primário (anteriormente denominado por «doença de Raynaud») ou secundário («síndrome de Raynaud»), consoante esteja dependente apenas de alterações funcionais dos vasos ou reflita também anomalias microvasculares/ vasculares estruturais, respetivamente ⁽¹⁻³⁾. Cerca de 85% dos casos de FR nas mulheres correspondem a FR primário, enquanto no sexo masculino, apenas metade dos casos o são ⁽²⁾. *À priori* todo o FR no sexo masculino sugere FR secundário.

O FR primário nunca está associado a doença ou a outra causa aparente, sendo a investigação sempre negativa ⁽¹⁻³⁾. Algumas características que ajudam na distinção entre FR primário e secundário encontram-se no quadro 1.

As características chave que permitem fazer o diagnóstico diferencial entre as duas formas de FR encontram-se no quadro 2.

Quadro 2 • Diagnóstico diferencial entre F. Raynaud primário e secundário

Características	Primário	Secundário
Envolvimento dos dedos	Bilateral, simétrico	Assimétrico
Dor	Pouco frequente ou ligeira	Frequente, intensa
Onicólise ⁽¹⁾ e/ou pterígio inverso ⁽²⁾	Raro	Frequente
Necrose tecidual (nódulos, ulceração)	Raro	Frequente
Pulsos periféricos	Normais	Normais/pouco amplos (raro) ⁽³⁾
Capilaroscopia	Normal	Capilares tortuosos, dilatados, regiões avasculares
ANA ⁽⁵⁾	Frequentemente negativos	Positivos
RFA (VS)	Normais	Frequentemente elevados
Doença Auto-Imune	Ausente	Frequentemente presente

Adaptado de Bakst et al.

ANA – anticorpos anti-nucleares; RFA – reagentes de fase aguda; VS – velocidade de sedimentação

¹ Onicólise – descolamento da unha do leito ungueal

² Pterígio inverso – adesão da porção distal do leito ungueal à face ventral da unha, dificultando o seu crescimento. Comum na esclerose sistémica e lupus eritematoso sistémico.

³ Pulsos radial e/ ou cubital pouco palpáveis - excluir causas anatómicas (ex. costela cervical)

A capilaroscopia periungueal – visualização directa da fileira distal de capilares da região periungueal dos dedos das mãos – é um método de diagnóstico não invasivo, de baixo custo e de execução simples que permite o estudo *in vivo* do estado funcional e morfológico da rede capilar. Tem um importante papel diagnóstico nas doenças do tecido conjuntivo que apresentam alterações estruturais vasculares (esclerose sistémica, dermatomiosite e doença mista do tecido conjuntivo), sendo também usado para distinguir o FR primário do secundário (quadro 2) ⁽⁵⁾.

Em última análise, o diagnóstico de FR primário deverá ser de exclusão, apoiado por uma evolução clínica benigna ⁽¹⁾.

Etiologia do fenómeno de Raynaud secundário

São muitas as doenças que se podem associar a FR (quadro 3).

O FR Secundário pode anteceder em meses ou mesmo anos outras manifestações de doença, como são exemplo a doença mista do tecido conjuntivo ou a esclerose sistémica, onde o FR afecta 80-90% dos casos ⁽¹⁾. Num estudo de 639 doentes com FR (considerado primário ou possivelmente secundário) 12,6% desenvolveram outros sintomas de doença associada até 24 meses após o surgimento do FR ⁽²⁾.

Diagnóstico diferencial de fenómeno de Raynaud

O diagnóstico diferencial de FR faz-se, sobretudo, com a **acrocianose** e o **eritema pérmio**, ambos também consequência de vasospasmo/ vasoconstricção digital, e com a **distrofia simpática reflexa**.

A **acrocianose** corresponde aos «dedos azuis», dependente da estase capilar. Não é dolorosa, cursa com arrefecimento e cianose acral persistente, sobretudo dos dedos das mãos, podendo também afectar os pés. Pode estender-se a toda a mão ou pé, sem a demarcação exacta característica do FR. Ocasionalmente pode existir hipersudorese ou hiperhidrose ligeiras e edema. Agrava com o frio, mas também com o stress. Apesar de crónica trata-se de uma situação benigna ^(1,6). Assim como o FR, também é mais frequente em indivíduos magros ou com anorexia nervosa ⁽¹⁾.

O **eritema pérmio** (as vulgares «frieiras») surge também com a exposição ao frio, com lesões eritemato-cianóticas mal delimitadas, que quando recorrentes, se associam a pápulas ou nódulos e podem ulcerar ⁽⁶⁾. Também se distingue-se do FR porque nunca apresenta fase pálida. Pode existir lesão tecidual na sequência da vasoconstricção prolongada, com obliteração e hemorragia dos pequenos vasos e vasodilatação posterior, que condicionará edema e libertação de substâncias entre as quais a histamina. Daí que possam cursar com prurido, picadas, dor ou parestesias. Afecta mãos, pés, pavilhões auriculares, ponta do nariz, coxas, nádegas, mas também outros locais expostos, em indivíduos geneticamente predispostos. As lesões desaparecem quando a temperatura do ambiente «sobe» para reaparecerem nos meses frios do ano seguinte. Tem bom prognóstico ⁽¹⁾.

A **distrofia simpática reflexa / algoneurodistrofia / síndrome de dor regional complexa tipo 1** também deve ser distinguido do FR. Afecta sobretudo as extremidades, mas de forma unilateral, e caracteriza-se por dor intensa com características neuropáticas associada a outros sinais ou sintomas de disfunção sensitiva (hiperalgesia, parestesias), motora (distonias, posturas bizarras, tremor intencional, pseudo-paralisia, atrofia muscular) e autonómica (edema, hipo/hiperhidrose, alterações da temperatura cutânea ou coloração). Apesar de raros, há casos descritos onde a dor está ausente. Com alguma frequência, é possível associar o início das queixas a uma imobilização prolongada daquele membro e simultaneamente, ou não, a um factor psicológico perturbador para a criança ou adolescente. ⁽⁷⁾

A **eritromelalgia** é o oposto do FR. Caracteriza-se por episódios recorrentes e espontâneos de eritema, calor e dor das extremidades, bilateralmente, desencadeados ou agravados pelo calor, exercício físico,

Quadro 3 • Causas de fenómeno de Raynaud secundário

Doenças do tecido conjuntivo	Esclerose sistémica Doença mista do tecido conjuntivo Lupus eritematoso sistémico Síndrome de Sjogren Dermatomiosite, polimiosite Síndrome CREST Artrite Reumatóide
Anomalia vasoespástica primária	Enxaqueca
Fármacos/ substâncias tóxicas	Vasoconstritores (anfetaminas, anti-histamínicos, pseudo-efedrina) B- bloqueantes (incluindo colírios) Estimulantes SNC (metilfenidato) Quimioterapia (cisplatina, vinblastina) Derivados da ergotamina Drogas (cocaína, LSD, ecstasy, psilocibina) Tabaco Ciclosporina IFN alfa e beta Mercúrio
Doenças endócrinas	Hipotireoidismo Feocromocitoma Síndrome carcinóide
Trauma/ distúrbio mecânico ou obstrutivo (Raynaud unilateral)	Lesão vibração (ex. tocar viola) Aneurisma cubital (S. martelo hipotenar) Lesão de stress repetitiva (<i>Thoracic outlet syndrome</i>) Síndrome do túnel cárpico Queimadura pelo frio
Causas anatómicas	Síndrome do <i>Escaleno Anticus</i> Costela Cervical
Doença arterial (frequente/ unilateral)	Tromboangeíte obliterante (Doença Buerger) Aterosclerose Tromboembolismo periférico Vasculites - arterite Takayasu, arterite células gigantes Malformações arterio-venosas
Doença hematológica/hiperviscosidade	Crioglobulinémia, criofibrinogenémia Aglutinas a frio Policitémia, trombocitémia Paraproteinémia, hiperlipidémia Défice proteína C, S, antitrombina III Factor V de Leiden Doença mielo ou linfoproliferativa Drepanocitose
Doença infecciosa	Parvovírus B19 <i>Helicobacter pylori</i> Hepatite B e C (crioglobulinémia) Infecções a mycoplasma (aglutinas a frio)
Outras	Síndrome de Down Anorexia nervosa

Adaptada de Bakst *et al.*, Gayraud M. e Cassidy *et al.*

fricção ou membro pendente ^(1,7). É característico aparecer ao final do dia, persistir durante a noite com o calor da cama e resolver pela manhã. A gravidade varia entre ligeiro desconforto que resolve com a elevação do membro, e uma sensação de queimadura contínua com limitação da mobilidade e necessidade de medidas de arrefecimento com água fria ou anestesia epidural. Mais comum nas extremidades inferiores, podendo afectar também as mãos, nariz e pavilhões auriculares ^(1,6).

A forma primária, apresenta-se na infância e pode ser familiar ou esporádica, enquanto que a forma secundária é mais comum na criança mais velha e adulto e associa-se a várias situações: trombocitose essencial, neuropatias periféricas, esclerose múltipla, hipercolesterolemia, doenças auto-imunes ⁽¹⁾.

Raramente, podem coexistir o FR e a eritromelalgia ⁽⁶⁾.

Tratamento do fenómeno de Raynaud

Novos conhecimentos sobre a etiopatogenia do FR têm permitido o estudo de novas estratégias terapêuticas. O tratamento a adoptar dependerá sempre da gravidade do quadro e da presença ou não de doença subjacente ⁽¹⁾. O FR primário é habitualmente menos perturbador, sendo raro haver necessidade de recorrer a fármacos ^(1,2). Pelo contrário, no FR secundário é frequente a necessidade de farmacoterapia, com o objectivo de reduzir a sintomatologia, a frequência das crises e prevenir as úlceras digitais. Nestes casos, uma vigilância clínica apertada é muito importante para a prevenção da ulceração ⁽¹⁾.

Atendendo à elevada taxa de remissão associada ao FR primário e ao facto de vários ensaios clínicos mostrarem uma taxa de melhoria clínica com placebo de 10-40% (no FR primário e secundário) a principal intervenção terapêutica deve ser conservadora e baseada na educação ⁽¹⁾.

MEDIDAS GERAIS ^(1-3,5)

A educação no sentido de evitar os principais desencadeantes das crises bem como o ensino de intervenções simples para as interromper, é benéfico quer no FR primário quer secundário. Está recomendada a evicção da exposição a mudanças bruscas de temperatura e ao frio, recorrendo a luvas e meias quentes, sapatos com bom isolamento térmico e roupa adequada. Manter a pele bem hidratada e evitar medicação ou substâncias vasoconstritoras, nomeadamente beta-bloqueantes, cafeína, vasoconstritores nasais, tabaco (activo ou passivo). Minimizar o stress emocional.

Usar métodos simples para interromper a crise: massagem, movimentos do braço em «moinho de vento», imersão em água quente, resguardar as mãos em zonas quentes do corpo (ex. axilas).

TERAPÊUTICA COMPORTAMENTAL ⁽¹⁾

Não tem benefício comprovado como medida isolada. Pode ter um papel benéfico como terapêutica adjuvante das intervenções médicas: no controlo dos factores de stress desencadeantes das crises e na melhoria da adesão à terapêutica (farmacológica e não farmacológica), caso se aplique.

FÁRMACOS ^(1-3,5)

À luz dos novos conhecimentos sobre a patogenia do FR, muitos têm sido os fármacos propostos para o seu tratamento, mas com evidência científica variável.

Os *bloqueadores dos canais de cálcio* (BCC) são os únicos que, até à data, mostraram eficácia científica comprovada, em ensaios clínicos controlados, em crianças e adultos com FR.

Os *inibidores da enzima conversora da angiotensina (IECA)* e os *antagonistas dos receptores da angiotensina II*, mostraram efeito comparável aos BCC na redução da frequência e gravidade das crises em doentes com FR primário e associado a ES. Pelo seu efeito na função endotelial e remodelação vascular, parecem promissores, mas mais estudos serão precisos.

O interesse nos *inibidores selectivos da recaptção da serotonina* (fluoxetina) assenta no seu papel na regulação central da vasoconstricção. No entanto, a evidência científica existente carece de estudos bem desenhados e consistentes.

Os *inibidores da fosfodiesterase* (sildenafil) favorecem o efeito vasodilatador das prostaciclina e do óxido nítrico. Os estudos actuais sugerem algum benefício, mas o seu papel no FR não foi ainda suficientemente avaliado.

Estudos com o bosentan, um *inibidor da endotelina*, demonstraram a sua eficácia na prevenção de úlceras digitais em doentes com ES, mas sem qualquer efeito nas úlceras já existentes ou na melhoria da frequência e intensidade das crises de Raynaud.

A evidência da eficácia de derivados tópicos dos nitratos no FR é limitada.

A solução tópica diluída de *trinitrato de glicerol* (1%), um dador de óxido nítrico demonstrou algum benefício na redução do número e gravidade das crises de Raynaud (primário e secundário), sem efeitos secundários valorizáveis.

Vários outros fármacos têm sido alvo de investigação, alguns com resultados promissores em diferentes estudos, mas ainda sem evidência claramente estabelecida: bloqueadores alfa-adrenérgicos, inibidores da Rho-cinase, toxina botulínica, anti-oxidantes, péptido relacionado com gene da calcitonina, prostanóides, óxido nítrico.

A utilização tradicional de outros produtos ou substâncias como vitamina C ou E, óleo com ácido gama-linolenico (óleo de *Onagra*®), ácidos gordos essenciais, ginkgo biloba, tem suporte científico limitado.

A *terapêutica anti-trombótica* (fibrinolíticos, anticoagulantes, anti-agregantes plaquetares) é habitualmente considerada na presença de ulceração ou trombose vascular, embora a evidência científica que o suporte, seja limitada.

O seu maior benefício poderá ser quando usada na crise aguda, secundária a embolia ou doença vascular oclusiva que culmine em trombose. A utilização de heparina de baixo peso molecular em ciclos

curtos (24-72h) durante a fase aguda da crise é de ponderar nos casos de isquemia progressiva. A varfarina em baixa dose pode ser uma alternativa em casos secundários a hipercoagulabilidade.

Apesar da ausência de suporte científico, a *aspirina* é frequentemente utilizada nos casos de isquemia digital grave ou com ulceração (FR secundário). Teoricamente, este fármaco poderia inclusive agravar a vasoconstrição, ao inibir a libertação de prostaglandinas vasodilatadoras.

Sympathectomia ⁽¹⁻³⁾

A actual evidência clínica mostra um benefício variável em períodos de um ano, mas com elevada taxa de recorrência. Pode ser considerada nos casos de falência da terapêutica médica e nos casos de isquemia ou FR grave.

Prognóstico e conclusão

O prognóstico dependerá da existência ou não de doença associada.

O FR primário geralmente tem uma história natural benigna. Num

estudo prospectivo de indivíduos com início precoce de FR primário, encontrou-se uma taxa de remissão de cerca de 64% em 7 anos ⁽¹⁾. O importante será manter os cuidados gerais no sentido de evitar os principais desencadeantes das crises e, com isso, o desconforto que possa existir.

Sempre que as características da anamnese e exame objectivo sugerirem uma forma secundária, o rastreio imunológico e a realização de capilaroscopia poderão contribuir para o diagnóstico etiológico. Nestes casos, a vigilância é mandatória, porque esta manifestação pode anteceder o diagnóstico de ES em vários anos. No FR secundário o prognóstico dependerá, naturalmente, da doença de base ou de outra causa associada ⁽¹⁾. É frequente a necessidade de farmacoterapia quer pela intensidade das crises quer pelo risco de evolução para úlceras digitais.

Contudo, diversos ensaios clínicos têm consistentemente mostrado uma elevada taxa de melhoria de ambas as formas de FR, mesmo sem qualquer tratamento farmacológico ⁽¹⁾, reforçando a importância da instituição das medidas gerais.

Bibliografia

1. Fuhlbrigge RC. Raynaud phenomenon and vasomotor syndromes. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology, 6th edition. Philadelphia, Saunders-Elsevier, 2010:466-78.
2. Gayraud M. Raynaud's phenomenon. Joint Bone Spine. 2007;74: e1-e8.
3. Bakst R, Merola JF, Franks AG, Sanchez M. Raynaud's phenomenon: Pathogenesis and management. J Am Acad Dermatol 2008;59: 633-53.
4. Wollersheim H, Thien T. The diagnostic value of clinical signs and symptoms in patients with Raynaud Phenomenon. A cross sectional study. Neth J Med. 1990;37:171-82.
5. Petry DG, Terreri MT, Len CA, Hilário MO. Capilaroscopia periungueal em crianças e adolescentes com doenças reumáticas: uma revisão da literatura. Acta Reumat Port. 2008;33:395-400
6. Kibbi A, Tannous Z. Skin Diseases Caused by Heat and Cold. Clin Dermatol. 1998;16:91-8.
7. Finniss DG, Murphy PM, Brooker C, Nicholas MK, Cousins MJ. Complex regional pain syndrome in children and adolescents, Eur J Pain, 2006;10: 767-70.
8. Pope J, Fenlon D, Thompson A, Shea B, Furst D, Wells GA, Silman A. Iloprost and cisaprost for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2011, Issue 2. Art. No.: CD000953.

Chupeta: sim ou não?

Pacifier: yes or no?

Sandra Ferreira ⁽¹⁾, Sofia Ferreira ⁽²⁾, Manuel Salgado ⁽³⁾

Resumo

O uso da chupeta não é consensual uma vez que tem aspetos positivos e, paralelamente, outros negativos. De entre os primeiros destacam-se a proteção contra a síndrome da morte súbita do lactente, o efeito analgésico nos recém-nascidos, a promoção do desenvolvimento oromotor e a alimentação enteral precoce nos prematuros. Por outro lado, tem sido associado a desmame precoce, otites médias agudas recorrentes, alterações dentárias e acidentes. O papel do Pediatra deverá ser informar os pais acerca destas questões assegurando, caso a opção seja pelo uso da chupeta, uma utilização seletiva, segura e adequada.

Palavras-chave: chupeta, síndrome morte súbita do lactente, aleitamento materno, otite média aguda.

Os autores fazem uma breve revisão dos principais aspetos relacionados com uso da chupeta e apresentam os pontos-chave mais relevantes na prática clínica face aos conhecimentos atuais.

Revisão histórica

A primeira referência à chupeta na literatura médica terá sido feita na Alemanha no século XV ⁽²⁾. No entanto, a sua história remonta a milhares de anos atrás. Na verdade, em escavações arqueológicas efetuadas em sepulturas com mais de 3000 anos, de lactentes, foram descobertas peças de argila nas quais seria introduzido por exemplo mel para que a criança sugasse ⁽³⁾. A partir do século VI sacos de pano contendo alimentos ou embebidos em líquido doce ou alcoólico eram usados para tranquilizar as crianças ^(1,2). Estes foram gradualmente substituídos por anéis de dentição dos quais derivaram as chupetas modernas. A utilização da borracha foi patenteada pela primeira vez em 1845 por um americano, Elijah Pratt, não sendo bem aceite pelas suas características físicas (cor, cheiro, sabor)⁽¹⁾. Em 1900 Crithian W. Meinecke registou a patente da primeira «baby comforter» nos EUA mas a forma tal como existe atualmente só surgiu em 1920 ⁽⁴⁾. Ao longo do tempo a estrutura da chupeta foi sofrendo aperfeiçoamentos; o silicone foi utilizado no seu fabrico, passou de uma constituição em várias peças, naturalmente perigosa para a criança, para uma peça única, surgiram os modelos ortodónticos após 1980 ⁽¹⁾ e, mais recentemente, chupetas personalizadas! Apesar do uso generalizado da chupeta, houve épocas em que este esteve envolvido em controvérsia, inclusive no seio da comunidade médica. Em 1926, vários médicos manifestaram hostilidade relativamente à sua utilização influenciando a Câmara dos Deputados de França a proibir a sua venda ⁽⁵⁾. Os motivos desta

Abstract

The use of pacifier is not consensual as it has positive and negative aspects. It is protective against the sudden infant death syndrome, has painkiller effect on the newborn and promotes oral motor development and early enteric feeding on the premature child. On the other hand, its use has been associated with recurrent acute middle ear infections, dental abnormalities, early abandoning of breastfeeding and accidents. The role of the Pediatrician should be informing the parents about these issues, assuring, if they chose to use the pacifier, its proper, selective and safe handling.

Keywords: pacifier, sudden infant death syndrome, breastfeeding, acute otitis media.

manifestação teriam várias razões ⁽²⁾: por um lado, este tipo de sucção constituía uma ameaça para a saúde e desenvolvimento das crianças porque representava um risco de infeção e de dano para os dentes e mandíbula e, por outro lado, era-lhe atribuído um prazer inerentemente sexual. Particularmente após 1970, quando teve início o incentivo ao aleitamento materno, a chupeta voltou a ser alvo de discussão ⁽¹⁾. Socialmente houve também períodos de rejeição considerando-se o uso da chupeta um sinal de indiferença materna pelo filho ⁽⁴⁾. Apesar das críticas a chupeta permaneceu popular em todo o mundo fazendo frequentemente parte dos enxovais para a maternidade ⁽⁴⁾.

Síndrome da Morte Súbita do Lactente (SMSL)

Vários estudos demonstraram de forma consistente o efeito da chupeta no SMSL ⁽⁶⁾

Os mecanismos subjacentes a este efeito permanecem pouco claros mas várias hipóteses foram postuladas ^(1,7): tendência para o decúbito dorsal, diminuição do limiar para despertar (aspeto importante na resposta a apneia/ALTE), posição mais anterior da língua reduzindo a possibilidade de obstrução das vias aéreas superiores, aumento do tônus dos músculos das vias aéreas superiores impedindo o seu colapso, níveis de CO₂ ligeiramente aumentados (estímulo para a respiração), etc.

⁽¹⁾ Interna de Pediatria – Hospital de Santo André, Leiria. ⁽²⁾ Interna de Pediatria – Hospital Pediátrico de Coimbra. ⁽³⁾ Assistente Hospitalar de Pediatria – Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC).

Correspondência: Sandra Ferreira - marina-ferreira@sapo.pt

Em 2005 o grupo da «Task Force on Sudden Infant Death Syndrome» da Academia Americana de Pediatria ⁽⁸⁾ assumiu o uso da chupeta como fator independente na prevenção do SMSL. Segundo este grupo, a redução do risco de SMSL associada ao uso de chupeta é convincente pelo que recomendam o seu uso segundo as seguintes condições:

1. Durante o primeiro ano de vida (período de maior risco para SMSL)
2. Durante o sono noturno e sesta
3. Quando o lactente é colocado a dormir não devendo ser reintroduzida após este ter adormecido
4. Se a criança recusar o uso de chupeta não deve ser forçado
5. Nas crianças sob aleitamento materno a introdução da chupeta deve ser adiada após o primeiro mês assegurando uma amamentação eficaz estabelecida

A Sociedade Portuguesa de Pediatria elaborou em 2000 uma «proposta de consenso para a redução do Risco de SMS» na qual também recomenda o uso da chupeta ⁽⁹⁾.

Analgesia

O uso da chupeta é uma forma simples, não invasiva e efetiva no controlo da dor nos recém-nascidos

O uso da sucção não nutritiva, como forma de aliviar a dor em recém-nascidos e lactentes tem sido defendido por vários autores ^(1,10). Nos «Consensos Nacionais de Neonatologia de 2004» a utilização de chupeta com ou sem sacarose, está contemplada como forma de analgesia perante vários procedimentos dolorosos ⁽¹¹⁾.

Numa revisão sistematizada publicada pela Biblioteca Cochrane concluiu-se não existirem evidências suficientes em relação à dose nem à forma de administração da sacarose em RN submetidos a procedimentos dolorosos ⁽¹²⁾. Isto significa que, nesta revisão, o uso da chupeta associado à sacarose não foi comprovadamente mais eficaz do que o uso, por exemplo, da sonda nasogástrica ou da seringa. Pelo contrário, outros estudos sugerem um sinergismo na combinação da chupeta com soluções de sacarose para o alívio da dor ^(13,14,15) existindo ainda estudos que concluem que as chupetas têm um efeito analgésico mais eficaz quando utilizadas isoladamente ⁽¹⁵⁾.

Dado que a chupeta é simples, segura, não invasiva, acessível e eficaz deve ser utilizada para analgesia em RN durante procedimentos menor (associada ou não a outras intervenções).

Prematuridade

O uso da chupeta pelos prematuros fornece conforto e oportunidade para desenvolvimento oromotor

A sucção é um reflexo inato do recém-nascido que surge no período pré-natal (32-34S). A sucção não nutritiva é por isso considerada uma parte do desenvolvimento do prematuro ^(1,10,16 5).

A chupeta contribui para um Início mais precoce da alimentação enteral e para uma melhor progressão ponderal ^(1,10). Tem sido também

referida em vários estudos alta mais precoce nos prematuros que beneficiam de sucção não nutritiva ^(1,10).

Aleitamento materno

A atual evidência clínica não apoia uma relação adversa entre o uso da chupeta e a duração ou exclusividade da amamentação ⁽¹⁷⁾

Apesar disso, vários estudos observacionais demonstraram uma associação negativa entre o uso da chupeta e a duração ou exclusividade da amamentação ⁽¹⁸⁾.

Um deles foi o de Howard *et al* ⁽¹⁹⁾, que demonstrou que o uso de chupeta, particularmente durante as primeiras 6 semanas de vida está associado a uma diminuição na duração da amamentação (amamentação exclusiva e duração total de aleitamento materno). Segundo estes autores, isto resulta de uma diminuição da frequência das mamadas o que conduz a uma diminuição da produção de leite (por falta de estímulo). Não comprovaram a existência da confusão de «bicos», sugerida por outros, nem a existência de técnicas de sucção inadequadas. No entanto, estes estudos não permitem concluir se foi o uso de chupeta que conduziu à menor duração da amamentação, ou se, pelo contrário, foram dificuldades existentes na amamentação que levaram ao maior recurso à chupeta. Os defensores desta última teoria consideram que o uso de chupeta poderá ser um marcador de problemas na amamentação e não a causa do desmame mais precoce. De entre os exemplos, temos: um maior recurso à chupeta em crianças difíceis de amamentar, ou como uma forma implícita de desmame quando a mãe é ambivalente acerca da amamentação ^(17,18).

Com efeito, a melhor evidência clínica atual (estudos randomizados e controlados) parece indicar que o uso de chupeta não interfere significativamente com a amamentação ⁽¹⁷⁾.

Contudo, na ausência de consenso, a AAP recomenda adiar o uso regular de chupeta até ao estabelecimento de hábitos de amamentação eficazes, habitualmente a partir das 4 semanas de vida ^(17,20).

Segurança

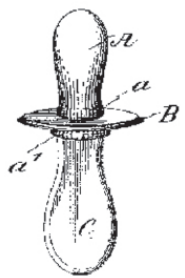
O uso da chupeta tem sido associado a morbimortalidade por acidentes

Na literatura existem descrições de várias intercorrências associadas ao uso indevido da chupeta (ou chupeta inadequada): asfixia, estrangulamento, laceração das mucosas oral e do nariz.

Relativamente a questões de segurança relacionadas com o uso de chupeta devemos considerar 3 aspetos: físicos, químicos e imunológicos.

1. Características físicas ^(1,7)

A chupeta deve ter forma e tamanho compatíveis com a boca da criança e ser uma peça única. Existem normas técnicas estabelecidas para que produtos fora do padrão recomendado sejam retirados do mercado.



No que respeita à forma é importante considerar: a. teta, b. disco e c. argola (Figura 1)

a) Teta Pode ser constituída por silicone ou borracha. As primeiras são: mais lisas (menos agentes infecciosos), mais rígidas (maior deformação do palato e menor adesão dos prematuros), mais resistentes à esterilização e menos à «mordedura». As de borracha são mais rugosas, menos rígidas, menos resistentes à esterilização e mais à «mordedura».

b) Disco Deve ser ligeiramente côncavo e ter furos laterais para permitir a ventilação.
Deve ter no mínimo 43 mm.
Não deve ter pinturas com chumbo (risco de intoxicação).

c) Argola A presença de argola não é consensual. Muitos consideram que é um convite à colocação de cordão sob risco de estrangulamento. Outros alertam para a sua utilidade na remoção da chupeta em caso de asfixia. A «United States Consumer Product Safety Commission» proíbe a utilização de cordões nas chupetas.

2. Características químicas ^(1,10)

Durante o processamento da borracha natural e a produção de borracha sintética, várias substâncias são adicionadas ao látex com o objetivo de aumentar a sua elasticidade. A N-nitrosamina pode persistir na borracha; em contacto com a saliva dá origem a produtos prejudiciais. Deste modo, existem também normas de fabrico no que respeita à quantidade máxima destes produtos tóxicos nos materiais de construção da chupeta.

3. Aspetos imunológicos ⁽¹⁾

Algumas crianças são alérgicas ao látex pelo que esta hipótese deve ser colocada perante quadro clínico sugestivo.

Odontologia

Má oclusão, cáries e retração gengival surgem com o uso prolongado ou inapropriado ^(1,7)

A presença e gravidade destes problemas dependem da duração, frequência e intensidade do hábito (triade de Graber), da posição em que a chupeta é mantida, da idade de suspensão, do padrão de crescimento e do grau de hipotonicidade da musculatura orofacial ⁽¹⁾. Com o intuito de minimizar este efeito, surgiram em 1950 as primeiras chupetas ortodónticas cujo papel permanece ainda controverso.

Os estudos mais recentes mostram que o uso de chupeta para além dos 24M, e sobretudo para além dos 3 anos, se associa a um maior risco de má oclusão dentária. De tal forma, que a utilização da chupeta é fortemente desaconselhada a partir dos 4 anos, pelas Academias Americanas de Dentistas e de Dentistas Pediátricos ⁽²⁰⁾.

Otite Média Aguda (OMA)

O uso da chupeta pode representar um fator de risco para a OMA recorrente

Os mecanismos subjacentes a esta associação não estão totalmente esclarecidos mas várias hipóteses foram colocadas ^(7,21):

1. Bloqueio da nasofaringe com prejuízo da função da trompa de eustáquio
2. Transudação de fluido para o ouvido médio (alterações de pressão durante a sucção)
3. Chupeta constitui um vetor de bactérias e vírus
4. Diminuição da proteção conferida pelo aleitamento materno (contendo anticorpos)
5. Uso da chupeta para conforto em situação de doença e não como causa da doença (neste caso, OMA recorrente)

A Academia Americana de Pediatria recomenda a evicção da chupeta após os 6 meses de vida para a prevenção da OMA recorrente ⁽²²⁾.

Outras «patologias»

A chupeta é um veículo de germens mas... capacidade de infeção clínica questionável...

Como é óbvio, as chupetas estão frequentemente colonizadas por micro-organismos. A questão que se coloca é se esta colonização se traduz ou não em infeção. Alguns autores consideram a chupeta com causa de candidíase oral ⁽²³⁾. Vários estudos comprovaram que as crianças que usam chupetas estão efetivamente colonizadas com maior frequência, (particularmente com Gram positivos e/ou *Candida albicans* ou *parapsilosis* – presentes em culturas de chupetas usadas) mas sem evidência clínica de mais infeções ^(1,10).

Contudo, é importante ponderar a chupeta como a fonte de contaminação gastrointestinal com fungos, perante candidíase perineal, persistente e resistente a antifúngico tópico. Atenção que isto pode ocorrer mesmo sem evidência clínica de candidíase oral ⁽²⁴⁾.

O cuidado e higiene adequados limitam a contaminação.

De igual forma, a maior frequência de cólicas em crianças que usam regularmente chupeta parece estar associada à necessidade de as confortar, e não a um risco aumentado pelo seu uso ⁽²⁵⁾.

Discussão

A decisão de usar chupeta permanece envolta em controvérsia no seio dos prestadores de cuidados e da comunidade médica. Como referido

anteriormente, muitos especialistas concordam que pode estar associada a desmame precoce, otite média aguda recorrente e problemas dentários. Em contrapartida a sua utilização parece ser um fator protetor para o SMSL, além dos efeitos sedativo e analgésico e das vantagens da sucção não nutritiva nos prematuros.

Perante estes dados colocam-se várias questões. «Aconselhar o uso da chupeta arriscando insucesso no aleitamento materno associado a vantagens inegáveis?... Desaconselhar o uso da chupeta e ignorar o seu efeito no SMSL?... Qual o verdadeiro impacto do uso da chupeta nos efeitos negativos?... E nos efeitos positivos?... Na verdade, à luz dos conhecimentos atuais não existem dados indubitáveis, quer a favor quer contra a utilização da chupeta, que permitam uma posição inabalável, pelo que o seu uso, desde que adequado, seguro e seletivo, não pode ser subestimado... **Na ausência de consenso deve predominar o bom senso.** Os pediatras e outros prestadores de cuidados de saúde de crianças devem dialogar com os pais (cuidadores da criança) mostrando-lhes os prós e os contras, cientes das evidências disponíveis atualmente.

Assim, os pontos-chave a não esquecer são:

• **Os conselhos acerca da utilização adequada e segura da chupeta devem fazer parte dos cuidados antecipatórios de rotina prestados às crianças.**

- Início após LM estabelecido (sempre após o 1º mês)
- Preferir chupeta de uma só peça (que não deve ser pendurada ao pescoço nem no berço)
- Utilização de modo descontinuo (apenas durante períodos de sono, retirando após adormecer)
- Nunca adoçar!
- Manutenção adequada (lavagem e substituição quando gasta)
- Lactentes e crianças com OMA crónica/recorrente devem ter uso restrito (evicção após os 6 meses)
- A chupeta deve continuar a ser utilizada nas Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais para a sucção não nutritiva e conforto do RN prematuro ou doente
- Suspende a sua utilização após os 12 meses

A decisão final é da família que deve ser munida de conhecimentos para tomar uma decisão consciente e informada. Esta decisão deve ser aceite e respeitada pelos profissionais de saúde enquanto novas investigações não fornecerem evidências definitivas no sentido do sim ao uso da chupeta ou no sentido contrário ⁽⁹⁾.

Bibliografia

1. Castilho SD, Rocha MAM. Pacifier habit: history and multidisciplinary view. *J Pediatr*. 2009;85(6):480-8.
2. Levin S. Dummies. *S Afr Med J*. 1971; 45:237-40.
3. Baby-bottle museum. The history of the feeding bottle. <http://babybottle-museum.co.uk/articles.html>. Acesso 28/03/2010.
4. Yelavich S. Oral historyHow the pacifier became a baby's breast friend. The history of the feeding bottle. <http://www.babybottle-museum.co.uk/dummy2.htm>. Acesso 28/03/2010.
5. Pacifier. Encyclopedia of Children and Childhood in History and Society. <http://www.faqs.org/childhood/Me-Pa/Pacifier.html>. Acesso 17/04/2010.
6. Hauck FR, Omojokun OO, Siadaty MS. Do pacifiers reduce the risk of sudden infant death syndrome? A meta-analysis. *Pediatrics* 2005;116:e716-21.
7. Adair SM. Pacifier Use in Children: A Review of Recent Literature. *Pediatr Dent*. 2003;25(5):449-58.
8. American Academy of Pediatrics Task Force on Sudden Infant Death Syndrome. The changing concept of sudden infant death syndrome: diagnostic coding shifts, controversies regarding sleeping environment, and new variables to consider reducing risk. *Pediatrics* 2005;116:1245-1255.
9. Prevenção da morte súbita. Sociedade Portuguesa de Pediatria. <http://www.spp.pt/conteudos/default.asp?ID=33>. Acesso a 28/03/2010.
10. Canadian Paediatric Society. Recommendations for the use of pacifiers. *Paediatrics and Child Health* 2003;8(8):515-9.
11. Rocha G, Proença E, Fernandes P, Matos A, Costa T, Carreiro H, Areias A. Analgesia e Sedação. In: Secção de Neonatologia da SPP. Consensos Nacionais de 2004;45-51.
12. Stevens B, Yamada J, Ohlsson A. Sucrose for analgesia in newborn infants undergoing painful procedures. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(3):CD001069.
13. Elserafy FA, Alsaedi SA, Louwrens J, Sadiq BB, Mersal AY. Oral sucrose and a pacifier for pain relief during simple procedures in preterm infants: a randomized controlled trial. *Ann Saudi Med*. 2009; 29(3): 184-8.
14. Gaspardo CM, Linhares MB, Martinez FE. A eficácia da sacarose no alívio de dor em neonatos: revisão sistemática da literature. *J. Pediatr* 2005;81(6):199-202.
15. Carbajal R, Chauvet X, Couderc S, Olivier-Martin M. Randomised trial of analgesic effects of sucrose, glucose, and pacifiers in term neonates. *BMJ* 1999;319:1393-7.
16. Pinelli J, Symington AJ. Non-nutritive sucking for promoting physiologic stability and nutrition in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;(4):CD001071
17. O'Connor NR, Tanabe KO, Siadaty S, Hauck FR. Pacifiers and breastfeeding - a Systematic Review. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2009;163(4):378-82.
18. Heinig J, Bañuelos J. American Academy of Pediatrics Task Force on Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) Statement on SIDS Reduction: Friend or Foe of Breastfeeding? *J Hum Lact* 2006;22(1):7-10.
19. Lawrence E, Lawrence R, Howard F, Lanphear B. The Effects of Early Pacifier Use on Breastfeeding Duration. *Pediatrics* 1999;103 (3):e33.
20. Sexton S, Natale R. Risks and benefits of pacifiers. *Am Fam Physician* 2009;79 (8):681-685
21. Neto LJF, Hemb L, Brunelli Silva B. Systematic literature review of modifiable risk factors for recurrent acute otitis media in childhood. *Pediatr* 2006;82(2):87-96.
22. Subcommittee on Management of Acute Otitis Media. Diagnosis and Management of Acute Otitis Media. *Pediatrics* 2004;113;1451-65.
23. Rola M, Aguiar AP, Aroso S. A chupeta - prós e contras. *Saúde Infantil* 2004;26(1):35-38.
24. Manning DJ, Coughlin RP, Poskitt EM. Candida in mouth or on dummy? *Arch Dis Child*. 1985;60:381-2.
25. Stone KN, Fleming P, Golding J, ALSPAC study team. Socio-demographic associations with digit and pacifier sucking at 15 months of age and possible associations with infant infection. *Early Hum Dev* 2000;60:137-48.

Metabolismo do ferro e suplementação no recém-nascido prematuro

Iron metabolism and preterm infant therapy

Inês Nunes Vicente¹, Joana Serra Caetano¹, Adelaide Taborda²

Resumo

O ferro desempenha um papel fundamental no crescimento e diferenciação celulares, nomeadamente a nível do Sistema Nervoso Central. O recém-nascido prematuro apresenta particularidades que o tornam especialmente vulnerável não só à carência, mas também ao excesso, deste mineral. O conhecimento das consequências associadas ao défice de ferro tornou consensual a instituição de um suplemento profilático neste grupo. As recomendações da ESPGHAN defendem que esta suplementação deve ser fornecida através de um suplemento de ferro ou da utilização de uma fórmula pré-termo ou fortificante de leite materno. Contudo, a análise do conteúdo em ferro dos leites pré-termo e fortificantes disponíveis no mercado português mostra que este é inferior ao recomendado, pelo que a suplementação deverá ocorrer independentemente do regime alimentar do lactente.

Palavras-chave: ferro, recém-nascido, prematuro, tratamento.

Abstract

Iron plays an essential role in growth and cellular differentiation, in particular at Central Nervous System. Preterm neonate has special features that explain his vulnerability to this deficit, but also to the excess, of this mineral. The understanding of iron deficiency consequences makes prophylactic supplementation consensual in this group. ESPGHAN supports that this supplementation should be offered as a separate iron supplement, by a preterm formula or a human milk fortifier. However, as the iron content of Portuguese preterm formula and fortifiers is lower than the recommended value, the supplementation should occur regardless the infant diet.

Keywords: iron, newborn, premature, therapy.

ACRÓNIMOS

RN – Recém-nascido

RNPT – Recém-nascido prematuro

SNC – Sistema Nervoso Central

LM – Leite materno

LF – Leite fórmula

LPT – Leite de prétermo

Introdução

O ferro é considerado um elemento essencial ao crescimento e diferenciação celulares porque integra a constituição de diversas proteínas (hemoglobina, mioglobina, citocromos) envolvidas em processos vitais, como a oxigenação tecidual e o metabolismo energético⁽¹⁻⁵⁾. Cerca de 60% do ferro do recém-nascido (RN) é

adquirido durante o terceiro trimestre de gravidez^(1,2), e são vários os fatores que poderão predispor ao seu défice (Quadro 1). O recém-nascido prematuro (RNPT) apresenta particularidades próprias que o tornam vulnerável à carência deste mineral necessitando, por isso, de ser suplementado.

Quadro 1 • Factores predisponentes ao défice de ferro no recém-nascido^(1,2)

MATERNOS	RECÉM-NASCIDO	IATROGÉNICOS
<ul style="list-style-type: none"> Reservas diminuídas (adolescência, multiparidade, baixo estrato sócio-económico) Diabetes Gestacional Hipertensão arterial Tabagismo Hemorragia materna 	<ul style="list-style-type: none"> Prematuridade Restrição de crescimento intrauterino Baixo peso Gemelaridade Hemorragia aguda/crónica Inserção velamentosa do cordão Transfusão feto-fetal Acidentes com o cordão 	<ul style="list-style-type: none"> Flebotomias Prática restrita de transfusão Terapêutica com eritropoietina Clampagem precoce do cordão Ingestão de leite de vaca Suplementação inadequada de ferro

No presente artigo, revemos alguns dos aspectos mais relevantes do metabolismo do ferro e da sua suplementação no RNPT.

Metabolismo do Ferro

Anemia fisiológica e Anemia da Prematuridade

Ao nascimento, a passagem de um ambiente intra-uterino de relativa hipóxia para um estado de elevada oxigenação tecidual, conduz a uma diminuição do nível de eritropoietina. Assim, no RN de termo, as primeiras 4 a 8 semanas de vida caracterizam-se por um decréscimo de 30 a 50% da hemoglobina (até 10-11 g/dL) resultante da cessação da eritropoiese, lise dos eritrócitos senescentes e expansão do volume vascular, fenómeno denominado anemia fisiológica do RN ^(1,6,7). Com o recomeço da eritropoiese, as reservas entretanto constituídas são habitualmente suficientes para assegurar a eritropoiese e crescimento até ao 4º-6º mês de vida ^(1,6).

No RNPT, os níveis e reservas de ferro estão, desde logo, comprometidos pela menor duração do terceiro trimestre ^(1-3,7). A menor semi-vida dos eritrócitos, o recomeço da eritropoiese mais precoce e o ritmo de crescimento mais acelerado agravam a vulnerabilidade do RNPT à deficiência de ferro ^(2,7).

Ao longo da gravidez, o local de produção de eritropoietina transita do fígado para o rim ^(7,8). O grau de anemia e hipóxia necessários para estimular a produção de eritropoietina é maior no fígado fetal que no rim fetal ^(7,8). Desta forma, o RNPT tem menos capacidade de aumentar a concentração sérica de eritropoietina face à anemia e a produção desta hormona poderá não ser desencadeada até que a hemoglobina desça para valores inferiores a 6-7 g/dL ^(7,8).

Os depósitos de ferro do RNPT são ainda comprometidos por práticas pós-natais nas Unidades de Cuidados Intensivos: perdas por flebotomias não compensadas, terapêutica com eritropoietina ou inadequada suplementação com ferro ^(1,2,7). Desta forma, a hemoglobina pode cair para valores tão baixos quanto 6-8 mg/dL nas primeiras semanas de vida e as reservas hémicas tornam-se insuficientes aproximadamente ao 2º-3º mês de vida (duplicação do peso de nascimento) ^(1,2).

Quanto menor for a idade gestacional, e menor o peso de nascimento, mais precocemente poderá ocorrer esta carência, sendo que os RN com restrição de crescimento intrauterino têm maior risco do que aqueles com peso adequado à idade gestacional ^(1,2). Todos estes fatores contribuem para a anemia da prematuridade.

Défice e Excesso de Ferro

No pequeno lactente, os mecanismos de regulação da absorção do ferro a nível intestinal e da homeostase sistémica não se encontram totalmente desenvolvidos. Pela sua maior imaturidade, este facto assume particular importância no RNPT e torna-o mais vulnerável às consequências do défice e do excesso de ferro ^(1,2,4).

Relativamente ao défice de ferro, quando este ocorre, verifica-se um fenómeno denominado **salvaguarda das prioridades**, inter e intraorgãos, com disponibilização das reservas para os órgãos mais relevantes (ex: cérebro e eritrócitos) ^(2,3). A anemia hipocrômica

microcítica é, por isso, um sinal tardio e significativo de défice de ferro. Nessa altura, poderão já estar presentes outros sinais de carência hémica como alterações do crescimento, perturbações gastrointestinais, tiroideias, imunitárias, instabilidade térmica e disfunções do músculo esquelético e da contractilidade cardíaca ^(1,2,6). No entanto, a maior preocupação verifica-se a nível do Sistema Nervoso Central (SNC) porque poderá afetar o seu desenvolvimento (mielinização, neurotransmissão e proliferação neuronal) de forma irreversível, independentemente da posterior suplementação ^(3-6,9). No quadro 2, apresentam-se as principais consequências do défice de ferro a nível do SNC.

Por outro lado, o excesso de ferro, pelo estresse oxidativo associado, também pode ser prejudicial. Globalmente, pode conduzir a um aumento do risco de infeção, de atraso de crescimento, de perturbação da absorção e metabolismo de outros minerais ⁽¹⁰⁾. No RNPT, alvo frequente de transfusões de eritrócitos, estas podem conduzir a um excesso deste mineral e poderão estar associadas a um maior risco de retinopatia da prematuridade e displasia bronco-pulmonar, ainda que a relação causal e respetivo mecanismo permaneçam por esclarecer ^(2,9).

Quadro 2 • Consequências do défice ferro no Sistema Nervoso Central ^{2,3,5,6}

- Perturbação da motricidade fina
- Déficit de aquisição da linguagem
- Alteração da memória processual e espacial
- Déficit de leitura, escrita, aritmética
- Déficit de atenção
- Alterações do comportamento

Avaliação do estado hémico do RNPT

A vulnerabilidade do RNPT ao défice e excesso de ferro, pela imaturidade dos seus mecanismos de homeostase, seria melhor documentada através da avaliação laboratorial do estado hémico. Todavia, não existe consenso quanto à escolha do bio-marcador ideal. Os parâmetros mais utilizados – hemoglobina, ferritina, transferrina sérica, zinco-protoporfirina e recetores da transferrina sérica – são particularmente difíceis de interpretar nesta faixa etária devido à ausência de valores de referência adequados à idade gestacional ^(1,6,9).

Suplementação com Ferro no Prematuro

O conhecimento da anemia da prematuridade, e das consequências resultantes da deficiência em ferro, tornou consensual a instituição de um suplemento profilático no RNPT. Esta suplementação não deve procurar mimetizar o aporte intrauterino porque um objetivo como esse seria excessivo e não fisiológico, tendo em conta que a eritropoiese cessa precocemente após o nascimento ⁽⁹⁾.

Atendendo às diferenças no conteúdo de ferro do leite materno (LM) e dos leites de fórmula (LF), a suplementação em ferro, de acordo com a ESPGHAN, deve ser adaptada ao regime alimentar do lactente ⁽¹⁰⁾. A biodisponibilidade em ferro do LM foi desde sempre considerada muito superior à do LF ⁽¹¹⁾. Contudo, o conteúdo em ferro do LM diminui ao longo da lactação, de 0,6 mg/dL às 2 semanas para 0,3 mg/dL aos 5 meses ⁽¹²⁾.

No que respeita aos LF, tem-se assistido, nos últimos anos, a um progressivo aperfeiçoamento da indústria permitindo às preparações atuais apresentar elevados conteúdos em ferro ⁽¹¹⁾.

Quadro 3 • Conteúdo em ferro apresentado nos leites de prétermo e fortificante de leite materno disponíveis em Portugal

Leites Prétermo	Produtos	Conteúdo em ferro
	Aptamil PDF ®	1,60 mg/100kcal
	Aptamil Prematil ®	2,00 mg/100kcal
	Nan Pre ®	1,05 mg/100kcal
	S-26 PDF Gold ®	1,64 mg/100kcal
	Enfalac Prematuros ®	1,76 mg/100kcal

As recomendações da ESPGHAN indicam que a suplementação no RNPT será fornecida sob a forma de um suplemento de ferro, no caso de aleitamento materno exclusivo, ou sob a forma de leite de prétermo (LPT) ou fortificante de LM ⁽¹⁰⁾. Contudo, analisando o mercado português, a maioria dos LPT disponíveis disponibilizam um aporte em ferro

inferior ao recomendado (1.8-2,7mg/100kcal) e o fortificante para LM disponível não é enriquecido em ferro (Quadro 3). Dai que a utilização de um LPT ou de fortificante de leite materno não dispense também a necessidade de um suplemento de ferro.

De acordo com as recentes recomendações da ESPGHAN, o RNPT deve ser suplementado profilaticamente com 2-3 mg/kg/dia de ferro (1.8-2.7 mg/100kcal), a partir das 2ª-6ª semana de vida (2ª-4ª semana no RN de extremo baixo peso) ⁽¹⁰⁾. Este suplemento deverá ser mantido durante 6 a 12 meses, dependendo do regime alimentar ⁽¹⁰⁾. Existem, contudo, duas situações particulares que podem condicionar a suplementação em ferro. Por um lado, os RN sujeitos a terapêutica com eritropoietina ou com perdas hemáticas não compensadas poderão necessitar de uma dose de ferro inicial mais elevada, não devendo, porém, ser superior a 5mg/kg ⁽¹⁰⁾. Por outro lado, os RNPT sujeitos a múltiplas transfusões sanguíneas, pelo risco de acumulação excessiva de ferro (cada mililitro de sangue transfundido disponibiliza potencialmente 0,5 a 1 mg de ferro) poderão dispensar a suplementação nos primeiros meses de vida ^(2,9,10).

Conclusão

As recomendações da ESPGHAN deverão ser adaptadas à realidade portuguesa, pelo que suplementação com ferro fará sentido independentemente do regime alimentar do RNPT: 2-3 mg/kg/dia de ferro a partir das 2ª-6ª semanas de vida.

Os possíveis efeitos deletérios associados à deficiência e ao excesso de ferro no RNPT tornam a manutenção de um estado hémico equilibrado essencial.

O desenvolvimento futuro de marcadores laboratoriais adequados à idade gestacional poderá ajudar a melhor caracterizar as necessidades em ferro do RNPT e a melhor adequar a sua suplementação.

Bibliografia

- Rao R, Georgieff MK. Iron in fetal and neonatal nutrition. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2007;12(1):54-63.
- Rao R, Georgieff MK. Perinatal aspects of iron metabolism. *Acta Paediatr Suppl.* 2002; 438:124-9.
- Georgieff MK. Iron in the Brain: Its Role in Development and Injury. *NeoReviews.* 2007; 7(7):e344-52.
- Collard KJ. Iron Homeostasis in the Neonate. *Pediatrics.* 2009;123:1208-16.
- Faldella G, Corvalia L, Lanari M, Salvoli GP. Iron balance and iron nutrition in infancy. *Acta Paediatr Suppl.* 2003;91:82-5.
- Agget PJ et al. Iron Metabolism and Requirements in Early Childhood: Do We Know Enough? A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002; 34 (4):337-45.
- Strauss RG. Anaemia of Prematurity: Pathophysiology and Treatment. *Blood Rev.* 2010; 24(6): 221-5.
- Guedes MB, Vasconcellos G, Fraga G, Pinto R. Anemia Neonatal - Política Transfusional. Em: Consensos em Neonatologia da Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. 2004;135-7.
- Rao R, Georgieff MK. Iron Therapy for Preterm Infants. *Clin Perinatol.* 2009; 36 (1): 27-42
- Agostoni C et al. Enteral nutrient supply for preterm infants: commentary from the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;50(1):85-91.
- Koletzko B et al. Global Standard for the Composition of Infant Formula: Recommendations of an ESPGHAN Coordinated International Expert Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 41:584-99.
- Siimes MA, Vuori E, Kuitunen P. Breast milk iron-a declining concentration during the course of lactation. *Acta Paediatr Scand.* 1979; 68:29.

Doença de Soro-like na criança

Serum Sickness-like disease in children

Sandra Ferreira ⁽¹⁾, Sara Ferreira ⁽²⁾,
Natália Belo ⁽³⁾, Paula Estanqueiro ⁽⁴⁾, Manuel Salgado ⁽⁴⁾

Resumo

A doença do soro (DS), descrita após administração de soro heterólogo antidiftérico, caracteriza-se clinicamente pela tríade «exantema, artralgia/artrite e febre» e laboratorialmente pela presença de imuno-complexos circulantes. A «doença do soro-like» (DSL) é semelhante à DS mas a sua fisiopatologia não está bem clarificada. A DSL ocorre maioritariamente entre 7 a 21 dias após exposição a determinado agente, geralmente antibióticos. A sua evolução é benigna e autolimitada estando indicada a interrupção do desencadeante e tratamento sintomático.

Objetivo: Caracterizar a população de crianças com DSL observadas no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) entre janeiro de 1985 a dezembro de 2008.

Material e métodos: Crianças observadas na urgência e na consulta de Reumatologia do HPC com o diagnóstico de DSL entre janeiro 1985 a dezembro de 2008. Definiu-se DSL como presença de artrite aguda associada a exantema generalizado e/ou sobre as articulações com evolução benigna inferior ou igual a 30 dias. Definiu-se como poliartrite o envolvimento de duas ou mais articulações.

Resultados: Amostra de 87 crianças, 51% do sexo feminino, com média etária de 4,7 anos. A manifestação cutânea mais frequente foi a urticária (60%). Por definição, todos tiveram artrite, sendo poliarticular em 95%, foi principalmente nas grandes articulações (membros inferiores em 87% e superiores em 64%). Apresentaram febre 48% das crianças. A etiologia mais comum foi a exposição a fármacos (84%), particularmente antibióticos (78%) betalactâmicos (96%). Dos 68 casos secundários a antibióticos, as manifestações clínicas iniciaram-se em média 8 dias após o início do tratamento, com extremos de 1 e 24 dias.

Foram internadas no serviço de urgência 17% das crianças. O tratamento sintomático incluiu «anti-histamínicos» em 62% e corticoterapia em 34%. Os sintomas duraram, em média, 7,6 dias (extremos de 1 e 34 dias). As 87 crianças tiveram 94 crises, com 9,2% de casos de recidivas.

Discussão: Estes dados são sobreponíveis a outras descrições de DSL. O número de casos encontrado sublinha a importância de equacionar este diagnóstico perante uma poliartrite aguda, com dor intensa, associado a exantema. O diagnóstico é clínico, sendo relativamente fácil na presença de exantema com poliartrite em contexto de medicação antibiótica. Uma vez assumido, justificar-se-á o alívio rápido do desconforto dos doentes, dispensando-se investigações laboratoriais desnecessárias, evitando assim expor o doente a novas crises.

Palavras-chave: doença do soro, doença de soro-like, artrite, poliartrite aguda, antibióticos, crianças, exantema.

Abstract

Serum Sickness disease was first described after administration of antitoxin in the form of horse serum. It's characterized by skin eruptions, joint pain/arthritis and fever, associated to serum immune complexes in the circulation. Serum Sickness-like disease is similar but its pathophysiology remains unknown. Generally, it occurs 7 to 21 days after exposure to foreign proteins or haptens, such as antibiotics. Classically its course is benign and self-limited. The mainstay of treatment is to remove hapten and treat the symptoms.

Aim: To characterize the population of children with Serum sickness like disease observed in Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) from January 1985 to December 2008.

Materials and Methods: Children admitted in the Emergency Room and Rheumatology Consultation of HPC from January 1985 to December 2008.

Serum sickness like disease was defined as acute arthritis associated to generalized skin and/or joint eruption, with short (≤ 30 days) and benign course. Polyarthritis was considered when 2 or more joints were involved.

Results: 87 children were evaluated; 51% were female. The mean age at presentation was 4.7 years old. Urticaria was the most frequent cutaneous manifestation (60%). All patients presented with arthritis; most had polyarthritis (95%) and involvement of large joints (lower limbs 87%, upper limbs 64%). Fever was present in 48% of children. Serum Sickness-like disease occurred after drug exposition in 84% of patients, essentially antibiotics (78%), 96% beta-lactam antibiotics. In these patients the symptoms started on average 8 days after the onset of antibiotic therapy (range from 1 to 24 days).

17% of children were admitted in the emergency room. The symptomatic treatment included antihistamines (62%) and corticosteroids (34%). The mean duration of symptoms was 7.6 days (range from 1 to 34 days).

There were 9.2% cases of relapse.

Discussion: Results were similar to the literature. The large number of cases described reinforces the importance to consider this diagnosis when acute painful polyarthritis and skin eruption are present. The diagnosis is clinical and easy if skin eruptions and polyarthritits occur under antibiotic therapy. Once this diagnosis is considered, a rapid relief of patient's discomfort is mandatory, precluding unnecessary laboratory investigations and avoiding patients exposition to new crises.

Keywords: Serum Sickness disease, Serum Sickness-like disease, arthritis, acute polyarthritis, antibiotics, children, skin eruption.

¹ Interna de Pediatria - Hospital de Santo André, Leiria ² Interna de Pediatria - Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) ³ Pediatra - Pediatria Ambulatório
⁴ Assistente Hospitalar de Pediatra - Hospital Pediátrico de Coimbra

Correspondência: Sandra Ferreira - marina-ferreira@sapo.pt

ACRÓNIMOS

AINEs	– Anti-inflamatórios não esteróides
DS	– Doença do Soro
DSL	– Doença do Soro-like

HPC	– Hospital Pediátrico de Coimbra
MS	– Membros superiores
MI	– Membros inferiores

Introdução

A doença do soro (DS) foi descrita pela primeira vez em 1905 por Clemens von Pirquet associada à administração de soro heterólogo de cavalo contendo toxinas antidifteria ⁽¹⁾. Trata-se de uma reação clássica de hipersensibilidade tipo III, que se caracteriza pela presença de imunocomplexos que se depositam nas paredes vasculares ativando a cascata do complemento com consequente quimiotaxia de leucócitos polimorfonucleares e libertação de enzimas proteolíticas que resultam em lesão tecidual ^(2,3). Estas alterações traduzem fenómenos de vasculite, particularmente ao nível da pele e articulações, responsáveis pela clínica típica da doença: exantema, artralgia/artrite, febre, linfadenopatia e, frequentemente proteinúria (sem outra evidência de glomerulonefrite). ⁽⁴⁾ Laboratorialmente encontram-se imunocomplexos circulantes e hipocomplementémia. ⁽⁴⁾

Durante as últimas décadas o termo «doença do soro-like» (DSL) tem sido usado para descrever uma reação, clinicamente similar à DS, mas cuja fisiopatologia não está totalmente esclarecida. ^(5,6,7) Apesar de alguns autores defenderem estar subjacente uma reação mediada por imunocomplexos sobreponível à DS «clássica», a hipótese de se tratar de uma reação «enxerto versus hospedeiro» foi proposta por Gleichmann *et al.* ⁽⁸⁾ e adotada por outros. ⁽⁹⁾

Segundo esta teoria o antígeno desencadeante conduz a uma reação de hipersensibilidade celular. Kunnamo *et al.* ⁽¹⁰⁾ encontraram imunocomplexos em 12 de 15 crianças com DSL. No entanto, em múltiplos casos descritos na literatura, não foram documentados imunocomplexos circulantes nem hipocomplementémia. ⁽⁹⁾

Tipicamente a DSL manifesta-se 7 a 21 dias após a exposição a determinado agente, ^(2,6,11,12) habitualmente um antibiótico, ^(6,7,9-12) principalmente do grupo dos betalactâmicos ^(6,9,11,12) mas outras etiologias têm sido implicadas, tais como outros fármacos, infeções e vacinas ^(6,11,13). O prognóstico dos doentes com DSL é geralmente bom, sendo a doença autolimitada ^(5,6,10,11,13,14). O tratamento consiste em afastar o fator desencadeante, quando possível, e em terapêutica sintomática. ^(2,5-7,9-14) O Quadro 1 resume os principais aspetos da DSL.

Quadro 1 • Resumo dos aspetos típicos de DSL

• Clínica: artrite (poliartrite) + exantema (geralmente pruriginoso)
• Etiologia: antibiótico, particularmente betalactâmico
• Início: 7 - 21 dias após começo do antibiótico/ factor desencadeante
• Duração dos sintomas habitualmente ≤ 30 dias
• Investigação: inespecífica; desnecessária
Tratamento de suporte: sintomático + afastamento e evicção de factor desencadeante (se possível)
Prognóstico: favorável sem sequelas

O objetivo deste estudo foi analisar os casos de DSL observados no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) e caracterizar a população de crianças afetadas e os aspetos clínicos mais relevantes.

Material e métodos

Efetuamos um estudo retrospectivo descritivo dos doentes com o diagnóstico de DSL sendo incluídas as crianças observadas no HPC com o diagnóstico de DSL (entre janeiro de 1996 a janeiro de 2008). Os processos foram obtidos através do registo informático do HPC e da base de dados da Consulta de Reumatologia do mesmo hospital. Definiu-se DSL como a presença de artrite aguda associada a exantema generalizado e/ou sobre as articulações com evolução benigna inferior ou igual a 30 dias. Definiu-se como poliartrite o envolvimento de duas ou mais articulações.

A recolha de dados foi feita através da consulta de processos clínicos (Serviço de Urgência, Enfermaria e Consulta Externa), sendo analisadas diversas variáveis, nomeadamente aspetos demográficos e aspetos clínicos (etiologia, manifestações clínicas, duração da doença, exames laboratoriais realizados, tratamento efectuado, etc.).

O tratamento estatístico foi realizado através do programa *Microsoft Office Excel® 2007*.

Resultados

O primeiro caso encontrado ocorreu em janeiro de 1985 e o último em dezembro de 2008. Obtivemos uma amostra de 87 crianças: 44 (51%) do sexo feminino e 43 (49%) do sexo masculino. A média etária foi de 4.7 anos, (mediana de 3.8 e moda de 10 anos), sendo a idade mínima de 3 meses e a máxima de 12.9 anos.

Manifestação clínica inicial: A manifestação clínica inicial mais comum foi o exantema em 44 (51%) crianças, seguido da artrite em 21 (24%). Exantema associado a artrite ocorreu como forma de apresentação em 14 (15%) casos. A febre esteve presente em 42 (48%) crianças precedendo os restantes sintomas em 9 casos (10%).

Manifestações cutâneas: Por definição, a erupção cutânea esteve presente em todas as crianças, sendo a forma mais frequente a «urticária» em 52 (60%), seguida de exantema «macular» em 32 (37%) e «multiforme-like» em 16 (18%). Apenas em 4 (5%) crianças houve alterações sugestivas de «vasculite». Dezoito crianças (21%) apresentaram sobreposição de manifestações cutâneas (2 ou mais tipos). Em 65 (75%) casos o exantema foi acompanhado de prurido. As localizações mais frequentes do exantema foram os membros, em 39 (45%) crianças, e o tronco em 33 (38%), seguidas da face em 21 (24%), com

as regiões palmar e plantar a serem as menos afectadas, somente 4 (5%). O exantema sobre as articulações verificou-se em 25 (29%) crianças (Figuras 1 e 3).

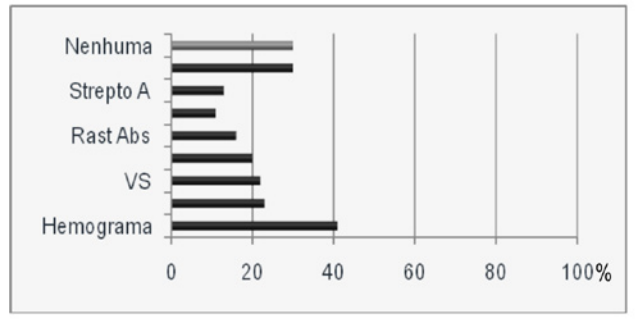


Gráfico 1 • Manifestações articulares

Manifestações articulares: O envolvimento articular (Gráfico 1), também por definição ocorreu em 100% das crianças, incluiu mais do que uma articulação em 82 (95%) dos casos. Na maioria, ocorreu ao nível das grandes articulações, mormente nos membros inferiores (MI) em 76 (87%) casos, mas também nos membros superiores (MS), que foram atingidos em 56 (64%). Já as pequenas articulações foram atingidas em 27 (31%) dos casos e de modo equitativo (MS = MI). O envolvimento da coluna vertebral e a presença de tenossinovite foram raramente observados (3 e uma crianças, respectivamente). A intensidade da dor articular foi especificada em 55 das 87 crianças, sendo ligeira em 9 (16%) e moderada/intensa em 46 (84%) das quais 19 (41%) apresentavam impotência funcional total.

Etiologias: A doença foi associada à administração de fármacos em 73 (84%) crianças, sendo na maioria, em 68 (78%) implicados anti-bióticos. Em 14 casos (16%) em que não foi estabelecido um agente etiológico definitivo, foram incluídas: medicação com mucolíticos (dois casos), um polivitamínico (um caso), e *Saccharomyces boulardii* (um caso); infecção a *Mycoplasma pneumoniae* (um caso); hipersensibilização às proteínas do leite de vaca (um caso); alergia à laranja (um caso); reação a uma vacina anti-hepatite B (um caso) e em outras seis não se encontrou qualquer relação temporal / causal. Os agentes etiológicos implicados estão resumidos no Quadro 2.

Quadro 2 • Agentes etiológicos invocados na DSL

Antibióticos		Outras etiologias possíveis	
Amoxicilina + ácido clavulânico	25	Mucolíticos	2
Amoxicilina	18	Polivitamínico	1
Cefalosporinas	22	<i>Saccharomyces boulardii</i>	1
Cefaclor	10	Reação à vacina anti-hepatite B	1
Cefatrizina	7	Infecção a <i>Mycoplasma pneumoniae</i>	1
Outros	5	HPLV	1
Vancomicina	1	Alergia à laranja	1
Azitromicina	1	Desconhecida	11
Cotrimoxazol c	1		

HPLV - Hipersensibilidade às proteínas do leite de vaca

Relativamente aos antibióticos (Gráfico 2), 65 (96%) pertenciam ao grupo dos betalactâmicos: associação amoxicilina com ácido clavulânico em 25 (37%), amoxicilina em 18 (27%) e cefalosporinas em 22 (32%). Dentro deste último grupo, o antibiótico mais frequentemente associado a DSL foi o cefaclor, em 10 crianças, seguindo-se a cefatrizina em 7. Os restantes antibióticos foram: vancomicina (1), azitromicina (1) e cotrimoxazol (1).

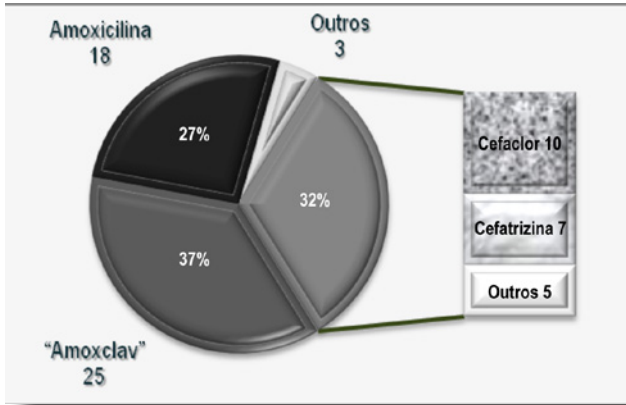


Gráfico 2 • Antibióticos

As manifestações clínicas surgiram, em média, 8 dias após o início do antibiótico (mediana de 7.5 e moda de 8 dias) com extremos de um e 24 dias.

Investigação: A investigação efetuada está discriminada no Gráfico 3. Em cerca de um terço não foi realizado qualquer exame complementar de diagnóstico.

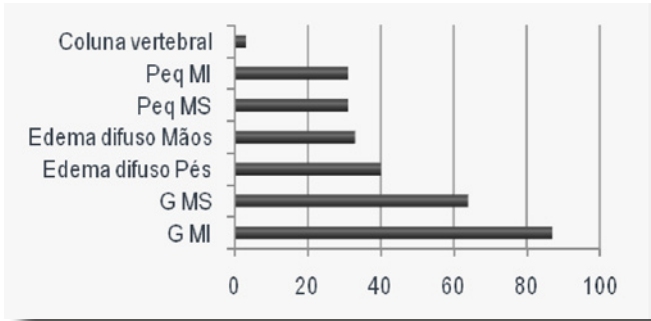


Gráfico 3 • Exames complementares de diagnóstico

A velocidade de sedimentação foi determinada em 19 crianças estando elevada em 17 (normal na criança: até 20 mm/1ª hora) ⁽¹⁵⁾ sendo o valor médio de 44 mm / 1ª hora (mediana 40). Os restantes exames realizados não apresentaram alterações relevantes.

Realizaram radioalergosorbent test (RAST) para a penicilina / amoxicilina 14 crianças, sendo negativo em todos.

Internamento / terapêutica: Foram internadas 15 crianças (17%), 13 na Unidade de Internamento de Curta Duração (UICD), situada no serviço de urgência, uma na enfermaria de Pediatria e uma na enfermaria de Ortopedia.

A terapêutica, sintomática, incluiu antihistamínicos em 54 (62%) casos e anti-inflamatórios não esteroides (AINEs) em 17 (20%). Foram meditados com corticoides sistémicos 30 crianças (34%).

Duração dos sintomas: Os sintomas duraram, em média, 7,6 dias (mediana = moda = 7 dias), com extremos de 1 e 30 dias.

Recidivas: Tinham antecedentes de episódios sugestivos de DSL 8 crianças (9%) – em cinco, antibióticos betalactâmicos, sendo desconhecido ou não especificado nas restantes três crianças. Verificou-se uma gravidade crescente no último episódio.

Complicações da DSL: para além do desconforto mais ou menos exuberante da artrite / poliartrite e da febre, nenhuma criança veio a manifestar, nem na fase aguda nem subaguda qualquer outra complicação em qualquer outro sistema ou órgão. Em nenhum doente veio mais tarde a diagnosticar-se, no HPC, qualquer doença ou complicação decorrente da DSL.

Discussão

A definição clínica de DSL adotada neste estudo (artrite, exantema generalizado ou sobre as articulações) é a que reúne maior consenso da revisão bibliográfica efectuada. No entanto, alguns autores não consideram imprescindível a presença, universal, de exantema ou artrite,⁽²⁾ considerando o diagnóstico provável perante clínica de febre, linfadenopatia, exantema e/ou artrite cerca de 1 a 3 semanas após exposição ao antigénio desencadeante.

A febre, classicamente presente na DS, não tem surgido sistematicamente nas descrições de DSL.^(6,9,10) Na metanálise abaixo apresentada, a febre ocorreu em apenas cerca de 59% dos pacientes, contra os 48% observado na nossa casuística.

Quadro 3 • Resumo de várias casuísticas revistas e paralelismo com a do HPC

	Lawley ⁴	Vial ⁹	Kunnamo ¹⁰	Metanálise ^{4,9,10}	Metanálise ^{9,10}	HPC
Nº doentes	11	8	15	34	23	87
Febre	11 100%	4 44,4%	5 33,3%	20 58,8%	--	42 48%
Artralgias	6 55%	8 100%	15 100%	29 85,3%	--	87 100%
Poliartrite (≥ 2 articulações)	--	7 87,5%	11 73,3%	--	18 78,3%	82 94%
Monoartrite	--	1 12,5%	4 26,7%	--	5 21,7%	5 6%
Exantema	11 100%	7 87,5%	15 100%	33 97%	--	87 100%
Urticária	6 54,5%	7 87,5%	12 80%	25 73,5%	--	52 60%
Antibióticos	--	8 100%	9 60%	--	17 73,9%	73 84%
Intervalo médio (extremos)	9,5 (8-13)	5,8 (2-8)	12,8 (3 – 33)	--	--	8 (1-24)
Duração média doença - dias (extremos)	--	3,4 (2-6)	5,9 (2-18)	--	--	7,6 (1 - 30)

Diversas manifestações cutâneas têm sido descritas na DSL: urticária^(2,5,6,9,10,11), eritema multiforme,^(2,5,11) exantema morbiliforme,^(6,11) escarlatiniforme,^(2,11) maculopapular,^(2,9) angioedema^(5,6,11) e eritema articular.⁽¹⁰⁾ A urticária, habitualmente com prurido, é a apresentação mais comum.^(5,6,9,10,11) Numa casuística de 31 casos de DSL realizada por Yerushalmi *et al.*⁽⁵⁾ a urticária ocorreu em 25 crianças. Esta foi igualmente a manifestação cutânea mais frequente na nossa casuística. Tal como na maioria dos casos aqui revistos, o atingimento articular é mais frequentemente poliarticular^(5,9,13) e ao nível das grandes articulações.^(2,6,9,10,13)

Quadro 4 • Fármacos e outras etiologias associados à DSL

FÁRMACOS / TERAPÊUTICAS	OUTRAS ETIOLOGIAS
Antibióticos ^(6,9,10,11,12)	Infeções (hepatite B, hepatite C, endocardite) ^(2,11)
Antineoplásicos ⁽¹¹⁾	Vacinas ^(16,17)
Anticonvulsivantes ^(6,11)	Hormonas ⁽²⁾
Antidepressivos ⁽¹¹⁾	Extratos de alérgenos ⁽²⁾
Antiarrítmicos ⁽¹¹⁾	
Antihipertensores ^(2,11)	
Analgésicos e antiinflamatórios ⁽¹¹⁾	
Anticorpos monoclonais ^(2,4,13)	

Dentro dos fármacos, os antibióticos,^(6,9) particularmente os betalactâmicos,^(9,11,12) são os mais frequentemente envolvidos. O cefaclor, classicamente descrito como a causa mais comum de DSL,^(5,11,12) é atualmente menos implicado provavelmente porque a sua utilização diminuiu (na nossa casuística correspondeu a 11%). Mais recentemente, outras causas de DSL têm sido consideradas Quadro 1.

O intervalo típico entre a administração do fármaco e o início dos sintomas é de 7 a 21 dias,^(2,6,9,11,12) mas intervalos mais longos foram descritos.^(5,10) Na casuística de Kunnamo *et al.*⁽¹⁰⁾ os sintomas tiveram início 3 a 33 dias após o início do fármaco. Por outro lado, a reação pode ocorrer após a primeira exposição e de modo acelerado (em poucas horas) em pacientes previamente expostos (sensibilizados) ao agente agressor.^(2,6,12) Relativamente a este dado não foi possível retirar conclusões uma vez que a exposição prévia ao agente não se conseguiu apurar num número significativo de doentes.

O diagnóstico da DSL é clínico. A velocidade de sedimentação está frequentemente elevada mas não existem dados laboratoriais (ou outros) específicos estando ausente o padrão característico da DS (hipocomplementémia e imunocomplexos circulantes). Deste modo, a utilidade dos exames complementares de diagnóstico reside principalmente no diagnóstico diferencial com outras patologias. A realização de RAST deveu-se provavelmente à suspeita de alergia à penicilina / amoxicilina. Mas, atendendo a que a DSL será muito provavelmente uma reação tipo III,^(2,3,4,5,6,10) terá pouco interesse a determinação da IgE específica, que está associada a reações tipo I.^(3,4,6)

Perante a tríade «exantema, artrite e febre», outros diagnósticos podem ser evocados, tais como: artrite idiopática juvenil sistémica (febre com duração superior a 14 dias, exantema evanescente e artrite fixa), artrite reativa, púrpura de Henoch-Schönlein, doença de Kawasaki, fe-

bre reumática, etc. Geralmente as características clínicas da artrite idiopática juvenil sistêmica, da púrpura de Henoch-Schönlein e da doença de Kawasaki não colocam dificuldades de diagnóstico diferencial com a DSL. A artrite reativa em regra não cursa com exantema.⁽¹⁸⁾ Também o *eritema marginatum* da febre reumática, em regra, não coloca dificuldades de diagnóstico diferencial, pois a erupção da febre reumática é evanescente e tem bordos nítidos. Também na febre reumática os doentes geralmente não estão medicados previamente ao início dos sintomas.⁽¹⁹⁾

Assim a presença de poliartrite com exantema no decurso duma medicação, especialmente antibiótica, deverá evocar o diagnóstico de DSL, em especial se essa erupção se situa sobre as articulações.

O tratamento da DSL é conservador e consiste na interrupção e evicção do fator desencadeante, (quando possível), e no alívio dos sintomas. Um ciclo curto de corticoides pode ser usado nos casos mais graves,^(5,11,14) mas não existem recomendações formais quanto à sua utilização sistemática.⁽⁶⁾ Estudos realizados *in-vitro* mostraram que, apesar de poder existir reatividade cruzada entre beta-lactâmicos, a existência de DSL com cefaclor não implica, em teoria, evicção de outras cefalosporinas.^(6,9)

A DSL tem uma evolução clínica geralmente benigna e autolimitada com resolução em poucos dias mas, casos com duração de várias semanas foram descritos.^(5,6,11) Por uma questão de metodologia, e seguindo o descrito na literatura, consideramos como critério de diagnóstico uma duração igual ou inferior a 30 dias.

À semelhança de outras patologias de diagnóstico puramente clínico, tanto o sobre como o subdiagnóstico são uma possibilidade. Admitimos por isso que o risco de enviesamento no número final de casos não pode ser totalmente eliminado.

Conclusão

Os dados obtidos levam-nos a crer que a DSL, provavelmente ainda subestimada, constitui uma causa frequente de poliartrite aguda na criança e sublinham a importância de equacionar este diagnóstico, perante um quadro clínico de artrite e exantema, particularmente se durante ou após o uso de um fármaco, evitando investigação laboratorial desnecessária e prevenindo episódios futuros.

Bibliografia

1. Von Pirquet C, Baron CP, Schick B. Die Serumkrankheit. Leipzig, Viena: Franz Deuticke; 1905
2. Chen S. Serum sickness. August 14, 2007. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/756444-overview>
3. Barata LT. Alergias. In: Arosa FA, Cardoso EM, Pacheco FC, editores. Fundamentos de Imunologia. Lisboa: Lidel; 2007;17:257-78.
4. Lawley TJ, Bielory L, Gascon P, Yancet KB, Young NS, Frank MM. A prospective clinical and immunologic analysis of patients with serum sickness. N Engl J Med 1984;311:1407-13.
5. Yerushalmi Y, Zvulunova A, Halevy S. Serum sickness-like reactions. Cutis 2002; 69(5): 395-7.
6. Shin H, Chang M. Drug eruptions in children. Curr Probl Pediatr 2001;205-30
7. Brucculeri M, Charlton M, Serur D. Serum sickness-like reaction associated with cefazolin. BMC Clinica Pharmacology 2006;6:3
8. Gleichmann E, Pals ST, Rolink AG et al. Graft-versus-host reactions: clues to the etiopathology of spectrum of immunological disease. Immunol Today 1984;5:324-32.
9. Vial T, Pont J, Pham E, Rabilloud M, Descotes J. Cefaclor-associated serum sickness-like disease: eight cases and review of the literature. Ann Pharmacotherapy 1992;26:910-4.
10. Kunnamo I, Kallio P, Pelkonen P, Viander M. Serum-sickness-like disease is a common cause of acute arthritis in children. Acta Paediatr Scand 1986;964-9.
11. Mathes E, Gilliam A. A four-year-old Boy with fever, rash, and arthritis. Semin Cutan Med Surg 2007; 26(3):179-87
12. Ralph E, John M, Rieder M, Bombassaro A. Serum-sickness-like reaction possibly associated with meropenem use. CID 2003;36:e 149-51.
13. Gamarrá RM, McGraw SD, Drelichman V, Maas L. Serum sickness-like reactions in patients receiving intravenous infliximab. The Journal of Emergency Medicine 2006;30(1):41-4.
14. Lin B, Strehlow M. Serum-sickness-like reaction to amoxicillin. Ann Emerg Med 2007;50(3):350-9.
15. Salgado M, Fonseca N. Velocidade de sedimentação. Saúde Infantil 1989;11:9-13.
16. Apisarnthanarak A, Uyeki TM, Miller ER, Mundy LM. Serum sickness-like reaction associated with inactivated influenza vaccination among Thai health care personnel: risk factors and outcomes. Clin Infect Dis. 2009;49(1):e18-22.
17. Arkachaisri T. Serum sickness and hepatitis B vaccine including review of the literature. J Med Assoc Thai 2002;85 Suppl 2:S607-12.
18. Burgos-Vargas R, Vázquez-Mellado J. Reactive arthritis. In: Cassidy JT, Petty RE. Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia. W.B. Saunders Comp. 2001:679-89.
19. Ayoub EM. Acute rheumatic fever and poststreptococcal reactive arthritis. In: Cassidy JT, Petty RE. Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia. W.B. Saunders Comp. 2001:690-705.

Andarilhos: atitudes e conhecimentos dos pais

Baby walkers: parents' attitudes and knowledge

Marta Póvoas ⁽¹⁾, Ana Maria Mateus ⁽¹⁾,
Joana Morgado ⁽¹⁾, Graça Mira ⁽²⁾, Rui Rosado ⁽³⁾

Resumo

Os andarilhos são desaconselhados pela comunidade científica pelo risco de acidentes graves e pela ausência de benefícios no desenvolvimento motor da criança. No entanto, a sua utilização mantém-se elevada, sendo uma causa importante de traumatismo craniano, com necessidade de observação em Serviço de Urgência.

Com este trabalho pretendemos conhecer a frequência de utilização de andarilho e acidentes associados, determinar motivos para o seu uso e testar conhecimentos dos pais em relação à segurança, utilidade e influência no desenvolvimento motor.

O estudo consistiu na aplicação de um questionário a pais de crianças entre os 6 meses e os 6 anos, que frequentaram a Consulta de Pediatria entre Maio e Outubro de 2010. Para o tratamento estatístico dos dados utilizaram-se os programas *Statistical Package for The Social Sciences (SPSS)* versão 18 e *Microsoft Office 2010*.

Foram incluídas no estudo 301 crianças, com uma média de 3 anos de idade, a maioria do sexo masculino (58,1%), com irmãos (58,8%), e com frequência de Jardim de Infância (64,5%).

Quarenta e cinco por cento utilizavam ou tinham utilizado andarilho, com 7,4% de acidentes.

A média de idades era inferior no grupo das crianças utilizadoras de andarilho ($p=0,033$) e as que iniciaram Jardim de Infância até aos 12 meses utilizaram menos ($p=0,043$). Nos pais com mais de 28 anos ($p=0,000$) e naqueles com ensino superior ($p=0,015$) verificou-se menor percentagem de uso.

Os conhecimentos dos pais acerca do andarilho foram, maioritariamente, incorrectos, no grupo dos que utilizaram andarilho.

No nosso estudo a percentagem de utilização de andarilhos foi elevada. A escolaridade, idade dos pais e frequência de Jardim de Infância antes dos 12 meses de idade parecem influenciar a frequência do seu uso. O desconhecimento dos pais realça a importância do ensino nas consultas de vigilância de saúde infantil.

Palavras-chave: andarilhos, acidentes, andar.

Introdução

Os andarilhos são equipamentos de puericultura com uma base de suporte com várias rodas, permitindo à criança que ainda não adquiriu a marcha deslocar-se apenas com o impulso dos pés. Nos últimos anos, a comunidade científica tem vindo a alertar para os perigos inerentes à utilização de andarilhos. Para além de não apresentarem qualquer benefício no desenvolvimento motor da criança ^(1,2), acarretam um aumento significativo do risco de acidentes graves. Em muitos países europeus, os andarilhos estão relacionados com maior número de lesões

Abstract

Baby walkers are not recommended by the scientific community not only because of their lack of benefit regarding the child's motor development but also due to the risk of severe accidents. However, its use remains significant, being an important cause of head injury and emergency department visits.

The aims of this study were to access the rate of baby walkers' usage and walker-related injuries, to determine parents' motives for its use and to evaluate parent's knowledge regarding safety, utility and influence on motor development.

A questionnaire was applied to parents of children from 6 months to 6 years of age who came to the pediatrics' appointment in our hospital between May and October 2010. Statistical analysis was conducted using Statistical Package for The Social Sciences (SPSS) version and Microsoft Office 2010.

301 children were included (mean age 3 years); most of them were boys (58,1%), had siblings (58,8%) and attended day care (64,5%).

Forty five per cent used baby walkers, and reported 7,4% accidents.

The mean age was inferior in the group of walker users ($p=0,033$).

Children who started day care before 12 months used walkers less often when compared with those who started after that age ($p=0,043$).

Parents older than 28 years ($p=0,000$) and those with higher education ($p=0,015$) had an inferior rate of baby walker usage.

Walker user parents had more incorrect answers than the others.

The rate of baby walker usage was elevated in our study. Education, parents' age and beginning day care before 12 months of age seem to have some influence. Lack of parents' knowledge emphasizes the importance of their education by the health care provider.

Keywords: baby walkers, accidents, walking.

¹ Interna de Pediatria Médica ² Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria Médica ³ Assistente Graduado Sénior de Cirurgia Pediátrica – Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.

Correspondência: Marta Póvoas - martapovoas@gmail.com

Numa tentativa de aumentar a segurança estrutural dos andarilhos, o Comité Europeu de Normalização (CEN) elaborou uma norma de aplicação voluntária (EN 1273:2005), aceite pelo Comité de Segurança da União Europeia, em Janeiro de 2009, que exige a realização de testes de estabilidade e requisitos para diminuir o acesso a objectos perigosos e queda em locais instáveis. Esta norma prevê também a existência de instruções em relação ao peso e idade da criança, advertindo para a necessidade de vigilância por um adulto ⁽⁶⁾. A sua implementação pelos fabricantes e consequente impacto na redução de acidentes estão, no entanto, ainda por determinar. Nos Estados Unidos, um conjunto de medidas semelhantes tinham sido aplicadas 11 anos antes, tendo-se verificado uma diminuição de 76% de lesões resultantes do uso de andarilho, para o que também contribuiu uma campanha de sensibilização da Academia Americana de Pediatria ⁽⁶⁾. Várias entidades científicas e peritos em todo o Mundo recomendam a proibição do fabrico, venda e utilização de andarilho, à semelhança do que ocorreu no Canadá em 2004. Em alternativa, a ANEC (*The european consumer voice in standardisation*) e a Aliança Europeia de Segurança Infantil reforçam a importância da educação dos pais pelos profissionais de saúde, desde a primeira consulta, alertando para os riscos e fornecendo alternativas mais seguras, nomeadamente os centros de actividades estacionários ⁽³⁾.

No entanto, mesmo o ensino e informação adequados podem não ser suficientes. Um estudo de seguimento evidenciou que, após acidentes relacionados com andarilho tratados a nível hospitalar, dois terços dos pais mantinham a sua utilização ⁽⁸⁾.

A escassez de dados em Portugal sobre a prevalência real de utilização de andarilhos e incidência de acidentes associados, dificulta a compreensão da extensão deste problema. Igualmente importante seria determinar os motivos dos pais para a sua utilização, apesar de explicitamente desaconselhada no Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ).

Este estudo teve por objectivo conhecer a frequência de utilização de andarilho numa amostra de crianças da consulta externa de Pediatria de um hospital central, determinar motivos que possam levar à sua aquisição e testar os conhecimentos dos pais em relação à segurança, utilidade e influência dos andarilhos no desenvolvimento motor da criança.

O conhecimento da nossa realidade poderá ajudar a estabelecer estratégias mais direccionadas e eficazes na consciencialização e ensino dos pais na área da segurança infantil.

Material e métodos

Estudo transversal e observacional, que consistiu na aplicação de um questionário anónimo (Anexo I) a pais de crianças dos seis meses aos seis anos, que frequentaram a consulta externa de Pediatria do nosso hospital, no período compreendido entre Maio e Outubro de 2010.

O questionário era constituído por treze questões que abordavam dados demográficos (idade e género da criança, idade e escolaridade dos pais, idade e número de irmãos), historial médico (médico assistente, doenças anteriores, idade de aquisição de competências motoras), frequência de jardim-de-infância e dados relativos ao uso de andarilhos (se utiliza ou utilizou andarilho, idade de início e de fim de

utilização, acidentes e idas ao Serviço de Urgência, leitura da informação escrita no BSIJ, aconselhamento na consulta de vigilância de saúde infantil). A última questão consistia em nove afirmações elaboradas pelos autores sobre aspectos relacionados com a segurança, acidentes, utilidade e influência dos andarilhos no desenvolvimento motor, tendo como hipóteses de resposta as opções «concordo/ não concordo/ não sei».

Todas as informações utilizadas no estudo foram fornecidas pelos pais. As percentagens foram calculadas para o total da amostra, sendo referido, sempre que necessário, a percentagem de ausência de resposta. A amostra foi analisada no seu todo e depois subdividida em dois grupos, o dos utilizadores e o dos não utilizadores de andarilho, que foram comparados em relação a vários aspectos inquiridos no questionário.

Relativamente ao tratamento dos dados fornecidos, no estudo do grupo etário dos pais, foi utilizada a média de idades do pai e da mãe; no que se refere à escolaridade, foi utilizado o maior grau de escolaridade entre o do pai e o da mãe.

Para testar a relação entre o uso de andarilho e a aquisição da marcha sem apoio (autónoma), foram critérios de exclusão da base de dados original: crianças prematuras, com internamentos prolongados (≥ 2 semanas) ou repetidos (≥ 3 internamentos) no primeiro ano de vida ou com doenças capazes de afectar o desenvolvimento motor.

Relativamente às questões de opinião sobre o uso de andarilhos, foram escolhidas pelos autores as quatro afirmações consideradas mais clarificadoras dos aspectos a estudar.

Para o estudo estatístico utilizaram-se os programas *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) *version 18* e *Microsoft Office 2010*. Os testes estatísticos empregues foram o Qui-quadrado e o Teste t-student. O valor de *p* foi considerado significativo quando $<0,05$.

Resultados

Foram incluídos no estudo 301 questionários, relativos a crianças com idade média de três anos, na sua maioria do sexo masculino (Quadro 1).

Crianças	
Sexo masculino	58,10%
Idade	
• Média	3 anos
• Mediana	3 anos
• Mínima	6 meses
• Máxima	6 anos e 6 meses
Irmãos	58,80%
Jardim de Infância	64,50%
Pediatra assistente	83,70%
Pais	
Idade	
• Média	32 anos
• Mínimo	16 anos
• Máximo	54 anos
Escolaridade	
• Sem escolaridade	0%
• Ensino básico	51%
• Ensino secundário	30%
• Ensino superior	15%
• Não responde	4%

Quadro 1 • Características da amostra (n=301)

Os pais tinham em média 32 anos e em 51% a escolaridade era igual ou inferior ao 9.º ano (Quadro 1).

Relativamente à informação sobre o uso de andarilhos, 33% dos pais não leram a recomendação presente no Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ) e 51% referem que este assunto não foi abordado nas consultas com o médico assistente.

Quarenta e cinco por cento das crianças utilizavam ou tinham utilizado andarilho (Quadro 2). Na maioria dos casos (68%), os pais escolheram o andarilho por iniciativa própria e, em 19%, por conselho de um familiar (Figura 1). Contabilizaram-se dez acidentes relacionados com a utilização de andarilhos (7,4%), relativos a nove crianças, com necessidade de recorrer ao serviço de urgência apenas num dos casos. O tipo de acidente mais frequente foi a queda de escadas e a cabeça o local mais afectado (Figura 2).

Uso de andarilho (n=136)	
Sexo masculino	64,7%
Com irmãos	54,4%
Frequenta jardim de infância	63,2%
Pediatra assistente	85,3%
Início de utilização (idade média)	7 meses
Fim de utilização (idade média)	11 meses
Duração de utilização (média)	4 meses
Acidentes	7,4%

Quadro 2 • Características das crianças utilizadoras de andarilho

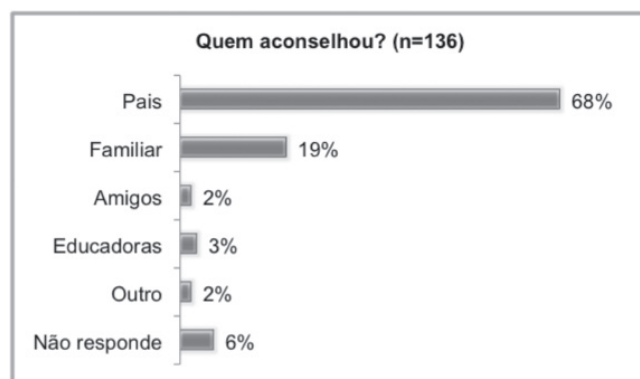


Figura 1 • Quem aconselhou os pais a adquirir andarilho

As crianças que utilizaram andarilho tinham média de idades inferior à das que não utilizaram ($p=0,033$). As que iniciaram Jardim de Infância até aos 12 meses, utilizaram menos o andarilho do que as que iniciaram depois ($p=0,043$) (Quadro 3).

Nos pais com idade até 28 anos registou-se uma frequência superior de uso de andarilho em relação aos outros grupos etários ($p=0,000$) (Quadro 3). De referir que, nesse grupo etário, a percentagem com ensino superior era de 8,7%, comparativamente a 91,3% nos pais com mais de 28 anos de idade.



Figura 2 • Acidentes e região atingida (n=10)

No grupo de pais com ensino superior, o andarilho foi usado com menor frequência relativamente aos outros graus de escolaridade ($p=0,015$) (Quadro 3).

	Usam	Não usam	p
Idade (meses)	36,37 ± 19,5	37,96 ± 22,17	0,033
J Infância			
< 12 meses	40% (34)	54,6% (59)	0,043
> 12 meses	60% (51)	45,4% (49)	
Grupo etário dos pais			
Até 28 anos	43,1% (53)	17,3% (26)	0,000
28 – 32 anos	16,3% (20)	28,7% (43)	
32 – 36 anos	21,1% (26)	24,7% (37)	
>36 anos	19,5% (24)	29,3% (44)	
Escolaridade dos pais			
< 9.º ano	21,2% (28)	16,5% (26)	0,015
9.º ano	37,1% (49)	31,6% (50)	
12.º ano	33,3% (44)	29,7% (47)	
Ensino superior	8,3% (11)	22,2% (35)	

Quadro 3 • Relação entre o uso de andarilho e idade das crianças, frequência de jardim de infância, grupo etário e escolaridade dos pais

Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas em relação a ter ou não irmãos ($p=0,160$), ter ou não pediatra assistente ($p=0,502$), ter ou não lido a informação presente no BSIJ ($p=0,787$), ter ou não recebido informação pelo médico assistente ($p=0,993$). A idade de aquisição de marcha autónoma também não diferiu significativamente ($p=0,275$), sendo em média 12,56 meses no grupo dos que não utilizaram e 12,52 meses nos restantes.

A maioria dos pais utilizadores de andarilho que responderam às questões de opinião concordou que os andarilhos actualmente são seguros (45%) e que os acidentes são raros (35%), comparativamente com os

que não utilizaram, (9% e 15%, respectivamente). Setenta por cento dos pais que utilizaram andarilho e 42% dos que não utilizaram, consideraram que mantem a criança ocupada, permitindo ao cuidador re-

alizar outras tarefas. Relativamente ao desenvolvimento motor, 68% dos utilizadores contra 28% dos não utilizadores, acreditam que os andarilhos facilitam a aquisição da marcha (Quadro 4).

Afirmção	Usa andarilho			Não usa andarilho		
	S	N	NS	S	N	NS
Acidentes com andarilhos ocorrem raramente.	35%	27%	38%	15%	49%	36%
Permitem aos pais realizar outras tarefas porque mantêm a criança ocupada.	70%	23%	7%	42%	46%	12%
Hoje em dia os andarilhos são muito seguros.	45%	23%	32%	9%	50%	41%
Os andarilhos ajudam a criança a aprender a andar.	68%	16%	16%	28%	47%	25%

Quadro 4 • Respostas às questões de opinião sobre andarilhos (n=301)

Legenda: S – Concordo, N – Não concordo, NS – Não sei/Não responde

Discussão e conclusões

O presente estudo revelou uma percentagem elevada de utilização de andarilhos (45%), que se aproxima da do Reino Unido (50%)⁽⁹⁾, embora na literatura a prevalência varie de 50 a 92%^(6,7). O número de acidentes foi igualmente semelhante⁽⁹⁾, entre 8 e 12,5%, apesar de outros estudos mostrarem valores até 40%⁽⁶⁾. O tipo de acidente e lesões mais frequentes (queda de escadas com traumatismo craniano) estão de acordo com os habitualmente referidos.

A média de idade das crianças que utilizam andarilho foi significativamente inferior, o que poderá indicar uma tendência para o aumento do uso de andarilho, contrariamente ao que seria esperado.

Factores como a idade e escolaridade dos pais parecem ter influência na decisão de utilizar andarilho, à semelhança de outras publicações⁽⁷⁾. O facto de se verificar uma maior percentagem de utilização de andarilho pelos pais mais jovens, poderá estar relacionado com a experiência, mas também com o menor grau de escolaridade. Por outro lado, o contexto cultural e familiar terá certamente influência, já que em 19% dos casos os pais adquiriram andarilho por conselho de um familiar. Outros factores como o contexto socioeconómico e área de residência (rural ou urbana), não contemplados neste trabalho, poderão igualmente contribuir.

A frequência de Jardim de Infância antes dos 12 meses implica que a criança esteja menos tempo em casa, numa idade em que necessita de muita atenção e disponibilidade por parte do cuidador, o que pode justificar a menor percentagem de utilização de andarilho associada.

Como factor adjuvante, o papel dos educadores no ensino aos pais poderá igualmente ter alguma relevância.

Outros estudos evidenciaram maior percentagem de utilização em famílias com um único filho⁽⁷⁾, o que não ocorreu na nossa amostra.

Apesar de não se verificarem diferenças estatisticamente significativas, parece-nos preocupante que um terço dos pais não tenham lido o BSIJ e que 51% neguem ter recebido informação pelo médico assistente.

Os conhecimentos dos pais que utilizaram andarilho foram maioritariamente incorrectos no que diz respeito à segurança, acidentes e benefícios na aquisição da marcha, comparativamente aos dos pais que não utilizaram, embora a diferença não fosse estatisticamente significativa. Como principal limitação deste estudo, destacamos os erros de interpretação das questões colocadas, as respostas incompletas e as não preenchidas, associadas à eventual falta de precisão da memória dos pais. O nosso estudo revelou que uma percentagem significativa de crianças, seguidas em consulta de pediatria hospitalar, utiliza ou utilizou andarilho, constituindo um alerta para os profissionais de saúde, sobretudo na área da vigilância de saúde infantil. O conhecimento dos pais destacou-se como um dos principais factores responsáveis, evidenciando a importância de um ensino adequado e personalizado, desde a primeira consulta. **O médico deve ter um papel activo no aconselhamento na área da prevenção de acidentes, promovendo as medidas de segurança e esclarecendo sobre eventuais consequências, para que os pais possam decidir informada e adequadamente.**

Bibliografia

- Engelbert RH, van Empelen R, Scheurer ND, Helden PJ, van Nieuwenhuizen O. Influence of infant-walkers on motor development: mimicking spastic diplegia? Eur J Paediatr Neurol 1999; 3:273-5.
- Siegel AC, Burton RV. Effects of baby walkers on motor and mental development in human infants. J Dev Behav Pediatr 1999;20:355-61.
- European Child Safety Alliance and ANEC joint position statement: baby walkers. ANEC-PR-2010-PRL-010(annex2). Available at: <http://www.apsi.org.pt/24/anec-pr-2010-prl-010%28annex2%29.pdf> Accessed Setembro 10; 2011.
- Rocha E, Anselmo M, Pinho JP, Menezes H, Virella D. Lesões associadas a acidentes com andarilhos – a memória dos pediatras – resultados. Available at: http://www.spp.pt/UserFiles/File/UVPP_SPP_Estudos_Realizados_Acidentes_c_Andarilhos/Resultado_Final_Andarilhos.pdf Accessed Setembro 10; 2011.
- European Child Safety Alliance and ANEC. Background paper: baby walkers. ANEC-PR-2010-PRL-010(annex1). Available at: <http://www.apsi.org.pt/24/anec-pr-2010-prl-010%28annex1%29.pdf> Accessed Setembro 10; 2011.
- Committee on Injury and Poison Prevention – American Academy of Pediatrics. Injuries associated with infant walkers. Pediatrics 2001;108(3):790-1.
- Shiva F, Ghotbi F, Yavari SF. The use of baby walkers in Iranian infants. Singapore Med J 2010;51(8):645-9.
- Rhodes K, Kendrick D, Collier J. Baby walkers: paediatrician's knowledge, attitudes, and health promotion. Arch Dis Child 2003;88:1084-5.
- Kendrick D, Illingworth R, Woods A et al. Promoting child safety in primary care: a cluster randomised controlled trial to reduce baby walker use. Br J Gen Pract 2005; 55:582-8.
- Garrett M, McElroy AM, Staines A. Locomotor milestones and baby walkers: cross-sectional study. BMJ 2002;324:1494.
- LeBlanc J C et al. Home safety measures and the risk of unintentional injury among young children: a multicentre case-control study. CMAJ 2006;175(8):883-7.

Questionário

Instruções de Preenchimento

Gostaríamos de pedir a sua colaboração no preenchimento de um pequeno questionário sobre a utilização de andarilhos. Demora apenas 5 minutos. Obrigada pela sua colaboração.

1) Identificação da criança

Data nascimento: - -

Sexo: ☐ Masculino ☐ Feminino

2) Dados dos pais da criança

Idade	Pai <input type="text"/> <input type="text"/>	Mãe <input type="text"/> <input type="text"/>
Escolaridade Completa Preencha apenas uma das opções	<input type="radio"/> Nunca frequentou a escola <input type="radio"/> Ensino primário <input type="radio"/> 4º Ano <input type="radio"/> 5º Ano <input type="radio"/> 12º Ano <input type="radio"/> Ensino superior	<input type="radio"/> Nunca frequentou a escola <input type="radio"/> Ensino primário <input type="radio"/> 4º Ano <input type="radio"/> 5º Ano <input type="radio"/> 12º Ano <input type="radio"/> Ensino superior
Profissão	<input type="text"/>	<input type="text"/>

3) Irmãos da criança

N.º total de irmãos mais velhos:

N.º total de irmãos mais novos:

4) Onde vai habitualmente ao médico com o seu filho?

- ☐ Médico de família
☐ Consulta de pediatria do hospital
☐ Pediatra (consultório)
☐ Outro Qual?

CONFIDENCIAL

Pag. 1 de 3 V.S.F.F.

ANEXO 1. Questionário utilizado.

5) Lembra-se com que idade (em meses) o seu filho:

a) Sorriu	<input type="text"/> <input type="text"/> Meses	d) Gatinhos	<input type="text"/> <input type="text"/> Meses
b) Segurou a cabeça	<input type="text"/> <input type="text"/> Meses	e) Pôs-se de pé	<input type="text"/> <input type="text"/> Meses
c) Sentou-se sem apoio	<input type="text"/> <input type="text"/> Meses	f) Andou sem apoio	<input type="text"/> <input type="text"/> Meses

6) O seu filho frequentou o jardim de infância/Creche? ☐ Sim ☐ Não

6.1) Se respondeu "SIM", com que idade é que o seu filho entrou no jardim de infância? ☐ Menos de 6 meses

☐ Entre os 6 meses e os 11 meses

☐ Entre os 12 meses e os 23 meses

☐ Entre os 2 anos e os 3 anos

☐ Com mais de 3 anos

7) Assinale se o seu filho sofre ou sofreu de alguma das seguintes condições:

a) ☐ Prematuro

b) ☐ Internamento com duração igual ou superior a um mês no primeiro ano de vida

c) ☐ Internamentos repetidos (três ou mais) no primeiro ano de vida

d) ☐ Problema que afecte o seu desenvolvimento

e) ☐ Outras doenças no primeiro ano de vida Quais? _____

8) O seu filho utiliza ou utilizou andarilho (também conhecido por aranha, voador)? ☐ Sim

☐ Não → Se respondeu "NÃO" passe para a pergunta n.º 12.

9) Com que idade utilizou andarilho? (em meses)

a) Início aos Meses

b) Fim aos Meses

10) Quem aconselhou os pais a utilizar o andarilho?

a) ☐ Os pais utilizaram por iniciativa própria b) ☐ Familiar (avós, tios, etc.)

c) ☐ Amigos d) ☐ Educadoras e) ☐ Outro

CONFIDENCIAL

Pag. 2 de 3 V.S.F.F.

11) Teve algum acidente relacionado com a utilização do andarilho?

☐ Sim ☐ Não → Se respondeu "NÃO" passe para a pergunta n.º 12.

11.1) Especifique o tipo de acidente que ocorreu com o andarilho:

- a) ☐ Queda de escadas ou degraus
- b) ☐ Queda no chão (dentro de casa)
- c) ☐ Queda no quintal
- d) ☐ Bater numa mesa, porta ou outro objecto
- e) ☐ Queimadura (num aquecedor, cinzeiro, entornou bebidas quentes)
- f) ☐ Entalou-se numa porta
- g) ☐ Teve acesso a objectos perigosos e magoou-se
- h) ☐ Acesso a medicamentos, produtos ou alimentos que não deveria ingerir
- i) ☐ Outros quais? _____

11.2) Assinale a(s) parte(s) do corpo onde a criança se magoou.

a) ☐ Cabeça b) ☐ Face c) ☐ Tronco d) ☐ Braços e) ☐ Pernas f) ☐ Outra _____

11.3) Alguma vez precisou de recorrer ao serviço de urgência por um desses acidentes? ☐ Sim ☐ Não

12) A utilização do andarilho foi abordada nas consultas de vigilância com o médico assistente? ☐ Sim ☐ Não

13) Leu as indicações que estão escritas no boletim de saúde infantil e juvenil (livro azul ou rosa) sobre a utilização de andarilhos? ☐ Sim ☐ Não

14) Dê-nos a conhecer a sua opinião sobre a utilização dos andarilhos. Dizendo se concorda ou não com as seguintes afirmações:

	Concordo	Não concordo	Não sei
a) Hoje em dia os andarilhos são muito seguros	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
b) Os acidentes com andarilhos ocorrem raramente	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
c) Ajuda a criança a aprender a andar	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
d) Permite aos pais fazerem outras tarefas porque mantém a criança ocupada	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
e) Pode ser perigoso	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
f) A vigilância do adulto é suficiente para impedir o acidente	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
g) Dificulta o ganhar e o andar	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
h) Facilita o acesso a objectos perigosos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
i) Se os andarilhos estão à venda é porque se podem utilizar sem problemas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Obrigada pela sua colaboração

CONFIDENCIAL

Pag. 3 de 3

ANEXO 1. Questionário utilizado.

Agradecimentos

Enfermeira Gisela do Rosário e Administrativa Teresa Ramos da Consulta Externa de Pediatria, pela colaboração na recolha de dados.

Professor Paulo Lopes da Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias de Lisboa, pela sua colaboração no estudo estatístico.

Hiperparatiroidismo primário na criança – a propósito de um caso clínico

Primary hyperparathyroidism in children – a case report

Helena Vieira ⁽¹⁾, Rita Calado ⁽²⁾,
Anabela Martins ⁽³⁾, Maria Olímpia Cid ⁽⁴⁾

Resumo

O hiperparatiroidismo primário resulta da produção excessiva da hormona paratiroideia por alteração primária das glândulas paratiroideias. Descreve-se o caso clínico de uma adolescente de 14 anos apresentando dor abdominal, vômitos e dor à palpação profunda da fossa ilíaca e flanco direitos. A radiografia do abdómen mostrava duas formações nodulares hipotransparentes ao nível do flanco direito compatíveis com cálculos. A ecografia abdominal confirmou a existência de litíase renal. A presença de hipercalcémia e a elevação da hormona paratiroideia permitiu estabelecer o diagnóstico de hiperparatiroidismo primário. A ecografia cervical e a cintigrafia das glândulas tiroideia e paratiroideias foram compatíveis com adenoma da paratiroideia inferior direita. A doente foi submetida a intervenção cirúrgica noutro hospital sem ressecção do adenoma. Posteriormente, foi enviada ao Instituto Português de Oncologia de Lisboa onde foi submetida a hemitiroidectomia direita e paratiroidectomia inferior direita. Salienta-se que o adenoma da paratiroideia deve ser considerado no diagnóstico diferencial da litíase renal em idade pediátrica.

Palavras-chave: hipercalcémia, hiperparatiroidismo, adenoma.

Abstract

Primary hyperparathyroidism results from excessive production of the parathyroid hormone due to primary alteration of the parathyroid glands.

We report a case of a 14-year-old teenager with abdominal pain, vomiting and right iliac fossa and flank pain on deep palpation. Abdominal X-ray showed two hypotransparent nodular formations at the level of right flank, consistent with calculi. Abdominal ultrasound confirmed the existence of lithiasis. The presence of hypercalcaemia and elevated parathyroid hormone allowed us to establish the diagnosis of primary hyperparathyroidism. Thyroid and parathyroid glands ultrasound and scintigraphy were consistent with right lower parathyroid adenoma. The patient underwent surgery in another hospital without resection of the adenoma. Afterwards, the patient was sent to the Portuguese Institute of Oncology, Lisbon, and underwent right lower parathyroidectomy and right hemithyroidectomy.

We emphasize that parathyroid adenoma should be considered in the differential diagnosis of children with kidney stones.

Keywords: hypercalcaemia, hyperparathyroidism, adenoma.

Introdução

Uma concentração constante de cálcio (Ca) ionizado extracelular é essencial para a função celular, sendo mantida por um sistema homeostático. Em condições fisiológicas, a hormona paratiroideia (PTH) aumenta rapidamente em resposta a pequenas diminuições do Ca ionizado sérico, as quais são detectadas pelo receptor sensível ao Ca correspondente ⁽¹⁾.

A PTH leva ao aumento do Ca sérico através de três mecanismos: aumento da reabsorção renal de Ca, aumento da reabsorção óssea e estimulação da 1-alfa-hidroxilase no rim. Esta converte a 25-hidroxivitamina D a 1,25-dihidroxivitamina D (forma activa da vitamina D), a qual por sua vez aumenta a reabsorção renal e intestinal de Ca. Para além da manutenção dos níveis plasmáticos de Ca, a PTH promove o aumento da excreção urinária de fósforo e bicarbonato. O hiperparatiroidismo primário (HPTP) resulta da produção excessiva da PTH por uma alteração primária das glândulas paratiroideias, havendo uma regulação anómala da sua secreção pelo Ca. Nomeadamente na lesão tumoral, regista-se a diminuição do número de receptores sensíveis ao Ca na célula paratiroideia e proliferação destas células, ocasionando uma menor resposta ao aumento do Ca ⁽¹⁾.

O HPTP é raro na idade pediátrica, tendo uma incidência de 2 a 5 casos em 100000 ^(2,3). A maioria dos estudos apresenta uma maior incidência nos adolescentes (80%) e no sexo feminino, embora não exista consenso nesta matéria ⁽²⁻⁴⁾.

Este caso pretende alertar para os aspectos clínicos do hiperparatiroidismo primário e reforçar a importância do seu diagnóstico na abordagem da litíase renal em idade pediátrica.

Caso clínico

Adolescente do sexo feminino com 14 anos de idade. Antecedentes familiares irrelevantes. Antecedentes pessoais de episódios de rubor das mãos e face. O estudo reumatológico foi negativo.

Três semanas antes do internamento inicia dor abdominal difusa, tipo moimha, de intensidade progressiva, acompanhada de náuseas e vômitos esporádicos. Por agravamento da dor abdominal, localizada no flanco e fossa ilíaca direitos, recorreu ao serviço de urgência do hospital da área de residência. Na observação apresentava dor intensa à palpação profunda na fossa ilíaca direita, sem reacção peritoneal. Na

1 - Interna de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE 2 - Interna de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE 3 - Assistente Hospitalar, Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, EPE 4 - Consultor em Cirurgia Geral, Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, EPE

Correspondência: Dr^a Helena Vieira - hrvieira@gmail.com

radiografia do abdómen em pé (Figura 1) observava-se uma formação nodular hipotransparente com cerca de 1 cm de maior diâmetro, localizada ao nível do flanco direito.



Figura 1 • Radiografia do abdómen na admissão

A ecografia abdominal revelou uma formação calculosa no grupo calicial médio do rim direito, com dimensão de 10,5 mm, e discreta hidronefrose. Por persistência da sintomatologia a doente foi internada. Da avaliação analítica (Quadro 1) destacam-se o aumento dos níveis de Ca total, da PTH e da calciúria. A ecografia cervical mostrou um nódulo hipocógeno posterior à metade inferior do lobo direito da tiroideia, podendo corresponder a adenoma da paratiroideia. A cintigrafia das glândulas tiroideia e paratiroideias (Figura 2) revelou tecido paratiroideu hiperfuncionante ao nível do pólo inferior direito da glândula tiroideia.

Quadro 1 • Avaliação laboratorial na admissão

Cálcio total (8,4-10,2 mg/dL)	13,1
Fósforo (2,3-4,7 mg/dL)	2,4
Fosfatase alcalina (145-420 U/L)	999
PTH (12-65 pg/mL)	202,4
Magnésio (1,6-2,6 mg/dL)	2,3
Ureia (10-40 mg/dL)	24
Creatinina (0,5-1,1 mg/dL)	0,58
Cálcio na urina 24h (100-300 mg)	403,2
Ácido úrico, cistina, oxalatos, citratos urinários	Normal

PTH: hormona paratiroideia

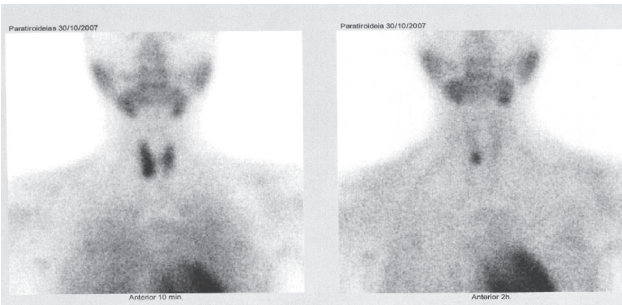


Figura 2 • Cintigrafia das glândulas tiroideia e paratiroideias

Para despiste de forma familiar de hiperparatiroidismo realizou TAC e RMN abdomino-pélvica, que não revelaram alterações ao nível das glândulas supra-renais. Os doseamentos das hormonas tiroideias, catecolaminas e metanefrinas no plasma, cortisol, ácido vanilmandélico e catecolaminas na urina revelaram-se dentro dos parâmetros normais. Durante o internamento verificou-se melhoria da sintomatologia. Teve alta referenciada para a Consulta de Cirurgia Pediátrica. Posteriormente, efectuou RMN das partes moles cervicais que mostrou a existência de formação nodular na goteira traqueo-esofágica direita, imediatamente posterior ao polo inferior do lobo direito da tiroideia. Foi submetida a intervenção cirúrgica noutra hospital, não tendo sido identificado o adenoma. No pós-operatório manteve valores tensionais elevados de difícil controlo terapêutico, hipercalcémia (9,4-13,2 mg/dL) e hipofosfatémia (1,5-2 mg/dL). Foi referenciada ao Serviço de Endocrinologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa sendo-lhe proposta cirurgia. Sete meses após a primeira intervenção foi submetida a paratiroidectomia inferior direita com doseamento intra-operatório da PTH (Quadro 2).

Quadro 2 • Doseamento intra-operatório da Hormona Paratiroideia (pg/mL)

15 min.	133
0 min.	134
5 min.	41,2
10 min.	20,7
20 min.	13,2
30 min.	10,1

Por aumento marcado do volume do lobo direito da tiroideia, e no sentido de evitar as previsíveis complicações de uma terceira intervenção na mesma localização, foi efectuada hemitiroidectomia direita no mesmo tempo operatório. O exame anatomo-patológico confirmou a presença de adenoma da glândula paratiroideia, com 17x10x3 mm. Na data da alta, segundo dia de pós-operatório, apresentava Ca de 8,8 mg/dL, fósforo de 1,7 mg/dL e PTH inferior a 3 pg/mL. Foi referenciada à Consulta de Endocrinologia onde manteve seguimento, registando-se a normalização progressiva da calcémia, fosforémia e nível de PTH. A função tiroideia permaneceu inalterada. O cálculo renal manteve-se sob vigilância, assintomático, sem necessidade de terapêutica dirigida.

Discussão

O HPTP é de ocorrência esporádica em 70% dos casos, sendo o adenoma da paratiroideia a etiologia mais frequente (2). Outras etiologias são o hiperparatiroidismo neonatal, a neoplasia endócrina múltipla (síndromes MEN 1 e 2A), o hiperparatiroidismo familiar não-MEN, o síndrome do tumor da mandíbula associado ao HPTP e, muito raramente, o carcinoma da paratiroideia (1,5-8). A presença de história familiar positiva, o aparecimento em idade precoce, as alterações histológicas de hiperplasia, a associação a outros tumores ou o compromisso multiglandular, devem fazer suspeitar de uma forma familiar de HPTP (6). No caso do síndrome MEN 1, doença autossómica dominante (gene MENIN), a hiperplasia das glândulas paratiroideias associa-se a neoplasia do pâncreas endócrino e da hipófise anterior. No síndrome MEN 2A, também doença autossómica dominante (gene RET), a hiperplasia

das glândulas paratiroideias associa-se a feocromocitoma e carcinoma medular da tireóide ^(2,4,9).

Ao contrário dos adultos a criança é frequentemente sintomática, existindo sintomatologia na altura do diagnóstico em cerca de 80% dos casos ^(3,6). A ausência de especificidade dos sintomas, tal como se verificou neste caso, leva muitas vezes ao atraso no diagnóstico. A hipercalcémia pode revelar-se por anorexia, perda de peso, febre, cefaleia, dor abdominal, náuseas, vômitos, obstipação, poliúria, polidipsia, sintomas músculo-esqueléticos e sintomas neurológicos. Os lactentes podem ter atraso do crescimento e do desenvolvimento psico-motor, dificuldades alimentares e hipotonia. A crise hipercalcémica é rara, podendo atingir valores superiores a 15 mg/dL e progressiva oligúria com azotemia e coma. Nesta situação a paratireoidectomia de emergência pode estar indicada ^(2-4,7).

A lesão de órgão alvo é mais comum na idade pediátrica. No momento do diagnóstico pode estar presente em 40% dos casos, estando relacionada com a duração e gravidade da hipercalcémia. Podem ocorrer nefro e urolitíase, nefrocalcinose, desmineralização óssea, pancreatite aguda, bradiarritmias, úlcera péptica e litíase vesicular ^(2,4,6).

Laboratorialmente o HPTP caracteriza-se por valores séricos elevados de Ca e PTH ⁽³⁾. A calcémia é normalmente mais elevada na hiperplasia da paratiróide ⁽⁷⁾. Em relação à PTH os resultados podem variar consoante o método laboratorial utilizado, sendo o melhor teste aquele cujo anticorpo quantifica a molécula da PTH intacta ^(7,8). O Ca na urina de 24h também está frequentemente aumentado, assim como a relação Ca/creatinina. Outras alterações presentes são o nível sérico de fósforo e magnésio diminuídos, e o de ácido úrico e creatinina aumentados, reflectindo o atingimento da função renal pela hipercalcémia. A elevação da fosfatase alcalina óssea reflecte o envolvimento ósseo e é um indicador na previsão da hipocalcémia no pós-operatório ^(3,7).

Perante o diagnóstico laboratorial de HPTP os exames complementares de diagnóstico recomendados são a ecografia cervical e a cintigrafia com Tecnécio sestamibi. A ecografia tem um valor preditivo positivo de 95% no adenoma isolado. A cintigrafia tem uma sensibilidade de 45-60% na hiperplasia glandular e de 67-80% na localização de adenoma, facto revelante no diagnóstico de glândulas ectópicas, presentes em 13% dos casos ^(2,3). Contudo, a doença multiglandular não pode ser excluída completamente com os exames pré-operatórios actualmente disponíveis ^(6,9). O tratamento conservador do HPTP é pouco eficaz, não existindo nenhum fármaco disponível que produza um bloqueio mantido da libertação da PTH. Eventualmente, suplementos orais de vitamina D podem

ser úteis para a normalização dos níveis de 25-hidroxivitamina D no HPTP leve (Ca <12 mg/dL). Estes diminuem os níveis de PTH e a reabsorção óssea, não se registando elevação significativa da calcémia ⁽⁶⁾.

A paratireoidectomia da glândula afectada, no caso de localização de adenoma único, é o tratamento de eleição. O doseamento intra-operatório da PTH é determinante no sucesso cirúrgico, comprovando a diminuição dos níveis hormonais após ressecção do tumor. No caso de se manter a elevação do nível de PTH, por eventual presença de outro adenoma ou por hiperplasia glandular, a exploração cirúrgica continua acompanhada pela repetição do doseamento hormonal até normalização deste ⁽⁹⁻¹¹⁾.

A PTH tem uma semi-vida curta de três a quatro minutos. O nível intra-operatório de PTH deve diminuir para cerca de metade em relação ao valor obtido no momento de indução da anestesia ⁽¹⁰⁾.

Nos casos de doença hiperplásica multiglandular ou hereditária, comprovada intra-operatoriamente pela manutenção dos valores elevados de PTH, a paratireoidectomia subtotal ou total é o procedimento indicado, dada a alta taxa de morbilidade associada a reintervenções cirúrgicas nesta área ⁽³⁾.

No pós-operatório imediato inicia-se terapêutica com Ca e vitamina D por via oral, de acordo com os valores seriados da calcémia. Em presença de descida marcada desta, associada a sintomatologia, pode administrar-se cálcio por via endovenosa ⁽¹⁰⁾.

A morbilidade cirúrgica é mínima com o uso desta metodologia. A hipocalcémia e a lesão do nervo recorrente laríngeo, alterações raramente permanentes, podem verificar-se transitoriamente ⁽⁴⁾.

O prognóstico do HPTP é bom, devendo o diagnóstico ser precoce e o tratamento cirúrgico adequado. A experiência do cirurgião nesta área é um factor determinante no sucesso terapêutico.

Conclusões

O HPTP é uma doença complexa com variabilidade individual. É frequentemente sintomático, sendo causado na maior parte dos casos por um adenoma isolado. O diagnóstico é muitas vezes tardio, levando a uma abordagem e terapêutica iniciais inapropriadas. É importante realizar uma investigação bioquímica completa do metabolismo fosfo-cálcico em todas as crianças que apresentem um quadro clínico sugestivo de hipercalcémia. Estudos laboratoriais e imagiológicos adicionais são úteis na investigação etiológica, na avaliação de possíveis complicações, e na preparação para o tratamento cirúrgico. A paratireoidectomia com doseamento intra-operatório da PTH, após localização com dois métodos de imagem, está associada a uma baixa taxa de complicações, sendo uma cirurgia tecnicamente simples quando efectuada por cirurgiões experientes.

Bibliografia

1. Fuleihan G, Arnold A. Pathogenesis and etiology of primary hyperparathyroidism. Novembro, 2010. Acessível em: <http://www.uptodate.com>.
2. Iqbal C, Wahoff D. Diagnosis and management of pediatric endocrine neoplasms. *Curr Opin Pediatr* 2009;21:1-7.
3. Kollars J, Zarroug A, Heerden J, et al. Primary hyperparathyroidism in pediatric patients. *Pediatrics* 2005;115:974-80.
4. Libansky P, Astl J, Adamek S, et al. Surgical treatment of primary hyperparathyroidism in children: report of 10 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:1177-82.
5. Cupisti K, Raffel A, Dotzenrath C, Krausch M, Roher H, Schulte K. Primary hyperparathyroidism in the young age group: particularities of diagnostic and therapeutic schemes. *World J of Sur* 2004;28:1153-6.
6. Salman P, Gonzalez G, Grant C, Gonzalez H, Arteaga E. Primary hyperparathyroidism in an adolescent: report of one case. *Rev Med Chil* 2008;136:1301-6.
7. Doyle D, DiGeorge A. Disorders of the Parathyroid. In: Behrman R, Kliegman R, Jenson H, Stanton B. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 18ª ed. Saunders Elsevier; 2007:2340-8.
8. Fuleihan G, Silverberg S. Diagnosis and differential diagnosis of primary hyperparathyroidism. Fevereiro, 2011. Acessível em: <http://www.uptodate.com>.
9. Jr R. Multiple endocrine neoplasia. Agosto, 2010. Acessível em: <http://emedicine.medscape.com/article/923269-overview>.
10. Perrier N, Dickson P. Parathyroid exploration for primary hyperparathyroidism. Janeiro, 2011. Acessível em: <http://www.uptodate.com>.
11. Venail F, Nicollas R, Morin D, et al. Solitary parathyroid adenoma: a rare cause of primary hyperparathyroidism in children. *Laryngoscope* 2007;117:946-9.

Um caso de surdez neurossensorial não detectado no rastreio auditivo neonatal

A case of sensorineural hearing loss not detected in newborn hearing screening

Filipa Caldeira ⁽¹⁾, José Paulo Monteiro ⁽¹⁾

Resumo

A hipoacusia congénita pode ocorrer em um a seis por cada 1000 recém-nascidos. O rastreio auditivo neonatal ao detectar precocemente a maioria destas situações, permite uma intervenção precoce, com implicações na aquisição de linguagem e do desenvolvimento cognitivo, social e efectivo destas crianças.

Os autores apresentam um caso de surdez neurossensorial, como manifestação tardia de infecção congénita a citomegalovírus que não foi detectada no rastreio auditivo, realizado aos três meses de vida. O diagnóstico de infecção congénita a CMV foi retrospectivo, aos 28 meses, através da detecção de ADN viral por técnica de **polimerase chain reaction** (PCR) a partir da amostra de sangue do cartão de Guthrie, obtido na primeira semana de vida.

A hipoacusia neurossensorial secundária a esta infecção, é a seqüela tardia mais frequente. Na maioria dos casos é evolutiva, motivo pelo qual apenas é detectada em metade dos casos no período neonatal. A técnica **polimerase chain reaction**, numa amostra de sangue do cartão de Guthrie Neonatal, é fundamental para o diagnóstico diferido da infecção congénita a citomegalovírus, com o intuito de intervir precocemente e reduzir os efeitos da surdez no neurodesenvolvimento da criança.

Palavras-chave: citomegalovírus, congénita, surdez neurossensorial, Cartão de Guthrie.

Abstract

Congenital hearing loss is found in 1-6 per 100,000 births. Newborn hearing screening detects most of these situations and allows early intervention, which has implications in language acquisition and cognitive, social and emotional development of these children. The authors present a case of deafness as a late manifestation of the congenital cytomegalovirus infection. Hearing screening (otoacoustic emissions) performed in the first three month of life didn't detected hearing loss. The diagnosis of congenital CMV infection was retrospective, at 28 months, with the detection of viral DNA with the technique of **polymerase chain reaction** in neonatal blood dried on paper (Guthrie card) obtained in the first week of life.

Sensorineural hearing loss secondary to this infection is the most frequent late sequelae. It is progressive in most of the cases, which explains why more than half of the cases are diagnosed beyond neonatal period.

The diagnosis with polymerase chain reaction technique in a blood sample from the neonatal Guthrie card in a child with hearing loss is essential in the delayed diagnosis of a congenital cytomegalovirus infection, in order to intervene early and reduce the effects of deafness in children's neurodevelopment.

Keywords: cytomegalovirus, congenital, sensorineural hearing loss, Guthrie card.

ACRÓNIMOS

CMV – citomegalovírus

PCR – reacção em cadeia da polimerase

Introdução

A hipoacusia congénita, pode ocorrer em um a seis por cada 1000 recém-nascidos ⁽¹⁾. A ausência de intervenção precoce e adequada até aos seis meses de vida, pode traduzir-se num atraso na aquisição de linguagem, no desenvolvimento cognitivo, social e afectivo destas crianças ^(1,2).

A hipoacusia pode ser classificada como de condução, neurossensorial, mista ou central. Em idade pediátrica, a maioria das hipoacusias são de condução ou neurossensoriais. Ambas podem ser secundárias a uma grande variedade de causas congénitas ou adquiridas ⁽¹⁾.

Certas infecções na gravidez podem ter efeitos prejudiciais sobre o sistema auditivo imaturo do feto em desenvolvimento. A infecção por citomegalovírus (CMV) é a mais frequente infecção vírica congénita ⁽³⁻¹⁰⁾, com uma prevalência de 0,2 a 2,3% de recém-nascidos, variando

consoante o país e classe sócio-económica ⁽³⁻⁵⁾. Apesar da sua relativa frequência, esta infecção é sub-diagnosticada, sobretudo se a criança for assintomática ou apresentar apenas sintomas subtis no período neonatal.

A infecção congénita a CMV, pode ser responsável por sequelas neurológicas mais ou menos graves, sendo a surdez neurossensorial, a manifestação tardia mais frequente. De realçar que a infecção congénita a CMV é a principal causa de surdez neurossensorial em idade pediátrica ^(1,6-11). Esta hipoacusia tem um carácter evolutivo, de tal modo que um lactente com uma avaliação auditiva normal ao nascer pode apresentar uma surdez grave um ano mais tarde, e está habitualmente associada a infecções fetais tardias em que o recém-nascido (RN) está assintomático ao nascer ^(1,4,11).

¹ Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta E.P.E.

Correspondência: Filipa Caldeira - felipacaldeira@gmail.com

Caso clínico

Criança do sexo masculino, caucasiana, referenciada à consulta de desenvolvimento do nosso hospital de 28 meses de idade por microcefalia, atraso grave de linguagem e suspeita de déficit auditivo. Os pais estavam preocupados desde os 18 meses por suspeita de surdez – não dizia nenhuma palavra, não apontava e apenas reagia a sons mais altos. Aos 22 meses ingressou no Jardim Infantil, sem se verificar evolução na linguagem verbal.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes e a gravidez tinha sido vigiada, sem intercorrências, com ecotomografias obstétricas nos três trimestres consideradas normais. O parto foi eutócico e hospitalar, nasceu a termo com um peso de 2650 gramas (percentil 10), comprimento de 47 cm (percentil 5) e perímetro cefálico de 31,5 cm (inferior ao percentil 3). Realizou o rastreio metabólico ao quinto dia de vida. No período neonatal não se registaram complicações. O rastreio auditivo neonatal com otoemissões acústicas realizado no segundo dia de vida foi inconclusivo, sendo considerado normal aos três meses de vida. A vigilância de saúde infantil foi regular e o crescimento estatura-ponderal evoluiu no percentil 50. Manteve sempre uma microcefalia desde o nascimento, que não foi valorizada. Tinha um atraso na aquisição da linguagem, com vocalização da primeira palavra aos dois anos e sem novas aquisições linguísticas subsequentes. Apresentava ainda um atraso na aquisição das etapas motoras: sentou-se sem apoio aos

oito meses, foi «shuffler» (rabujador), marcha com apoio aos 15 meses e sem apoio aos 17 meses, com quedas muito frequentes.

Aos 28 meses, quando avaliada numa consulta de desenvolvimento, mostrou-se uma criança interactiva, mas não respondia a ordens verbais mas aderiu às gestuais, apontava com o indicador e fazia-se entender por gestos. Por vezes emitia sons que pareciam ter significado. No exame objectivo a microcefalia era evidente (percentil inferior a três) e apresentava uma face harmoniosa, sem dimorfismos e apresentava uma marcha com algum desequilíbrio nas mudanças de posição e um tremor intencional. O teste de Schedule of Growing Skills, para avaliação do desenvolvimento, documentou um atraso na área da audição e linguagem, com desempenho equivalente a 12-15 meses. As restantes áreas estavam ligeiramente abaixo da idade real (24 meses).

Para esclarecimento do quadro clínico efectuou uma ressonância magnética encefálica que revelou uma leucoencefalopatia (figura 1) e realizou potenciais evocados auditivos que foram compatíveis com uma surdez neurossensorial moderada a severa bilateral. Os restantes exames complementares realizados, incluindo um electroencefalograma, timpanograma, estudo genético e metabólico não evidenciaram alterações. A **polimerase chain reaction** (PCR) para CMV a partir da amostra de sangue do cartão de Guthrie foi positiva, concluindo-se estarmos perante uma infecção congénita a CMV. Foi excluída a presença de coriorretinite.

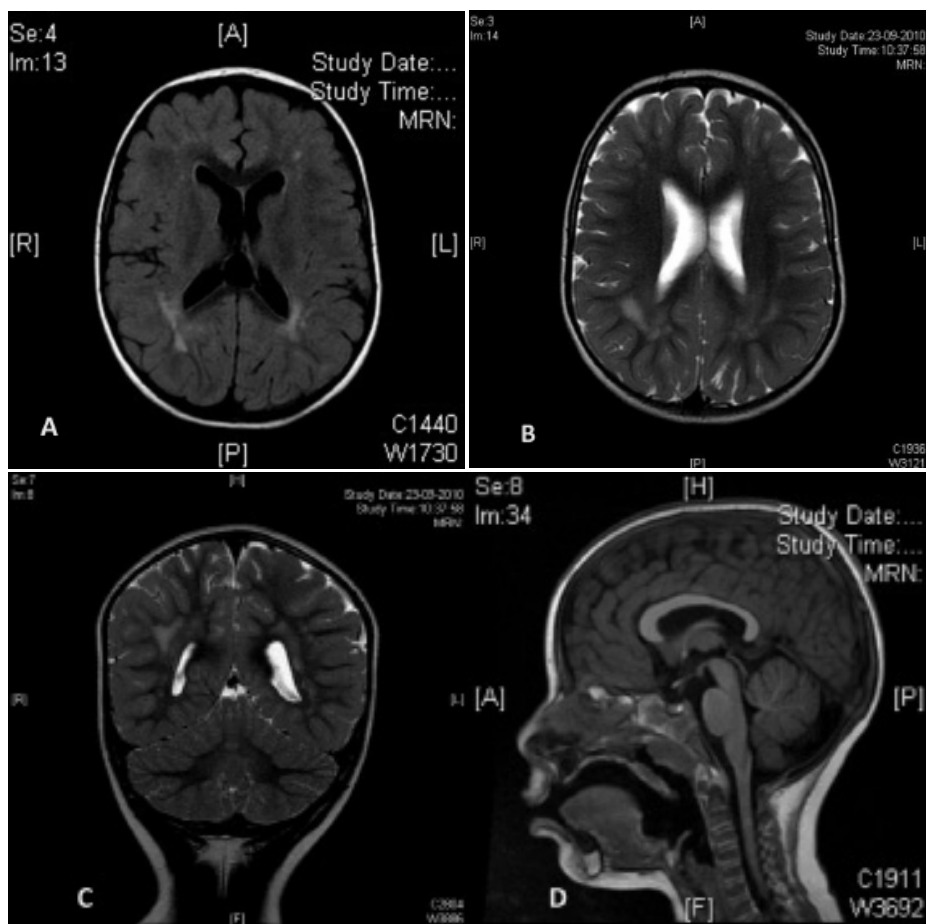


Figura 1 • Ressonância magnética encefálica de criança de 28 meses com leucoencefalopatia secundária a infecção congénita a CMV. Imagens obtidas em planos axiais T2 (A) e T2 flair (B), coronal T2 (C) e sagital T1 (D). Hiperintensidade de sinal em T2 na substância branca cerebral ao nível periventricular (A, B) - peri-atrilar e em torno dos cornos occipitais, na região profunda estendendo-se às camadas subcorticais (C) e na região frontal onde tem padrão focal de predomínio subcortical. Estas alterações do sinal têm tradução em T1 por hipossinal ao nível das lesões confluentes parietais (D). Comissura calosa de espessura reduzida principalmente no segmento posterior do corpo e no esplénio (D). Megacisterna magna.

Após a colocação de prótese auditiva bilateral e início de intervenção educativa e terapia da fala, verificou-se a aquisição progressiva, mas lenta, da linguagem, mantendo no entanto um atraso de desenvolvimento significativo. Na consulta realizada aos 38 meses dizia oito palavras em contexto adequado, usava o gesto e a leitura labial da mãe para comunicar. No próximo ano lectivo irá ingressar numa escola com Unidade de Surdos.

Discussão

O presente caso clínico permitiu uma reflexão sobre o diagnóstico diferido de infecção congénita a CMV e o seu impacto na surdez neurossensorial.

Noventa por cento dos recém-nascidos com infecção congénita a CMV são assintomáticos na altura do nascimento^(3,4). Nos casos sintomáticos as manifestações mais frequentes são petéquias, hepatoesplenomegália, icterícia e microcefalia e as menos frequentes são a presença de calcificações cerebrais, prematuridade, restrição de crescimento intra-uterino e coriorretinite^(3,4,12).

A hipoacusia é a sequele neurossensorial mais frequente, estando presente em 57% de todos os lactentes infectados^(3,4,12) e em 10-15% dos recém-nascidos com infecção congénita a CMV assintomática^(3,4). A maioria das crianças com surdez neurossensorial secundária a infecção a CMV terá uma perda auditiva de início tardio e/ou progressivo, que se torna clinicamente evidente nos três primeiros anos de vida^(4,6,11,13). Este facto explica o motivo pelo qual só é detectada durante o primeiro mês de vida em 30-50% dos casos^(1,3,6,14). Nos casos de infecção congénita conhecida a CMV devem ser efectuados exames audiométricos e avaliações do desenvolvimento psico-motor periódicas, porque se sabe actualmente que os primeiros 36 meses de vida são o período crítico para o desenvolvimento cognitivo e da linguagem^(1,2). O diagnóstico precoce de surdez é fundamental para a instituição precoce de intervenções adequadas, de forma a reduzir os efeitos deletérios da surdez no neurodesenvolvimento da criança^(1,2,4,12).

A infecção congénita por CMV está associada a múltiplas sequelas sobre o sistema nervoso central, traduzidas por: défice cognitivo, perturbações do espectro de autista, dificuldades de aprendizagem, paralisia cerebral, epilepsia, défice visual e auditivo⁽³⁾. Uma sequele grave pode ser facilmente identificada, mas com relativa frequência a infecção pode ser clinicamente subtil ou continuar num estado silencioso durante as primeiras etapas do desenvolvimento^(3,5).

No caso em discussão, a criança apresentava uma microcefalia desde o nascimento que não foi valorizada nem investigada. Não foi identificada outra sintomatologia associada. A surdez neurossensorial foi-se instalando progressivamente, motivo pelo qual foi inaparente aos prestadores de cuidados e ao longo das várias consultas de vigilância de saúde infantil, para além de não ter sido detectada no teste de oto-emissões acústicas realizado no terceiro mês de vida⁽¹⁵⁾. Verificou-se também um atraso no desenvolvimento psico-motor, nomeadamente nas áreas da linguagem e da motricidade grosseira e uma leucoencefalopatia na ressonância magnética encefálica, semelhante ao descrito na literatura⁽¹⁶⁾. Pinillos-Pisón et al, também descreveram uma criança com infecção congénita a CMV que se manifestou com um quadro clínico de microcefalia, surdez e lesões na substância branca com a topografia sobreponível ao nosso caso⁽³⁾.

Nos exames de imagem, podem também ser identificadas calcificações cerebrais, alterações na substância branca, dilatação ventricular, atrofia cortical, para além dos defeitos de migração. Por este motivo, perante a investigação de uma criança com um defeito de migração é obrigatório pesquisar a infecção por CMV.

O diagnóstico de infecção congénita faz-se pela pesquisa de virúria para CMV nas primeiras três semanas de vida, quando a seroconversão materna é conhecida^(3,4). Se a suspeita surge após decorrido este período de tempo, é essencial realizar um diagnóstico retrospectivo de infecção congénita por CMV. A detecção de ADN de CMV por PCR a partir de uma amostra de sangue do papel de filtro do rastreio metabólico neonatal^(3,16-18), que se encontra armazenado no Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães. Este exame pode ser solicitado ao Laboratório de Patologia Clínica do Hospital da Cova da Beira – Covilhã, após autorização dos pais.

Estudos prévios comprovaram que o exame de PCR, mediante a ampliação de ADN viral, numa amostra de sangue do cartão de Guthrie, é um método extremamente sensível e específico, quando comparado com os métodos clássicos de diagnóstico⁽¹⁹⁻²³⁾. É considerado o método de eleição no diagnóstico diferido da infecção congénita a CMV^(3,13). A suspeita de infecção a CMV, deve ser considerada em casos de restrição de crescimento intra-uterino, microcefalia, surdez neurossensorial, coriorretinite, défice cognitivo, perturbação do comportamento, sobretudo perturbações do espectro do autista, calcificações intracranianas, alterações encefaloclasticas, leucoencefalopatia, displasia cortical e malformações do lóbulo temporal e do hipocampo. A confirmação da infecção congénita a CMV permite reduzir investigações que podem ser extensas e caras, vigiar possíveis repercussões neurológicas e sensoriais, para além de poder intervir com maior precocidade^(3,16).

Enquanto que o rastreio serológico universal na gravidez não está indicado, pelo seu elevado custo, escassa aplicação e incertas quanto à orientação terapêutica do recém-nascido⁽³⁾, a realização de um rastreio universal neonatal de infecção congénita a CMV não é consensual. O principal objectivo deste rastreio seria a detecção precoce de possíveis sequelas neurossensoriais, com o objectivo de as orientar precocemente minimizando os seus efeitos^(3,24). Outro objectivo seria epidemiológico, já que poderia estabelecer a prevalência desta infecção congénita. A técnica proposta, pela sua rapidez, baixo custo e por não ser necessário a extracção de novas amostras, seria a detecção de ADN de CMV por PCR a partir de uma amostra de sangue do papel de filtro do cartão de Guthrie⁽³⁾. Porém um estudo prospectivo mostrou que esta técnica tinha uma baixa sensibilidade, limitando-a como teste de rastreio⁽⁶⁾. Serão necessários mais estudos, no futuro, para justificar a sua aplicação.

Comentários

Este caso ilustra o impacto da surdez neurossensorial como sequele tardia da infecção congénita a CMV assintomática ou oligossintomática no período neonatal. A técnica de PCR numa amostra de sangue do cartão de Guthrie Neonatal é fundamental para o diagnóstico diferido desta infecção, com o intuito de intervir precocemente e reduzir os efeitos da surdez no neurodesenvolvimento da criança.

Bibliografia

- Kimberly A. Gifford, Michael G. Holmes, Henry H. Bernstein. La hipoacusia en los niños. *Pediatr Ver* 2009;30:207-16.
- Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000;106:E43.
- Pinillos-Pisón R, Llorente-Cereza MT, López-Pisón J, et al. Infección congénita por citomegalovirus. Revisión de nuestra experiencia diagnóstica de 18 años. *Rev Neurol* 2009;48(7):349-53.
- Graça A, Silvério C, Ferreira JP, et al. Citomegalovirus – Infecção congénita ou neonatal? *Acta Méd Port* 2004;17:335-40.
- Zucca C, Binda S, Borgatti R, et al. Retrospective diagnosis of congenital cytomegalovirus infection and cortical maldevelopment. *Neurology* 2003;61:710-2.
- Boppana SB, Ross SA, Novak Z, et al. Dried blood spot real-time polymerase chain reaction assays to screen newborns for congenital cytomegalovirus infection. *JAMA* 2010;303(14):1375-82.
- Dahle AFKB, Wright JD, Boppana SB, Britt WJ, Pass RF. Longitudinal investigation of hearing disorders in children with congenital cytomegalovirus. *J Am Acad Audiol* 2000;11:283-90.
- Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening – a silent revolution. *N Engl J Med* 2006;354:2151-64.
- Ross SA, Fowler KB, Guha A, et al. Hearing loss in children with congenital cytomegalovirus infection born to mothers with preexisting immunity. *J Pediatr* 2006;148:332-6.
- Stehel EK, Shoup AG, Owen KE, et al. newborn hearing screening and detection of congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics* 2008;121:970-5.
- Fowler KB, McCollister FP, Dahle AJ, Boppana SB, Britt WJ, Pass RF. Progressive and fluctuating sensorial hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr* 1997;130:624-30.
- Mitanchez D, Coataniec Y, Magny JF, Francoual C. Sémiologie postnatale des infections à CMV. *Pédiatr Puériculture* 1999;12(1):47-51.
- Williamson WD, Demmler GJ, Percy AK, Catlin FI. Progressive hearing loss in infants with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics* 1992;90:862-6.
- Fowler KB, Dahle AJ, Boppana S, Pass RF. Newborn hearing screening: will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed? *J Pediatr* 1999;135:60-4.
- Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 2007;120:898.
- Van Der Knaap MS, Vermeulen G, Barkhof F, Hart AA, Loeber JG, Weel JF. Pattern of white matter abnormalities at MR imaging: use of polymerase chain reaction testing of Guthrie cards of link pattern with congenital cytomegalovirus infection. *Radiology* 2004;230:529-36.
- Barbi M, Binda S, Primache V, et al. Cytomegalovirus DNA detection in Guthrie cards: a powerful tool for diagnosing congenital infection. *J Clin Virol* 2000;17:159-65.
- Binda S, Caroppo S, Didò P, et al. Modification of CMV DNA detection from dried spots for diagnosing congenital CMV infection. *J Clin Virol* 2004;30:276-9.
- Demmler GJ, Buffone GJ, Schimbor CM, May RA. Detection of cytomegalovirus in urine from newborns by using polymerase chain reaction DNA amplification. *J Infect Dis* 1998;158:1177-84.
- Warren WP, Balcarek K, Smith R, Pass RF. Comparison of rapid methods of detection of cytomegalovirus in saliva with virus isolation in tissue culture. *J Clin Microbiol* 1992;30:786-9.
- Barbi M, Binda S, Caroppo S. Diagnosis of congenital cytomegalovirus infection via dried blood spots. *Rev Med Virol* 2006;16:385-92.
- Barbi M, Binda S, Caroppo S, Primache V. Neonatal screening for congenital cytomegalovirus infection and hearing loss. *J. Clin Virol* 2006;35:206-9.
- Johansson PJ, Jonsson M, Ahlfors K, et al. retrospective diagnostics of congenital cytomegalovirus infection performed by polymerase chain reaction in blood stored on filter paper. *Scan J Infect Dis* 1997;29:465-8.
- Malm G, Engman ML. Congenital cytomegalovirus infections. *Semin Fetal Neonat Med* 2007;12:154-9.

Fotoproteção infantil

Sara Ferreira ⁽¹⁾, Teresa Silva ⁽²⁾, Paula Estanqueiro ⁽³⁾,
José Carlos Peixoto ⁽⁴⁾, Maria Helena Estêvão ⁽⁵⁾

A fotoproteção é aconselhável em todas as idades mas assume maior importância na população infantil. Este grupo etário, além de ser mais suscetível aos efeitos nefastos da radiação ultravioleta, tem uma exposição solar mais frequente pelo desenvolvimento de atividades lúdicas ao ar livre.

O sol não deve, no entanto, ser encarado como um inimigo! São inúmeras as suas vantagens, constituindo uma importante fonte de vitamina D. Esta vitamina é fundamental, entre outros aspetos, na manutenção de níveis adequados de cálcio no sangue, importante para a calcificação óssea.

Desta forma, é essencial ter em consideração algumas regras básicas de fotoproteção infantil, de forma a otimizar os benefícios do sol em detrimento dos seus riscos.

Qual a importância da radiação solar?

A superfície terrestre é atingida apenas por dois terços da radiação solar, nomeadamente a radiação ultravioleta (UVA e UVB), radiação visível e radiação infravermelha.

A maioria dos efeitos biológicos da radiação solar sobre a pele humana deve-se à radiação ultravioleta (UV), sendo em 80% devido aos UVB e em 20% aos UVA. Vários fatores influenciam a intensidade de radiação UV, nomeadamente: a hora do dia (na nossa latitude existe maior quantidade de UVB das 11-16h; UVA é praticamente constante ao longo do dia); a altitude (a quantidade de UVB aumenta com a altitude), a latitude e a estação do ano. A quantidade de radiação recebida por um indivíduo não depende apenas da radiação direta, mas também da indireta, nomeadamente a refletida que varia consoante a natureza do solo (a neve reflete 90%, a areia 20% e a água 5%).

Quais os tipos de fotoprotetores disponíveis?

Vulgarmente conhecidos como protetores solares, são substâncias que absorvem ou refletem a radiação UV, minimizando os seus efeitos nocivos sobre a pele. Existem dois tipos:

- *Fotoprotetores químicos* (ou orgânicos): incolores e cosmeticamente aceitáveis embora associados a maior risco de reações adversas.
- *Fotoprotetores físicos* (ou inorgânicos): atuam como uma barreira física. Não são irritantes nem sensibilizantes. São a primeira escolha em crianças mais jovens e/ou com história de alergia a fotoprotetores.

A distinção entre os dois tipos de fotoprotetores nem sempre é fácil, uma vez que na maioria dos casos esta informação não vem explícita nas embalagens. Se necessário peça ajuda ao seu médico ou farmacêutico.

Quais as regras fundamentais no uso dos fotoprotetores?

A utilização correta dos fotoprotetores exige o cumprimento de regras básicas. Deve ser aplicado em quantidade adequada, cerca de 15 a 30 minutos antes da exposição solar e renovado a cada 1-2 horas ou antes, caso as atividades impliquem uma eliminação mais rápida da pele. Na verdade, a areia, o suor e a água reduzem o tempo de permanência do produto na pele, sendo portanto mandatória a sua reaplicação frequente.

Nas crianças com menos de 6 meses de idade é desaconselhada a exposição solar **direta**. A aplicação de fotoprotetores deve igualmente ser evitada, uma vez que nesta faixa etária a pele é mais sensível e permeável, havendo maior suscetibilidade a alergias de contacto, nomeadamente aos fotoprotetores químicos. Desta forma, o uso de protetor solar deve ser limitado às áreas não protegidas pelo vestuário (face, região do pescoço, antebraços e pernas).

A partir dos 6 meses, de preferência até aos 3 anos de idade, deve-se optar pelos fotoprotetores físicos, já que não são absorvidos pela pele. É igualmente importante que sejam resistentes à água e suor e apresentem um factor de proteção solar ≥ 30 .

Não utilizar os protetores solares para prolongar a exposição ao sol!

¹Interna Complementar de Pediatria ²Assistente Hospitalar de Pediatria, Serviço de Medicina ³Assistente Hospitalar de Pediatria, Serviço de Pediatria de Ambulatório ⁴Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Serviço de Pediatria de Ambulatório ⁵Diretora do Serviço de Medicina
Correspondência: Sara Ferreira - saralopesferreira@iol.pt

Para além da utilização adequada de fotoprotetor solar, que outros cuidados ter?

Uma fotoproteção adequada não se restringe à correta utilização dos fotoprotetores. Há outras regras que devem ser cumpridas: evitar a exposição solar entre as 11 e as 17 horas, permanecer na sombra mesmo fora deste horário, ingerir água frequentemente, cobrir a pele com peças de vestuário de tons escuros e de algodão, seda ou poliéster, bem como utilizar um chapéu de abas largas e óculos de sol (lentes com filtros solares homologados para a idade pediátrica). Os tecidos porosos e molhados conferem menor proteção solar. As roupas confeccionadas com material refletor de radiação UV, consideradas fotoprotetoras se tiverem fator de proteção UV > 40 e transmissão UVA < 5%, para serem eficazes devem cobrir o pescoço, ombros, ¾ dos braços, tronco e coxas.

Os cuidados com a proteção solar não se devem restringir às idas à praia ou piscina, mas sempre que sejam realizadas atividades ao ar livre, mesmo em dias nublados ou quando a pele está bronzada.

Cerca de 80% dos câncros de pele são potencialmente preveníveis através da adoção de comportamentos adequados. As medidas de prevenção devem ser iniciadas precocemente na infância!

Cerca de 80% dos câncros de pele são potencialmente preveníveis através da adoção de comportamentos adequados!

As medidas de prevenção devem ser iniciadas precocemente na infância.

Nas crianças com menos de 6 meses de idade é desaconselhada a exposição solar direta.

O uso de protetor solar deve ser limitado às áreas não protegidas pelo vestuário (face, região do pescoço, antebraços e pernas).

Nesta faixa etária a pele é mais sensível e permeável, havendo maior suscetibilidade a alergias de contacto, nomeadamente aos fotoprotetores químicos.

Bibliografia

1. Rodrigo FG et al. «O sol, a praia e a pele das crianças». Acta Pediatr Port 2011;42(2):71-7.
2. Cravo M et al. «Fotoproteção na Criança». Acta Pediatr Port 2008;39(4):158-62.
3. Ramos M., Herranz J. «Actualización en fotoprotección infantil». An Pediatr (Barc) 2010. doi:10.1016/j.anpedi.2009.06.013.
4. Paller S et al. «New insights about infant and toddler skin: implications for sun protection». Pediatrics 2011;128:92-102.