

editorial

Desafios de um (recém) especialista em pediatria

Após 5 anos de intensa formação clínica e científica, eis que chega ao fim o internato...

E agora?

Para além da incerteza na colocação e das perspectivas futuras de progressão na carreira, fica a vontade franca de continuar a aperfeiçoar a capacidade adquirida ao longo da nossa formação.

Tendo privilegiado ao longo do internato uma formação sólida em pediatria geral, faz todo o sentido manter a aposta nos temas com que um pediatra se debate ao longo do seu dia-a-dia.

Julgo também ser importante complementar a formação em áreas em que não foi possível a realização de estágios formais e desta forma aperfeiçoar e otimizar os cuidados prestados.

É necessário manter a aposta na formação teórica e prática em urgência pediátrica e na abordagem da criança gravemente doente. Nesse âmbito realço a importância de cursos práticos regulares e também o interesse crescente na simulação. Seria importante o reconhecimento por parte das instituições do papel que estas ações podem ter na melhoria dos cuidados prestados.

Cada vez mais o pediatra tem de ser o médico «global». O prematuro, as questões do neurodesenvolvimento, a nutrição, o risco cardiovascular, a doença crónica em pediatria, os cuidados paliativos, a medicina preventiva, o seguimento da criança saudável, os desafios lançados pela adolescência, as mudanças culturais num mundo globalizado e «informatizado», a reorganização dos cuidados de saúde e do SNS surgem como temas cada vez mais complexos. Assim, o pediatra geral

surge sobretudo como um especialista centrado na pessoa e não em patologias específicas.

Neste contexto de grande complexidade e subespecialização crescente, cada vez tem mais sentido o papel do pediatra geral como elo catalisador na condução dos cuidados dirigidos à criança e ao adolescente. Também gostaria de deixar uma palavra para a intervenção na comunidade. O reconhecimento dos pediatras como profissionais capazes e cientificamente idóneos torna-nos atores fundamentais e com impacto na educação para a saúde. A este nível, um dos maiores desafios colocado às várias gerações de pediatras será (ou já está a ser...) a hesitação parental em vacinar. Este é talvez o maior desafio de saúde pública que a comunidade médica (e demais atores em saúde) enfrentará neste primeiro quartil do século XXI. Devemos, assim, assumir a linha da frente na defesa da vacinação, intervindo individualmente com cada criança e família, intervindo na comunidade em grupos de pais e crianças, nas escolas, com os professores e educadores, e fazendo uso das mais variadas tecnologias de informação de forma a transmitir informação simples, correta e acessível a toda a comunidade. São estes (e muitos outros) os desafios de um (recém) especialista em pediatria...

Por fim, uma palavra para o papel fundamental da *Saúde Infantil* e da ASIC na divulgação dos mais variados temas relacionados com a pediatria e a saúde infantil e juvenil, sendo uma honra poder dar o meu pequeno contributo.

*Luís Martins**

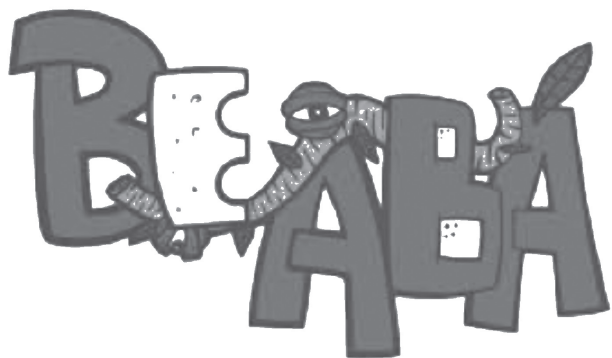
«De Medicina, o que é indispensável saber,
não passa do Bê-À-Bá.
Mas é indispensável saber muito bem o Bê-À-Bá.»

Jorge Velez
Médico Internista

O Bê-À-Bá da Medicina

Diariamente confronto-me com colegas que dão pouca relevância ao **Bê À Bá** da Medicina. Esses tentam compensar as lacunas com uma Medicina defensiva, baseada na exclusão de todas os possíveis diagnósticos. Para isso multiplicam os exames complementares. Claramente que esse não será o melhor caminho.

São múltiplos os exemplos mas destaco apenas dois: a tosse e a febre



A Tosse

Não existe nenhuma associação de exames que informem mais do que analisar cuidadosamente:

- Os dois tempos da tosse (inspiratório e expiratório): a ausência de tempo inspiratório, de imediato sugere ou a presença de secreções exclusivamente nas vias aéreas superiores (a sinusite, o síndrome sino-brônquico) ou a tosse psicossomática
- Se o tempo expiratório tem um ou dois impulsos de fluxo aéreo (que sugere processo inflamatório das vias aéreas de grande calibre) ou se é mais prolongado e entrecortado, que sugere processo inflamatório dos brônquios de pequeno calibre, típico dos vírus e das bactérias intracelulares.

Também o conhecimento da ausência de receptores nos bronquíolos terminais e nos alvéolos, ajuda a perceber o porquê da ausência de tosse ou apenas tosse escassa nas pneumonias lobares.

A Febre

Não deixa de ser surpreendente que a maioria dos profissionais de saúde não saiba como foi definida a temperatura normal. Desconhecem que foi baseada em estudos todos transversais.

Isto é, essas temperaturas não representam a temperatura do indivíduo, mas sim da população. E o que se considera febre, é o Percentil 99 da temperatura da população

Por outras palavras: existem indivíduos que têm temperaturas sempre baixas e, para os quais, a definição clássica de febre utilizada no dia-a-dia, é um valor excessivo.

A amplitude térmica da população e dos indivíduos, em geral é de 2°C (1°C acima e 1°C abaixo da média). Se conhecermos meia dúzia de registos do indivíduo, isso permite adotar uma outra definição de febre adaptada a qualquer indivíduo: um grau acima da média de cada indivíduo, no local de avaliação.

Deste modo, nos indivíduos do extremo esquerdo da curva de Gauss, poderemos atribuir febre (adequadamente) para valores mais baixos que os clássicos.

Partilho o sentimento de que, de Medicina, também sei muito pouco. Mas esforço-me, todos os dias, em aprender sobretudo o **Bê-À-Bá**: anatomia, fisiologia, fisiopatologia, farmacocinética e semiologia, entre outras disciplinas básicas. Essencialmente, gosto de semiologia.

Diz um provérbio africano que «os jovens correm mais depressa do que os anciãos; mas os anciãos conhecem a estrada».

A semiologia e o restante «**Bê-À-Bà**» são como os anciãos: fazem conhecer bem a «estrada» e evitar tempos perdidos por maus caminhos.

Manuel Salgado

Enurese em idade pediátrica

Enuresis in children

Lea Santos¹, Beatriz Maia Vale²,
Clara Gomes², Paulo Fonseca²

Resumo

A enurese é uma das entidades clínicas mais relevantes em idade pediátrica, não só pela sua elevada prevalência como também pelas repercussões físicas, sociais e psicológicas que condiciona. A maioria das crianças atinge continência de esfíncteres até à idade escolar e naquelas em que isso não se verifique podem surgir problemas. Apesar do impacto, a incontinência urinária noturna na criança é muitas vezes sub-diagnosticada e sub-tratada.

Este trabalho pretende ser uma revisão teórica sobre a enurese em idade pediátrica, nomeadamente no que diz respeito à sua etiopatogenia, abordagem diagnóstica e terapêutica.

Palavras-Chave: Enurese, incontinência urinária noturna, enurese primária monossintomática, enurese não-monossintomática.

Abstract

Enuresis is one of the most relevant diseases in childhood, not only for its high prevalence but also because it brings physical, social and psychological consequences. For most children, enuresis resolves without treatment until school-age, so when this is not the case problems arise. Despite the impact on the child's life, intermittent nocturnal incontinence continues to be under diagnosed and under treated.

This paper is a review about enuresis in pediatric age, namely its pathogenesis, diagnostic approach and therapy.

Keywords: Enuresis, intermittent nocturnal incontinence, monosymptomatic enuresis, non- monosymptomatic.

Introdução

A incontinência urinária, diurna ou noturna, tem especial relevo em idade pediátrica pela sua elevada prevalência e pelas suas repercussões psicossociais. Vários estudos demonstraram que as crianças com incontinência urinária até idades tardias têm menor auto-estima e maior risco de problemas comportamentais⁽¹⁾. Todavia, entre nós, a incontinência urinária continua a ser sub-diagnosticada e sub-tratada. O processo de micção pressupõe uma relação complexa entre nervos somáticos e autonómicos que são integrados em vários níveis do sistema nervoso central. Os centros corticais podem modificar a função do centro da micção do tronco cerebral e permitir que este mecanismo seja alterado de forma voluntária. O controlo vesical sofre uma maturação progressiva, durante a qual a criança torna-se consciente da repleção vesical, desenvolve capacidade de suprimir voluntariamente as contrações do músculo detrusor e aprende a coordenar a função deste músculo com a do esfíncter urinário externo. O desenvolvimento normal do mecanismo de controlo vesical pressupõe continência urinária durante o dia e durante a noite, o que ocorre, em média, por volta dos três e cinco anos, respetivamente⁽²⁾.

A *International Children's Continence Society* (ICCS) publicou, em 2006, orientações no sentido de uniformizar a terminologia utilizada no âmbito da disfunção do sistema urinário em idade pediátrica. Definuiu-se incontinência urinária como perda involuntária de urina, de forma intermitente ou contínua, que ocorre após uma idade em que a continência de esfíncteres deveria ter sido alcançada. A enurese, ou incontinência urinária noturna, corresponde à perda involuntária de urina durante o sono, após os 5 anos de idade, independentemente de estar

ou não associada a sintomas urinários diurnos, bastando apenas um episódio enurético por semana para se considerar esse diagnóstico⁽³⁾. A prevalência da enurese é variável nos diferentes estudos, dependendo da definição adotada. Yeung *et al* em 2006, definindo enurese como presença de pelo menos uma «noite molhada» por semana durante 3 meses consecutivos, descreveu uma prevalência de 16%, 10% e 2% aos 5, 7 e 19 anos respetivamente⁽⁴⁾. A enurese tem maior incidência no género masculino (60%)⁽⁵⁾ e apresenta uma elevada taxa de resolução espontânea (cerca de 15% ao ano)⁽⁶⁾.

Em 80% dos casos a enurese é monossintomática. Nos restantes, associam-se sintomas urinários diurnos (enurese não-monossintomática), tais como: incontinência urinária diurna; dor e urgência miccional; polaquiúria; frequência miccional aumentada (≥ 8 micções/dia) ou diminuída (≤ 3 micções/dia); esforço ou intermitência miccional; alteração do fluxo urinário; manobras de retenção; e/ou sensação de esvaziamento vesical incompleto.

A enurese monossintomática classifica-se em primária (80%), se a criança nunca atingiu continência urinária durante a noite, ou secundária (20%), se ocorrido um período mínimo de seis meses de continência noturna, a criança recomeça com «noites molhadas» consecutivas⁽³⁾. De acordo com a gravidade, a enurese classifica-se em ligeira, moderada ou grave, consoante a criança apresente 1-2, 3-6 ou ≥ 7 episódios enuréticos por semana, respetivamente⁽⁷⁾.

Designa-se por síndrome de eliminação disfuncional quando está presente o binómio encoprese e enurese, o que ocorre em cerca de 15% das crianças com enurese⁽³⁾.

¹ Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Baixo Vouga, EPE

² Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Correspondência: Lea Maria Almeida Santos - lea.santos7@gmail.com

Etiopatogenia

A enurese é uma entidade multifatorial, na qual, segundo diversas teorias, poderão estar implicados vários factores etiológicos: genéticos; psicológicos; alterações da secreção noturna de hormona antidiurética (HAD); alterações da dinâmica vesical; alterações da estrutura do sono; doenças orgânicas; ou atraso de maturação^(1,3).

Os três mecanismos fisiopatológicos que, por sua vez, podem ser explicados por atraso de maturação^(1,8) são:

- Limiar de despertar mais elevado
- Poliúria noturna
- Disfunção da dinâmica vesical

Alguns estudos apoiam a teoria de um limiar de despertar mais elevado, contudo outros mostram não haver diferença significativa entre crianças com e sem enurese (9,10). Por outro lado, foi feita associação entre síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) e enurese. A realização de amigdalectomia e/ou adenoidectomia, resultou em diminuição da enurese em cerca de 76% dos pacientes⁽¹¹⁾.

A produção aumentada de urina durante a noite pode desempenhar um papel importante na enurese. Estudos indicaram que algumas crianças com enurese apresentam diminuição da secreção noturna de HAD, o que provoca o aumento da produção noturna de urina^(12,13). Contudo, estas observações não explicam a razão pela qual estas crianças não acordam com a sensação de repleção vesical.

A disfunção da dinâmica vesical, como a diminuição da capacidade vesical funcional (CVF) - calculada através da fórmula: idade em anos x 30 + 30 ml⁽³⁾, ou a hiperatividade noturna do detrusor, podem ter algum papel na enurese⁽¹⁴⁾.

Os factores genéticos interferem na presença e idade de resolução da enurese. A probabilidade de apresentar enurese é de 44% quando um dos progenitores teve o mesmo problema, aumentando para 77% quando os 2 progenitores foram afetados⁽¹⁵⁾.

Embora fatores psicológicos tenham sido considerados como fatores causadores de enurese primária, essa relação não foi comprovada. Já a enurese secundária está frequentemente relacionada com fatores psicológicos ou com períodos de *stress* (divórcio dos pais, nascimento de irmão, morte de familiar), numa altura de vulnerabilidade de desenvolvimento do controlo urinário.

O atraso de maturação é de todas as teorias propostas a mais consensual e unificadora. Na grande maioria dos casos, a enurese monossintomática resolve-se espontaneamente. Esta observação sugere que a maturação tardia de um processo normal de desenvolvimento desempenha algum papel no estabelecimento da enurese. A hipótese de que exista uma diferença na maturação do sistema nervoso central de crianças com e sem enurese é suportada por dados neurofisiológicos⁽⁸⁾.

Diagnóstico diferencial

Raramente (1-5%), a enurese monossintomática e primária pode ser um sinal de doença ou de co-morbilidade subjacente, exigindo uma avaliação e tratamento prévio/adicional, nomeadamente⁽¹⁶⁾:

- Disfunção neurológica
- Disrafismo espinal
- Diabetes *mellitus* e Diabetes *insipidus*

- Hipertiroidismo
- Insuficiência renal crónica
- Obstipação com encoprese
- Parasitose intestinal
- Disfunção miccional
- Malformações urológicas
- Infecção urinária
- Síndrome de apneia obstrutiva do sono
- Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção

Abordagem diagnóstica

As orientações de abordagem diagnóstica e terapêutica da enurese (monossintomática e não-monossintomática), revistas pela *International Children's Continence Society* (ICCS) e pelo *National Institute for Health and Clinical Excellence* (NICE)⁽¹⁾, envolvem vários aspectos:

Avaliação clínica

A avaliação inicial de uma criança com enurese deve incluir uma história clínica detalhada, um exame físico sistemático e uma análise de urina tipo II.

História clínica

Existem questões fundamentais que devem ser abordadas, nomeadamente⁽¹⁷⁾:

- Frequência e padrão dos episódios enuréticos (número de «noites molhadas» por semana ou mês, número de episódios enuréticos por noite, horário preferencial, volume aproximado de cada episódio e se a criança acorda durante ou após esses episódios);
- Presença de sintomatologia urinária diurna associada (como poliúria, urgência miccional, polaquiúria, disúria e incontinência diurna, dificuldade em iniciar ou parar o fluxo urinário, sensação de esvaziamento vesical incompleto);
- Caracterização do padrão diário de micções através da realização de diários vesicais. O diário diurno permite a avaliação da capacidade vesical e do volume miccional máximo, e o diário noturno permite a avaliação do volume urinário noturno;
- Existência prévia de controlo de esfíncteres urinário e/ou retal;
- Padrão diário de ingestão de líquidos (água, leite e bebidas com cafeína/refrigerantes);
- Caracterização dos hábitos intestinais (determinar se existe obstipação e/ou encoprese);
- Antecedentes patológicos pessoais (como SAOS, diabetes, infeções urinárias recorrentes, alterações neurológicas ou do desenvolvimento) e eventual medicação crónica;
- História familiar de enurese e idade de resolução da enurese parental;
- História social e avaliação de eventuais fatores psicológicos subjacentes (como conflitos familiares, nascimento de irmão, falecimento de familiar ou mudança de escola ou residência);
- Avaliação do impacto e da atitude da criança e da família face à enurese;
- Intervenções e tratamentos realizados anteriormente.

Exame Objetivo

Geralmente o exame objetivo de uma criança com enurese monossintomática é normal. Contudo, este deve ser sistemático, focando-se especialmente no sistema gastrointestinal, urogenital e neurológico⁽¹⁷⁾. Alguns aspectos do exame físico podem indicar uma etiologia subjacente:

- Hipertensão arterial (doença renal crónica);
- Atraso de crescimento (doença crónica subjacente);
- Malformações *major* ou *minor* (como anomalias dos pavilhões auriculares) podem estar associadas a malformações do sistema urinário;
- Alterações morfológicas da região lombossagrada (na linha média) e/ou alterações ao exame neurológico dirigido ao períneo e membros inferiores, podem indicar doença neurológica;
- Hipertrofia amigdalina pode fazer pensar em Resistência das vias aéreas superiores;
- Palpação abdominal e toque rectal, com deteção de fecalomas, sugerem obstipação;
- Escoriações perianais ou vulvovaginite frequente, podem indicar parasitose intestinal;
- Deteção de esvaziamento vesical incompleto, por percussão ou palpação, e um fluxo urinário fraco ou intermitente, podem indicar alterações urológicas (como válvulas da uretra posterior ou ureter ectópico), ou malformações dos genitais (distopia testicular, hipo e epispádias, coalescência dos pequenos lábios, etc.).

Exames Complementares de Diagnóstico

A urina tipo II é suficiente na avaliação da enurese, permitindo excluir diabetes *mellitus*, diabetes insípida, proteinúria, hematuria e infeção urinária. A urocultura só é necessária se forem detetados leucócitos e/ou nitritos na urina tipo II.

Exames mais específicos estão indicados se houver suspeita de causa orgânica ou se o tratamento se mostrar ineficaz. Os exames imagiológicos, como a ecografia renal e a uretrocistografia miccional, são reservados para as crianças que têm sintomatologia significativa durante o dia, antecedentes de infeção urinária recorrente, não antes avaliada ou sinais e sintomas sugestivos de alterações urológicas estruturais⁽¹⁸⁾. A ressonância magnética da coluna vertebral está indicada em crianças que apresentem anomalias da coluna lombossagrada ou alterações ao exame neurológico do períneo ou membros inferiores⁽¹⁹⁾.

Abordagem terapêutica

Sendo a enurese uma situação clínica de etiologia multifatorial o tratamento deve ser individualizado para cada criança.

Antes de iniciar o tratamento, o médico/pediatra assistente deve perceber quais as verdadeiras preocupações dos pais e da criança, uma vez que o tratamento deve ter em conta as suas expectativas e preferências. Os pais devem entender que a enurese é um fenómeno involuntário e que, apesar da sua elevada prevalência, resolve espontaneamente na maioria dos casos, pelo que as medidas puniti-

vas devem ser eliminadas. Deve ser esclarecido que o tratamento é habitualmente prolongado, associado a avanços e retrocessos e que pode falhar a curto prazo. Um bom ambiente e motivação familiar são fundamentais para o sucesso de qualquer intervenção⁽¹⁾.

Antes dos 7 anos, a eficácia de qualquer intervenção terapêutica não parece superior à taxa observada de remissão espontânea da enurese. No entanto, a idade em que se deve iniciar o tratamento dependerá do impacto que a patologia tem na criança e respetiva família, bem como da motivação de todos em iniciar um tratamento⁽¹⁾. Como reforço desta motivação, é recomendada a reavaliação clínica frequente, com intervalos máximos de 4 meses.

A abordagem da enurese pressupõe a identificação e o tratamento de eventuais factores etiológicos subjacentes.

As crianças com enurese monossintomática refratária, enurese não-monossintomática ou com suspeita de doença orgânica/do neurodesenvolvimento, devem ser referenciadas a consultas de pediatria com experiência nesta área.

Podemos definir vários níveis de atuação na abordagem terapêutica da enurese:

Educação, terapêutica motivacional e treino vesical

Se a criança aceitar a responsabilidade do tratamento, uma abordagem não-farmacológica através de terapia motivacional, treino vesical e gestão da ingestão de líquidos deve ser tentada durante três a seis meses.

A terapia motivacional é habitualmente a primeira intervenção em crianças mais pequenas (entre os 5 e os 7 anos), que tenham «noites molhadas» de forma intermitente e que estejam motivadas a assumir a responsabilidade do tratamento.

A criança deve ter uma dieta saudável e deve ser instruída a ingerir uma quantidade adequada de líquidos durante o dia, restringido esse aporte nas 3-4 horas antes de deitar. Além disso, a criança deve ser instruída a ter micções regulares durante o dia e a esvaziar a bexiga imediatamente antes de deitar. Devem ser evitadas as bebidas com cafeína ou teofilina, devido ao seu efeito diurético, e a ingestão de laticínios ou alimentos ricos em sal, nas quatro horas que antecedem o sono, de modo a evitar o aumento da diurese por efeito osmótico⁽¹⁷⁾. A utilização diária da fralda deve ser evitada, já que poderá interferir no processo de motivação⁽¹⁾.

A criança deve ser incentivada a fazer o registo das «noites secas» e «noites molhadas» (registo de «noites secas» / «descuidos» no adolescente).

As recompensas (reforço positivo) poderão ser úteis, mas associadas à boa adesão às medidas terapêuticas e não apenas associadas aos resultados.

A terapia motivacional é bem-sucedida (definida como 14 «noites secas» consecutivas) em 25% das crianças e conduz a uma melhoria significativa, com redução de mais de 80% dos eventos enuréticos em mais de 70% dos pacientes (20). A taxa de recaída (mais de 2 «noites molhadas» em 2 semanas) é de aproximadamente 5%⁽²¹⁾.

Outras medidas, tais como interromper o fluxo urinário, adiar a micção ou ser levado a urinar, pelos cuidadores, durante a noite, têm tido resultados contraditórios no que diz respeito à diminuição dos episódios enuréticos e, por isso, não devem ser habitualmente recomendados⁽¹⁾.

Alarmes de enurese e tratamento farmacológico

Se a abordagem anteriormente descrita não for eficaz ao fim de 3 a 6 meses, deve tentar-se a utilização de alarmes de enurese e/ou a administração de desmopressina, de acordo com os mecanismos fisiopatológicos subjacentes⁽⁸⁾.

Em 2012 foram publicadas recomendações⁽¹⁷⁾, revistas pelos representantes da Academia Americana de Pediatria, Sociedade Europeia de Urologia Pediátrica, Sociedade Europeia de Nefrologia Pediátrica e ICCS, que pretendem funcionar como um suplemento prático às orientações da ICCS sobre a abordagem diagnóstica e terapêutica da enurese (com fluxogramas, diários e *checklists*).

A seleção inicial do tratamento deve ser orientada de acordo com o grau de motivação e preferência familiar, tendo em conta a idade da criança e consoante a informação obtida através dos diários miccionais. As crianças com enurese monossintomática podem dividir-se em quatro grupos de acordo com os mecanismos fisiopatológicos subjacentes, caracterizados através da análise dos diários miccionais e, assim, auxiliar a escolha do tratamento inicial. Em crianças com diurese noturna e CVF normais, pode optar-se pela utilização inicial do alarme ou pela administração de desmopressina; em crianças com CVF pequena para a idade, o alarme é a escolha mais indicada; em crianças com poliúria noturna e CVF normal, a desmopressina é o tratamento de primeira linha; em crianças com poliúria noturna e CVF diminuída, pode tentar-se, *ab initio*, a associação entre um alarme e a desmopressina. Em caso de recaída, definida como mais de 1 «noite molhada» por mês depois de um período sem enurese⁽³⁾, deve reiniciar-se o tratamento com a abordagem terapêutica que anteriormente havia sido mais eficaz⁽¹⁾.

Alarmes de enurese

A utilização diária de alarmes (p.ex. Pipi-Stop®, Wet-Stop®, Malem®) baseia-se numa aprendizagem por condicionamento, sendo considerado por muitos como o método mais eficaz no tratamento da enurese, exibindo taxas de sucesso a longo prazo⁽²²⁾, na ordem dos 66-70%⁽²³⁾. Estes dispositivos funcionam bem em famílias muito motivadas e em crianças que tenham episódios enuréticos frequentes⁽¹⁾.

Os alarmes são acionados quando o sensor fica molhado, desencadeando um alarme sonoro ou vibratório que acorda a criança, permitindo suspender a micção. Cria-se um reflexo condicionado à sensação de repleção vesical, através da contração do pavimento pélvico e do esfíncter externo. Se a criança não acordar, os pais devem acordá-la quando o alarme é acionado, acompanhando-a à casa de banho para urinar. O diário de «noites secas» e «molhadas» deve sempre ser mantido, como um reforço positivo.

A criança deve ser observada em consulta, uma a duas semanas após o início da utilização do alarme. Se esta demonstrar sinais precoces de resposta, tais como diminuição dos volumes de micção, menor número de despertares e redução do número de «noites molhadas», deve ser mantida esta abordagem terapêutica.

O tratamento deve ser continuado até a criança ter um mínimo de 14 «noites secas» consecutivas, sendo para isso, habitualmente, necessárias 12 a 16 semanas de tratamento. Se após 3 meses de uma cor-

reta utilização do alarme de enurese, não ocorrer qualquer melhoria, então outras intervenções devem ser pensadas e tentadas⁽¹⁾.

Cerca de 30% dos pacientes interrompe a terapêutica com o alarme, principalmente devido à perturbação do sono que condiciona nos outros membros da família, associada, muitas vezes, à dificuldade no despertar da própria criança⁽²¹⁾.

Tratamento Farmacológico

Os fármacos utilizados no tratamento da enurese são a desmopressina, a oxibutinina e os antidepressivos tricíclicos (imipramina).

Desmopressina

A desmopressina, análogo sintético da HAD, pode ser utilizada como tratamento de primeira linha da enurese, mas sempre em crianças com 5 ou mais anos de idade e que não tenham respondido à terapia motivacional ou à utilização do alarme. Poderá também ser uma alternativa nas crianças e famílias que pretendam uma resposta a curto prazo ou que recusem, ou não aderirem, à utilização do alarme⁽¹⁾.

Estão descritas taxas de sucesso na redução de 50% das «noites molhadas» em 60-70% dos casos⁽²³⁾, contudo a interrupção da terapêutica está associada a elevadas taxas de recaída (60 a 70%).

Em Portugal, a desmopressina existe na forma de liofilizado oral, comprimidos ou *spray* nasal. Nas crianças mais pequenas a adesão ao tratamento é superior quando se utiliza o liofilizado oral, pela comodidade de administração, sendo atualmente a forma preferida. A desmopressina deve ser administrada ao deitar, sendo a dose inicial de 200 mcg, no caso dos comprimidos, ou de 120 mcg, no caso do liofilizado oral. Se necessário, 10 a 14 dias após o início da terapêutica, pode aumentar-se a dose até ao máximo de 400 ou 240 mcg, respetivamente⁽¹⁾. O *spray* nasal praticamente deixou de ser usado porque a sua utilização é mais incómoda e a absorção poderá ser inferior à desejada se a técnica de aplicação for incorrecta ou se a criança tiver rinite.

Os efeitos secundários da terapêutica com desmopressina são raros. O efeito potencialmente mais grave é a hiponatremia dilucional, que pode ocorrer se forem ingeridos líquidos em excesso após a sua administração. Assim, recomenda-se uma restrição hídrica desde uma hora antes até oito horas após a sua administração. O tratamento deverá também ser interrompido durante os episódios de potencial desequilíbrio hidroeletrólítico (como febre, vómitos, diarreia ou exercício físico intenso). A resposta ao tratamento com desmopressina deve ser avaliada cerca de uma a duas semanas após o seu início. O tratamento deve ser mantido na mesma dose caso esteja a ser eficaz (melhoria do número ou volume de micções involuntárias) durante um mínimo de 3 meses. Se ocorrer remissão sob a utilização diária de desmopressina, deve ser tentada a sua suspensão durante uma semana a cada 3 meses, de modo a determinar a necessidade em manter o tratamento ou de iniciar um desmame progressivo⁽¹⁾.

A falha no tratamento pode dever-se a uma baixa capacidade vesical noturna, situação em que um alarme poderá ser mais eficaz, ou se ocorrer uma ingestão hídrica excessiva nas horas que antecedem o início do sono.

Oxibutinina

Os fármacos anticolinérgicos, como a oxibutinina e a tolterodina, esta última não disponível em Portugal, diminuem a actividade do músculo detrusor, aumentam a capacidade vesical e estão recomendados em crianças com enurese não-monossintomática. Raramente têm sucesso se usados em monoterapia, devendo, por isso, ser sempre utilizados em associação com a desmopressina ^(1,8).

A oxibutinina está aprovada em crianças com idade superior a 5 anos, numa dose diária de 5 a 10 mg/dia, numa toma única diária antes de deitar ou em duas tomas diárias, devendo manter-se o tratamento durante 3 a 6 meses consecutivos ⁽¹⁾.

Antidepressivos tricíclicos

Se a enurese é refratária ao tratamento anteriormente referido, a criança deve ser referenciada a uma consulta de Pediatra com experiência nesta patologia, para exclusão de causas subjacentes e, nesse sentido, tentar novas abordagens terapêuticas, nomeadamente a utilização de antidepressivos tricíclicos.

Os antidepressivos tricíclicos têm sido reconhecidos como um complemento útil no tratamento da enurese, sendo a imipramina o fármaco mais utilizado para este propósito.

Os efeitos secundários dos antidepressivos tricíclicos são relativamente raros, embora potencialmente graves. Aproximadamente 5% das crianças desenvolvem sintomas neuro-psicológicos, como ansiedade, alterações de personalidade e distúrbios do sono. O risco de efeitos mais graves, como alterações electrocardiográficas ou depressão miocárdica, contraindicam o seu uso na maioria das situações.

Outras terapêuticas

Para terminar, refere-se a existência de abordagens terapêuticas complementares e/ou alternativas, tais como a hipnose, a psicoterapia e a acupuntura, para as quais não existe, ainda, evidência científica que suporte o seu uso regular no tratamento da enurese ⁽²⁴⁾.

Conclusão

A enurese é um distúrbio muito frequente em idade pediátrica, de causa multifactorial e com uma elevada taxa de resolução espontânea.

A avaliação inicial da criança com enurese deve incluir uma história clínica completa, um exame físico cuidadoso e uma análise de urina tipo II. O principal objetivo desta avaliação é determinar se a enurese é uma manifestação de doença subjacente, o que pode «exigir» um tratamento específico e prévio.

Na enurese monossintomática, o tratamento pode ser iniciado a partir dos 5 anos, mas sobretudo quando a criança e a família estão motivadas em participar. Existem várias opções de tratamento que devem ser adaptadas de forma individualizada. Deve-se iniciar com técnicas de motivação e terapia comportamental, treino vesical e gestão de líquidos ingeridos. Uma intervenção mais ativa, com alarme ou fármacos, deve ser considerada se a terapêutica comportamental e motivacional falhar ou quando a pressão social começar a afetar a auto-estima da criança.

Bibliografia

1. National Institute for Health and Clinical Excellence. Nocturnal enuresis - the management of bedwetting in children and young people. <http://www.nice.org.uk/nicemedialive/13246/51367/51367.pdf> (Accessed on October 9, 2013)
2. Jansson, UB, Hanson, M, Sillen, U, Hellstrom, AL. Voiding pattern and acquisition of bladder control from birth to age 6 years-a longitudinal study. *J Urol* 2005; 174:289.
3. Nevéus T, von Gontard A, Hoebeke P, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: report for the standardization committee of International Children's Continence Society. *J Urol*. 2006; 176:314-324.
4. Yeung CK, Sreedhar B, Sihoe JD, Sit FK, Lau J. Differences in characteristics of nocturnal enuresis between children and adolescents: a critical appraisal from a large epidemiological study. *BJU Int*. 2006 May; 97 (5): 1069-73.
5. Bower WF, Moore KH, Shepherd RB, Adams RD. The epidemiology of childhood enuresis in Australia. *Br J Urol* 1996; 78(4):602-6.
6. Forsythe, WI, Redmond, A. Enuresis and spontaneous cure rate. Study of 1129 enuretics. *Arch Dis Child* 1974; 49:259
7. Wright, Anne. Evidence-based assessment and management of childhood enuresis. *Paediatrics and Child Health* 2008; 18:12, 561-567.
8. Nevéus T. Nocturnal enuresis-theoretic background and practical guidelines. *Pediatr Nephrol* 2011; 26(8):1207-14
9. Wille, S. Nocturnal enuresis: sleep disturbance and behavioural patterns. *Acta Paediatr* 1994; 83:772
10. Bader, G, Neveus, T, Kruse, S, Sillen, U. Sleep of primary enuretic children and controls. *Sleep* 2002; 25:579.
11. Weider DJ, Sateia MJ, West RP. Nocturnal enuresis in children with upper airway obstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;105:427-32.
12. Rasmussen, PV, Kirk, J, Borup, K, Norgaard, JP. Enuresis nocturna can be provoked in normal healthy children by increasing the nocturnal urine output. *Scand J Urol Nephrol* 1996; 30:57.
13. Rittig, S, Schaumburg, HL, Siggaard, C, et al. The circadian defect in plasma vasopressin and urine output is related to desmopressin response and enuresis status in children with nocturnal enuresis. *J Urol* 2008; 179:2389.
14. Yeung, CK, Chiu, HN, Sit, FK. Bladder dysfunction in children with refractory monosymptomatic primary nocturnal enuresis. *J Urol* 1999; 162:1049.
15. Bakwin, H. The genetics of enuresis. In: *Bladder Control and Enuresis*, Kolvin, RM, Meadows, SR (Eds), Medical Books Ltd, London, 1973. p.73.
16. Henriques R, Correia AJ, Salgado M. Enurese na criança: normas de orientação. *Saúde Infantil* 2002 Abr; 24/1: 5-14
17. Walle, JV, Ritting, S, Bauer, S, Eggert, P, Marshall-Kehrel, D, Tekgul, S. Practical consensus guidelines for the management of enuresis. *Eur J Pediatr*. DOI 10.1007/s00431-012-1687-7
18. Rushton, HG. Evaluation of the enuretic child. *Clin Pediatr (Phila)* 1993; Spec No:14.
19. Pippi Salle, JL, Capolicchio, G, Houle, AM, Vernet, O. Magnetic resonance imaging in children with voiding dysfunction: is it indicated?. *J Urol* 1998; 160:1080.
20. Marshall, S, Marshall, HH, Lyon, RP. Enuresis: An analysis of various therapeutic approaches. *Pediatrics* 1973; 52:813.
21. Rushton, HG. Nocturnal enuresis: Epidemiology, evaluation and currently available treatment options. *J Pediatr* 1989; 114:691
22. Glazener, CM, Evans, JH, Peto, RE. Alarm interventions for nocturnal enuresis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2005; CD002911.
23. Graham, KM, Levy, JB. Enuresis. *Pediatrics in Review* vol.30, nº5 May 2009; 165-173.
24. Neveus T, Eggert P, Evans J, et al. Evaluation of and treatment for monosymptomatic enuresis: a standardization document from the International Children's Continence Society. *J Urol* 2010; 183:441.

Lesões bolhosas na Púrpura de Henoch-Schonlein Pediátrica

Bullous lesions in pediatric Henoch-Schonlein Purpura

Joana Leite¹, Diana Amara², Marta Teixeira³, Rui Almeida¹

Resumo

Introdução: A Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) é a vasculite mais comum da infância, manifestando-se tipicamente por púrpura palpável simétrica nos membros inferiores (MI). Lesões cutâneas atípicas raramente surgem em idade pediátrica, embora sejam relativamente frequentes em adultos.

Relato de Casos: 1) Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, previamente saudável, apresentando vesículas em base eritematosa, pruriginosas, nos MI com 12 dias de evolução, sendo medicada sucessivamente desde o quinto dia de doença com amoxicilina/ácido clavulânico, loratadina, e posteriormente ácido fusídico tópico, sem melhoria. Por progressão das lesões e suspeita de sobreinfecção cutânea na perna esquerda foi internada, mantendo tratamento tópico e repouso, o que resultou em melhoria clínica à data de alta. Com o retomar da atividade habitual, verificou-se agravamento das lesões cutâneas, com aparecimento de bolhas hemorrágicas sobre as lesões anteriores, acompanhadas de tumefação e dor à mobilização do tornozelo direito. Foi reinternada sob terapêutica com ibuprofeno e flucloxacilina, juntamente com prednisolona, verificando-se resolução das lesões cutâneas e das queixas articulares. 2) Criança de 9 anos, do sexo masculino, previamente saudável, com púrpura palpável, pruriginosa, na porção distal dos MI. Por progressão das lesões cutâneas e aparecimento ao quarto dia de doença de bolhas hemorrágicas, abdominalgias intensas e dor associada a tumefação do tornozelo esquerdo, foi internado. Iniciou ibuprofeno e prednisolona com resolução das lesões e restantes queixas.

Discussão: Estima-se que a PHS pediátrica curse em 2% dos casos com bolhas hemorrágicas. Estas lesões atípicas podem levantar dúvidas diagnósticas, tomando a biópsia cutânea um exame útil, mas não obrigatório, para confirmação diagnóstica. O uso de corticoterapia embora controverso é defendido por alguns autores, uma vez que parece reduzir a gravidade das lesões bolhosas assim como as suas sequelas.

Palavras-chave: vasculite, criança, adolescente, manifestações cutâneas.

Abstract

Background: Henoch-Schonlein Purpura (HSP) is the most common vasculitis of childhood, typically manifesting symmetrical palpable purpura of the lower limbs. Atypical skin lesions rarely occur in children, but are relatively common in adults.

Case Report: 1) 14-year-old female adolescent, previously healthy, presented with pruritic erythematous and vesicular lesions in the lower limbs for 12 days, treated with amoxicillin/clavulanic acid, loratadine, and topical fusidic acid since the fifth day of illness without improvement. Due to progression of the skin lesions with suspicion of superinfection on the left leg, she was admitted to the hospital maintaining only topical treatment and rest, which resulted in clinical improvement at discharge. With the resumption of normal activity, skin lesions worsened with overlapping bullous, hemorrhagic lesions and new onset of swelling and painful mobilization of the right ankle. She was readmitted and started therapy with ibuprofen, flucloxacillin and prednisolone, with resolution of the skin lesions and joint complaints. 2) 9-year-old boy, previously healthy, with pruritic palpable purpuric lesions, in the distal portion of the lower limbs, admitted to the hospital on the fourth day of disease due to progression of the skin lesions and the onset of hemorrhagic bullae, intense abdominal pain, and swelling and painful mobilization of the left ankle. Treatment was started with ibuprofen and prednisolone with resolution of skin lesions and other complaints.

Discussion: It is estimated that in 2% of cases pediatric HSP is associated with hemorrhagic bullous lesions. These atypical lesions may raise diagnostic concerns, making the skin biopsy helpful, but not mandatory, to confirm the diagnosis. The use of corticosteroid therapy is controversial, but according to some authors they appear to reduce the severity of bullous lesions and their sequelae.

Keywords: vasculitis, child, adolescent, skin manifestations.

Introdução

A Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) é a vasculite mais comum da infância.⁽¹⁻⁴⁾ É uma vasculite sistêmica aguda de pequenos vasos, mediada por imunoglobulina (Ig) A, que afeta fundamentalmente a pele, o trato gastrointestinal, as articulações e o rim, de forma autolimitada.⁽¹⁻⁵⁾ A maioria dos casos ocorre entre os 3 e os 5 anos de idade, com 90%

dos casos a verificarem-se em idades inferiores a 10 anos.⁽⁶⁾ Tem um pico de incidência nos meses de Outono e Inverno, sendo frequentemente precedida por uma infecção das vias aéreas superiores (1-3 semanas antes do início dos sintomas), o que apoia a hipótese de uma etiologia infecciosa.⁽⁵⁾

1. Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos
Dermatologia, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos

2. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João 3. Serviço de

Correspondência: Joana Leite – joanamatosleite@gmail.com

Os seus critérios de diagnóstico consistem na presença de púrpura palpável (critério obrigatório) e pelo menos um dos seguintes: dor abdominal difusa, biópsia revelando depósitos de IgA, artrite (aguda, afetando qualquer articulação) ou artralgia, e/ou envolvimento renal (hematúria e/ou proteinúria).⁽⁶⁾

As manifestações cutâneas da PHS consistem habitualmente em lesões maculopapulares eritematosas, petéquias e púrpura,⁽⁴⁾ sendo a manifestação típica a púrpura palpável de localização simétrica preferencial nos membros inferiores e nádegas.^(1,3-5) Podem ocorrer também outras lesões cutâneas menos comuns (nódulos, hematomas, urticária, eritema multiforme e vesículas) e haver extensão aos membros superiores, tronco e face.^(1,4)

A presença de bolhas é relativamente frequente na PHS em adultos, mas rara em idade pediátrica,⁽¹⁻⁵⁾ o que motivou a descrição dos presentes casos.



Figura 1 • (Caso 1) Pápulas e placas purpúricas palpáveis, de vários tamanhos e formas, algumas das quais centradas por bolha hemorrágica, distribuídas pela porção distal do membro inferior direito.

Caso 1) Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, previamente saudável, recorre ao Serviço de Urgência (SU) por vesículas em base eritematosa, pruriginosas, localizadas nos membros inferiores, com 9 dias de evolução e agravamento progressivo. Encontrava-se medicada desde o quinto dia de doença com amoxicilina/ácido clavulânico e loratadina. Sem outra sintomatologia associada, nomeadamente, febre, abdominalgias, artralguas ou queixas urinárias, e sem história de infeção prévia recente. Efetuou estudo analítico com hemoleucograma com plaquetas, glicose, função renal, ionograma e proteína C reactiva (PCR) que não evidenciou alterações e teve alta com indicação de manter a terapêutica instituída associada a ácido fusídico tópico. Três dias depois recorre novamente ao SU por progressão do número de lesões e aparente supuração de uma lesão confluyente na perna esquerda com área central necrótica, pelo que foi internada.

No internamento realizou: hemoleucograma com plaquetas, estudo da coagulação, ionograma, função renal, esfregaço de sangue periférico, PCR, VS, doseamento de imunoglobulinas, factor reumatóide,

C3, C4 e TASO sem alterações de relevo; anticorpos anti-nucleares, anti-dsDNA e anti-citoplasma do neutrófilo negativos; e serologias para VHB, VHA, VHC e CMV negativas. Esteve medicada com ácido fusídico tópico e hidroxizina e ao fim de 5 dias de internamento assistiu-se a uma melhoria progressiva das lesões cutâneas, tendo tido alta.

Posteriormente, com o retomar da sua atividade quotidiana habitual, apresentou episódio de agravamento da púrpura com extensão às coxas e nádegas e cerca de 1 mês após o episódio inaugural, verificou-se o aparecimento de bolhas hemorrágicas sobre as lesões anteriores, assim como de tumefação e dor à mobilização do tornozelo direito, pelo que foi reinternada.

Dos exames complementares salienta-se: discreta leucocitose com neutrofilia relativa, PCR negativa, função renal, ionograma, exame sumário de urina, sedimento urinário e estudo da coagulação sem alterações de relevo. Dada a evolução desfavorável, acabou por realizar biópsia cutânea para esclarecimento diagnóstico, que não revelou lesões de vasculite, leucocitoclasia, nem necrose fibrinoide nos vasos sanguíneos dérmicos, e não foram detetados depósitos de IgA ou C3 na parede dos vasos por imunofluorescência. Cumpriu tratamento por via oral com ibuprofeno, prednisolona (1.2 mg/kg/dia) e flucloxacilina (500 mg de 8/8 horas) e tópico com ácido fusídico, tendo-se constatada melhoria progressiva das lesões e resolução das queixas articulares.

Após a alta, manteve seguimento regular em consulta, tendo cumprido cerca de 2 meses de corticoterapia (incluindo desmame progressivo). Dez meses após o início da doença, foi constatada recorrência da púrpura com artrite dos tornozelos, tendo melhorado com medidas sintomáticas, nomeadamente repouso e anti-inflamatório durante 5 dias. Cerca de quinze meses depois, era de salientar unicamente lesões dos membros inferiores hiperpigmentadas cicatriciais, sem outras alterações.

Por fim, é de realçar que durante o período de seguimento nunca evidenciou alterações do foro renal (mantendo sempre perfil tensional e exame de urina normais).

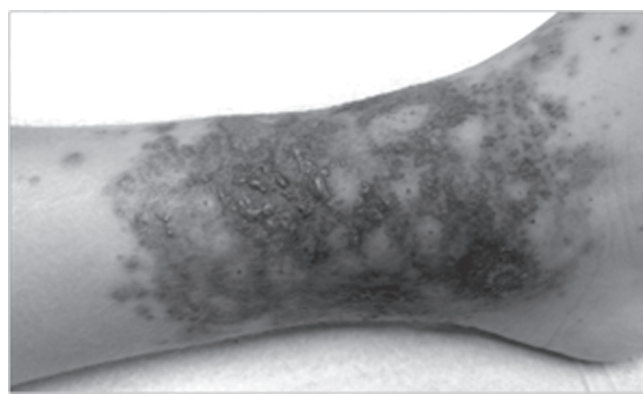


Figura 2 • (Caso 2) Pápulas purpúricas palpáveis sob mancha de cor vinosa, com tendência à coalescência e formação de bolhas hemorrágicas de várias formas e tamanhos, acantonadas ao terço distal do membro inferior esquerdo.

Caso 2) Criança de 9 anos, com antecedentes pessoais de atopia, que recorre ao SU por máculas e pápulas eritematosas, algumas purpúricas, palpáveis e pruriginosas, na porção distal dos membros inferiores,

com 48 horas de evolução e de agravamento progressivo. Sem outra sintomatologia associada, nomeadamente, febre, abdominalgias, artalgias ou queixas urinárias e sem história de infeção prévia recente. Efetuou estudo analítico com hemoleucograma com plaquetas, glicose, função renal, ionograma e PCR, bem como tira-teste urinária e estudo da coagulação, que se revelou sem alterações. Teve alta com indicação de repouso e reavaliação em 48 horas.

Na reavaliação era evidente uma progressão do número de lesões purpúricas palpáveis, com extensão e coalescência das mesmas, assim como aparecimento de bolhas hemorrágicas sobrepostas. Apresentava então queixas de abdominalgia intensa, dor e tumefação do tornozelo esquerdo, bem como intolerância oral, pelo que foi internado. No internamento, realizou estudo analítico (hemoleucograma com plaquetas, PCR, VS, estudo da coagulação, imunoglobulinas, C3 e C4, anticorpos anti-nucleares, anti-dsDNA, anti-citoplasma do neutrófilo e sedimento urinário) que não mostrou alterações. Iniciou corticoterapia (prednisolona 1,8 mg/kg/dia) endovenosa e posteriormente oral, associada a analgesia e repouso no leito, tendo-se verificado melhoria significativa das lesões cutâneas, bem como das manifestações articulares, das queixas álgicas abdominais e da tolerância oral. Teve alta três dias depois com indicação de manter corticoterapia oral por um período total de 6 semanas (incluindo desmame).

Durante o período de seguimento em Consulta Externa, de cerca de 1 ano, manteve-se assintomático com perfil tensional normal e exames seriados de urina (tira-teste e exame sumário) normais. Neste período, não se verificou recorrência das lesões cutâneas.

Discussão

Estima-se que a PHS curse em 88% dos casos com a púrpura típica e em 12% com manifestações cutâneas menos comuns.⁽⁷⁾ Destas, as vesículas e bolhas hemorrágicas são raramente descritas na faixa etária pediátrica, podendo ocorrer em até 2% dos casos.⁽⁸⁾ Contrariamente, no adulto estas lesões são frequentes (35% a 60%).⁽¹⁾

O diagnóstico da PHS é habitualmente clínico e baseado na presença da púrpura e outras manifestações clínicas típicas,⁽⁹⁾ de acordo com a recente classificação da *European League Against Rheumatism* e a *Paediatric Rheumatology European Society*.⁽⁶⁾ No entanto, a biópsia cutânea pode ser útil para confirmação diagnóstica nos casos com predomínio significativo de lesões cutâneas atípicas.⁽⁹⁾

A PHS caracteriza-se histologicamente por uma vasculite leucocitoclástica com predomínio de depósitos de IgA, que envolvem capilares, vénulas e arteríolas.⁽¹⁰⁻¹¹⁾ A deteção dos depósitos de IgA faz-se por imunofluorescência, sendo de salientar que em lesões antigas ou necróticas o resultado pode ser negativo.⁽¹¹⁾ Isto deve-se a fenómenos proteolíticos no centro das lesões necróticas e à fagocitose que surtem com o decorrer o tempo.⁽¹¹⁾ O resultado negativo da biópsia cutânea verificado no primeiro caso pode ser explicado por esse motivo.

O papel dos corticóides no tratamento das lesões bolhosas é controverso (e baseado na experiência clínica individual), não existindo atualmente recomendações formais sobre a sua utilização.⁽¹²⁾ Determinados autores defendem que o tratamento precoce com prednisolona pode reduzir a severidade e extensão das lesões bolhosas assim como as suas sequelas.⁽¹⁻⁴⁾ O efeito benéfico dos corticóides foi demonstrado em vários casos clínicos descritos na literatura⁽¹⁻⁴⁾, o que vai de encontro à experiência relatada nestes dois casos.

Bibliografia

1. Júnior CR, Yamaguti R, Ribeiro AM, Melo BA, Campos LA, Silva CA. Lesões vésico-bolhosas hemorrágicas na púrpura de Henoch-Schonlein e revisão da literatura. *Acta Reumatol Port* 2008; 33:452-6.
2. Den Boer SL, Pasmans SGMA, Wulffraat NM, Ramakers-Van Woerden NL, Bousema MT. Bullous lesions in Henoch Schönlein Purpura as indication to start systemic prednisone. *Acta Paediatrica* 2010; 99: 781-3.
3. Maguiness S, Balma-Mena A, Pope E, Weinstein M. Bullous Henoch-Schonlein Purpura in Children: A Report of 6 cases and Review of the Literature. *Clinical Pediatrics* 2010; 49(11): 1033-37.
4. Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, de Martino M, Falcini F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schonlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. *Rheumatol Int* 2010; 30: 1355-9.
5. González LM, Janniger CK, Schwartz RA. Pediatric Henoch-Schonlein purpura. Review. *International Journal of Dermatology* 2009; 48, 1157-65.
6. Ozen S, Pistorio A, Lusan SM et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 798-806.
7. Trapani S, Micheli A, Grisolia F et al. Henoch-Schonlein Purpura in childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35:143-53.
8. Saulsbury FT. Henoch-Schonlein Purpura in children: Report of 100 patients and Review of the literature. *Medicine* 1999; 78: 395-409.
9. Dedeglu F, Kim S, Sundel R. Clinical manifestations and diagnosis of Henoch-Schonlein Purpura. Uptodate 2013. Disponível em www.uptodate.com, consultado em Setembro, 2013.
10. Habif TP. *Clinical Dermatology*, 5th ed.; Chapter 18 - Hypersensitivity Syndromes and Vasculitis. Mosby 2009.
11. Davin JC, Weening JJ. Diagnosis of Henoch-Schonlein purpura: renal or skin biopsy? *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 1201-3.
12. Kausar S, Yalamanchili A. Management of haemorrhagic bullous lesion in Henoch-Schonlein purpura: Is there any consensus? *Journal of Dermatological Treatment* 2009; 20:2; 88-90.

Vacinação da criança com imunodeficiência primária

Vaccination of child with primary immunodeficiency

Estefânia Barrosa Maia¹, Joana Amaral¹,
Mónica Jerónimo¹, Raquel Freitas Costa², Maria Emanuel Amaral¹

Resumo

As imunodeficiências primárias (IDP) são doenças raras, na sua maioria diagnosticadas durante a infância. Existem vários tipos de IDP. Neste artigo foram divididos em oito grupos: deficiência de linfócitos T ou combinada, deficiência de linfócitos B, do complemento, da fagocitose, da imunidade inata, imunodesregulação, síndromes auto-inflamatórias e IDP com síndromes bem definidas. A criança com imunodeficiência primária habitualmente apresenta infecções bacterianas graves ou recorrentes, ou por agentes oportunistas, assim como má progressão ponderal. A prevenção de infecções na criança com IDP é fundamental, tendo a vacinação um importante papel. No entanto, pelas características da doença, muitas vezes poderá não existir uma resposta adequada às vacinas e, por outro lado, as mesmas poderão induzir doença (vacinas vivas). É, assim, importante conhecer quais as indicações para vacinação em cada tipo de IDP.

Neste artigo é realizada uma breve caracterização dos diferentes tipos de IDP e são expostas as recomendações actuais quanto à vacinação de crianças com IDP.

Palavras-chave: imunodeficiência primária; crianças; vacinas

Introdução

As IDP constituem um grupo de mais de 180 doenças, que, embora pouco frequentes, podem trazer um elevado grau de morbilidade e mortalidade. A maioria manifesta-se na infância e estão globalmente associadas a uma maior susceptibilidade às infecções⁽¹⁾.

As IDP podem envolver um ou mais componentes do sistema imunitário: distúrbios da imunidade humoral (linfócitos B e produção de anticorpos), imunidade celular (linfócitos T), função fagocítica ou do complemento⁽²⁻⁴⁾.

Tendo em conta a susceptibilidade aumentada às infecções associada às IDP surgem duas questões fundamentais quando se considera vacinar estas crianças⁽⁵⁾.

Será que a vacina desencadeará uma resposta suficiente que justifique o seu uso?

Será que a criança irá ficar doente pelo facto de ser vacinada?

De uma maneira geral, a segurança e eficácia das vacinas é determinada pelo tipo de IDP e sua gravidade e tipo de vacinas, existindo, no entanto, pouca evidência científica sobre os resultados da vacinação neste grupo de crianças⁽⁴⁻⁷⁾.

Este artigo tem como objectivo expor as recomendações actuais quanto à vacinação de crianças com IDP.

Abstract

Primary immunodeficiencies (PID) are rare disease, the majority diagnosed during childhood. There are several types of PID. In this article we divided them in eight groups: T lymphocytes or combined deficiency, B lymphocytes deficiency, complement deficiency, phagocyte disorders, innate immunity, immunodysregulation, autoinflammatory syndromes and PID with well defined syndromes. The child with primary immunodeficiency usually presents with severe or recurrent bacterial infections, or caused by opportunistic organisms, as well as failure to thrive. Prevention of infections in children with PID is critical, assuming vaccination an important role. However, because of the characteristics of PID, often there is no adequate response to vaccines. On the other hand, vaccines can induce disease (live vaccines). Thus, it is very important to know which are the indications to vaccinate in each type of PID.

In this article, we briefly characterize the different types of PID and expose the current recommendations about vaccination of children with PID.

Keywords: primary immunodeficiency; children; vaccine

Vacinação na imunodeficiência primária

A vacinação de pessoas com alterações imunitárias deve ser sempre efectuada sob orientação e prescrição do médico assistente.

Nas crianças com IDP as **vacinas vivas** (vacina contra tuberculose (BCG), vacina contra o sarampo, a parotidite epidémica e rubéola (VASPR), vacina contra varicela, febre tifóide e febre amarela) estão habitualmente contra-indicadas nestes doentes devido ao risco de provocar doença pelas estirpes vacinais, pelo que a sua administração deve ter em conta a avaliação de risco-benefício da administração, tendo em conta o estado de imunossupressão do doente em causa⁽⁸⁾.

A **vacina BCG** é uma vacina de bacilos vivos atenuados *Mycobacterium bovis*. O Programa Nacional de Vacinação (PNV) recomenda uma dose ao nascimento no recém-nascido (RN) com peso igual ou superior a 2000g. A vacina deve ser administrada tão precocemente possível, no entanto, existem algumas contra-indicações à sua administração, nomeadamente, se for um RN familiar directo de doente com suspeita ou confirmação de IDP (até exclusão de imunodeficiência da criança) ou ainda se houver suspeita de imunodeficiência celular, congénita ou adquirida⁽⁷⁻⁹⁾. Esta vacina administrada em crianças com imunodeficiência pode causar complicações como: linfadenite regional ou supurada, abscessos e úlceras ou mais raramente doença grave disseminada⁽¹⁰⁾.

1 Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Correspondência: Estefânia Maia - estefania_maia@hotmail.com

2 Hospital Espírito Santo, Évora

A **VASPR** é outro exemplo de vacina viva. É uma vacina combinada trivalente contendo vírus vivos atenuados do sarampo, da parotidite epidémica e da rubéola. A cobertura actual em Portugal graças ao PNV permitiu diminuir a incidência de sarampo e a rubéola. A vacinação contra estas doenças faz-se aos 12 meses e aos 5-6 anos de idade, representando a segunda dose uma segunda oportunidade de vacinação e não um reforço. Os doentes com algumas imunodeficiências congénitas em tratamento regular com imunoglobulinas, podem não responder à VASPR ou a qualquer uma das suas componentes, devido à presença de anticorpos adquiridos passivamente. Nestas circunstâncias, e devido ao benefício potencial da VASPR, a administração desta vacina deve ser considerada, aproximadamente duas semanas antes da administração da imunoglobulina, admitindo-se, no entanto, alguma incerteza sobre a efectividade da resposta imunitária. Nos defeitos completos esta pode mesmo ser ineficaz ⁽⁷⁻⁹⁾.

As vacinas contra o rotavírus (**RV**) são **vacinas vivas atenuadas**. A vacinação não se deve iniciar depois das 12 semanas de vida, devendo estar completa aos 6 meses. Estão disponíveis em Portugal desde 2006, duas vacinas, autorizadas para administração acima das 6 semanas de idade, por via oral e que apresentam estruturas e esquemas posológicos diferentes. A vacinação não é recomendada em crianças com imunodeficiência grave ⁽⁹⁾.

A vacina contra a **varicela** não está incluída no PNV mas está autorizada pelo INFARMED e disponível para prescrição médica. É constituída por vírus varicela-zoster vivo atenuado (estirpe Oka) e considerada uma vacina segura na criança imunocompetente. Geralmente é administrada em crianças uma primeira dose entre 12-15 meses e segunda dose entre 4-6 anos. A partir dos 13 anos devem ser administradas duas doses com intervalo de 4 a 8 semanas. De acordo com OMS, esta vacina está recomendada a adultos ou crianças que contactam habitualmente com doentes imunodeprimidos, no entanto, está contra-indicada nos imunodeprimidos. No caso de desenvolverem *rash* cutâneo pós-vacinal, os indivíduos vacinados devem ser afastados do contacto com os imunodeprimidos ^(9,10).

As **vacinas inactivadas** não apresentam risco nestas crianças, e como tal, devem ser administradas, pois constituem a melhor forma de proteger estas crianças. A resposta imunitária pode ser variável, podendo em algumas circunstâncias, ser fraca ou mesmo nula, aumentando o risco para ocorrência de complicações em doenças como a gripe, doença invasiva pneumocócica, meningocócica e provocada por *Haemophilus influenzae b*, preveníveis por administração destas vacinas. Assim, recomenda-se que a estas crianças sejam administradas as seguintes vacinas inactivadas: vacina contra doença invasiva por *Neisseria meningitidis* (meningocócica-**MenC**), vacina contra doença invasiva por *Haemophilus influenzae b* (**Hib**), pela vacina contra *Streptococcus pneumoniae* (pneumocócica-**Pn** (vacina polissacarida 23-valente (VPP23); conjugadas 10-valente (VCP10) e 13-valente (VCP13) e vacina contra vírus *Influenza A e B* (**gripe**) ⁽⁷⁻¹⁰⁾.

No âmbito da vacina anti-pneumocócica, desde Janeiro de 2010, estão disponíveis em Portugal as vacinas conjugadas anti-pneumocócicas VCP10 e VCP13, no entanto, esta última constitui a vacina conjugada recomendada e utilizada actualmente em Portugal, em crianças menores de 2 anos. A vacina VPP23 deve ser administrada em crianças com idade igual ou superior a 2 anos e a adolescentes, e na presença

de IDP ou adquirida. Nestes casos deve sempre fazer previamente a vacina VCP13 ^(7,9).

Deficiências de linfócitos T ou combinadas

As imunodeficiências combinadas de células T e B constituem um grupo heterogéneo de IDP que se caracteriza por existência de defeitos no desenvolvimento e/ou função dos linfócitos T associados a defeitos variáveis nos linfócitos B ou Natural-Killer. Apesar de raras, são as mais graves e agrupam-se em mais de vinte doenças que pertencem a este grupo, caracterizadas geneticamente. Como exemplo deste tipo de imunodeficiência destacam-se: a Imunodeficiência Combinada Grave, o Défice de CD40L, o Défice de ZAP 70 e o Síndrome de Omenn ^(1,11,12).

Os doentes com imunodeficiências combinadas não devem receber vacinas vivas, pelo risco de doença vacinal, que pode ser fatal. A imunodeficiência combinada grave constitui das formas mais temidas, pois muitas vezes as complicações da vacina BCG constituem o primeiro evento indicativo desta condição. Na presença de **defeitos graves** a resposta vacinal vai ser inadequada, pelo que mesmo as vacinas inactivadas poderão não ser administradas. Nos **défices menos graves ou parciais** as vacinas inactivadas (PNV, Pn e gripe) podem ser administradas, no entanto, a resposta imunitária pode estar diminuída, dependendo a sua eficácia do grau de imunossupressão ^(4,7,9,14).

Deficiências de linfócitos B ou de anticorpos

As células B activadas produzem anticorpos, que fazem parte da imunidade humoral. A sua função consiste em neutralizar e eliminar os antígenos que induziram a sua formação e encontram-se divididos em cinco classes: IgG (com 4 subclasses – IgG1, IgG2, IgG3, IgG4), IgM, IgA, IgD e IgE ^(1,12).

Este tipo de IDP manifesta-se geralmente a partir dos 6 meses de idade, uma vez que é nesta altura que ocorre diminuição dos níveis séricos de IgG materna e a IgG própria ainda não atingiu valores significativos. Inclui **défices graves** (Imunodeficiência Comum Variável e Agamaglobulinemia Ligada ao X) e os **menos graves** (Défice Selectivo de IgA, Défice de Sub-Classes de IgG, Défice Específico de Formação de Anticorpos e Hipogamaglobulinemia Transitória da Infância) ^(1,11,12).

A maioria dos pacientes com este tipo de imunodeficiência preserva a imunidade inata e celular em condições de gerar uma memória imune. No entanto, a vacinação nas imunodeficiências de anticorpos também depende da gravidade do défice. Assim, nos **défices graves**, uma vez que há redução grave de todas as imunoglobulinas e ausências de células B, estão contra-indicadas todas as vacinas vivas, uma vez que não vai ocorrer resposta dos anticorpos às vacinas. Nos **défices menos graves** ocorrem deficiências específicas de anticorpos com imunoglobulina e células B normais, pelo que podem ser realizadas com precaução vacinas vivas.

No que diz respeito às restantes vacinas, todas as do PNV podem ser realizadas. Estes doentes são susceptíveis às infecções por bactérias capsuladas, como *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae b* e *Streptococcus pneumoniae*. Pelo risco específico destas infecções devem ser

recomendadas as vacinas conjugadas para tais bactérias. No entanto, a resposta imunitária a vacinação pode estar diminuída, uma vez que nestas IDP parecem apresentar uma resposta vacinal de grau intermédio, dependendo a sua eficácia do grau de imunossupressão ^(4,7,9,14).

Deficiências do complemento

O sistema do complemento apresenta três vias de activação (via Clássica, da Lectina e Alternativa) e constitui um dos principais mecanismos da resposta inata e adaptativa, actuando na opsonização e fagocitose dos microrganismos ^(1,12,15).

As deficiências do complemento são raras, constituindo cerca de 2% das IDP e podem agrupar-se de acordo com o seu mecanismo de acção: Deficiência do inibidor da esterase C1, Deficiência dos factores da via clássica, Deficiência de C3/Factor H e I, Deficiência de C5-C9 (componentes do complexo de ataque à membrana) e Deficiência dos componentes da via Alternativa ^(1,11,12,15).

Nas deficiências do complemento podem receber todas as vacinas do calendário vacinal, havendo indicação precisa de imunização contra meningococo, Hib, pneumococo e *Influenza A e B* ^(4,7,9,14,15).

Deficiências da fagocitose

Os defeitos primários da fagocitose resultam de alterações congénitas no número e função dos neutrófilos. Representam cerca de 10% da totalidade das IDP, e em última análise podem ser divididos em defeitos das vias oxidativas (defeitos enzimáticos) e das vias não oxidativas (defeitos de adesão) ^(13, 16).

As imunodeficiências condicionadas por estes defeitos são raras e habitualmente manifestam-se na infância, pelo que devem sempre ser consideradas em doentes com infecções bacterianas e fúngicas raras e graves. São exemplos de defeitos da fagocitose a Neutropenia congénita grave, a Neutropenia cíclica e a Doença Granulomatosa Crónica ^(5,13,16). A vacinação destes doentes apresenta contra-indicações, nomeadamente para vacinas vivas de bactérias, como é o caso da BCG e *Salmonella tify*, uma vez que a imunidade às doenças em causa implica a actuação de fagócitos, cuja deficiência proporciona a sobrevivência no seu interior, podendo desencadear a doença no vacinado. Um exemplo desta situação é a infecção tuberculosa disseminada após a vacinação com BGC ^(4,7,9,14).

Deficiências da imunidade inata

Os receptores *toll-like* medeiam a acção da imunidade inata ao iniciar as cascatas de reconhecimento aquando da presença de agentes microbianos, desencadeando a resposta inflamatória do hospedeiro. São elementos imunes responsáveis por sinalizar a ocorrência de vias patogénicas e de lesão celular, através da ligação de componentes comuns a vários grupos de patógenos que foram conservados ao longo de anos. A imunidade inata tem um papel na defesa contra vírus e bactérias ^(2, 17, 18).

O sistema imunitário inato determina uma defesa rápida perante infecção, e desempenha igualmente um papel nuclear na activação da resposta imune adaptativa. Doenças como a WHIM (verrugas, hipogamaglobulinémia, infecções e mielocatexia), Displasia ectodérmica anidróica com imunodeficiência e a Candidíase mucocutânea crónica são algumas condições resultantes de alterações em receptores específicos ^(7,17).

Quadro 1 • Imunização em crianças e adolescentes com imunodeficiência primária (* a decisão para a imunização depende do estado imunitário do doente, PNV – Programa Nacional de Vacinação; Pn - pneumocócica) ^(4,7,9,14,15)

TIPO DE IDP	IMUNODEFICIENCIA ESPECÍFICA	CONTRA-INDICAÇÕES	INDICAÇÃO EFICÁCIA COMENTÁRIOS
Células T ou Combinadas	Completa (Imunodeficiência combinada grave)	Todas as vacinas vivas	Todas as vacinas ineficazes
	Parcial (ataxia-telangiectasia, Síndrome de Di George, Síndrome de Hiper IgE)		Recomendadas vacinas inactivadas (PNV, Pn, gripe)*
Células B ou anticorpos	Graves (Agamaglobulinemia, Imunodeficiência Comum Variável)	Todas as vacinas vivas	Recomendadas vacinas inactivadas (PNV, Pn, gripe)*
	Menos graves (Défice selectivo de IgA e défice de subclasses de IgG)	Poliomielite oral	Recomendadas vacinas inactivadas (PNV, Pn, gripe)*
Complemento	Defeitos da via Clássica, Lectina ou Alternativa	Nenhuma	Todas as vacinas. Recomenda-se vacina Pn e Meningocócica*
Fagócitos	Defeitos no número Defeitos de função	Vacinas de bactérias vivas (BCG e <i>S. tify</i>)	Vacinas de vírus e de bactérias inactivas são eficazes
Imunidade inata	Defeitos dos receptores Tool-like	Todas as vivas	Recomendadas vacinas inactivadas (PNV, Pn, gripe)*
Imunodesregulação	Desequilíbrio dos linfócitos Thr	Todas as vivas	Recomendadas vacinas inactivadas (PNV, Pn, gripe)*
Doenças Auto-inflamatórias	Mutações do TNF	Nenhuma	Especial cuidado com vacinas vivas*
Síndromes bem definidos de IDP	-	Nenhuma	Especial cuidado com vacinas vivas*

A imunização com vacinas vivas está contra-indicada, pela ausência da primeira linha de defesa contra estes germes vivos invasores, o que potencialmente conduz a uma situação de doença ^(4,7,9,14).

Imunodesregulação

Os fenómenos de tolerância imunitária são fulcrais para uma resposta inflamatória adequada e direccionada. As células T reguladoras desempenham um papel importante na limitação e supressão da inflamação, intervindo igualmente na prevenção da auto-imunidade ^(3,11).

No grupo das imunodeficiências resultantes da desregulação imunológica verifica-se um estado de hiperinflamação grave em resposta à infecção, pois há uma alteração da capacidade de regulação do próprio sistema imunitário, como é o caso dos Síndromes de Imunodeficiência com hipopigmentação como o de Chediack-Higashi, ou com auto-imunidade, como o Síndrome linfoproliferativo auto-imune ^(3,11).

Na vacinação destes doentes devem ser evitadas vacinas vivas, bacterianas e víricas, pois estas desencadeiam processos inflamatórios que nestas crianças serão inadequadamente ampliados ^(4,7,9,14).

Doenças auto-inflamatórias

Os síndromes auto-inflamatórias caracterizam-se por surtos de inflamação sem factor predisponente conhecido, e nos quais ocorre um envolvimento sistémico. Distinguem-se de síndromes de auto-imunidade pela ausência de auto-anticorpos em titulação significativa ou de linfócitos antigénio-específicos. A entidade mais conhecida deste grupo é a Febre Mediterrânica Familiar ⁽¹⁹⁾.

Vacinação deve ser ponderada caso a caso, com especial cuidado para qualquer tipo de vacina viva ^(4,7,9,14).

Síndromes bem definidos com imunodeficiência

Os síndromes bem definidos de imunodeficiência englobam doenças que afectam outros órgãos e sistemas em maior proporção que o sistema imunitário. Algumas destas doenças resultam de defeitos metabólicos ou alterações cromossómicas. O Síndrome de Di-George e o Síndrome de Hiper IgE fazem parte deste grupo ⁽¹⁸⁾.

A vacinação deve ser avaliada consoante o estado imunitário da criança. Vacinas vivas estarão sempre contra-indicadas em doentes severamente imunocomprometidos ou cuja capacidade imunológica é desconhecida, pelo grande risco de doença ^(4,7,9,14).

Discussão

As IDP constituem um grupo vasto de doenças que incluem distúrbios da imunidade humoral (linfócitos B e produção de anticorpos), imunidade celular (linfócitos T), função fagocítica ou do complemento. Embora pouco frequentes encontram-se associadas a elevada morbi-mortalidade pela susceptibilidade aumentada a infecções.

De uma forma geral, a maior precaução quanto à segurança na administração de vacinas em crianças com IDP deve ser relativamente a vacinas vivas, que podem ser potencialmente fatais pelo elevado risco de doença vacinal. Destaca-se o caso da vacina BCG, administrada ao nascimento, visto que, as suas complicações podem constituir o primeiro evento indicativo de IDP grave. Relativamente às vacinas inactivadas, podem habitualmente ser administradas, tendo em conta que a resposta imunitária pode estar comprometida, dependendo a eficácia da vacina do grau de imunossupressão.

A vacinação de crianças com IDP apresenta algumas particularidades, com necessidade de criação de um esquema vacinal adaptado ao tipo e gravidade de IDP, que deve ser orientado e discutido por especialistas.

Bibliografia

- Neves C. Imunodeficiências primárias. In: Amaral JMV. Tratado de Clínica Pediátrica, 2ª ed. Lisboa. Imagem Digital Gráfica. 2013;403-9
- Fischer A. Human primary immunodeficiency diseases: a perspective. *Nature Immunology*. 2004;5(1):23-30
- Cooper MA, Pommering TL, Koranyi K. Primary Immunodeficiencies. *Am Fam Physician*. 2003;68(10):2001-8
- Sociedade de Infectologia Pediátrica da Portuguesa de Pediatria. Vacinação em circunstâncias especiais; 2013. Acessível em http://www.spp.pt/UserFiles/file/Protocolos_SPP/Vacacao_Circunstancias_Especiais.pdf
- Bonilla FA. Medical management of immune deficiency. Acessível em <http://www.uptodate.com/contents/medical-management-of-immune-deficiency> (acedido em 4 Jan 2014)
- Immunization of the immunocompromised child: Recommendations of the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH). 2002. Acessível em: <http://www.rcpch.ac.uk>
- Vieira M et al. Vacinas na criança com imunodeficiências. *Acta Pediatr Port*. 2007;38(2):85-9
- Programa Nacional de Vacinação – Despacho nº 17067/2011 do Ministério da Saúde, Diário da República nº243, II série, de 21/12/11
- Red Book online 2013. <http://aapredbook.aappublications.org/>
- Succi RCM, Farhat CK. Vacinação em situações especiais. *J Pediatr*. 2006;82:S91-100
- Vries E, Driessen G. Primary immunodeficiencies in children: a diagnostic challenge. *Eur J Pediatr*. 2011;170:169-77
- Blázquez OS, García PR, Falcón FA. Imunodeficiencias primarias. In: Fernandez JG, Domínguez JAR, Suso JJM, Tascón AB. Manual Diagnóstico Y Terapéutica en Pediatría, 5ª ed. Madrid. Cofás. 2009;201-9
- Notarangelo LD. Primary immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol* 2010;125:S182-92
- CDC. General recommendations on immunization: recommendations of Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR*. 2011; 60(No.2):26-7
- Liszewski MK, Atkinson JP. Inherited disorders of the complement system. Acessível em <http://www.uptodate.com/contents/inherited-disorders-of-the-complement-system> (acedido em 30 Dez 2013)
- Rosenzweig SD, Holland SM. Phagocyte immunodeficiencies and their infections. *J Allergy Clin Immunol* 2004; 113:620-6
- Turvey S, Broide D. Innate Immunity. *J Allergy and Clinical Immunology*, 2010; 125: S24-32.
- Sandra L, Kui L. Toll-Like Receptors in Antiviral Innate Immunity *J of Molecular Biology*. 2013;17.
- Understanding Autoinflammatory diseases. 2010. Acessível em http://www.niams.nih.gov/Health_Info/Autoinflammatory/

As realidades e os mitos da menstruação

Realities and myths about menstruation

Sara Duarte Brito¹ Beatriz Maia Vale² Maria Manuel Zarcos¹

Introdução

São ambíguos os significados atribuídos à menstruação, condicionando a aceitabilidade e atitudes das adolescentes.

Objetivos: Caracterizar o padrão menstrual e comportamentos das adolescentes observadas num Serviço de Pediatria (SP).

Material e métodos: Estudo transversal analítico, decorrido entre 12/10 e 12/11/2010. Amostra não aleatória de conveniência, composta por adolescentes observadas no SP, com aplicação de um questionário de auto-preenchimento. Analisadas variáveis demográficas, história ginecológica e atitudes associadas. Análise estatística: SPSS 17® ($\alpha < 0,05$).

Resultados: Obtiveram-se 97 questionários de adolescentes com idade mediana de 15 anos. Menarca entre os nove e 14 anos (mediana 12 anos). Foram informadas sobre menstruação pela mãe 88% e 26% não se consideravam preparadas. No primeiro ano após menarca, 38% tinham ciclos irregulares, 12% polimenorreia, 16% menorragia. Na data atual, os ciclos irregulares diminuíram para 20% e polimenorreia e menorragia para dez por cento. Foram a consulta de Planeamento Familiar 38% das adolescentes, sendo os principais motivos a presença de ciclos irregulares, vida sexual ativa e dismenorreia. Efetuavam contraceptivo hormonal 27%. Dismenorreia foi referida por 77%, sendo moderada a intensa em 93%, sem interferência significativa na atividade diária.

Nas questões dirigidas aos mitos e limitações devido à menstruação, um a 17% das adolescentes confirmaram fazer restrições no quotidiano e 9% afirmaram alterar a rotina durante a fase menstrual.

Registou-se associação significativa entre a idade da menarca das adolescentes e a das mães, sendo mais precoce na geração mais nova (média 11,6 versus 12,5 anos).

Conclusões: As alterações do padrão menstrual são mais frequentes no ano da menarca. Os mitos que envolviam a temática da menstruação não parecem ser, nos dias de hoje, perturbadores do quotidiano e do comportamento das adolescentes, mas o adequado esclarecimento é ainda essencial.

Palavras-chave: adolescentes, comportamentos, menstruação.

Muitas adolescentes não se sentem preparadas para a menarca, precedendo um período de frequentes alterações do padrão menstrual. O esclarecimento precoce acerca deste processo e a desmistificação de conceitos antigos, ainda que não perturbadores do quotidiano atual, poderão auxiliar as adolescentes a encarar de um modo positivo e natural este fenómeno.

Abstract

Background: There are ambiguous meanings attributed to menstruation, influencing adolescents' acceptance and attitudes towards it.

Purpose: To characterize menstruation patterns and behavior of adolescents seen at a Pediatric Department (PD).

Methods: Cross sectional analytical study from 12/10 to 12/11/2010. Nonrandom convenience sample, consisting of adolescents observed in a PD, by applying a self-completion questionnaire. Variables: demographic, gynecological history and related attitudes. Statistical analysis: SPSS ® 17 ($\alpha < 0,05$).

Results: The study included 97 questionnaires from adolescents with a median age of 15 years. Menarche occurred between nine and 14 years old (median 12 years). Information about menstruation was obtained by mothers in 88% and 26% did not consider themselves prepared. In the first year after menarche 38% had irregular cycles, 12% polymenorrhea and 16% menorrhagia. Currently, irregular cycles decreased to 20% and polymenorrhea and menorrhagia to ten per cent. Overall, 38% had sought for a family planning consultation, describing menstrual irregularities, being sexually active and dysmenorrhea as the main reasons for visiting. Hormonal contraception was described by 27%. Dysmenorrhea was reported by 77%, moderate to severe in 93%, without significant limitation of daily activity.

In relation to myths and limitations due to menstruation, one to 17% of adolescents confirmed doing restrictions in daily life and 9% mentioned to change routine habits during the menstrual phase of the cycle.

There was a statistically significant association between age at menarche of adolescent girls and their mothers, occurring earlier in the younger generation (mean 11,6 versus 12,5 years old).

Conclusions: Changes in menstruation patterns are more frequent in the first year after menarche. The existing myths about menstruation do not seem to be disruptive of adolescents' daily life and behavior at present, but adequate explanation is still essential.

Keywords: adolescents, behavior, menstruation.

Many adolescents do not feel prepared for menarche, preceding a period of frequent changes in menstruation pattern. Early education about this process and demystification of old concepts, despite not disturbing daily life, may help adolescents to face the menstruation phenomenon in a positive and natural way.

¹ Interna de formação específica em Pediatria Médica - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria – Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE ² Interna de formação específica em Pediatria Médica – Assistente graduada de Pediatria - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria

Correspondência: Sara Duarte Brito - sarabrito@gmail.com

Introdução

São múltiplos e ambíguos os significados atribuídos à menstruação ao longo das civilizações. Considerada um sacrifício ou sinal de impureza, passou a ser símbolo de espiritualidade, feminilidade, maturidade, estando também associada à fertilidade e sexualidade femininas⁽¹⁾. Contudo, ainda nos dias de hoje lhe são inerentes muitos mitos e tabus, dependentes de crenças populares e do meio sociocultural e religioso da comunidade local⁽²⁾. Estes fatores condicionam a aceitabilidade da menstruação e as vivências e atitudes das adolescentes na menarca, associadas às alterações somáticas, emocionais e comportamentais desde sempre conhecidas^(1,2,3).

Salienta-se que as queixas menstruais constituem a causa mais frequente de absentismo escolar na adolescência⁽³⁾ e os seus distúrbios apresentam repercussões psicoafetivas, sociais e biológicas, nomeadamente o risco de anemia, redução de densidade óssea e infertilidade^(2,4). Este estudo teve como objetivos caracterizar o padrão menstrual das adolescentes observadas num Serviço de Pediatria e conhecer os seus comportamentos perante a menstruação.

Material e métodos

Efetuuou-se um estudo descritivo com componente analítico, observacional, transversal, com recolha de dados prospetiva.

Definiu-se como população, recorrendo a uma amostra não aleatória de conveniência, as adolescentes com menarca observadas no Serviço de Pediatria (SP) do Centro Hospitalar de Leiria, Hospital de Santo André (Urgência e Consulta externa) no período de 12/10 a 12/11/2010.

Os resultados foram obtidos através do preenchimento de um questionário de auto-resposta composto por 45 questões, entre as quais cinco de resposta aberta, tendo sido garantido o anonimato e a confidencialidade dos dados obtidos.

Foram estudadas variáveis demográficas (idade, residência, ano de escolaridade), história ginecológica pessoal e materna e atitudes associadas.

Foram excluídos do estudo os questionários incompletos ou não corretamente preenchidos.

As características do ciclo menstrual foram auto-reportadas.

Definições: O ciclo menstrual foi definido como o período entre o primeiro dia do cataménio e o primeiro dia do cataménio seguinte, admitindo-se como normal se apresentasse duração média de $28 \pm$ sete dias associada a cataménios de $4 \pm$ três dias em média⁽²⁾. Considerou-se polimenorreia quando os ciclos eram inferiores a 21 dias e oligomenorreia quando superiores a 35 dias⁽²⁾. Definiu-se menorragia quando o fluxo menstrual tinha mais de sete dias de duração⁽⁵⁾, não tendo sido contabilizada a intensidade do fluxo pela subjetividade do critério. Os ciclos irregulares foram definidos subjetivamente por cada adolescente.

Os dados obtidos foram codificados, introduzidos na base de dados e analisados com o *software* SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*) Statistics v. 17®. Efetuou-se análise estatística descritiva univariada e bivariada, assumindo-se um nível de significância de 0,05.

Resultados

Dados demográficos

Obtiveram-se 97 questionários de adolescentes, com idades entre os dez e 18 anos e média de 15 anos ($\pm 1,9$ anos). A menarca ocorreu entre os nove e 14 anos, com uma média de 11,6 anos ($\pm 1,3$ anos) e mediana de 12 anos. Ocorreu antes dos 12 anos em 42% (41/97) e aos 14 anos em 7% das adolescentes (7/97).

A menarca nas mães e nas irmãs ocorreu em média aos 12,5 anos ($\pm 1,6$ anos) e 11,7 anos ($\pm 1,7$ anos), respetivamente, situando-se entre os nove e 16 anos nas mães e os nove e 15 anos nas irmãs.

Observou-se uma correlação linear positiva entre a idade da menarca das adolescentes e a menarca das suas mães (coeficiente de *Pearson* 0,224; $p = 0,041$) e a menarca das adolescentes e a menarca das suas irmãs (coeficiente de *Pearson* 0,688; $p = 0,001$). A análise bivariada emparelhada revelou menarca mais precoce na geração mais nova (adolescente *versus* mãe), com diferença estatisticamente significativa (11,6 anos *versus* 12,5 anos; *Wilcoxon*, $p < 0,001$). Entre irmãs, a idade média de menarca não apresentou diferença estatística (*t student* emparelhado, $p > 0,05$).

Informação

Das adolescentes questionadas, 88% tinham sido informadas pela primeira vez sobre menstruação pela mãe, 6% por outros familiares e 4% e 2% por intermédio da escola ou amigos, respetivamente. Um terço das jovens não procurou ativamente informação acerca desta temática (32/97); das restantes, a fonte de informação foi a mãe e outros parentes (39% e 4,5%), internet (9%), amigos (5,5%), livros (4,5%) e a escola (4,5%).

No global, 26% das adolescentes (25/96) não se consideravam preparadas para este evento, 40% justificando este facto por se considerarem muito jovens.

Caracterização e implicações dos ciclos menstruais

No primeiro ano após menarca, 35% tinham ciclos irregulares (34/97), 12% polimenorreia (12/97) e 16% menorragia (15/97). Não houve casos de oligomenorreia. A duração média dos ciclos foi de 26,6 dias ($\pm 3,8$ dias), variando entre 15 e 30 dias e os cataménios situaram-se entre os dois e dez dias de duração, com média de 5,6 dias ($\pm 1,7$ dias) no primeiro ano.

À data atual, 20% das adolescentes descreveram ciclos irregulares (20/97), 10% polimenorreia (10/97) e 10% menorragia (9/97), sendo de referir que 27% das adolescentes (26/97) estavam medicadas com contraceptivo hormonal oral (CO) e que 6% se encontravam no primeiro ano após a menarca. A duração média dos ciclos foi de 26,9 dias ($\pm 3,3$ dias), compreendendo-se entre os 15 e os 31 dias e os cataménios situaram-se entre os três e dez dias de duração, com média de 5,2 dias ($\pm 1,6$ dias).

Segundo análise bivariada emparelhada, não se observou associação estatística entre a duração dos ciclos no primeiro ano após a menarca e a sua duração atual (*Wilcoxon*, $p > 0,05$). Os cataménios foram significativamente mais prolongados no primeiro ano (5,6 dias *versus* 5,2 dias; *Wilcoxon*, $p = 0,028$).

A presença de dismenorreia foi referida por 77% (75/97) das adolescentes, de predomínio trans-menstrual (76%, 57/75 versus 44%, 33/75 pré-menstrual), moderada a intensa em 93% (68/75) e sem interferência na atividade diária. O recurso a medicação sintomática foi necessário em 67% das adolescentes (50/75), entre a qual se destaca o ibuprofeno em 56%, paracetamol em 36%, butilescopolamina em 6% e a associação de ibuprofeno e butilescopolamina em 2%. Não se observou relação estatística entre o número de anos após a menarca e a presença/ausência de dismenorreia (*Mann-Whitney*, $p > 0,05$).

Foram referidas outras queixas associadas à menstruação: irritabilidade em 51% (49/97), cefaleia em 5% (5/97), dor lombar em 5% (5/97) e acne em 2% (2/97). Faziam um calendário menstrual 37% das jovens (36/97).

Frequentavam consulta de Ginecologia/Planeamento Familiar 38% das adolescentes (37/97), cujos motivos de consulta foram a presença de ciclos irregulares (22/37), vida sexual ativa (9/37), fluxo abundante (5/37) e dismenorreia (5/37), a última apresentando uma associação estatisticamente significativa com a procura de consulta (χ^2 , $p = 0,044$). Das 26 adolescentes sob CO (27%), 88% referiram como indicações a regularização do ciclo, 46% a contraceção e 12% a presença de patologia anexial. A dismenorreia como motivo primordial foi mencionada em 4% das inquiridas. Uma proporção superior de jovens sob CO apresentava ciclos irregulares no primeiro ano após a menarca, sem associação estatística (χ^2 , $p > 0,05$).

A menstruação foi o motivo de recurso a um serviço de urgência em 11% das adolescentes, devido a sintomas de dismenorreia, fluxo abundante e/ou patologia anexial.

As limitações e repercussões da menstruação na atividade diária, com algumas questões baseadas nos mitos sobre este tema, encontram-se descritas no Quadro I. Nove por cento das adolescentes mencionaram alterar o seu quotidiano por este motivo, salientando a maior apetência por alimentos ricos em hidratos de carbono, maior ingestão de água e rotina mais tranquila.

Pensam que não se pode usar tampão se não tiverem iniciado relações sexuais 6% das adolescentes (6/97) e 49% pensam não poder engravidar durante a fase menstrual do ciclo (48/97).

Quadro I • Limitações na atividade diária durante a fase menstrual do ciclo ($n = 97$).

	N	%
Não pode cozinhar	17	18
Não pode nadar	15	16
Não pode andar descalça	12	12
Não pode fazer desporto	10	10
Falta às aulas	8	8
Não pode lavar o cabelo	2	2
Não pode tomar banho	1	1

Discussão

Existe uma variabilidade significativa nos ciclos menstruais na adolescência, sobretudo imediatamente após a menarca e, mais marcadamente, entre o primeiro e o segundo ciclo ⁽⁵⁾.

Embora a idade da menarca varie internacionalmente e de acordo com múltiplas condicionantes, situa-se, em média, entre os 12 - 13 anos de idade em países desenvolvidos, com mediana de idade de 12,4 anos

segundo a *American Academy of Pediatrics* (AAP) ⁽⁵⁾. Neste estudo, também a média e mediana da menarca foram de 11,6 e 12 anos, respetivamente.

Alguns trabalhos têm abordado a existência de uma associação entre a menarca das mães e a das filhas, constatando também uma tendência para a sua antecipação nas gerações mais novas ⁽⁵⁾, factos estes observados no estudo atual. Este processo de antecipação poderá não ser totalmente inocente, pois parece haver uma maior incidência de experiências negativas e consequências no foro psicoafetivo para as adolescentes quanto mais precoce ocorrer a puberdade e/ou a menarca ⁽⁶⁾. Em contrapartida, este fenómeno parece condicionar uma instalação mais precoce de ciclos ovulatórios e, subsequentemente, uma menor incidência de irregularidades menstruais ⁽⁴⁾.

A irregularidade menstrual é definida, segundo alguns autores, pela existência de uma diferença igual ou superior a 15 dias entre os ciclos mais curto e mais prolongado nos 12 meses prévios ⁽⁷⁾. Porém, no estudo atual este critério foi definido subjetivamente por cada adolescente, com o risco de enviesamento de resultados. Mais de um terço das jovens descreveu ciclos irregulares no primeiro ano após a menarca, variando de 15 a 35 dias, em oposição a dados que indicam intervalos de 18 a 80 dias no primeiro ano ⁽⁸⁾, com um percentil 95 de 90 dias de acordo com *Popat* e colaboradores ⁽⁴⁾. Pelo facto de 42% descreverem menarca antes dos 12 anos, a incidência de irregularidades menstruais poderá ser menor que o esperado para o primeiro ano ginecológico. Segundo *Popat*, reconhece-se que 50% dos ciclos serão ovulatórios no primeiro ano ginecológico se a menarca ocorrer antes dos 12 anos, podendo demorar oito a 12 anos a ser totalmente ovulatórios nas adolescentes de maturação tardia ⁽⁴⁾.

No presente estudo, a duração média dos ciclos no primeiro ano foi de 26,6 dias, um valor inferior aos 32,2 dias apresentados pela AAP. Esta variabilidade parece relacionar-se com a imaturidade do sistema hipotálamo-hipófise-ovário (HHO), traduzindo-se em ciclos irregulares, hemorragia uterina disfuncional ⁽⁸⁾ e situações de oligo-amenorreia ⁽⁴⁾ (não reportadas pelas adolescentes do estudo), embora exigindo a exclusão de outras causas orgânicas ^(2,5,8) e que não foram objetivo deste trabalho.

Observou-se uma redução da prevalência de irregularidades menstruais após o primeiro ano da menarca, bem como de polimenorreia e menorragia, tal como esperado e de acordo com a gradual maturação do sistema HHO ⁽⁸⁾ e com a utilização de CO (em um quarto das adolescentes) ⁽⁷⁾. Devido ao último fator, a incidência real destes processos poderá estar subvalorizada no trabalho atual.

A dismenorreia, constituindo a queixa ginecológica mais comum na adolescência ⁽⁹⁾, esteve presente em 77% das jovens, de acordo com prevalências internacionais que variam entre 20 a 90% ⁽²⁾. Embora 15% do absentismo escolar seja atribuído a dismenorreia ⁽²⁾, este não foi prevalente na amostra em estudo. Esta queixa não se associou com os anos decorridos após a menarca, um fenómeno descrito na literatura e corroborado pela normal fisiologia da menstruação ^(2,3).

A menstruação continua a ser um tema tabu na maioria das culturas, comunidades e famílias ^(1,2). Alguns mitos, como o não andar descalço, não lavar o cabelo, não tomar banho, entre outros, surgiram há décadas e pouco se sabe sobre a sua persistência atual.

Na população em estudo, quase 17% das adolescentes confirmaram fazer restrições no quotidiano em atividades relacionadas com estes

preconceitos e 9% afirmaram modificar a sua rotina diária no decurso da fase menstrual. Estes parecem ainda números significativos numa sociedade atual, onde se esperava que a informação fosse facilmente veiculada nos meios de comunicação e entre pares e onde se pensaria haver maior abertura para se exporem tais assuntos. Perante isto, a naturalidade, desmistificação e positivismo face a este fenómeno ainda não são universais. Reconhece-se que o conhecimento do seu significado biológico e social pelas jovens e famílias ainda é escasso⁽²⁾ e a sua dispersão poderia desencorajar atitudes e reduzir limitações subjacentes às crenças antigas.

Constatou-se que dois terços das adolescentes procuraram informar-se ativamente acerca da menstruação, confiando principalmente nas mães para este esclarecimento, sendo também as mães a fonte mais precoce e mais frequente de informação (em 88% dos casos). Estes factos são corroborados por alguns estudos, que salientam também o papel de outras coabitantes neste âmbito, embora seja ainda um assunto secreto em muitas famílias^(1,2).

De forma menos marcada, as confidências entre pares e as aulas sobre saúde representam outros momentos de esclarecimento e preparação das jovens, embora o ensino dirigido tenha sido um veículo pouco eficaz⁽¹⁾.

No presente estudo, a escola apresentou um papel escasso, contribuindo para o esclarecimento inicial das jovens em apenas 4%. Este resultado parece preocupante e, associando-se ao facto de 26% das adolescentes não se considerarem preparadas para a menarca, alertam para a necessidade de abordagem deste tema de forma mais precoce e consistente no meio escolar. Porém, reconhece-se que a informação veiculada pela escola, a informação televisiva e os estereótipos culturais tendem a focar-se nos aspetos negativos (sinais, sintomas) deste processo, com as suas futuras repercussões em termos comportamentais e emocionais⁽¹⁾. As jovens física e emocionalmente preparadas parecem apresentar menos queixas somáticas^(1,5) e atitudes mais positivas face a este processo fisiológico^(1,3) e o seu adequado

esclarecimento tem um papel essencial na aceitabilidade, na melhoria das expectativas e atitudes e na prevenção de infeções sexualmente transmissíveis e gravidezes não desejadas^(1,3).

A AAP e o *American College of Obstetricians and Gynecologists* dispõem de folhetos informativos de acesso *online* especialmente criados para a formação de adolescentes, dos quais se destacam, pela sua adequação e qualidade, os seguintes: «*Your Changing Body*», «*You and Your Sexuality*», «*Your First Period*» e «*Your First Gynecologic Visit*»^(10,11). Os aspetos pedagógicos da temática da menstruação e da puberdade devem, a exemplo destes, ser salientados e estimulados. Como limitações ao estudo, considera-se a presença de uma amostra não representativa, não aleatória e de conveniência, a utilização de um questionário de auto-preenchimento e não validado, a colheita das características menstruais através do autorrelato e não de diários menstruais fidedignos e o risco de viés de memória.

Conclusões

As alterações do padrão menstrual são mais frequentes no ano da menarca.

Um número significativo de adolescentes não se encontra preparada para este evento, ainda que a maioria procure informar-se sobre este tema previamente.

Os mitos que envolviam a temática da menstruação não parecem ser, nos dias de hoje, significativamente perturbadores do quotidiano das adolescentes na área de influência local, mas esta temática ainda apresenta implicações a desmistificar. O esclarecimento precoce acerca da fisiologia da puberdade e da menstruação poderá contribuir para a extinção dos preconceitos remanescentes e auxiliar as jovens a encarar de um modo positivo e natural este fenómeno.

Bibliografia

1. Orringer K, Gahagan S. Adolescent Girls Define Menstruation: A Multiethnic Exploratory Study. *Health Care for Women Int* 2010; 31(9): 831-47.
2. Montoya JS, Cabeza AH, Rojas OF, Navarrete RC, Keever MAV. Menstrual disorders in adolescents. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2012; 69(1): 60-72.
3. Koff E, Rierdan J. Premenarcheal Expectations and Postmenarcheal Experiences of Positive and Negative Menstrual Related Changes. *J Adolesc Health* 1996; 18: 286-91.
4. Popat VB, Prodanov T, Calis KA, Nelson LM. The menstrual cycle a biological marker of general health in adolescents. *Ann N Y Acad Sci* 2008; 1135: 43-51.
5. American Academy of Pediatrics Committee on Adolescence, American College of Obstetricians and Gynecologists, Committee on Adolescent Health Care, Diaz A, Laufer MR, Breech LL. Menstruation in Girls and Adolescents: Using the Menstrual Cycle as a Vital Sign. *Pediatrics* 2006; 118(5): 2245-50.
6. Stubbs M. Cultural Perceptions and Practices around Menarche and Adolescent Menstruation in the United States. *Ann NY Acad Sci* 2008; 1135: 58-66.
7. Wei S, Schmidt MD, Dwyer T, Norman RJ, Venn AJ. Obesity and menstrual irregularity: Associations with SHBG, Testosterone and Insulin. *Obesity* 2009; 17(5): 1070-6.
8. Elford KJ, Spence JEH. The forgotten female: Pediatric and adolescent gynecological concerns and their reproductive consequences. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2002; 15: 65-77.
9. Harel Z. Dysmenorrhea in Adolescents. *Ann NY Acad Sci* 2008; 1135: 185-195.
10. http://www.acog.org/For_Patients. Acedido em 01/06/2013.
11. <http://www.patiented.aap.org>. Acedido em 01/06/2013.

Interrupção voluntária da gravidez e maternidade em adolescentes: que diferenças

Voluntary interruption of pregnancy and motherhood in teens: what differences?

Sílvia Neto¹, Ricardo Monteiro¹,
Patrícia Rocha¹, Alexandra Luz¹, Pascoal Moleiro¹

Resumo

Introdução: A gravidez na adolescência é muitas vezes não planeada/desejada. Em Portugal, a Interrupção Voluntária da Gravidez (IVG) foi despenalizada em 2007.

Objetivo: Análise comparativa entre adolescentes que realizaram IVG e mães adolescentes.

Material e Métodos: Estudo transversal analítico com colheita retrospectiva de dados relativos às adolescentes que realizaram IVG ou foram mães, entre 2009 e 2011 num hospital B1. Grupo I – adolescentes que fizeram IVG, Grupo II – mães adolescentes. Variáveis estudadas: idade, gestações anteriores, idade gestacional na altura do diagnóstico da gravidez, encaminhamento para consulta de Planeamento Familiar (PF). Processamento de dados: PASW 18®.

Resultados: Contabilizaram-se 69 adolescentes grávidas (média 23/ano). Optaram por IVG 27 (39.1% das adolescentes grávidas), 2.8% do total de IVGs realizadas neste período. Apresentavam uma média de 16.7 ± 1.3 anos, 26.0% tinham menos de 16 anos. Não houve correlação entre a idade da adolescente e a idade gestacional em que foi realizada IVG.

Foram mães 42 adolescentes (0.6% do total de partos do hospital). A média de idade foi 16.9 ± 0.9 anos, sendo que 16.7%, tinham idade inferior a 16 anos.

Não houve diferença estatisticamente significativa entre a média de idades, ou existência de gravidez anterior nos dois grupos. As adolescentes do grupo I foram encaminhadas mais frequentemente para a consulta de PF (48.1% vs 16.7%, $p=0.016$).

Conclusões: Uma percentagem considerável de adolescentes interrompeu a gravidez. Em relação às mulheres que engravidaram, as adolescentes que realizaram IVG foram percentualmente superiores às grávidas com mais de 18 anos que também realizaram IVG.

Não houve diferenças significativas entre os dois grupos em relação à idade ou existência de gestação anterior.

Palavras chave: Aborto, Adolescente, Gravidez.

Abstract

Background: Teenage pregnancy is often unplanned / undesired. In Portugal, Voluntary Interruption of Pregnancy (IVG) was decriminalized in 2007.

Objective: Comparative analysis between adolescents who underwent IVG and teenage mothers.

Methods: Analytical cross-sectional study, with retrospective collection of data from clinical files of adolescents who underwent IVG or were mothers between 2009 and 2011 in a B1 hospital. Group I – adolescents who underwent IVG, Group II – teenage mothers. Variables: age, previous pregnancies, gestational age at diagnosis of pregnancy, referral to family planning consultation (PF). Data processing: PASW 18®.

Results: There were 69 pregnant adolescents (mean 23/year). IVG was the choice of 27 (39.1% of pregnant teens), 2.8% of total IVGs performed during this period. These had an average of 16.7 ± 1.3 years, and 26.0% had less than 16 years. There was no correlation between age and gestational age of the teenagers who underwent IVG.

There were 42 teenage mothers (0.6% of total births in the hospital). The average age was 16.9 ± 0.9 years, 16.7% were younger than 16 years.

There was no statistically significant difference between the mean ages or previous pregnancy in the two groups. The adolescents in group I were referred more often to PF consultation (48.1% vs 16.7%, $p=0.016$).

Conclusion: A considerable percentage of teenagers interrupted their pregnancy. Compared to women who became pregnant, adolescents who underwent abortion were higher than the percentage of pregnant women with more than 18 years who also underwent abortion. There were no significant differences between the two groups with regard to age or previous pregnancy.

Keywords: Abortion, Adolescent, Pregnancy.

Introdução

A adolescência constitui uma fase de desenvolvimento caracterizada por profundas transformações a nível físico, psicológico, afetivo, social e familiar. Estas mudanças estão especialmente relacionadas com a maturação sexual, a busca da identidade adulta e a autonomização frente aos pais.⁽¹⁾ Por outro lado, à medida que se prolongam os estudos ou as fases de preparação profissional, a idade de transição para a vida adulta é cada vez mais tardia, alargando o período de dependência económica e familiar.

Encontram-se grávidas adolescentes em todos os estratos sociais, no entanto a gravidez na adolescência é mais prevalente nos estratos sociais mais desfavorecidos⁽²⁾. Estudos recentes têm demonstrado que atualmente os adolescentes iniciam a vida sexual cada vez mais cedo, sendo os rapazes mais precoces (15.3 anos nos rapazes vs 15.6 anos nas raparigas, de acordo com Ferreira MM *et al*)⁽³⁾. O início desta atividade não está associado a uma educação sexual consistente, por isso muitos não utilizam medidas contraceptivas, ou utilizam-nas

¹ Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria
Correspondência: Sílvia Neto - silvia7neto@hotmail.com

de forma incorreta, o que aumenta, não só o risco de gravidez, como também o de infecções sexualmente transmissíveis. Para além dos já mencionados, podem também constituir fatores de risco para a gravidez na adolescência, o abandono escolar, baixo nível de escolaridade da adolescente, companheiro e família, a ausência de planos futuros, ou a repetição de modelo familiar (mãe também adolescente) ^(1,2).

A verdadeira incidência da gravidez na adolescência é difícil de conhecer, uma vez que as estatísticas apenas representam uma pequena parte do número de gravidezes ⁽²⁾. Em Portugal, verifica-se uma diminuição da taxa de fecundidade na adolescência desde o ano de 2000. Nesse ano a taxa situou-se em 22,0‰, aproximando-se dos níveis do início da década anterior, mas desde então o sentido descendente foi nítido, passando para uma taxa de 14,7‰ em 2010 ⁽⁴⁾.

Dependendo do contexto sociocultural em que está inserida a adolescente, a gravidez pode ser encarada de diferentes formas. Em determinadas situações, a adolescente deseja prosseguir com a gravidez, funcionando a maternidade como auto gratificação e auto compensação afetivas ⁽²⁾. No entanto, na maioria dos casos esta não é desejada nem planeada, motivando uma decisão: interromper ou não? Em Portugal a Interrupção Voluntária da Gravidez (IVG) até às dez semanas de gestação foi despenalizada em 2007⁵. Durante o ano de 2011, os dados disponíveis revelam a realização de 2316 IVGs, por opção da mulher, em mulheres com idade inferior a 20 anos, representando 11,7% do total de IVG, por opção da mulher, realizadas nesse ano ⁽⁶⁾. Com este trabalho pretendemos fazer uma análise comparativa entre adolescentes que realizaram IVG e mães adolescentes.

Material e métodos

Realizou-se um estudo transversal analítico, mediante a colheita retrospectiva de dados obtidos por consulta do processo informatizado e em suporte de papel das adolescentes (com idades compreendidas entre os 13 e os 18 anos) que realizaram IVG, ou foram mães num período de três anos (entre 2009 e 2011) num hospital de tipologia B1. A recolha de dados foi autorizada pelos diretores dos Serviços de Pediatria e Ginecologia/ Obstetrícia do hospital onde foi realizado o trabalho. As variáveis estudadas foram de ordem demográfica, idade na data de realização da IVG ou parto, assim como a existência de gestações anteriores, idade gestacional e encaminhamento para consulta de Planeamento Familiar (PF).

As adolescentes foram divididas em dois grupos, o Grupo I que representava as adolescentes que fizeram IVG; e o Grupo II, constituído pelas jovens que foram mães adolescentes neste hospital no período em estudo. Para a análise estatística dos dados recorremos ao programa Predictive Analytics SoftWare (PASW Statistics 18®), estabelecendo um nível de significância para $\alpha=0,05$, com recurso aos testes χ^2 e à correlação de Pearson.

Resultados

Entre 2009 e 2011 contabilizaram-se 69 adolescentes grávidas (média de 23/ ano). Destas, 27 (39.1%) realizaram interrupção da gravidez, as

restantes (42 – 60.9%) fizeram parte do Grupo II. Três adolescentes foram contabilizadas nos dois grupos (cada uma destas fez uma IVG e teve um parto durante os três anos estudados).

Relativamente à distribuição das jovens por ano, observou-se um maior número de grávidas adolescentes em 2010. Esta distribuição pode ser observada na Figura 1.

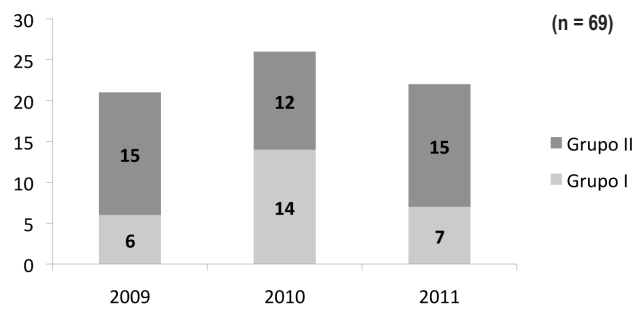


Figura 1 • Distribuição das Adolescentes por Ano e Grupo

GRUPO I

Das IVGs realizadas neste hospital durante os três anos estudados (958 IVGs), 2.8% (27) corresponderam a grávidas adolescentes. Do total de adolescentes grávidas, 39.1% decidiu por IVG, proporção superior à que se registou nas mulheres com idade superior a 18 anos (12.4% do total de grávidas com idade > 18 anos), sendo esta diferença estatisticamente significativa ($p<0,001$).

A idade média das jovens do Grupo I foi 16.7 ± 1.3 anos (idade mínima 13.7, máxima 17.9 anos). Destas, 74% (20) apresentavam uma idade superior ou igual a 16 anos. À data da realização da IVG, a idade gestacional média era 6.5 ± 1.4 semanas. Não houve correlação entre a idade da adolescente e a idade gestacional em que foi realizada a IVG ($r = 0.2$).

Das jovens que constituíam o Grupo I, seis (22.2%) tinham já antecedentes de outra gravidez (três já eram mães). Foram encaminhadas para a consulta de PF do hospital 13 adolescentes (48.1%).

GRUPO II

Os partos de grávidas adolescentes corresponderam a 0.6% (42) dos partos realizados no hospital durante o período em estudo (6610 partos). A idade média das mães adolescentes foi 16.9 ± 0.9 anos, (idade mínima 14.9, máxima 17.9 anos). Tinham idade superior ou igual a 16 anos, 35 jovens (83.3%).

A idade gestacional média na altura do parto foi 38.3 ± 2.2 semanas (mínimo 28, máximo 41 semanas). Apenas três (7.5%) recém-nascidos eram prematuros. Das jovens mães, seis (14.3%) tinham antecedentes de gestação anterior. Sete (16.7%) adolescentes do Grupo II foram encaminhadas para a consulta de PF em ambiente hospitalar.

As raparigas que fizeram IVG e as que foram mães não diferiram significativamente na idade ($p = 0.49$, Quadro 1.), apresentando a maioria uma idade superior ou igual a 16 anos, à data do parto ou IVG (79.7%). A idade gestacional média em que foi feito o diagnóstico da gravidez no grupo I foi de 6.4 ± 1.4 semanas (Quadro 1.). Nas adolescentes que foram mães, este diagnóstico foi feito mais tardiamente, às 14.3 ± 5.3 semanas ($p < 0.001$).

Não houve diferença entre os dois grupos relativamente à existência de gravidez anterior ($p = 0.396$, Quadro 1.).

As adolescentes do Grupo I foram encaminhadas mais frequentemente para a consulta de PF do hospital ($p = 0.016$, Quadro 1.).

Quadro 1 • Análise comparativa entre os dois grupos estudados

	Grupo I	Grupo II	p
Total	27	42	
Idade (anos)	16.7±1.3	16.9±0.9	0.49
Idade gestacional média no diagnóstico da gravidez (semanas)	6.4±1.4	14.3±5.3	<0.001
Encaminhamento consulta Planeamento Familiar	13 (48.1%)	7 (16.7%)	0.016
Gestações anteriores	6 (22.2%)	6 (14.3%)	0.396

Discussão

Existe uma enorme complexidade envolvendo a sexualidade na adolescência. Muitos jovens estão expostos a comportamentos sexuais de risco, com início precoce da vida sexual, falta de métodos contraceptivos e consequentemente o risco aumentado de gravidez na adolescência.⁽²⁾

Ao contrário do que é referido noutros trabalhos, observou-se um número estável de grávidas adolescentes entre 2009 e 2011⁽⁷⁾. Também os números relativos às IVGs em adolescentes são estáveis no período estudado, tendência diferente do sentido decrescente que se regista a nível nacional⁽⁶⁾. Esta tendência dispar pode dever-se, pelo menos em parte, ao número reduzido de anos em estudo. Apenas num estudo de maior longevidade poderíamos ter uma leitura mais correta destes números.

A gravidez é muitas vezes colocada como uma perda de oportunidade de vivências de juventude, o que pode contribuir para a decisão de IVG⁽¹⁾. Também a dependência dos pais, e a ausência de maturidade suficiente para um adequado desempenho de papel parental podem contribuir para este caminho. De acordo com a literatura encontrada, verificou-se que uma percentagem considerável de adolescentes interrompe a gravidez, proporção superior à observada nas mulheres com idade superior a 18 anos⁽⁷⁾.

O diagnóstico de gravidez foi feito mais precocemente no grupo das adolescentes que realizaram IVG, o que poderá ter influenciado a decisão de realizar interrupção ou prosseguir com a gravidez, uma vez

que em Portugal a IVG por opção materna só pode ser realizada nas primeiras dez semanas de gestação.

Neste estudo verificámos que não houve diferença significativa em relação à idade das adolescentes que foram mães ou que realizaram IVG, pelo que provavelmente estarão em causa outros fatores que não apenas a idade a influenciar a tomada de decisão, nomeadamente a idade gestacional em que é feito o diagnóstico. A gravidez na adolescência é descrita como um produto de vários fatores, nomeadamente, a história da adolescência dos pais, o nível socioeconómico, as crenças culturais, as redes de apoio, os fatores psicológicos, entre outros.⁽⁸⁾

No presente estudo, menos de um terço das grávidas adolescentes foram encaminhadas para consulta de PF no hospital, mais frequente no grupo das adolescentes que realizaram IVG. Não foi possível apurar o encaminhamento das restantes adolescentes, nomeadamente para a consulta de Planeamento Familiar dos Cuidados de Saúde Primários. Os momentos de contacto com os serviços de saúde após uma interrupção, devem ser otimizados de forma a fornecer informação sobre contraceção eficaz e segura para as adolescentes que não querem engravidar e com isto diminuir o número de gravidezes indesejadas e consequentemente de repetições de IVG.

Conclusões

A bibliografia aponta para o baixo nível de educação e as fracas expectativas profissionais como fatores de risco de gravidez na adolescência. Por outro lado, as adolescentes que escolherem interromper a gravidez têm globalmente, maior progressão escolar.⁷ Estas conclusões, combinadas com o nosso estudo, deixam em aberto a necessidade de mais investigação, de forma a perceber o tipo consequências sociais a que estas adolescentes estão sujeitas e que tipos de apoio podem elas necessitar após uma decisão que tem um grande impacto na sua vida futura.⁽⁹⁾

É importante que as adolescentes sexualmente ativas recebam cuidados de saúde e aconselhamento, de forma a serem motivadas a recorrerem às consultas de planeamento familiar e aconselhamento junto de enfermeiros ou médicos.

Parece-nos necessário organizar mais ações educativas com o envolvimento dos adolescentes para que estes tenham uma vida sexual e reprodutiva saudável, sem correrem riscos desnecessários, de forma a evitar gravidezes indesejadas.

Bibliografia

1. Cerqueira-Santos E, Paludo SS, Schiro EDB, Koller SH. Gravidez na adolescência: análise contextual de risco e proteção. *Psicol. estud.* [online]. 2010;15(1):72-85.
2. Rodrigues RH. Gravidez na Adolescência. *Nascer e Crescer* 2010;19(3):S01.
3. Ferreira MM, et al. Estilos de vida na adolescência: comportamento sexual dos adolescentes portugueses. *Ver Esc Enferm USP* 2011; 45(3):589-95.
4. Instituto Nacional de Estatística (INE). Anuário Estatístico de Portugal 2010 – Edição 2011. Available at: http://www.ine.pt/xportal/xmain?xpid=INE&xpgid=ine_publicacoes&PUBLICAC_OEStipo=ea&PUBLICACOEScolecao=107683&seTab=tab0&xlang=pt. Accessed September 11; 2012.
5. Lei nº16/2007 de 17 de Abril. Diário da República, 1ª série – Nº75 – 17 de Abril de 2007. Available at: <http://dre.pt/pdf1s/2007/04/07500/24172418.pdf>. Accessed April 18; 2012.
6. Direção Geral da Saúde, Relatório dos Registos das Interrupções da Gravidez ao Abrigo da Lei16/2007de 17 de Abril – Dados referentes ao período de janeiro a dezembro de 2011. Lisboa, Abril de 2012. Available at: http://www.spdc.pt/files/publicacoes/IVG_2011.pdf. Accessed May 6; 2012.
7. Deligeoroglou E, Christopoulos P, Creatsas G. Pregnancy and abortion in greek adolescent gynecologic clinics. *Akush Ginekol (Sofia)* 2004; 43 Suppl 4:37-40.
8. Lee E, Clements S, Ingham R, Stone N. A matter of choice? Explaining national variation in teenage abortion and motherhood. *Health, Risk & Society* 2005;93:95.
9. Jacard J, Dodge T, Dittus P. Do adolescents want to avoid pregnancy? Attitudes toward pregnancy as predictors of pregnancy. *Journal of Adolescent Health* 2003; 33(2): 9-83.

Hábitos de sono numa população de adolescentes

Sleep habits in adolescents

Sara Ferreira¹, Ana Teresa Gil¹, Dulce Santos²,
Nádia Brito², Núria Madureira¹, Agostinho Fernandes²

Resumo

Introdução: A importância de uma adequada higiene de sono é frequentemente sub-valorizada na adolescência, não sendo raras as situações de privação crónica de sono. O atraso de fase, o aumento de requisitos académicos e compromissos sociais são alguns dos fatores que contribuem para uma duração de sono insuficiente, inferior a 9 horas diárias.

Objetivos: Caracterizar os hábitos de sono de um grupo de adolescentes.

Metodologia: Estudo descritivo transversal que envolveu alunos do ensino secundário de uma escola localizada em meio urbano. Foi aplicado, em novembro de 2011, um inquérito anónimo elaborado para o efeito.

Resultados: Obteve-se uma amostra de 440 jovens, com idade média de 16.4 anos (14-22 anos), sendo 51.4% do género feminino.

Durante a semana, 86% dos jovens referiu dormir menos de 9 horas/noite, assistindo-se com o aumento da idade a um decréscimo da duração de sono ($p=0.000$). Destes, apenas 50% considerou dormir um número de horas insuficiente. A duração de sono foi superior ao fim de semana em 76% da amostra. Quando questionados relativamente ao que consideram uma duração de sono adequada à sua idade, 52% referiram ≤ 8 horas/noite; apenas 28% responderam 9 horas.

Quanto aos hábitos: 76% consumiam bebidas com cafeína ao final do dia e 65% bebidas alcoólicas; dispunham de TV, computador e telemóvel no quarto, 57%, 62% e 90% respetivamente; faziam «diretas» 65% e sestas 54%; alguns adolescentes (4%) recorriam a indutores do sono. Os jovens com privação de sono tinham um maior consumo de bebidas alcoólicas (69%; $p=0.000$), deitavam-se mais tarde ($p=0.000$) e dormiam mais ao fim de semana (82%; $p=0.000$). Nestes, constatou-se um maior número de queixas associadas à privação de sono, tais como: dificuldade em acordar, sonolência diurna, tristeza, etc. A privação de sono não se associou a uma maior taxa de reprovação.

Conclusões: Verificou-se incumprimento de regras básicas de higiene de sono na maioria dos jovens, tendo sido notória a privação de sono. Os resultados obtidos refletem a necessidade de um maior investimento na educação dos adolescentes e respetivos cuidadores, de modo a garantir uma melhor qualidade de sono.

Introdução

O sono é uma importante condição fisiológica caracterizada por um estado comportamental reversível com modificações do nível de consciência e da responsividade a estímulos internos e externos ⁽¹⁾. Desempenha um papel fundamental nos âmbitos somático, psicológico e cognitivo, sendo indispensável para o normal desenvolvimento das crianças e adolescentes ⁽¹⁾. Os problemas de sono na adolescência são uma constante, afetando entre 14 a 33% dos jovens ⁽¹⁻³⁾, apesar da variabilidade dos hábitos de sono a nível internacional (demonstrada

Abstract

Background: The importance of sleep is often under-valued in adolescence. In this age group chronic sleep deprivation is not uncommon. Many factors contribute for insufficient sleep (assumed as less than 9 hours daily) such as phase delay, increased academic requirements and social demands.

Purpose: To assess the sleep habits of secondary school adolescents.

Methods: A cross-sectional study was conducted in November 2011, involving students from an urban school. Anonymous questionnaires, designed for this purpose, were applied.

Results: A total of 440 students were included, with an average age of 16 years (14 to 22 years), 51.4% being female.

On weekdays, 86% of students slept less than 9 hours per night (sleep duration decreasing with increased age; $p = 0.000$); in these group, only 50% reported insufficient sleep. On weekend nights 76% slept more hours. When questioned about the appropriate duration of sleep in their age group, 52% reported ≤ 8 hours; only 28 % answered 9 hours.

With regards to habits: 76 % of students drank caffeinated beverages in the evening and 65 % alcohol; 57% had television 62% computer and 90% mobile phone in the room; 54% napped; some teenagers (4%) consumed sleep inductors. Adolescents with sleep deprivation had a higher alcohol consumption (69%; $p = 0.000$), went to bed later ($p = 0.000$) and slept more on weekends (82%; $p = 0.000$). They reported more complaints related to sleep deprivation, such as difficulty in waking, daytime sleepiness and sadness. The sleep deprivation was not associated with a worse school performance.

Conclusions: Most of the adolescents questioned didn't comply to basic rules for adequate sleep, leading to important sleep deprivation. These results reflect the need for greater investment in adolescents and caregivers education, in order to ensure a better quality of sleep.

por Tynjala e colaboradores num estudo que envolveu 40303 adolescentes de 11 países europeus) ⁽⁴⁾.

Na adolescência são recomendadas entre 9 a 9.5 horas de sono por noite ^(1,5), considerando-se existir privação de sono quando a duração é inferior a este valor. Na última década tem-se verificado um interesse crescente relativamente à quantidade/qualidade de sono nesta faixa etária. Na literatura encontram-se disponíveis inúmeros estudos internacionais. A maioria tem revelado que os adolescentes dormem

¹ Hospital Pediátrico de Coimbra, ² Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz, EPE

Correspondência: Sara Ferreira - saralopesferreira@iol.pt

um número de horas insuficiente ^(1,3,5-7), assistindo-se com o avançar da adolescência, a uma diminuição da duração de sono nos dias de semana ^(1,5-8) com incremento ao fim de semana, na tentativa de compensar o défice ^(1,3,5-7,9).

As principais características do ciclo sono-vigília nos adolescentes incluem: deitar tarde, levantar cedo, padrões de sono irregular, períodos de sono insuficiente e sonolência durante o dia ^(1,3). Fatores fisiológicos e psicossociais parecem estar na génese destas alterações ^(1,3,5,8,10,11). O atraso de fase, característico desta faixa etária, consiste num atraso do padrão sono-vigília devido ao início mais tardio da secreção de melatonina. Desta forma, os adolescentes são biologicamente «programados» para adormecer e acordar mais tarde ^(1,6,7,11). Do ponto de vista psicossocial, destaca-se o aumento das exigências académicas (e/ou laborais) e dos compromissos sociais, bem como a crescente e excessiva utilização de dispositivos eletrónicos (telemóvel, computador, televisão) e consumo de substâncias estimulantes. A estes aspetos associa-se uma progressiva aquisição de independência em paralelo com a diminuição do controlo parental ^(1,5,12).

Embora de forma inconsistente, a evidência científica sugere um potencial impacto negativo da privação de sono em inúmeras áreas funcionais ^(4,5,9). Algumas séries sugerem existir correlação entre sono insuficiente e maior sonolência diurna ^(1,4,6,7,9), dificuldades de atenção e concentração ⁽¹⁾, pior performance ^(5,6), pior desempenho escolar ^(1,7), além de flutuações do humor ^(1,2,4,7), baixa autoestima ^(4,5,9), depressão ^(1,5,7,9) e predisposição a acidentes ^(1,4-7,9). Está também descrita uma associação negativa entre a duração de sono e o consumo de bebidas alcoólicas e tabaco, bem como com o hábito de ver televisão e jogar videogames ^(1,5). A duração de sono parece, pelo contrário, associar-se positivamente com uma alimentação saudável, maior atividade física e melhor capacidade de lidar com o stress ⁽⁵⁾.

O presente estudo foi realizado com o intuito de caracterizar os hábitos de sono de um grupo de adolescentes a frequentar o ensino secundário, bem como averiguar a eventual relação entre a duração e os hábitos de sono e sintomatologia diurna.

Material e métodos

Foi efetuado um estudo observacional descritivo transversal que envolveu alunos do ensino secundário (10º, 11º e 12º anos de escolaridade) pertencentes a uma escola localizada em meio urbano.

Foi elaborado um questionário estruturado, constituído por questões relativas a: dados demográficos (idade, género), hábitos de sono (nos dias de semana e durante o fim de semana), consumo de bebidas com cafeína ao final do dia, álcool e tabaco, consumo de fármacos indutores de sono, sintomatologia diurna (nomeadamente, dificuldade em acordar, sonolência diurna e alterações do humor). A frequência dos hábitos e/ou distúrbios foi expressa como «frequentemente», «às vezes», «raramente», «nunca».

Em Novembro de 2011, após a devida autorização do estabelecimento de ensino e dos pais dos alunos intervenientes, os inquéritos foram aplicados, de forma anónima, tendo sido necessários em média cerca de 15 minutos para o seu preenchimento.

A análise estatística foi efetuada através do programa SPSS® statistics versão 20, tendo-se aplicado o teste de chi-quadrado e teste de Fisher para variáveis categóricas. Considerou-se haver significância estatística para valores de $p < 0,05$.

Resultados

Caracterização da amostra

Dos 466 questionários recolhidos, 26 foram excluídos por se encontrarem incorretamente preenchidos, tendo-se obtido uma amostra de 440 jovens.

A média de idades foi de 16,4 anos (mediana 16, mínimo 14, máximo 22), tendo-se constatado um ligeiro predomínio de jovens com idade igual ou superior a 17 anos (26% idade ≤ 15 anos, 29% 16 anos e 45% idade ≥ 17 anos). A distribuição por género foi equitativa (feminino 51,4%). Atendendo ao ano escolar: 32% frequentavam o 10º ano, 35% o 11º ano e 33% o 12º ano.

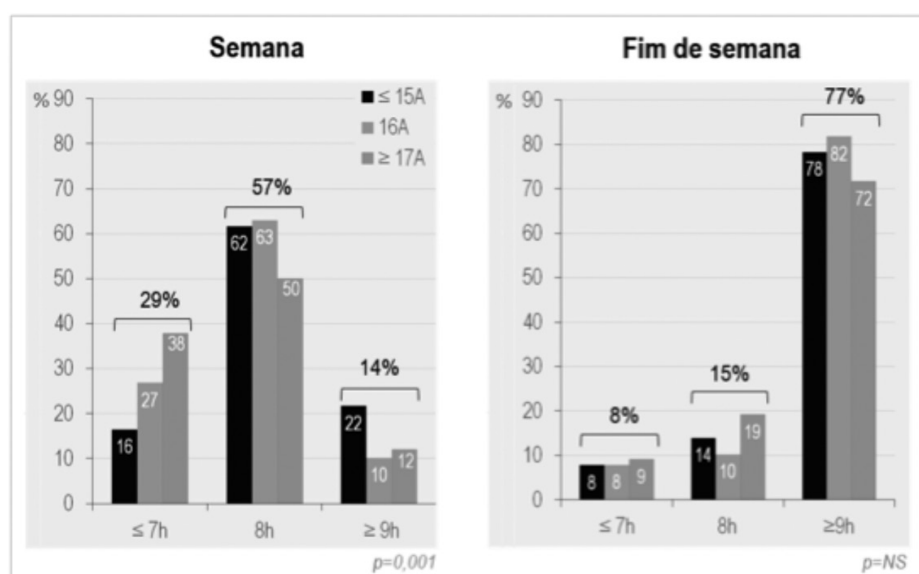


Gráfico 1 • Duração de sono nas noites de semana e fim-de-semana (n=440)

Hábitos de sono

Duração de sono

A duração de sono nos dias de **semana** foi inferior a 9 horas em 86% da amostra (Gráfico 1). A maioria dos jovens (56,8%) dormia cerca de 8 horas/noite, tendo-se verificado um decréscimo nas horas de sono com o aumento da faixa etária ($p=0,001$). Não se observaram diferenças estatisticamente significativas na duração de sono nos dias de semana atendendo ao género. Apesar da elevada percentagem de jovens a dormir menos que o recomendado durante a semana, só 50% da amostra considerou dormir um número de horas insuficiente.

Cerca de 76% dos adolescentes dormia mais horas no **fim-de-semana**. Nestas noites, 77% dos adolescentes dormia pelo menos 9 horas (independentemente da faixa etária) e as raparigas dormiam mais que os rapazes ($p=0,002$). A maior duração de sono no fim-de-semana foi mais frequente nos adolescentes que dormiam menos de 9 horas durante a semana (82% no grupo < 9 horas vs. 42% no grupo ≥ 9 h; $p=0,000$).

Quando questionados relativamente ao que consideravam ser uma duração de sono adequada à sua idade, 52% referiram 8 horas ou menos e apenas 28,4% responderam 9 horas (Gráfico 2), com valores semelhantes nas diferentes idades e géneros.

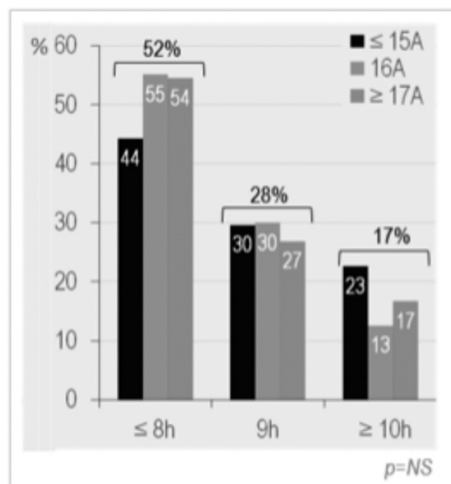


Gráfico 2 • Duração de sono adequada à idade, segundo opinião dos inquiridos (n=429)

Horário de deitar / levantar

A maioria dos jovens referia deitar-se entre as 22 e as 24 horas durante a **semana** (80,7%) e depois das 24 horas ao **fim de semana** (69%), tendo-se assistido a horas de deitar mais tardias com o aumento da idade (semana: $p=0,000$; fim de semana: $p=0,016$) (Gráfico 3). No que diz respeito ao género, os rapazes deitavam-se mais tarde que as raparigas ao fim de semana (77% depois das 24 horas versus 61%; $p=0,016$), não se tendo verificado diferenças estatisticamente significativas nos dias de semana.

Durante a **semana**, 62,3% dos adolescentes referiu acordar entre as 7 e as 9 horas (Gráfico 4), tendo-se verificado diferença estatisticamente significativa atendendo à idade ($p=0,002$) e género ($p=0,015$): os adolescentes com idade igual ou superior a 17 anos foram os únicos a referir acordar depois das 9 horas (5%); 42% das raparigas referiu acordar antes das 7 horas versus 29% dos rapazes. Ao **fim de sema-**

na, 78% dos adolescentes acordava depois das 9h, sem diferenças quanto ao género. No que diz respeito à idade, 30% dos adolescentes mais jovens referiram acordar mais cedo (entre as 7 e as 9 horas) demarcando-se significativamente dos restantes grupos etários (17% do grupo dos 16 anos e 18% do grupo com ≥ 17 anos; $p=0,028$) (Gráfico 4).

O **controlo parental** nos horários de deitar e levantar, nos dias de **semana** foi reportado por 12% dos adolescentes (diminuindo com o avançar da idade) e, ao **fim de semana** por 4% (sem diferenças quanto à idade).

Realizavam «diretas» 65,2% (dos quais 1% «frequentemente») e sessas 54,3% dos adolescentes (dos quais 9,8% «frequentemente»).

De uma forma geral, a maioria referiu ter uma boa qualidade de sono, principalmente ao fim de semana (semana – 84%, fim de semana – 94%; $p=0,000$).

Hábitos

Cerca de 80% dos adolescentes referiu ter uma «rotina de relaxamento antes de adormecer». Das rotinas referidas, 48% tinham o hábito de ouvir música, 30% tomavam banho e 14% costumava ler. Foram também reportadas como rotinas relaxantes o hábito de ver televisão e de fazer exercício físico (13% dos adolescentes).

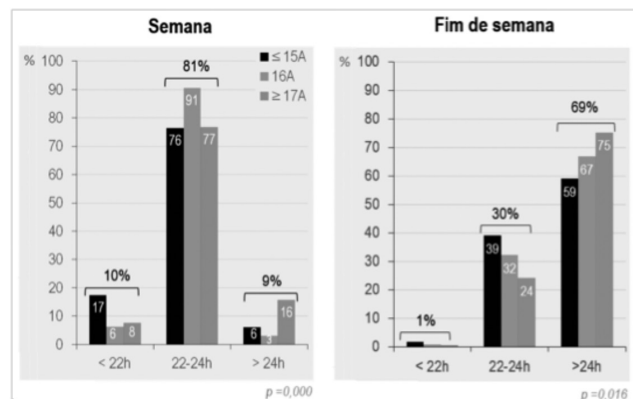


Gráfico 3 • Horário de deitar nas noites de semana e fim-de-semana (n=440)

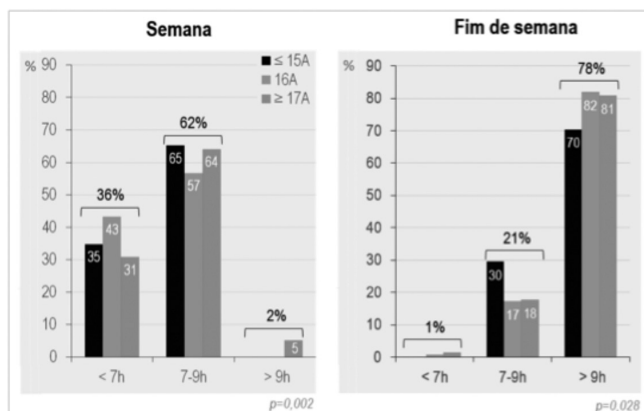


Gráfico 4 • Horário de levantar nos dias de semana e fim-de-semana (n=440)

Cerca de 12% dos adolescentes partilhavam quarto. Quanto à presença de dispositivos eletrónicos no mesmo: 56,8% dispunham de televisão, 62,5% de computador e 90% de telemóvel. A percentagem de adolescentes com televisão no quarto aumentou com a idade. (≤ 15 anos – 47,8%, 16 anos – 54,3%, ≥ 17 anos – 63,6%; $p=0,020$) e foi superior no género masculino (66% versus 48%; $p=0,000$). Costumavam aceder à internet ou jogar videojogos à noite, 76,8% dos adolescentes, fazendo-o em média até às 22 ± 1 horas (máximo até às 5 horas da madrugada). Não se encontraram relações estaticamente significativas entre os hábitos descritos e a duração de sono.

No que diz respeito ao consumo de substâncias que podem interferir com o sono: 76,4% consumiam bebidas com cafeína ao final do dia (18% «frequentemente») e 65,2% consumiam bebidas alcoólicas (4% «frequentemente»); 27,8% tinham hábitos tabágicos (39% «frequentemente»). O consumo de bebidas alcoólicas aumentou significativamente com a idade (≤ 15 anos – 46,1%, 16 anos – 67,7%, ≥ 17 anos – 74,7%; $p=0,000$) e foi superior no género masculino (70% versus 60%; $p=0,014$). O consumo de tabaco foi mais frequente entre os jovens com idade superior a 15 anos (≤ 15 anos – 9,6%, 16 anos – 31,5%, ≥ 17 anos – 33,8%; $p=0,000$). O consumo de bebidas alcoólicas foi significativamente superior nos adolescentes com duração de sono inferior às 9 horas (69% vs. 44%; $p=0,000$). Relativamente ao consumo de outras substâncias não se encontraram relações com significado estatístico.

Sintomatologia diurna

No que diz respeito à sintomatologia diária, cerca de 92% dos adolescentes referiu dificuldade em acordar (25,5% «frequentemente») e 93% referiu sonolência/cansaço diurno (15,4% «frequentemente»). Embora na maioria dos casos «raramente», 29,5% dos adolescentes já chegou atrasado à escola por ter adormecido, 24% já adormeceu na sala de aula e 25% já adormeceu durante a realização dos trabalhos de casa. Sentiam-se irritados/nervosos ou tristes cerca de 78% dos adolescentes (Tabela 1).

Tabela 1 • Sintomatologia diurna (n=440)

	Total (%)	Frequentemente (%)	Às vezes (%)	Raramente (%)
Dificuldade em acordar	92,7	25,5	47,1	27,4
Sonolência/ cansaço diurno	93,2	15,4	42,2	42,4
Atrasado por adormecer	29,5	2,3	16,2	81,5
Adormece na sala de aula	23,9	4,8	25,7	69,5
Adormece durante TPC	25,5	1,8	32,1	66,1
Sente-se irritado/ nervoso	78,0	8,7	33,8	57,4
Sente-se triste	78,2	5,8	32	62,2

Legenda: TPC trabalhos de casa

Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na frequência destes sintomas no que diz respeito à idade. Atendendo ao

género: as raparigas referiram mais dificuldade em acordar (95,6% versus 89,7%; $p=0,018$), mais irritabilidade (88,9% versus 66,4%; $p=0,000$) e mais tristeza (84,3% versus 72,9%; $p=0,004$); os rapazes destacaram-se por chegarem mais vezes atrasados à escola por terem adormecido (36% versus 23,5%; $p=0,004$) e por adormecerem mais na sala de aula (32,7% versus 15,6%; $p=0,000$).

Embora a sintomatologia diurna tenha sido mais frequente entre os jovens com menor duração de sono, as diferenças encontradas não foram estatisticamente significativas.

Discussão

Genericamente os resultados obtidos vão de encontro aos disponíveis na literatura.

A maioria dos inquiridos tinha uma duração de sono inferior ao recomendado, tendo-se verificado uma diminuição da duração de sono nos dias de semana com o aumento da idade. Apesar da elevada prevalência de privação de sono, apenas metade destes jovens considerou dormir um número de horas insuficiente. Na verdade, 52% da população estudada subestimou a duração de sono adequada à idade, o que poderá justificar o anteriormente referido.

No fim-de-semana a maioria dos jovens dormia um maior número de horas, tal como observado noutros estudos, provavelmente na tentativa de compensar o défice de sono semanal. Esta estratégia de compensação é considerada infrutífera, pelo menos a longo prazo ⁽¹⁾.

Em Portugal, e contrariamente ao que se verifica noutros países ^(2,8), não existe o hábito de realizar sestas. Surpreendentemente metade dos inquiridos referiu fazê-lo, independentemente da duração de sono noturno. Nesta idade, a realização de sestas já não é habitual, estando muitas vezes relacionada com a privação de sono noturno. As sestas não devem substituir uma adequada noite de sono e, a realizarem-se, não devem durar mais de 45 minutos para não interferirem com o sono da noite ^(2,7).

A influência dos pais no controlo dos horários de deitar e levantar foi bastante reduzida, sendo cada vez menor com o aumento da idade tal como observado por Loessl *et al* ⁽⁵⁾. A influência dos hábitos familiares foi sugerida por Miguel Meira e Cruz (2011) ⁽¹³⁾, num estudo que envolveu crianças em idade escolar/adolescentes e respetivos irmãos mais velhos. Neste estudo, ainda que as necessidades de sono fossem diferentes atendendo às diferentes idades dos irmãos, os padrões de sono eram semelhantes entre eles.

Verificou-se o incumprimento de regras básicas de higiene de sono na maioria dos jovens, sendo de referir: irregularidade dos horários deitar e levantar, má perceção sobre rituais de relaxamento, consumo de substâncias estimulantes e utilização de dispositivos eletrónicos no quarto. A irregularidade dos horários de deitar e levantar foi notória, nomeadamente pela elevada percentagem de jovens a fazer diretas e pelos horários mais tardios ao fim de semana. A realização de atividades estimulantes no período noturno foi bastante frequente, nomeadamente: aceder à internet, jogar videojogos, ver televisão, praticar exercício físico, entre outros. De destacar o facto de alguns dos adolescentes terem considerado a prática de exercício físico e visualização de televisão como atividades relaxantes, refletindo o desconhecimento dos jovens nesta área.

A influência da tecnologia no quotidiano é cada vez maior e nem sempre benéfica. Van del Bulck ⁽¹²⁾ comprovou, num estudo com mais de 2500 adolescentes, o potencial impacto negativo dos *media* na qualidade de sono: a presença de televisão e computador no quarto e hábito de aceder à internet associaram-se a uma menor duração de sono. No nosso estudo não foi possível estabelecer esta relação, apesar da elevada percentagem de adolescentes com dispositivos eletrónicos no quarto e com o hábito de aceder à internet/jogar videojogos à noite.

À semelhança de outros estudos ^(2,5), o consumo de álcool correlacionou-se de forma negativa com a duração do sono nos dias de semana. De referir a elevada percentagem de adolescentes com queixas de dificuldade em acordar e sonolência/cansaço diurno, sintomas que não se correlacionaram, de forma estatisticamente significativa, com a duração de sono. Também Choh Shin *et al* ⁽¹⁴⁾ e Loessl *et al* ⁽⁵⁾, em estudos que envolveram mais de 4000 adolescentes, não encontraram relação entre a sonolência diurna e a duração de sono. Segundo Gibson *et al* ⁽¹¹⁾ a sonolência diurna está relacionada com múltiplos fatores, para além da privação de sono, nomeadamente: má higiene de sono, atraso de fase, má qualidade de sono, solicitações sociais, depressão e défice de atenção.

A percentagem de jovens que adormeciam na sala de aula e durante a realização dos trabalhos de casa foi similar ao obtido pelo estudo norte-americano desenvolvido pela *National Sleep Foundation* em 2006 ⁽⁷⁾.

Retrospectivamente foram identificadas algumas limitações do presente estudo, que devem ser tidas em consideração na interpretação dos resultados. O estabelecimento de intervalos, e não horas exatas, para os horários de deitar/levantar e para a duração de sono, não permi-

tiu uma análise mais objetiva dos dados, nomeadamente através da média. A opção pelos intervalos relacionou-se com a noção de que, assim, os resultados seriam mais fidedignos. A subjetividade da avaliação da sintomatologia diurna (nomeadamente sonolência/cansaço diurno e alterações do humor), teria sido minimizada utilizando escalas pré-definidas. A sua utilização iria, no entanto, implicar mais tempo para o preenchimento dos questionários, interferindo com o normal decurso das aulas e, provavelmente, resultando numa menor adesão dos adolescentes. Na maioria dos estudos relativos a hábitos de sono na adolescência, encontrados na literatura, são utilizados questionários autoadministrados. A subjetividade das respostas é, portanto, um viés comum a todos eles.

Conclusão

A privação de sono na adolescência é um problema que ultrapassa fronteiras. Nesta faixa etária, o sono é frequentemente negligenciado, sendo vários os fatores contributivos.

Os resultados obtidos demonstram que a privação de sono é também frequente no nosso país e revelam o desconhecimento dos adolescentes relativamente a esta temática. É necessário um maior investimento na educação dos jovens e família relativamente ao sono, sendo fundamental transmitir a noção de que «horas de sono perdidas não são recuperadas» e que horas de sono adequadas são fundamentais ao seu bem-estar físico e psicológico.

Bibliografia

1. Ciampo L. O sono na adolescência. *Adolesc. Saude*, Rio de Janeiro. 2012;9(2):60-6;
2. Paraskakis E. *et al*. Siesta and sleep patterns in a sample of adolescents in Greece. *Pediatrics International*. 2008;50:690-3;
3. Liu X. *et al*. Sleep Patterns and Problems Among Chinese Adolescents. *Pediatrics*. 2008;121(6):1165-73;
4. Fallone G., Owens J. A., Deane J. Sleepiness in children and adolescents: clinical implications. *Sleep Medicine Reviews*. 2002;6:287-306;
5. Loessl B. *et al*. Are adolescents chronically sleep-deprived? An investigation of sleep habits of adolescents in the Southwest of Germany. *Child: care, health and development*. 2008;34(5):549-56;
6. Salcedo Aguilar F. *et al*. Hábitos de sueño y problemas relacionados con el sueño en adolescentes: relación con el rendimiento escolar. *Aten Primaria*. 2005;35(8):408-14;
7. National Sleep Foundation. Summary of findings of the 2006 Sleep in America Poll. Washington 2006. (http://sleepfoundation.org/sites/default/files/2006_summary_of_findings.pdf);
8. Liu X. *et al*. Sleep Patterns and Sleep Problems Among Schoolchildren in the United States and China. *Pediatrics*. 2005;115(1):241-249;
9. Fredriksen K., Rhodes J., Reddy R., Way N. Sleepless in Chicago: tracking the effects of adolescent sleep loss during the middle school years. *Child Development*. 2004;75:84-95;
10. Bhatia. *et al*. Sleep Patterns of Urban School-going Adolescents. *Indian Pediatrics*. 2008; 45(17):183-189;
11. Gibson E. *et al*. «Sleepiness» is serious in adolescence: Two surveys of 3235 Canadian students. *BMC Public Health*. 2006;6:116;
12. Bulck J. Television Viewing, Computer Game Playing, and Internet Use and Self-Reported Time to Bed and Time out of Bed in Secondary-School Children. *SLEEP*. 2004;27(1):101-4;
13. Cruz M. Comparação de padrões de sono e de sonolência diurna entre crianças e adolescentes e seus irmãos mais velhos. *Acta Pediatr Port*. 2011;42(6):247-9;
14. Shin C *et al*. Sleep habits, excessive daytime sleepiness and school performance in high school students. *Psychiatry and Clinical Neurosciences*. 2003;57:451-3.

Sideropenia na infância: rastrear para prevenir

Iron deficiency in childhood: screen to prevent

Rita Moinho, Alexandre Silva, Mónica Oliva

Resumo

Introdução: A carência de ferro na infância é motivo de preocupação mundial. A sideropenia e a anemia nos primeiros anos de vida associam-se ao compromisso do neurodesenvolvimento a longo prazo, que parece persistir após a reposição desta carência. **Objetivos:** determinar a frequência de sideropenia com ou sem anemia numa população pediátrica sem clínica sugestiva e identificar fatores de risco.

Material e Métodos: Estudo descritivo de análise retrospectiva. Consulta dos processos de crianças (0 aos 12 anos) seguidas em consulta de Pediatria Geral (julho de 2008 a junho de 2010) por asma, que realizaram hemograma em contexto de rastreio alergológico. Dados analisados: idade, sexo, hemograma e fatores de risco de sideropenia. Definidos três grupos: A (anemia), B (microcitose sem anemia) e C (hemograma normal). **Análise estatística:** testes qui-quadrado, ANOVA simples e post-hoc de Bonferroni.

Resultados: No total das 165 crianças incluídas, a frequência de anemia foi 6,7% e de microcitose isolada 10,3%. Encontrou-se maior frequência de anemia ou microcitose no sexo masculino e nas crianças com menos de 3 anos. Apenas para o fator de risco "aporte lácteo atual excessivo" houve associação significativa na faixa etária dos 1-3 anos ($p < 0,05$). O número de fatores de risco que cada criança apresentava não foi significativo para a condição de doença. Houve diferença estatística nas médias do índice de distribuição eritrocitária (RDW) do grupo C em relação a cada um dos outros ($p < 0,001$), mas não entre os dois grupos com alteração no hemograma.

Conclusões: Constatou-se elevada frequência de anemia/microcitose, particularmente nas crianças com menos de 3 anos, sem associação com fatores de risco, à exceção de aporte lácteo atual excessivo. Atendendo aos comprovados efeitos a longo prazo, é importante prevenir a sideropenia através do aconselhamento alimentar e deverá ser considerado o seu rastreio pelos 12 meses de idade.

Palavras-chave: deficiência de ferro, anemia ferropénica, fatores de risco, criança.

Introdução

A deficiência de ferro é a carência nutricional isolada mais comum nas crianças a nível mundial e, como tal, constitui um motivo de preocupação dos profissionais de saúde ⁽¹⁻⁴⁾. A maior incidência ocorre nos países em vias de desenvolvimento, mas, nos países desenvolvidos, apesar de ter vindo a assistir-se a um declínio, a sideropenia permanece como a causa mais comum de anemia em idade pediátrica ^(5,6). A Organização Mundial de Saúde, em recente publicação ^(6,7), apresentou uma análise global da prevalência de anemia no mundo de 1993

Abstract

Background: Iron deficiency (ID) in childhood is a matter of global concern. Isolated ID and ID anaemia in early life are associated with long-term neurodevelopment impairment, which seems to persist after replacement of this deficiency. **Objectives:** to determine the frequency of iron deficiency with or without anaemia in a paediatric population without suggestive symptoms and to identify risk factors.

Material and Methods: Descriptive retrospective analysis. Consultation of children processes (0 to 12 years) followed in General Pediatrics appointment (July 2008 to June 2010) for asthma, who underwent blood count in the context of allergy screening. Analyzed data: age, sex, blood count and ID risk factors. Three groups were defined: A (anaemia), B (microcytosis without anaemia) and C (normal blood count). **Statistical analysis:** chi-square, ANOVA and post-hoc Bonferroni tests.

Results: A total of 165 children were included. The frequency of anaemia was 6.7% and 10.3% of isolated microcytosis. A higher frequency of anaemia or microcytosis was found in male gender and in children under 3 years old. "Current excessive milk intake" in children 1-3 years was the only significant risk factor ($p < 0,05$). The number of risk factors that each child had was not significant for the disease condition. There was statistical difference in the mean rate of red cell distribution width (RDW) in group C compared to each other ($p < 0.001$), but not between the two groups with abnormal blood count.

Conclusions: It was found a high frequency of anaemia/microcytosis, particularly in children younger than three years, without associated risk factors, except for current excessive milk intake. Because of the proven long-term effects of paediatric ID, prevention through nutritional counseling is important and screening at an approximate age of twelve months should be considered.

Keywords: iron deficiency, iron deficiency anemia, risk factors, child.

1. Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra 2. Instituto Superior de Contabilidade e Administração de Coimbra 3. Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Correspondência: Rita Moinho - ritamoinho@gmail.com

vida ^(1,8). Alguns fatores no período perinatal podem reduzir os níveis de ferro ao nascimento e, assim, aumentar o risco de sideropenia nos primeiros meses de vida (Quadro I) ^(1,2). As necessidades de ferro são maiores durante os períodos de crescimento rápido ^(9,10). Na infância, a faixa etária que corre maior risco de carência de ferro é dos seis meses aos três anos, diminuindo o risco progressivamente com o avançar da idade até à adolescência. Após os seis meses de vida, os principais fatores de risco relacionam-se com a dieta, nível socioeconômico e algumas patologias da criança (Quadro I) ^(1,2,4,8,10,11).

Quadro I • Principais fatores de risco de sideropenia na infância ^{1,2,4,6,10,11,16-19}

Perinatais	Patologia materna: - Anemia - Hipertensão arterial - Diabetes gestacional Baixa ingestão de ferro materna Restrição de crescimento intrauterino Baixo peso de nascimento (peso <2500gramas) Prematuridade Gemelaridade Hemorragia feto-materna ou outros eventos hemorrágicos perinatais
Nutricionais	Baixo aporte de produtos ricos em ferro Diversificação alimentar tardia Excesso de produtos lácteos Ingestão de leite de vaca <12 meses Leite materno exclusivo (sem suplemento de ferro) > 4meses
Outros	Baixo nível socioeconômico Intoxicação por chumbo Patologia da criança (dificuldades alimentares, patologia gastrointestinal, malabsorção, hemorragia, entre outros)

A partir do momento em que as reservas de ferro se esgotam e em que há sinais de compromisso do fornecimento de ferro para os tecidos periféricos, surge a sideropenia ^(2,12). A anemia por déficit de ferro ocorre quando a sideropenia evoluiu de forma a prejudicar a síntese de hemoglobina ⁽²⁾. Estima-se que a prevalência de déficit de ferro seja duas a 2,5 vezes superior à da anemia sideropénica ^(1,7,12).

O sistema nervoso central (SNC) parece ser particularmente suscetível à carência de ferro ⁽⁹⁾. Nos primeiros anos de vida, tanto a sideropenia quanto o seu estadió mais avançado, a anemia sideropénica, se associam ao compromisso do desenvolvimento neurocognitivo a longo prazo ^(1-4,6,9-11,13-16). É ainda desconhecido o mecanismo pelo qual a deficiência de ferro afeta o SNC, mas pensa-se que poderá envolver deficiências metabólicas, distúrbios na mielinização e em sinaptogêneses e alterações em funções específicas de neurotransmissores ^(2,9). O tratamento resolve a anemia e repõe as reservas de ferro, mas o compromisso do desenvolvimento parece permanecer, levando mais tarde não só a dificuldades de aprendizagem e alterações do raciocínio, mas também a distúrbios no comportamento ^(8,9,11,13-15). Apenas numa fase avançada da sideropenia é possível identificar clinicamente sinais conhecidos desta carência nutricional como: déficit na capacidade imunitária, diminuição na tolerância ao esforço, astenia, pica, entre outros ^(1,4).

Este trabalho teve como objetivos determinar a frequência de sideropenia com ou sem anemia numa população sem clínica sugestiva e identificar fatores de risco.

Material e métodos

Estudo retrospectivo, durante dois anos (julho de 2008 a junho de 2010), dos processos de crianças com idade compreendida entre zero e os doze anos (exclusive), seguidas na consulta de Pediatria Geral por asma e que tivessem realizado hemograma em contexto de rastreio alergológico.

Na referida consulta de Pediatria Geral não são seguidas crianças com asma de difícil controlo.

Para cada criança, foram recolhidas as variáveis idade, sexo, valores do hemograma (hemoglobina, volume globular médio ou VGM e índice de distribuição eritrocitária ou RDW) e fatores de risco de sideropenia. Quanto a fatores de risco de sideropenia consideraram-se do período perinatal: patologia materna durante a gravidez (anemia, hipertensão arterial e diabetes gestacional), gemelaridade, prematuridade, baixo peso de nascimento e restrição de crescimento intrauterino. Outros fatores de risco considerados foram: leite materno exclusivo para além dos quatro meses (sem suplemento de ferro), diversificação alimentar incorreta (se: introdução de leite de vaca antes dos doze meses ou de produtos ricos em ferro após os seis meses), aporte lácteo atual excessivo (superior a 500 mL por dia a partir dos doze meses ou superior às necessidades diárias, se idade inferior a doze meses), ingestão insuficiente de alimentos ricos em ferro e, ainda, baixo nível socioeconômico.

Foi possível apurar de forma retrospectiva o regime alimentar de cada criança, uma vez que é realizado, em cada consulta, um registo acerca do esquema alimentar diário que inclui número diário de refeições e características quantitativas e qualitativas de cada refeição.

Considerou-se anemia: valores de hemoglobina (Hb) < 11 g/dL dos seis meses aos cinco anos e < 11,5 g/dL dos seis aos doze anos. Considerou-se microcitose: valor de VGM inferior a dois desvios-padrão dos valores de referência para idade e sexo. As tabelas de referência utilizadas para definição de microcitose, em uso pelo laboratório do hospital do presente estudo, foram extraídas do livro «Dacie and Lewis Practical Haematology (10ª edição)».

As crianças foram divididas em três grupos: grupo A (com anemia), grupo B (microcitose sem anemia) e grupo C (hemograma normal). As variáveis de interesse foram analisadas em relação aos grupos A, B, C e à idade, em anos (<1, [1-3[, [3-6[, [6-12[).

Para a análise dos dados foi utilizado o programa SPSS® versão 19 e os testes: qui-quadrado, ANOVA simples e *post-hoc* de Bonferroni.

Resultados

Obtivemos um total de 165 crianças no período estudado, das quais 60% eram do sexo masculino. As crianças apresentavam idades compreendidas entre os oito meses e os onze anos e três meses, com uma média de quatro anos e dez meses e uma mediana de quatro anos e dois meses (Figura 1).

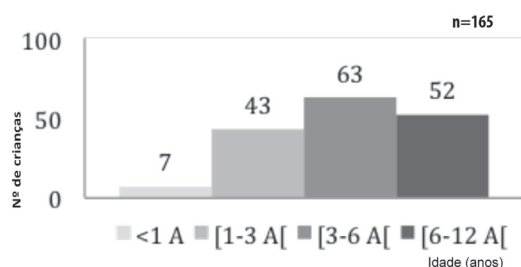


Figura 1 • Distribuição das crianças por grupos etários

A frequência de anemia foi de 6,7% (grupo A) e a de microcitose isolada foi de 10,3% (grupo B). O grupo C, correspondendo às crianças com hemograma normal, constituiu 83% da amostra. Encontrou-se maior frequência de anemia e microcitose no sexo masculino (sem significado estatístico) e nas crianças com idade inferior a três anos (Quadro II).

Quadro II • Frequência de crianças por faixa etária nos grupos definidos (grupo A – anemia; grupo B – microcitose; grupo C – hemograma normal)

Idade (anos)	Total	Grupo A (anemia)	Grupo B (microcitose)	Grupo C (normal)	% Anemia + Microcitose
	n	n	n	n	
<1	7	1	3	3	57%
[1-3[43	9	8	26	39,5%
[3-6[63	1	3	59	6,3%
[6-12[52	0	3	49	5,8%
Total	165	11	17	137	17%

Todas as crianças com anemia (grupo A) apresentavam anemia microcítica e com valor de índice de distribuição eritrocitária (RDW) elevado; este valor apresentava-se também elevado em todas as crianças com microcitose isolada. Foi analisada a variável RDW e verificou-se haver diferença estatística para as médias do grupo C em relação a cada um dos outros ($p < 0,001$) mas não entre os dois grupos com alteração do hemograma (Quadro III).

Quadro III • Média e desvio padrão (DP) do índice de distribuição eritrocitária (RDW) nos grupos definidos (grupo A – anemia; grupo B – microcitose; grupo C – hemograma normal)

GRUPO						
RDW	Anemia		Microcitose		Hemograma normal	
	Média	DP	Média	DP	Média	DP
	15,06	1,44	14,71	1,21	13,05	0,8

Na análise dos fatores de risco de sideropenia em relação à condição de doença (anemia ou microcitose isolada), apenas para o fator «aporte lácteo atual excessivo» houve associação estatisticamente significativa na faixa etária dos 1-3 anos ($p < 0,05$).

Foi ainda analisado se o número de fatores de risco que cada criança apresentava era ou não determinante para as alterações no hemograma. Verificou-se que a ocorrência de mais do que um fator de risco

não foi estatisticamente mais prevalente nos grupos com anemia ou microcitose (Figura 2).

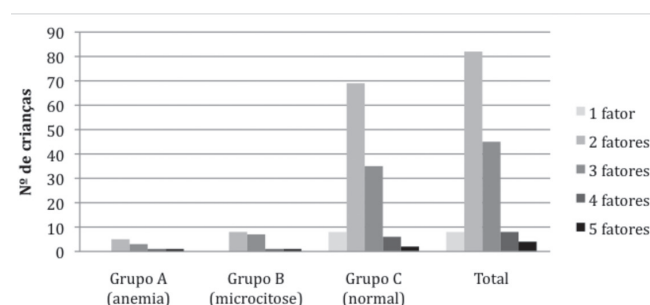


Figura 2 • Distribuição das crianças por número (nº) de fatores de risco em cada grupo definido (grupo A – anemia; grupo B – microcitose; grupo C – hemograma normal)

Discussão e conclusões

No grupo de crianças assintomáticas estudadas (165), 17% apresentaram anemia microcítica ou microcitose isolada, revelando uma elevada frequência de alterações no hemograma.

Todas as crianças com anemia apresentavam anemia microcítica (VGM diminuído) e RDW elevado, bem como todas as microcitoses isoladas se associavam a elevação do RDW, o que mostra nos dois grupos (A e B, respetivamente) um elevado grau de anisocitose⁽⁵⁾. A elevação deste parâmetro hematológico é a manifestação isolada mais precoce da carência de ferro, antes de haver diminuição do VGM^(1,5,11,16). Vários estudos já demonstraram que o RDW, em conjunto com outros marcadores hematológicos (como o VGM e hemoglobina), são uma ferramenta útil no rastreio e no diagnóstico diferencial de anemia sideropénica^(5,16). Desta forma, o valor do RDW permite-nos fazer o diagnóstico diferencial das anemias microcíticas na criança, que são essencialmente a anemia sideropénica, as talassémias e a anemia da reação de fase aguda^(1,5). Enquanto na anemia por défice de ferro a população eritrocitária é heterogênea levando a um RDW elevado, nos outros dois tipos de anemia microcítica (talassémias e a anemia da reação de fase aguda), o valor de RDW é normal^(5,16).

Assim, um RDW elevado em anemias microcíticas, em idade pediátrica, é muito sugestivo de anemia sideropénica⁽⁵⁾, o que nos indica que as crianças do grupo A e B apresentavam alterações no hemograma como consequência de carência de ferro. O facto de ter havido diferença estatisticamente significativa para as médias do RDW do grupo com hemograma normal em relação a cada um dos outros, corrobora a hipótese de este índice poder ser usado como indicador de sideropenia. As alterações encontradas no hemograma (grupos A e B) ocorreram essencialmente em crianças com idade inferior a três anos, o que está de acordo com a já conhecida faixa etária da infância com maior risco de sideropenia^(4,6,7,10). Como já referido previamente, estes primeiros três anos de vida são um período crítico quer pelo rápido crescimento quer pelo desenvolvimento do SNC. Apesar do número reduzido de lactentes que realizaram hemograma em contexto alergológico (sete lactentes com idades entre oito e onze meses) é de realçar que 57%

tinham sideropenia (anemia ou microcitose). No grupo dos doze meses aos três anos esta percentagem foi de 39,5% (Quadro II).

Num estudo realizado pela OMS ⁽⁶⁾ acerca da prevalência de anemia, estimou-se que em 2006 em Portugal haveria cerca de 12,7% de anemia entre os seis meses e os cinco anos, sendo que mais de metade corresponderia a anemia sideropénica. Para uma faixa etária semelhante (dos zero aos seis anos, exclusive), o nosso estudo obteve uma taxa de cerca de 10% de anemia microcítica sugestiva de se tratar, na totalidade, de causa sideropénica, sendo uma taxa semelhante à apontada pela OMS. Ao proceder à análise dos vários fatores de risco de sideropenia pesquisados em relação à condição de doença, apenas para o fator de risco «aporte lácteo atual excessivo» se verificou uma relação estatisticamente significativa para a faixa etária de um aos três anos. Este é um fator de risco de sideropenia sobejamente conhecido e comprovado em outros estudos ^(1,10,17-20). Trata-se de um problema frequente nos primeiros anos de vida, sendo que após os 12 meses os leites habitualmente consumidos podem não ser suplementados com ferro, acrescentando assim o risco de sideropenia. O excesso de produtos lácteos é frequentemente detetado em consultas de saúde infantil e poderá ser facilmente prevenido, ao ser abordado de forma sistemática em todas as consultas como parte do regime alimentar da criança.

O número de fatores de risco de sideropenia que cada criança apresentou não foi significativo para a existência de alterações no hemograma, uma vez que se verificou igualmente prevalente nos que apresentavam hemograma normal.

O facto de: a média e mediana de idade ter sido de 4 anos, os três grupos de estudo terem apresentado vários fatores de risco, mas apenas «aporte lácteo atual excessivo» ter sido significativo, leva-nos a equacionar se, ao longo do tempo, fatores de risco de sideropenia, como por exemplo os do período perinatal, deixam de ser relevantes. O nosso estudo apresenta várias limitações decorrentes do facto de ser um estudo retrospectivo. Os parâmetros hematológicos analisados foram os decorrentes do hemograma, realizado previamente em contexto de rastreio alergológico a crianças asmáticas, sem sintomas sugestivos de carência de ferro. Uma vez que a avaliação analítica inicial

não se destinava à pesquisa de sideropenia, não foi feito doseamento de outros parâmetros, como ferritina, nem determinação do hemograma após terapêutica com ferro. Contudo, vários estudos comprovam a utilidade do RDW na identificação de sideropenia ^(5,16).

Ainda, não foi possível determinar nos registos clínicos todos os fatores de risco de sideropenia, nomeadamente o nível socioeconómico e a etnia, sendo estes particularmente importantes.

Como tal, não é possível tirar conclusões definitivas do nosso estudo, devendo no entanto servir como uma chamada de atenção pela taxa de sideropenia encontrada numa população que era assintomática deste ponto de vista. No futuro, estudos prospetivos diagnósticos serão úteis para concluir acerca da prevalência de sideropenia na população pediátrica portuguesa, analisando simultaneamente a associação a fatores de risco.

Nos últimos anos, após recomendação da Academia Americana de Pediatria ⁽²⁾, tem sido equacionada a implementação de um rastreio universal de anemia numa idade próxima dos doze meses. Mais recentemente, com base nesta recomendação, uma norma de orientação clínica em Portugal ⁽²¹⁾ passou a recomendar a realização de hemograma a crianças, dos seis aos doze meses, em condições socioeconómicas desfavorecidas. O nosso estudo representa um rastreio de sideropenia numa amostra de conveniência, sem clínica sugestiva de sideropenia. Apesar de não se poderem tirar conclusões do nosso estudo, também parece importante a realização de hemograma em crianças em que se identificam outros fatores de risco de sideropenia para além da baixa condição socioeconómica.

Perante tudo o que foi dito, dado os efeitos nefastos da sideropenia no neurodesenvolvimento da criança e a elevada prevalência na infância precoce, a sua prevenção torna-se um importante problema de saúde pública. A prevenção passa por conselhos nutricionais dirigidos, fomentando um aporte de ferro adequado, incidindo nos fatores de risco possíveis de modificar. O correto aconselhamento e a revisão do regime alimentar da criança em cada consulta de Saúde Infantil parecem assim constituir um método simples, mas fundamental na prevenção e identificação de crianças de risco.

Bibliografia

1. Mahoney D. Iron deficiency in infants and young children: screening, clinical manifestations and diagnosis. Acessível em: <http://www.uptodate.com>
2. Baker R, Greer FR and the committee on nutrition. Diagnosis and prevention of iron deficiency anemia in infants and young children (0-3 years of age). *Pediatrics* 2010;126:1040-50
3. Antunes H, Gonçalves S, Teixeira Pinto A, Costa Pereira A, Tojo Sierra R, Aguiar A. Anemia por deficiência de ferro no lactente. *Acta Med Port* 2005;18:261-6
4. Tantracheewathorn S, Lohajaroensub S. Incidence and risk factors of iron deficiency anemia in term infants. *J Med Assoc Thai* 2005;88:45-51
5. Almeida S, Carvalho P, Salgado M. Importância clínica do RDW na criança com anemia. *Saúde Infantil* 2006;28:7-11
6. Benoist B, McLean E, Cogswell M, Egli I, Wojdyla D. Worldwide prevalence of anaemia 1993–2005. WHO Global Database on Anaemia. Geneva, Switzerland: World Health Organization 2008
7. Bortolini GA, Vitolo MR. Relação entre deficiência de ferro e anemia em crianças até 4 anos de idade. *J Pediatr (Rio J)* 2010;86:488-92
8. Chantray C, Howard C, Auinger P. Full breastfeeding duration and risk for iron deficiency in U.S. infants. *Breastfeed Med* 2007;2:63-73
9. Collard K. Iron homeostasis in the neonate. *Pediatrics* 2009;123:1208-16
10. Brotanek J, Gosz J, Weitzman M, Flores G. Iron deficiency in early childhood in the United States: risk factors and racial/ethnic disparities. *Pediatrics* 2007;120:568-75
11. Kazal LA. Prevention of iron deficiency in infants and toddlers. *Am Fam Physician* 2002;66:1217-24
12. World Health Organization. Iron deficiency anaemia: assessment, prevention, and control, a guide for programme managers. Geneva, World Health Organization 2001
13. Gupta SK, Bansal D, Malhi P, Das R. Developmental Profile in Children with Iron Deficiency Anemia and its Changes after Therapeutic Iron Supplementation. *Indian J Pediatr* 2010;77:375-9
14. Lozoff B, Jimenez E, Hagen J, Mollen E, Wolf AW. Poorer behavioral and developmental outcome more than 10 years after treatment for iron deficiency in infancy. *Pediatrics* 2000;105:e51
15. Halterman J, Kaczorowski J, Aligne C, Auinger P, Szilagyi P. Iron deficiency and cognitive achievement among school aged children and adolescents in the United States. *Pediatrics* 2001;107:1381-86
16. Sazawal S, Dhingra U, Dhingra P, et al. Efficiency of red cell distribution width in identification of children aged 1-3 years with iron deficiency anemia against traditional hematological markers. *BMC Pediatr* 2014;14:8
17. Brotanek JM, Halterman J, Auinger P, Flores G, Weitzman M. Iron deficiency, prolonged bottle-feeding, and racial/ethnic disparities in young children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2005;159:1038-42
18. Lampe JB, Velez N. The effect of prolonged bottle-feeding on cow's milk intake and iron stores at 18 months of age. *Clin Pediatr (Phila)* 1997;36:569-72
19. Bonuck KA, Kahn R. Prolonged bottle use and its association with iron deficiency anemia and overweight: a preliminary study. *Clin Pediatr (Phila)* 2002;41:603-7
20. Sutcliffe TL, Khambalia A, Westergard S, Jacobson S, Peer M, Parkin PC. Iron depletion is associated with daytime bottlefeeding in the second and third years of life. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2006;160:114-20
21. Direção Geral da Saúde. Prescrição e determinação do hemograma. Norma nº 063/2011, atualizada a 12/09/2013

Infeção por *Clostridium difficile* na criança: um caso de colite pseudomembranosa

Clostridium difficile infection in children: a case report of pseudomembranous colitis

Inês Nunes Vicente¹, Joana Miguéis¹, Fátima Ribeiro²
Ana Nordeste³, Maria Manuel Flores³

Resumo

A infeção por *Clostridium difficile* é uma causa importante de diarreia nosocomial e por antibióticos, de frequência e gravidade crescentes, inclusivamente em idade pediátrica. Apresenta-se o caso de uma criança de sete anos com diarreia mucossanguinolenta com três semanas de evolução. Esteve internada na primeira semana de doença, medicada com ampicilina. Após agravamento clínico, a pesquisa de toxina de *Clostridium difficile* nas fezes revelou-se positiva e a rectossigmoidoscopia detetou a presença de pseudomembranas, estabelecendo o diagnóstico de colite pseudomembranosa. Cumpriu terapêutica com metronidazol com resolução clínica. A colite pseudomembranosa é uma forma de apresentação rara na infância e potencialmente fatal. Em caso de diarreia, com ou sem colite, particularmente após internamento ou antibióte-
rapia, a infeção por *Clostridium difficile* deve ser considerada.

Palavras-chave: *Clostridium difficile*, antibióticos, colite pseudomembranosa.

Abstract

Clostridium difficile infection is an important cause of nosocomial and antibiotic associated diarrhea. Its frequency and severity are rising, including in children. We present a case of a seven year-old child with bloody and mucus diarrhea for three weeks. She had a prior admission to hospital during the first week of illness for treatment with ampicillin. After clinical deterioration, the stools proved to be positive for *Clostridium difficile* toxin and sigmoidoscopy showed pseudomembranes, confirming the diagnosis of pseudomembranous colitis. Pseudomembranous colitis is uncommon in childhood and can be life-threatening. In case of diarrhea, bloody or not, *Clostridium difficile* infection should be considered, mainly after hospitalization and antibiotic therapy.

Keywords: *Clostridium difficile*, antibiotics, pseudomembranous colitis

Introdução

A infeção por *Clostridium difficile* (Cd) é uma causa reconhecida de diarreia nosocomial fortemente associada à utilização de antibióticos⁽¹⁻⁵⁾. A incidência e morbilidade desta entidade têm aumentado, inclusivamente na criança e na comunidade, atingindo indivíduos sem fatores de risco conhecidos^(1,3-5).

O Cd é um bacilo Gram positivo, anaeróbio obrigatório, formador de esporos capazes de sobreviver meses no ambiente hospitalar resistindo à maioria dos desinfetantes alcoólicos⁽⁴⁻⁶⁾. É um colonizador fecal frequente em indivíduos hospitalizados ou institucionalizados, mas também em recém-nascidos e lactentes (até 70%)^(4,6,7). Contudo, a taxa de colonização diminui com a idade e acima dos 2 anos de idade, aquela não ultrapassa os 5%, assemelhando-se à dos adultos^(2,4,6,7). A transmissão da infeção ocorre por via oro-fecal, através do contato com doentes colonizados ou infectados, ou a partir do ambiente (fomites)^(3,4-6).

A par da hospitalização, a exposição a antibióticos é considerada um fator de risco major para a aquisição da infeção^(2,4-6,8). A clindamicina é o antibiótico classicamente associado. No entanto, a ampicilina e as cefalosporinas, em virtude da maior utilização em idade pediátrica, estão relacionados com um maior número de casos de colite pseudomembranosa ou diarreia por antibiótico na criança^(2,6). As sulfonamidas, a vancomicina, o metronidazol e os aminoglicosídeos raramente estão implicados⁽⁶⁾. A utilização de antibióticos poderá estar na base da alteração do equilíbrio microbiológico intestinal, facilitando a colonização pelo bacilo^(3,6). Perante uma flora anaeróbia endógena fragiliza-

da, ocorre crescimento bacilar e libertação de toxinas causadoras da lesão intestinal^(5,6). O risco de infeção pelo bacilo também está aumentado em situações de imunodeficiência, doença inflamatória intestinal (DII), entre outras condições⁽³⁾ (Quadro I).

Quadro I • Condições predisponentes à infeção por *Clostridium difficile*^(3,4,7)

- Internamento (duração prolongada, estadia em Unidade Cuidados Intensivos, contato próximo com indivíduo infetado)
- Antibioterapia
- Doença Inflamatória Intestinal
- Imunodepressão
- Outras: pós-cirurgia gastro-intestinal, enemas de repetição, intubação nasogástrica prolongada, inibidores da bomba de prótons.

Apresentamos um caso de colite pseudomembranosa (CPM), numa criança previamente saudável, apresentação potencialmente fatal e rara nesta faixa etária.

Caso Clínico

Menina de sete anos e sete meses, previamente saudável, observada no Serviço de Urgência por diarreia muco sanguinolenta com três semanas de evolução associada a febre, anorexia e mau estado geral.

1 Médica Interna de Pediatria, Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E. 2 Médica Interna de Pediatria, Hospital Infante D. Pedro, E.P.E. – Aveiro 3 Assistente Hospitalar de Pediatria, Hospital Infante D. Pedro, E.P.E. – Aveiro
Correspondência: Inês Nunes Vicente - inesnunesvicente@gmail.com

Esteve internada na primeira semana com a hipótese de gastroenterite de provável origem bacteriana, e tendo em conta o atingimento do estado geral, iniciou terapêutica com ampicilina. Assistiu-se a uma melhoria clínica. Ainda sob antibioterapia e já no domicílio, reiniciou dejeções muco-sanguinolentas e, posteriormente, febre. Teve uma perda ponderal de 6% e não apresentava exantemas, edemas ou alterações urinárias. Na análise laboratorial constava hemoglobina 12,4 g/dL, leucócitos 19000/uL, neutrófilos 14120/L, plaquetas 496000/uL, Proteína C Reactiva 5,43 mg/dL e Velocidade de Sedimentação 20 mm/1ª hora. Os tempos de coagulação, ionograma, funções renal e hepática (incluindo albumina e proteínas totais) eram normais. Os testes rápidos para rotavírus/adenovírus fecais eram negativos assim como as coproculturas. Por agravamento clínico (ar séptico, disenteria profusa, dor e defesa abdominal marcadas) e laboratorial (Leucócitos 34100/uL, neutrófilos 27970/uL, Proteína C Reactiva 3,2mg/dL.), iniciou terapêutica com ceftriaxone e eritromicina, a qual acabou por suspender depois de conhecida a pesquisa positiva da toxina de Cd nas fezes. A rectossigmoidoscopia mostrou ulcerações da mucosa retal com pseudomembranas, sugestivas de CPM (Figura 1). Estabelecido o diagnóstico de infeção por Cd, cumpriu terapêutica com metronidazol durante 12 dias, em regime de isolamento de contato em meio hospitalar, com melhoria clínica progressiva. Um ano depois, mantinha-se assintomática, sem recidivas.

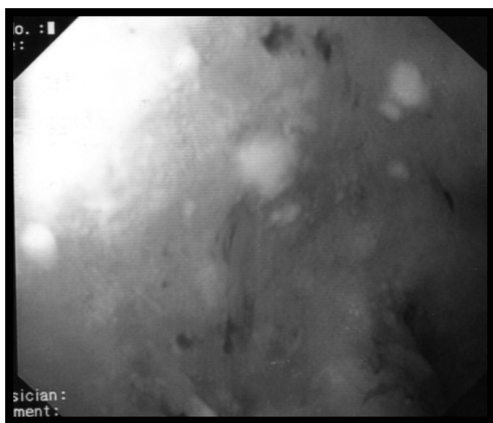


Figura 1• Retossigmoidoscopia: mucosa edemaciada, friável, com depósitos amarelo-esbranquiçados aderentes (pseudomembranas), compatível com colite pseudomembranosa

Discussão

O espectro clínico da infeção por Cd estende-se desde a colonização assintomática, frequente na lactância e idade pré-escolar, até à colite fulminante (3,4,6,7). As queixas têm habitualmente início durante ou poucas semanas após o internamento/antibioterapia (2,7). A diarreia aquosa e autolimitada é o sintoma mais frequente (2,6). Todavia, no caso de evolução para colite, pode fazer-se acompanhar de febre, dor e defesa abdominais e presença de muco, sangue e leucócitos nas fezes (2,3,6). A intensidade da dor abdominal e a sintomatologia sistémica aumentam com a gravidade da infeção (2). A presença de leucocitose (por vezes na faixa leucemóide) e de hipoalbuminémia constituem pistas

laboratoriais importantes (2). A CPM é uma forma grave de apresentação da doença, potencialmente fatal e rara na faixa etária da doente apresentada (6). Entre as principais complicações, destacam-se: desidratação, megacólon tóxico, perfuração intestinal, sépsis e morte (6,7). O diagnóstico diferencial deve ser feito com diarreia vírica, bacteriana ou parasitária, DII, mucosite gastro-intestinal nos doentes oncológicos, enterocolite necrotizante e peritonite (6). No caso clínico apresentado, a hospitalização e a terapêutica prévia com um antibiótico betalactâmico constituíram os principais fatores de risco para a aquisição da infeção. Os antibióticos não são recomendados na grande maioria das crianças com diarreia aguda (9,10). Contudo, de acordo com as orientações da ESPGHAN, a antibioterapia pode ser equacionada em caso de diarreia grave do tipo inflamatório/invasivo, o que levou à sua prescrição neste caso (9).

O diagnóstico é estabelecido perante clínica sugestiva, associada à presença de toxinas nas fezes ou a achados endoscópicos de CPM (5). O isolamento do bacilo não deve ser utilizado para fins diagnósticos, apenas epidemiológicos, já que a colonização não é patogénica por si só (2,7). Atendendo à elevada taxa de colonização assintomática no lactente, a pesquisa da toxina não deve ser realizada nessa faixa etária (4). Já acima dos 12 meses, como a colonização diminui com a idade, essa pesquisa é recomendada no caso de diarreia e antibioterapia recente, especialmente após exclusão dos gérmens mais frequentes (2,4). A melhor estratégia para a pesquisa da toxina permanece controversa (5). O bacilo produz pelo menos duas toxinas (A e B) com propriedades cito e enteropáticas e ambas parecem ser importantes na patogenia da doença (3,6). Na última década, foi identificada uma estirpe hipervirulenta (BI/NAP1/027), responsável por infeções graves tanto no adulto como na criança (4). Apesar do aumento da prevalência da infeção por Cd, estas estirpes hipervirulentas apenas estão associadas a uma minoria de casos (3). No que respeita ao método de pesquisa, os testes de neutralização citotóxica são os mais sensíveis e específicos, contudo são demorados, trabalhosos e pouco acessíveis (2). Por essa razão, os testes de imunoensaio enzimático são utilizados na maioria dos centros e oferecem resultados rápidos e de elevada especificidade, mas de menor sensibilidade (2,3,5). Contudo, a pesquisa por reação de fase em cadeia é uma técnica promissora, capaz de oferecer resultados rápidos (<quatro horas) e de maior sensibilidade que os imunoensaios (3,5,6). Em qualquer dos casos, os testes apenas devem ser realizados em fezes diarreicas e de imediato, caso contrário, a amostra fecal deve ser guardada a 4°C, sob pena de falsos negativos (5,7).

Relativamente à avaliação endoscópica, esta deve ser reservada para diagnóstico diferencial com outras causas de diarreia (6). A visualização de pseudomembranas e da mucosa retal hiperémica e friável sugerem o diagnóstico de CPM (7). Durante a recuperação, a mucosa regressa ao normal, com sequelas mínimas (6). Entre 10 a 30% dos diagnósticos podem falhar por rectossigmoidoscopia sem colonoscopia completa, se houver atingimento apenas do colon direito (2,6). Os estudos radiológicos com contraste e a tomografia assumem um papel diagnóstico secundário (6). No caso apresentado, o prolongamento e agravamento da diarreia mucossanguinolenta e do estado geral motivaram a realização de um exame endoscópico a fim de excluir outros diagnósticos, como a DII. O tratamento inclui medidas de suporte e a suspensão do antibiótico implicado. Em caso de doença moderada a grave ou de persistência

da diarreia apesar da suspensão do antibiótico, deve efetuar-se tratamento antibiótico.⁽⁷⁾ (Quadro II).

Quadro II • Principais antibióticos utilizados no tratamento da infeção por *Clostridium difficile* ^(6,7)

FÁRMACO	POSOLOGIA
metronidazol	30 mg/kg/dia po 4id, máximo 2 g/dia via oral ou endovenosa
vancomicina	40 mg/kg/dia po 4id, máximo 500 mg/dia) via oral ou intraluminal (enema)

O metronidazol é eficaz por via oral e endovenosa e é o antibiótico de primeira linha na criança e adolescente. A vancomicina é eficaz apenas por via oral ou por enema, devendo ficar reservada para os casos graves (internamento em Unidade de Cuidados Intensivos, colite pseudomembranosa na endoscopia, doença gastro-intestinal de base) ou que não responderam ao metronidazol. Como alternativa na doença grave, recomenda-se a combinação de metronidazol endovenoso com vancomicina oral ou intraluminal. Os inibidores da motilidade intestinal não devem ser utilizados ⁽⁷⁾. Outras opções terapêuticas ainda em estudo incluem outros antibióticos (nitazoxanida, rifaximina, ácido fusídico), probióticos e imunoterapia ^(3,7).

O controlo da infeção hospitalar impõe a aplicação de medidas rigorosas como isolamento de contato, utilização de sabão na lavagem

das mãos e desinfecção do quarto e casa de banho com hipoclorito de sódio ^(3,5,7). No caso apresentado, a execução destas medidas impediu a disseminação da infeção e o aparecimento de novos casos na enfermaria.

A sintomatologia sistémica e a diarreia melhoram habitualmente ao fim de 24-48 horas, mas a resolução pode exigir cinco dias ⁽⁶⁾. O tratamento deve manter-se pelo menos dez dias e a pesquisa das toxinas para seguimento não é recomendada ⁽⁷⁾. As crianças não devem frequentar o infantário ou escola enquanto apresentarem diarreia e as medidas de prevenção de disseminação da infeção devem ser reforçadas ⁽⁷⁾.

A recidiva da infeção ocorre em até 30% dos casos, habitualmente três a dez dias após concluir a terapêutica, porém, a maioria responde a um novo ciclo de tratamento ^(6,7). Os doentes permanecem vulneráveis a reinfeção durante dez semanas, pelo que a hospitalização e a anti-bioterapia devem ser evitadas ⁽⁶⁾.

Conclusão

A prevalência e gravidade da infeção por Cd têm vindo a aumentar, inclusivamente em idade pediátrica. Em caso de diarreia, com ou sem colite, a hipótese de infeção por Cd deve ser colocada, particularmente após internamento ou antibioterapia.

Bibliografia

- Kim J, Smathers SA, Prasad P et al. Epidemiological Features of *Clostridium difficile*-Associated Disease Among Inpatients at Children's Hospitals in the United States, 2001-2006. *Pediatrics* 2008;122(6):1266-70.
- Bartlett JG, Gerding DN. Clinical Recognition and Diagnosis of *Clostridium difficile* Infection. *Clin Infect Dis*. 2008;46 Suppl 1:S12-8.
- Cohen MB. *Clostridium difficile* Infections: Emerging Epidemiology and New Treatments. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2009; 48 Suppl 2:S63-5.
- Bryant K, McDonald LC. *Clostridium difficile* infections in children. *Pediatr Infect Dis J* 2009; 28:145.
- Cohen SH, Gerding DN, Johnson S et al. Clinical Practice Guidelines for *Clostridium difficile* Infection in Adults: 2010 Update by the Society for Healthcare Epidemiology of America (SHEA) and the Infectious Diseases Society of America (IDSA). *Infect Control Hosp Epidemiol* 2010; 31(5):431-55.
- Brook I. *Clostridium difficile*. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, editors. *Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2008; 966-9.
- American Academy of Pediatrics. Clostridial Infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Kimberlin DW, Long SS, eds. *Red Book: 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases*. 28th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2009: 263-5.
- Sanz Santaefemia FJ, Rosal Rabes T, Zapardiel Ferrero J, Talavera MEG, Sánchez-Puelles FJGV. Infección por *Clostridium difficile* en niño sin riesgo previo. *An Pediatr (Barc)* 2011; 75:420-1.
- Guarino A, Albano F, Ashkenazi S et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Paediatric Infectious Diseases Evidence-based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46:S81-S122.
- Lima RM, Dias JA. Gastroenterite Aguda. *Nascer e Crescer* 2010; 19(2): 85-90.

Cuidados de Saúde Primários e referência hospitalar em Pediatria: a importância de um trabalho em equipa

Primary Healthcare and hospital referral in Pediatrics: the importance of a team work

Susana Lopes¹, Hugo Silva², Filipa Almeida¹,

Ana Raquel Moreira¹, Fernanda Carvalho³

Resumo

Introdução: O seguimento do doente pediátrico a nível dos Cuidados de Saúde Primários (CSP) deverá ser sempre a opção inicial. Perante a necessidade de referência hospitalar, deverá ser assegurada uma boa comunicação entre os profissionais de saúde. O objetivo do presente trabalho foi caracterizar as primeiras consultas hospitalares de Pediatria referenciadas pelos CSP no ano de 2012.

Material e métodos: Estudo descritivo envolvendo os doentes referenciados à consulta de Pediatria pelos CSP em 2012. Foram consultados o pedido de consulta via AlertP1[®] e o processo informático hospitalar.

Resultados: Foram realizadas 1736 primeiras consultas, 413 (23.8%) referenciadas dos CSP, 358 (20.6%) do Serviço de Urgência (SU) e 346 (19.9%) do internamento. Dos casos referenciados dos CSP, 56 casos foram por asma/sibilância recorrente, 31 casos por rinite alérgica, 25 casos por obesidade e 23 casos por perturbação de hiperatividade e défice de atenção, entre outros motivos. Tinha sido realizado estudo inicial em 53.1% dos casos e instituídas medidas terapêuticas em 50.8%. A qualidade da informação disponibilizada pelo Médico Assistente foi classificada como razoável em 68.0%, sendo os dados mais frequentemente mencionados a dúvida diagnóstica (99.0%) e a história da doença atual (87.7%). A mediana do tempo de espera foi de 1 mês. Após a primeira consulta, 91.1% dos doentes mantiveram seguimento hospitalar.

Conclusões: A taxa de referência dos CSP (23.8%) foi baixa e inferior à obtida por outros autores. Este facto poderá ser explicado pela elevada taxa de referência diretamente do SU. Apenas metade dos doentes teve uma orientação diagnóstica e terapêutica em ambulatório adequadas, o que poderá ser melhorado pela criação de normas ou protocolos de orientação a nível institucional/nacional. A informatização e o acesso global a um processo clínico único de cada doente facilitarão a comunicação entre os vários profissionais de saúde.

Palavras-chave: cuidados de saúde primários, Pediatria, referência

Abstract

Introduction: The following of pediatric patient at primary healthcare institutions (PHCI) should always be the first option. When hospital referral is necessary, it should be ensured a good communication between healthcare professionals. The authors aimed to characterize the first Pediatrics hospital consultations referred from PHCI in 2012.

Material and Methods: descriptive study involving pediatric patients referred to Pediatrics consultation from PHCI in 2012. The referral requests and patient hospital files were consulted.

Results: 1736 first Pediatrics consultations: 413 (23.8%) referred from PHCI, 358 (20.6%) from the emergency department and 346 (19.9%) from internment. Among cases referred from PHCI, the most frequent referral motives were: asthma / recurrent wheezing (n=56), allergic rhinitis (n=31), obesity (n=25) and attention deficit hyperactivity disorder (n=23). It had been done an initial diagnostic study in 53.1% and implemented any therapeutic measure in 50.8% of referred patients. The quality of given information was classified as acceptable in 68.8% and the diagnostic suspicion (99.0%) and present disease history (87.7%) were most frequently cited items. The median waiting time was 1 month. After the first Pediatrics consultation, 91.1% of patients kept some kind of hospital following.

Conclusions: the referral rate from PHCI was low and lower than the rate obtained by other authors. It can be explained by the high referral rate directly from the emergency department. Only half of the referred patients had an adequate diagnostic and therapeutic orientation in ambulatory, which can be improved by the creation of institutional and/or national guidelines. The computerization and the global access to an unique patient file would improve the communication between healthcare professionals.

Keywords: primary healthcare, Pediatrics, referral.

Introdução

Os Cuidados de Saúde Primários (CSP) representam um dos pilares fundamentais na organização estrutural e funcional dos serviços de saúde, devendo constituir a porta de entrada dos utentes nos cuidados de saúde ^(1,2). Neste sentido, o seguimento de crianças e adolescentes nos CSP deverá ser, sempre que possível, a opção inicial. Quando surge a necessidade de referência hospitalar, torna-se fundamental assegurar uma boa comunicação entre os profissionais de saúde ⁽¹⁾. De acordo com a Rede de Referência Hospitalar, a Unidade de

Famalicão do Centro Hospitalar do Médio Ave (CHMA-UF) serve de hospital de referência para os utentes das Unidades de Saúde Familiar, Centros de Saúde e Unidades de Cuidados de Saúde Personalizados do Concelho de Vila Nova de Famalicão, recebendo ainda alguns utentes de freguesias limítrofes dos concelhos de Barcelos e Póvoa de Varzim. A referência pelos CSP é realizada informaticamente via AlertP1[®], podendo os utentes de idade pediátrica ser referenciados para a Pediatria ou diretamente para outras especialidades do CHMA-

¹Interna de Formação Específica de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave, E.P.E. ²Interno de Formação Específica de Medicina Geral e Familiar, USF Nova Era

³Assistente Hospitalar de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave, E.P.E.

Correspondência: Susana Lopes - susanapflopes@gmail.com

-UF. Os casos referenciados à Pediatria são triados por um Pediatra e orientados para a consulta de Pediatria ou para outras especialidades (otorrinolaringologia, ortopedia, cirurgia, oftalmologia, entre outras), sendo ainda enviada informação de retorno relativa aos pedidos recusados.

O objetivo do presente trabalho foi caracterizar as primeiras consultas de Pediatria realizadas no CHMA-UF, referenciadas pelos CSP no ano de 2012.

Material e métodos

Foi realizado um estudo retrospectivo e descritivo, tendo como participantes os utentes referenciados dos CSP à consulta de Pediatria do CHMA-UF em 2012. Para colheita de dados, foram consultados os pedidos de consulta *AlertP1*[®] e os processos clínicos hospitalares de cada utente. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade, género, motivo(s) de referência, consulta atribuída, abordagens diagnóstica e terapêutica em ambulatório, informação disponibilizada e a sua qualidade e destino após a primeira consulta. Para classificação da qualidade da informação fornecida, adaptaram-se critérios previamente usados por outros autores ⁽¹⁾ (tabela 1).

Tabela 1 • critérios de classificação da qualidade de informação fornecida (adaptado de Arribas VR et al) ⁽¹⁾

MÁ QUALIDADE
- ausência de informação clínica
- sem dados suficientes para avaliação da doença atual
RAZOÁVEL QUALIDADE
- motivo de referência bem claro
- dados suficientes da história da doença atual, mas não os restantes dados incluídos na definição de boa qualidade
BOA QUALIDADE
- motivo de referência bem claro
- dados suficientes da história da doença atual, exame objetivo e exames complementares
- antecedentes pessoais e familiares

Resultados

Durante o ano de 2012, foram realizadas no CHMA-UF um total de 1736 primeiras consultas: 413 (23.8%) referenciadas dos CSP, 358 (20.6%) do Serviço de Urgência (SU), 346 (19.9%) do Internamento, 336 (19.4%) de outras consultas do CHMA-UF e as restantes (16.3%) de outros hospitais, Equipa de Intervenção Precoce, Serviço Social/ Comissão de Proteção de Crianças e Jovens em Risco, escolas e consultórios privados.

Dos 413 casos referenciados pelos CSP, a mediana de idades foi de 7 anos, com um mínimo de 1 mês e um máximo de 17 anos. Vinte e nove por cento dos utentes referenciados eram adolescentes. Encontrou-se uma distribuição semelhante entre os géneros: 51.1% do sexo masculino e 48.9% do sexo feminino.

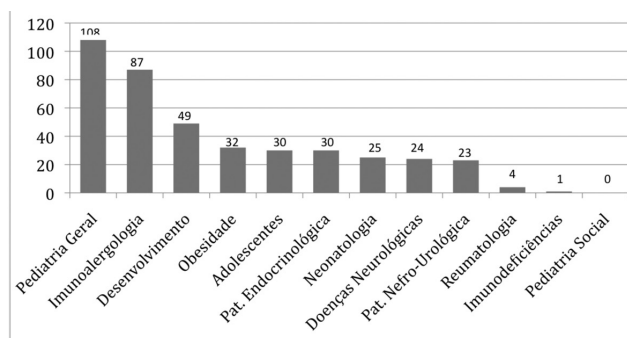


Figura 1 • Distribuição das consultas referenciadas pelos CSP de acordo com o tipo de consulta.

A figura 1 mostra a distribuição das consultas referenciadas pelos CSP de acordo com o tipo de consulta. Destacam-se como consultas mais frequentes, a consulta de Pediatria Geral, Imunoalergologia, Desenvolvimento e Obesidade. De notar que os lactentes referenciados dos CSP são frequentemente orientados para a consulta de Neonatologia. As consultas mais frequentes vão de encontro aos motivos de referência mais comuns, maioritariamente relacionados com patologia do foro alérgico e do desenvolvimento, bem como a obesidade (tabela 2).

Tabela 2 • Motivos de referência mais frequentes (CSP)

MOTIVO	n
Asma / Broncoespasmo recorrente	56
Rinite alérgica	31
Obesidade	25
Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA)	23
Dificuldades inespecíficas de aprendizagem / Défice cognitivo (não PHDA)	18
Dermatite atópica	16
Cefaleias / Enxaqueca	15
Enurese	14
Má evolução ponderal	13
Puberdade precoce	13
Atraso inespecífico da linguagem	9
Baixa estatura / Desaceleração de crescimento	9
Fimose	8
Atraso de desenvolvimento psico-motor global	8
Diminuição da acuidade auditiva	8

À exceção das patologias do desenvolvimento, os motivos de consulta dos casos referenciados do SU foram semelhantes, destacando-se mais uma vez a patologia alérgica e obesidade, assim como a obstipação e cefaleias, entre outras (tabela 3).

Os autores gostariam também de salientar alguns casos de patologia cirúrgica, nomeadamente fimose, criptorquidia e hérnia umbilical, que poderiam ter sido diretamente referenciados à consulta de Cirurgia Pediátrica do hospital de referência (Hospital Escala Braga).

No que diz respeito à informação disponibilizada na carta de referência *AlertP1*[®], esta foi classificada como razoável na maioria dos casos (68.0%), boa em 19.9% e má em 12.1% dos casos. O motivo de referência estava bem explícito em praticamente todos os casos,

sendo que a história da doença atual era suficientemente clara em 87.7% dos casos. O exame objetivo estava mencionado em 34.3% dos pedidos e os antecedentes pessoais ou familiares em menos de 30%. Nas situações em que o motivo de referência o justificava, 51.1% dos utentes eram já portadores de exames auxiliares de diagnóstico orientados para o motivo de referência. A este respeito, destacam-se os estudos analíticos e imagiológicos. Por outro lado, e nos casos com indicação, tinha já sido instituída em ambulatório alguma medida terapêutica, não farmacológica e/ou farmacológica, em 50.8% dos casos.

Tabela 3 • Motivos de referência mais frequentes (SU)

MOTIVO	n
Asma / Broncospasma recorrente	52
Obstipação	22
Obesidade	21
Cefaleias / Enxaqueca	18
Infeções das vias aéreas superiores de repetição	16
Infeções do trato urinário	15
Rinite alérgica	14
Alergia alimentar	10
Dor abdominal recorrente	9
Lipotímia / Síncope	9
Sopro cardíaco	8
Adenomegalias	8
Perturbação da ansiedade	7
Alergia a fármacos	6
Angioedema	6
Enurese	6

O tempo mediano de espera desde a referência até à primeira consulta (tempo de resposta) foi de 1 mês, com um mínimo de 2 semanas e um máximo de 5 meses. Destacam-se como tendo menor tempo de espera as consultas de Obesidade, Patologia Endocrinológica, Imunoalergologia e Reumatologia, todas com um tempo de resposta máximo de um mês. Por outro lado, as consultas de Desenvolvimento, Doenças Neurológicas e Neonatologia foram as que tiveram maiores tempos de espera.

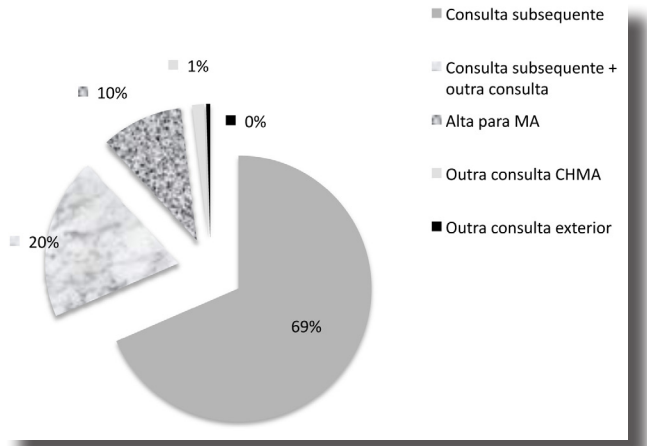


Figura 2 • Destino dos doentes após a primeira consulta hospitalar.

A figura 2 mostra o destino dos utentes após a primeira consulta hospitalar, importando destacar que 91.1% dos doentes mantiveram algum tipo de seguimento no hospital. Dentro das consultas solicitadas após a primeira consulta, destacam-se as consultas de Otorrinolaringologia (n=34), Psicologia (n=29), Oftalmologia (n=20) e Ortopedia (n=6), existentes no CHMA-UF, bem como as consultas de Cirurgia Pediátrica (n=6) e Dermatologia (n=3), solicitadas para o hospital de referência, de acordo com a Rede de Referência Hospitalar ⁽³⁾.

Discussão e conclusões

Com o presente trabalho os autores pretendem caracterizar e evidenciar a realidade de um hospital de nível II no que diz respeito às referências dos CSP, tema alvo de poucos trabalhos divulgados a nível nacional. Por outro lado, os resultados obtidos permitiram uma auto-avaliação acerca dos procedimentos adotados no que diz respeito às referências hospitalares, servindo de base a uma reflexão acerca dos aspetos a melhorar e novas medidas a implementar. Os autores realçam como ponto principal de entre os resultados obtidos o baixo contributo das referências dos CSP para o total de primeiras consultas (23.8%), inferior ao obtido noutro trabalho semelhante (56.9%) ⁽⁴⁾. Importa, contudo, referir que o trabalho mencionado apenas incluiu as consultas de Pediatria Geral, fator que pode sobrevalorizar o resultado obtido. Encontra-se como principal justificação para este resultado uma referência exagerada pelo SU e, em menor escala, pelo Internamento, o que revela a preocupação de querer orientar em menor tempo útil as patologias na sua fase aguda e, frequentemente, com carácter recorrente. Comparando os motivos de referência das consultas referenciadas pelos CSP e SU, verifica-se que estes foram na sua maioria semelhantes, tornando menos justificável a sua referência direta do SU. Excluem-se os casos de patologia infecciosa, como é o caso das infeções do trato urinário, principalmente as recidivantes, cujo diagnóstico é realizado maioritariamente a nível do SU. Os autores destacam, ainda, que 46 dos 358 casos referenciados do SU corresponderam a reavaliações, tendo tido alta após a primeira consulta. A existência de uma consulta específica bem estruturada e organizada para reavaliação das situações mais preocupantes observadas a nível do SU permitiria reduzir a percentagem de casos referenciados à consulta de Pediatria Geral. Ainda a respeito da baixa quota das referências dos CSP para o total de primeiras consultas, muitos utentes poderão ter seguimento em consultórios privados, fazendo com que sejam menos frequentemente referenciados à consulta hospitalar.

No que diz respeito às características demográficas dos utentes, os autores realçam a elevada percentagem (29.3%) de adolescentes referenciados à consulta hospitalar, sendo este valor mais elevado que o encontrado por outros autores ⁽⁴⁾. Este resultado pode possivelmente ser explicado pela existência de uma consulta de Medicina do Adolescente no CHMA-UF, especificamente vocacionada para a orientação dos problemas inerentes a esta faixa etária. Por outro lado, este achado pode também refletir a inexistência de um espaço suficientemente adequado a nível dos CSP para a assistência médica a este grupo tão particular de doentes pediátricos, assim como a baixa taxa de utilização dos CSP por esta faixa etária. A criação de uma consulta de Medi-

cina do Adolescente a nível comunitário, assim como a real implementação do Gabinete de Saúde Escolar em todas as escolas, poderiam colmatar esta situação, permitindo um acompanhamento mais próximo e regular da população adolescente.

Atendendo aos tipos de consulta para a qual os doentes foram referenciados, estes vão de encontro aos motivos de referência mais comuns, semelhantes aos encontrados por outros autores ^(2,4,5). Destacam-se, assim, as patologias do foro alergológico, como é o caso da asma e rinite alérgica, reconhecidamente as principais causadoras de patologia crónica em idade pediátrica. O facto preocupante de a obesidade ser o terceiro principal motivo de referência reflete o aumento global da prevalência desta patologia, fruto das alterações do estilo de vida da sociedade atual. As patologias do desenvolvimento, nomeadamente a Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção e dificuldades de aprendizagem, surgem como motivo frequente de referência hospitalar, podendo traduzir um maior reconhecimento destas patologias, não só pelos médicos de Medicina Geral e Familiar, como também por parte dos professores e psicólogos escolares. A falta de recursos humanos inerente à consulta de Pedopsiquiatria do CHMA-UF, faz com que muitas situações de patologia primariamente associada a esta especialidade sejam referenciadas à consulta de Desenvolvimento, permitindo uma avaliação inicial mais célere destes casos. A referência inicial dos casos de patologia cirúrgica à consulta de Pediatria implica um atraso na orientação especializada por Cirurgia Pediátrica, ponto que poderá ser melhorado pela referência direta à especialidade e de acordo com a Rede de Referência Hospitalar. De notar a ausência de casos referenciados à consulta de Pediatria Social, possivelmente devido ao carácter específico desta consulta, que visa a avaliação e seguimento de crianças e adolescentes referenciados pelo Serviço Social, Comissão de Proteção de Crianças e Jovens em Risco e diretamente das escolas.

À imagem de um estudo português prévio ⁽⁵⁾, a qualidade da informação disponibilizada pelo Médico de Medicina Geral e Familiar foi classificada como razoável na maioria dos casos (69.9%) e boa em quase 20%, valores amplamente maiores que os obtidos por autores estrangeiros ⁽¹⁾. Contudo, importa realçar que esta informação foi de má qualidade em mais de 10% dos casos. Por outro lado, campos como o exame objetivo e os antecedentes pessoais e familiares estavam explícitos numa minoria de utentes, havendo, portanto, ainda grande margem para melhorar. A informatização de um processo clínico único e o seu acesso global pelos vários profissionais de saúde, já em curso através da Plataforma de Dados de Saúde, irá certamente simplificar e melhorar a comunicação entre os vários profissionais de saúde dos CSP e secundários. O alargamento do tempo de consulta a

nível dos CSP poderia, por outro lado, facilitar a criação de cartas de referência mais completas. Os resultados mostraram, ainda, que apenas cerca de metade dos utentes teve uma orientação diagnóstica e/ou terapêutica adequadas ainda em ambulatório. A criação de normas e protocolos de orientação a nível institucional e/ou nacional, como o caso das Normas de Orientação Clínica publicadas pela Direção Geral de Saúde (DGS) nos últimos anos, poderá ajudar a colmatar este problema.

Os autores realçam ainda o baixo tempo de resposta global, inferior ao obtido em outro trabalho português ⁽⁵⁾, mostrando uma boa capacidade de orientar e tratar dos doentes referenciados em tempo útil, tornando a referência hospitalar totalmente viável e aconselhável. O presente trabalho não avaliou a prioridade de cada pedido de consulta, mas atendendo aos tempos de resposta preconizados pela DGS (muito prioritário – 30 dias; prioritário – 60 dias; normal – 150 dias) ⁽⁶⁾ e assumindo que a maioria dos pedidos teriam uma prioridade normal, depreende-se que todos os utentes terão sido avaliados em consulta dentro de tempo útil. Os maiores tempos de resposta, como foi o caso das consultas de Desenvolvimento ou Doenças Neurológicas, traduzem o menor tempo de consulta disponível, o menor número de profissionais envolvidos nesta área, bem como o elevado volume de referências para estas consultas, como evidenciado previamente. Os autores gostariam por fim de salientar que mais de 90% dos utentes referenciados mantiveram algum tipo de seguimento hospitalar, aparentando que os motivos de referência seriam suficientemente válidos. Contudo, importa lembrar que apenas metade dos doentes era portador de exames auxiliares de diagnóstico aquando da primeira consulta, pelo que a sua requisição posterior poderá ter atrasado a alta hospitalar. Aponta-se, então, como limitação do presente trabalho, a ausência de resultados que avaliem a percentagem de altas hospitalares após a segunda consulta.

O trabalho descrito pretende contribuir para um melhor conhecimento da realidade das referências hospitalares em Pediatria em Portugal, avaliando também a qualidade da comunicação entre profissionais de saúde, pondo em evidência os pontos positivos, bem como aqueles a melhorar. Assim, os autores concluíram que a taxa de referência dos CSP foi baixa, o que poderá ser explicado pela elevada taxa de referência diretamente do SU. Por outro lado, apenas metade dos doentes teve uma orientação diagnóstica e terapêutica em ambulatório adequadas, achado a melhorar pela criação de normas ou protocolos de orientação a nível institucional/nacional. A informatização e o acesso global a um processo clínico único de cada doente facilitarão a comunicação entre os vários profissionais de saúde.

Bibliografia

1. Rubio Arribas V, Rodríguez Ibáñez ML, Sampedro Martínez E, Vicores Benavente C, Alechiguerza García A, Barrio Gamarra JL. Evaluación de la calidad de comunicación entre niveles asistenciales mediante el documento interconsulta. *Aten Primaria*. 2000 Dec; 26 (10): 681-4.
2. Christopher B. Forrest, Gordon B. Glade, Alison E. Baker, Alison B. Bocian, Myungsa Kang, Barbara Starfield. The Pediatric Primary-Specialty Care Interface: How Pediatricians Refer Children and Adolescents to Specialty Care. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1999 Jul. 153:705-14.
3. Administração Regional de Saúde do Norte, I.P.. Rede de Referência Hospital de Braga. 2009. (disponível em <http://portal.arsnorte.min-saude.pt>)
4. Ana M. Maia, S. Aires-Gonçalves, Miguel Carvalho, Sandra Trigo, Álvaro Aguiar, Manuel Fontoura. Características do atendimento nas primeiras consultas de Pediatria Geral do Hospital de S. João – ano 2000. *Saúde Infantil*. 2003. 25(1). 13-17.
5. Maria Inês Santos, Inês Coelho, Frederico Rosário, Patrícia Machado, Lurdes Nery, João Ribeiro, António Lemos. Referência aos cuidados de saúde secundários em idade pediátrica. *Rev Port Clin Geral* 2011;27:422-32
6. Portaria nº 1529/2008, de 26 de Dezembro. «Diário da República, 1ª série - Nº 249». p. 9040-4.

Válvula aórtica bicúspide numa população pediátrica; experiência dum Centro de referência

Bicuspid Aortic Valve in a pediatric population; experience of a referral center

Pedro Fernandes¹,

Joana Marinho², Patrícia Vaz², António Pires², Eduardo Castela²

Resumo

Objetivos: Caracterizar os casos de VAB seguidos em consulta e estabelecer a relação da VAB e outras alterações descritas na literatura.

Métodos: Estudo observacional, transversal, retrospectivo, com colheita de dados de consulta. O estudo ocorreu entre 1 de Setembro de 2012 e 31 de Agosto de 2013.

Resultados: Identificaram-se 157 casos de VAB, 111 eram rapazes (70%) ($p < 0,001$). A idade mediana foi 11 anos ($P_{25}=2$ anos; $P_{75}=14$ anos). Quanto à associação da VAB com outras patologias, salientam-se a CoA ($n=41$, $p<0,001$, $OR=13,1$), EAo ($n=26$, $p<0,001$, $OR=15,9$), Dilatação da Aorta Ascendente ($n=25$, $p<0,001$, $OR=14,1$), IAo ($n=72$, $p<0,001$, $OR=26,7$) e Síndrome de Turner ($n=5$, $p<0,001$, $OR=25$). Houve necessidade de medicação em 39 casos e de cirurgia em 37 casos, (6 valvuloplastias).

Conclusões: A prevalência da VAB foi de 2,6%, semelhante ao descrito na literatura. Verificaram-se associações estatisticamente significativas ($p < 0,001$) com IAo, CoA, EAo e Dilatação da Aorta ascendente, confirmando-se a relação entre a VAB e as malformações mais frequentes descritas noutros estudos. Face tratar-se de uma malformação potencialmente evolutiva, alerta-nos para a importância de uma vigilância adequada.

Palavras-chave: Válvula aórtica bicúspide, estenose aórtica, regurgitação aórtica, Aorta ascendente dilatada, Coartação da Aorta, Pediatría.

Introdução

A válvula aórtica é uma válvula tricúspide, com três folhetos e três linhas de coaptação. Contudo, já desde o século XVI que Leonardo da Vinci descreveu as alterações morfológicas sugestivas da bicuspidia aórtica, nomeadamente a presença de duas cúspides de diferentes tamanhos e uma rafe central na maior cúspide.

Os estudos em cadáveres de Wauchope et al determinaram que a presença de Válvula Aórtica Bicúspide (VAB) é a malformação cardíaca congénita mais comum⁽¹⁾ com uma incidência de 1-2%⁽²⁾ e predomínio do sexo masculino na ordem dos 4:1⁽³⁾ na população geral.

Ao longo dos anos, têm existido dados sugestivos da associação desta valvulopatia com outras malformações cardiovasculares descritas.

Trata-se portanto de uma doença da válvula aórtica e não apenas de uma lesão isolada desta válvula. Estudos mostram que esta dilatação ocorre, não apenas pela irregularidade da dinâmica do fluxo, mas por anormalidades estruturais a nível celular, como redução de fibrilina, fragmentação da elastina e apoptose. A doença na aorta ascendente destes pacientes pode levar à formação de aneurismas e um maior risco de dissecação⁽⁸⁻⁹⁾.

Abstract

Aims: Characterization of BAV cases followed in consultation and study the relationship of BAV and other changes described in the literature.

Methods: An observational, cross-sectional, retrospective study. The study occurred between September 2012 and August 2013.

Results: We identified 157 cases of BAV, 111 males (70 %) ($p < 0.001$). The median age was 11 years (2 years= P_{25} , $P_{75}=14$ years). We highlight the associations of BAV with other pathologies: CoA ($n=41$, $p<0.001$, $OR=13.1$), AoS ($n=26$, $p<0.001$, $OR=15.9$), Dilation of ascending Aorta ($n=25$, $p<0.001$, $OR=14.1$), IAo ($n=72$, $p<0.001$, $OR=26.7$) and Turner Syndrome ($n=5$, $p<0.001$, $OR=25$). Medication was started in 39 cases and 37 patients needed surgery.

Conclusions: The prevalence of BAV was 2.6%, similar to that described in the literature. There were statistically significant associations with IAo, CoA, AoS and dilatation of ascending aorta, confirming the relationship between BAV and malformations described in previous studies. This study alerts us to the importance of adequate surveillance giving the potential evolutionary course of this malformation.

Keywords: Bicuspid Aortic Valve, Aortic Stenosis, Aortic regurgitation, Dilated Ascending Aorta, Coarctation of Aorta, Pediatrics.

Na criança, a VAB é geralmente assintomática e a função valvular é normal. Estima-se que pelo menos 1/3 da população portadora desta doença desenvolva alguma complicação ao longo da vida. De crianças assintomáticas passam a adultos com degeneração progressiva da função valvular, com calcificação⁽¹⁾, dilatação aórtica, formação de aneurismas e risco de dissecação⁽¹⁹⁾. Uma vez desenvolvidas, nas complicações associadas à VAB, anteriormente expostas, a intervenção cirúrgica é necessária na maioria dos doentes sintomáticos⁽²¹⁾.

A terapêutica padrão, e definitiva, é a cirurgia. A escolha do procedimento cirúrgico pode ter implicações consoante o estado da aorta, sendo recomendada a substituição desta quando há uma dilatação superior a quatro centímetros⁽²²⁾. A cirurgia de Ross permite a substituição da válvula Aórtica pela válvula Pulmonar do próprio doente (autólogo) ou de dador cadáver (homólogo). Contudo, alguns estudos concluíram que a válvula neo aórtica é histologicamente semelhante à válvula aórtica devido à sua origem embriológica comum⁽²⁰⁾, possivelmente explicando a incidência aumentada de dilatação do ramo ascendente da válvula neo-aórtica⁽²⁰⁾, nos casos de submetidos à cirurgia de Ross autólogo.

1. Hospital Sousa Martins – Guarda, Serviço de Pediatria; 2. Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Serviço de Cardiologia Pediátrica

Correspondência: Pedro Fernandes - pmrf1983@gmail.com

A VAB é frequentemente associada a outras valvulopatias (Tabela I), como a estenose aórtica (15-71%)¹ e a insuficiência aórtica (10-15%)⁽⁹⁾, sendo que esta última é a alteração mais habitual em idade pediátrica⁽²⁾. A dilatação da raiz da aorta está presente em até 50% dos adultos com VAB funcionante e pensa-se que é um precursor da rutura e dissecção da aorta⁽²⁻²³⁻²⁵⁾. Segundo um estudo da *International Registry of Aortic Dissection*, a VAB estava presente em cerca de 9% dos casos de dissecção da aorta e em 13% dos aneurismas da aorta em doentes com idade inferior a 40 anos.

Tabela I • Associações entre VAB e outras malformações cardíacas

MALFORMAÇÃO CARDIOVASCULAR E OUTRAS ALTERAÇÕES	PERCENTAGEM DE ASSOCIAÇÃO COM AORTA BICÚSPIDE
Coartação da Aorta	20 – 85% ^(4, 5)
Defeito de septo interventricular	20% ⁽⁶⁾
Interrupção do arco aórtico	36% ^(12, 13)
Dilatação Aorta ascendente	37 ²⁴ – 50% ^(23, 25)

Outras associações incluem a persistência de canal arterial, variantes anatómicas das artérias coronárias⁽¹⁴⁻¹⁷⁾, o Síndrome de Marfan (1%)⁽⁸⁾ ou o *Síndrome de Turner* (10-12%)⁽⁷⁾.

Pensa-se que a VAB tenha uma componente hereditária autossómica dominante de penetrância variável, sendo que a sua patogénese e fisiopatologia são ainda pouco conhecidas.

Na grande maioria dos casos, a VAB é assintomática, podendo associar-se mais frequentemente a um sopro sistólico de ejeção, mais audível no ápex⁽¹⁸⁾. O seu diagnóstico é na maioria das vezes acidental, durante a realização de ecocardiograma por outro motivo.

Recentemente, uma maior atenção tem sido prestada a esta alteração, tanto pelas complicações e malformações associadas e já acima descritas, como pelo possível papel que o exercício físico intenso pode ter na sua história natural. É possível que o *Stress* fisiológico imposto pelo exercício físico de competição possa deteriorar precocemente a função valvular e dilatar a Aorta ascendente. Esta associação necessita contudo de ser clarificada.⁽¹⁹⁾

Com o objetivo de conhecermos a nossa realidade relativa a esta alteração e a forma como esta se associa às complicações e malformações acima descritas na criança, realizámos este estudo.

Métodos

Realizámos um estudo observacional, transversal, com recolha retrospectiva de dados dos casos seguidos em consulta com o diagnóstico de VAB, tal como das malformações cardíacas ou complicações que podem estar associadas a esta alteração valvular. Foram estudados os indivíduos em idade pediátrica seguidos em consulta de Cardiologia Pediátrica de um Centro de referência num intervalo de tempo de 12 meses (entre 1 de Setembro de 2012 e 31 de Agosto de 2013).

A recolha dos diagnósticos verificados em consulta era diária, com análise dos registos de consulta dos casos em estudo no Sistema informático de Apoio ao Médico (SAM®).

Em cada caso foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, idade, diagnósticos associados, realização de RMN, medicação realizada e cirurgia (quando aplicável). Os dados e as suas relações estatísticas foram analisados através do programa SPSS® 20.0, com um nível de significância de $p < 0,05$.

Resultados

Foram observadas 5866 crianças (3168 rapazes e 2698 raparigas), com diferentes diagnósticos na consulta de Cardiologia Pediátrica no período do estudo (Tabela II). Do total, 157 eram portadoras de Válvula Aórtica Bicúspide, sendo que destas, 70,7% eram do sexo masculino, com mediana de idade de 11 anos (mínimo = 7 meses e máximo = 17 anos). Em 62 casos de VAB (39,5%) não foi identificada qualquer malformação ou complicação associada. Das complicações e malformações cardíacas identificadas, salientam-se os 41 casos de Coartação da Aorta (25%), 25 casos de dilatação da Aorta ascendente (16%), 26 casos com estenose valvular aórtica (16,5%) e 72 casos de regurgitação valvular aórtica (IAo), sendo que destes, apenas 19 eram de grau moderado (Tabela II). Verificaram-se ainda algumas síndromes associadas, tais como *Síndrome de Beals* (2) e *Síndrome de Williams* (1). Quanto ao *Síndrome de Turner*, dos 12 casos seguidos, quatro apresentavam VAB – tabela 3. Foram encontradas ainda 13 casos de comunicação interventricular e 8 casos de persistência de canal arterial – tabela II.

Tabela II • Relação entre a VAB e outras malformações congénita

MALFORMAÇÕES ASSOCIADAS	Nº TOTAL DE CASOS	ASSOCIADOS A BAV	ANÁLISE DAS ASSOCIAÇÕES
Coartação da aorta	141	41	$P < 0,001$ (Teste T), OR=13,1
Regurgitação aórtica	177	72 (19 moderada)	$P < 0,001$ (Teste T), OR=26,7
Dilatação Ao Asc	46	25	$P < 0,001$ (Teste T), OR=14,1
Estenose aórtica	66	26	$P < 0,001$ (Teste T), OR=15,9
Interrupção do arco aórtico	5	2	$P = 0,007$ (Teste T), OR=15,1
CIV	168	13	$P = 0,6$
PCA	215	8	$P = 0,8$
Síndrome de Turner	12 (seguidos no HPC)	4	$p < 0,001$ (Teste T), OR=12,7

CIV - Comunicação interventricular. PCA - Persistência do canal arterial, OR - Odds ratio.

A idade média dos casos de BAV com dilatação da aorta ascendente foi de 12,1 anos, enquanto nos casos de BAV sem dilatação da Aorta Ascendente, foi de 10,3 anos ($p=0,096$, Mann-Whitney-U test). Já nos 19 casos de regurgitação valvular aórtica moderada associada, a idade média foi de 14,5 anos, enquanto nos casos sem insuficiência aórtica ou com IAo ligeira, a idade média.

Na nossa amostra, identificámos três atletas, nenhum deles apresentava dilatação da aorta ascendente ou estenose valvular aórtica, um deles apresentava regurgitação valvular aórtica moderada.

Quanto à sintomatologia, apenas em quatro casos (2,6%) existiam queixas (precordialgia ou palpitações), sendo que nos quatro existia coarctação da aorta associada.

Realizaram tratamento médico 39 casos, 10 destes tinham dilatação da aorta ascendente, 14 tinham coarctação da aorta e os restantes 15 apresentavam regurgitação valvular aórtica.

Em 21 casos, o fármaco realizado foi um Inibidor da Enzima Conversora de Angiotensina (IECA), em 13 foi um Antagonista dos Recetores de Angiotensina II (ARA II) e em 7, um Bloqueador dos Recetores Beta.

Relativamente ao tratamento cirúrgico, 36 casos (22,9%) tinham já sido intervencionados, salientando-se 30 casos com correção de coarctação da aorta (4 casos com correção de CIV e/ ou PCA). Foi realizada valvuloplastia em 6 casos (3,8%). Nenhum dos casos foi submetido à cirurgia de Ross.

Tabela III • Farmacoterapia instituída nos casos de VAB em estudo

	VAB + coarctação Aorta (n=14)	VAB com ou sem regurgitação valvular aórtica (n=15)	VAB + dilatação dorta ascendente (n=10)
ARA II	4	4	3
ARA II + IECA	2	0	0
IECA	4	9	6
Beta Bloqueador	4	2	1

Discussão

A prevalência da VAB na população avaliada em consulta de Cardiologia Pediátrica foi de 2,6%, com predomínio sexo masculino (71%), parecendo existir um risco maior de VAB neste género ($p < 0,01$, $OR = 1,3$). A grande maioria dos casos (97,4%) era assintomática tal como descrito na bibliografia.

Quanto à ocorrência de complicações ou associação com malformações cardiovasculares, de referir que os casos de regurgitação valvular aórtica moderada identificados (12%) foram sobreponíveis aos descritos na bibliografia (10-15%), contudo foram identificadas lesões regurgitantes de menor grau em 45% dos casos, relação esta com significado estatístico ($p < 0,01$, $OR = 26$). O mesmo se verificou nos casos de estenose valvular aórtica, presente em 16,5% dos casos de VAB em estudo. Cerca de 40% do total de casos de estenose valvular aórtica da população em consulta tinham VAB associada, uma relação estatisticamente significativa ($p < 0,001$, $OR=15,9$).

Também em relação à coarctação da aorta, se identificou uma percentagem significativa desta alteração nos casos de VAB em estudo (25%), comprovando, à semelhança do descrito na literatura, um maior risco de coarctação nestes casos ($p < 0,001$, $OR=13,1$).

Por fim identificou-se também uma relação estatisticamente significativa entre a existência de VAB e interrupção do Arco Aórtico ($p < 0,001$, $OR=15,1$).

O Síndrome de Turner pareceu ser um fator de risco para a existência de VAB ($p < 0,001$, $OR=15,1$). Destes, 33% apresentavam VAB, uma percentagem acima dos 10-15% descritos na bibliografia, o que poderá estar associado ao reduzido número de casos de Síndrome de Turner ($n=12$).

Não se verificou em termos estatísticos a associação sugerida na bibliografia entre a existência de VAB e a presença de PCA ou CIV.

Quanto à evolução da doença, foi encontrada relação estatisticamente significativa entre uma maior idade (e mais anos de doença) e a existência de IAO moderada ($p < 0,001$, $ROC=0,810$). O mesmo já não se passou com os efeitos da idade na existência de dilatação da aorta ascendente ($p=0,096$). Para além disso a percentagem de casos de VAB com esta alteração (16%) ficou muito aquém dos 50%⁽²³⁻²⁵⁾ descritos em adultos e dos 37% descritos em crianças⁽²⁴⁾. Estas diferenças poderão estar relacionadas com a pequena dimensão da amostra em estudo e também com a curta evolução da doença em alguns destes casos.

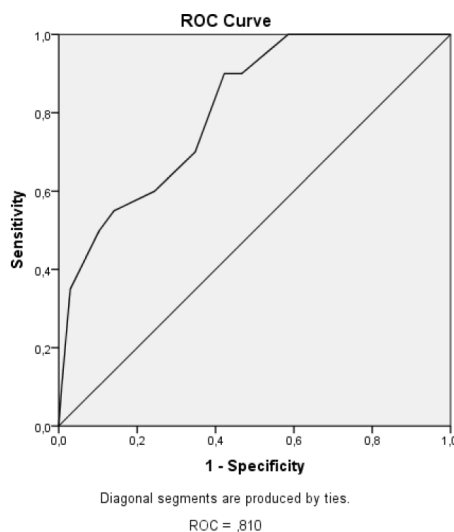


Figura I • Curva ROC relativa à relação da idade com a regurgitação aórtica moderada

Este estudo confirma muitas das associações descritas noutros estudos entre VAB e malformações/ complicações cardíacas. Alerta-nos também para a importância de uma vigilância adequada destes casos, para a sua precoce identificação e tratamento médico e/ ou cirúrgico necessários. Relativamente à abordagem fármaco-terapêutica, face ao número reduzido de casos, os variados tipos de fármacos usados e uma janela terapêutica limitada em termos temporais, não foi possível estabelecer o impacto destes na evolução da VAB.

Embora a dimensão da população em idade pediátrica em estudo seja razoável, serão necessários estudos com um maior número de casos de VAB, multicêntricos e de preferência prospetivos, para assim confirmarem os resultados obtidos.

Bibliografia

1. Yener N, Oktar GL, Erer D et al. Bicuspid Aortic Valve. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;8:264-267.
2. Fedak WM, Verma S, David TE et al. Clinical and Pathophysiological 2. Implications of a Bicuspid Aortic Valve. *Circulation.* 2002;106:900-4.
3. Ferencik M, Pape LA. Changes in Size of Ascending Aorta and Aortic Valve Function with Time in Patients with Congenitally Bicuspid Aortic Valve. *Am J Cardiol.* 2003;92:43-6.
4. B. Stewart, R. Ahmed, C. M. Travill, and C. G. H. Newman, "Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgery repair," *British Heart Journal*, vol. 69, no. 1, pp. 65-70, 1993.
5. Presbitero, D. Demarie, and M. Villani, "Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation," *British Heart Journal*, vol. 57, no. 5, pp. 462-7, 1987.
6. Hirose H, Amano A, Takahashi A et al. Ruptured Aortic Dissecting Aneurysm in Turner's Syndrome: a Case Report and Review of Literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;6:275-80.
7. Porciani MC, Attanasio M, Lepri V et al. Prevalence of Cardiovascular Manifestations in Marfan Syndrome. *Ital Heart J Suppl.* 2004;5:647-52
8. Lewin MB, Otto CM. The Bicuspid Aortic Valve: Adverse Outcomes from Infancy to Old Age. *Circulation.* 2005;111:832-4.
9. Cedars A, Braverman AC. The many faces of bicuspid aortic valve. *Progress in Pediatric Cardiology* 2012 ;34 :91-6.
10. Bonderman D, Gharehbaghi-Schnell E, Wollenek G, Maurer G, Baumgartner h, Lang IM. Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic malformation. *Circulation* 1999;99:2138-43
11. Duran AC, Frescura C, Sans-Coma V et al. (1995) Bicuspid aortic valves in hearts with other congenital heart disease *J Heart Valve Dis*, 581-90.
12. Mack G, Silberbach M (2000) Aortic and pulmonary stenosis. *Pediatr Ver*, 21, 79-85
13. Gershoni-Baruch R, Moor EV, Enat R (1990) Marfan syndrome associated with bicuspid aortic valve, premature aging, and primary hypogonadism. *Am J Med Genet* 37, 169 -72.
14. Petitot JP, Chaix AF, Rousseau G et al. (1987) Marfan's or Marfan-like syndrome: value of echocardiography. *Rev Med Interne*, 8, 27-36.
15. Emanuel R, Withers R, O'Brien K et al. (1978) Congenitally bicuspid aortic valves. Clinicogenetic study of 41 families. *Br Heart J*, 40, 1402-7.
16. Porciani MC, Attanasio M, Lepri V et al. (2004) Prevalence of cardiovascular manifestations in Marfan syndrome. *Ital Heart J Suppl*, 5, 647-52
17. P. Mills, G. Leech, M. Davies, and A. Leatham, "The natural history of a non-stenotic bicuspid aortic valve," *British Heart Journal*, vol. 40, no. 9, pp. 951-957, 1978.
18. Stefani L, Galanti G, Toncelli L et al. (2008) Bicuspid aortic valve in competitive athletes. *Br J Sports Med*, 42, 31-5.
19. Ward C. Clinical Significance of the Bicuspid Aortic Valve Heart. 2000;83:81-85.
20. de Sa MPL, Moshkovitz Y, Butany J, David TE. **Histologic abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevance to the Ross procedure.** *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118:588-94
21. Verma S, Szmitko PE, Fedak PW et al. Can Statin Therapy Alter the Natural History of Bicuspid Aortic Valves? *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2005;288:2547-49
22. Ergin MA, Spielvogel D, Apaydin A et al. Surgical Treatment of the Dilated Ascending Aorta: When and How? *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1834-9
23. S. Nistri, M. D. Sorbo, M. Marin, et al., "Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves," *Heart*, vol. 82, pp. 19-22, 1999. View at Publisher · View at Google Scholar
24. K. W. Holmes, C. U. Lehmann, D. Dalal, et al., "Progressive dilation of the ascending aorta in children with isolated bicuspid aortic valve," *American Journal of Cardiology*, vol. 99, pp. 978-83, 2007.
25. A. Dore, M. C. Brochu, J. F. Baril, M. C. Guertin, and L. A. Mercier, "Progressive dilation of the diameter of the aortic root in adults with a bicuspid aortic valve," *Cardiology in the Young*, vol. 13, no. 6, pp. 526-531, 2003. View at Publisher · View at Google Scholar · View at Scopus

GASA – Gabinete de apoio à saúde do adolescente – uma iniciativa de sucesso!

GASA – A Support Office to the health of adolescents - a successful initiative!

Georgina Monteiro¹, Sofia Aires¹, Andreia Dias², Elisabete Santos¹,
Helder Ferreira¹, Alzira Ferrão¹, Carlos Figueiredo¹

Resumo

O GASA (Gabinete de Apoio à Saúde do Adolescente) nasceu de um protocolo estabelecido entre o Centro Hospitalar Tondela-Viseu, E.P.E (CHTV,EPE) e a Escola Secundária Alves Martins (ESAV), em 1998, e tem como objetivo o atendimento de adolescentes (AD) no seio da escola. É efetuado por uma equipa multidisciplinar, constituída por pediatras, pedopsiquiatra, psicóloga e nutricionista. Realizou-se um estudo retrospectivo dos atendimentos do GASA, entre os anos letivos 1998/1999 e 2009/2010 (12 anos). Parâmetros analisados: sexo, idade, ano de escolaridade, áreas de estudo, principais motivos de atendimento e referências a serviços de saúde. Num total de 677 jovens e 780 atendimentos, predominou o sexo feminino (81%) e a idade entre os 16 e os 18 anos (57,7%). Destacaram-se os alunos do 12º (43,6%) e do 11º (28%), em especial da área de ciências (55%). A doença orgânica foi o principal motivo de procura (28%), seguida de distúrbios do foro psíquico/emocional (23,4%; 24% em 1998/99 vs 30% em 2009/10), a procura de informações (14,4%), problemas ginecológicos e/ou de sexualidade (14,3%; 29% em 1998/99 vs 0% em 2009/10) e as perturbações do comportamento alimentar (PCA) (11,7%; 0% em 1998/99 vs 18% em 2009/10). Das 326 referências a maioria foram para a consulta de adolescência (77%).

A procura do GASA, sobretudo por jovens com idades compreendidas entre os 16 e os 18 anos, correlaciona-se provavelmente com as primeiras questões relacionadas com esta fase de desenvolvimento, nomeadamente no que respeita à sexualidade. Preocupante, a nosso ver, é o crescente número relacionado com distúrbios emocionais (de 24% para 30%) e com PCA (0% para 18%), prováveis frutos das crescentes modificações sócio-culturais, ocorridas nos últimos anos. Tatear as preocupações dos jovens tornou-se uma tarefa fundamental na edificação dos adultos do futuro. O meio escolar permite sinalizar e referenciar AD, que de outro modo provavelmente não recorreriam aos serviços de saúde.

Palavras-Chave: adolescente, escolas, cuidados de saúde primários.

Introdução

A adolescência é a fase do desenvolvimento humano que marca a transição entre a infância e a idade adulta, que segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS) compreende os 10 e 19 anos. Caracteriza-se por alterações de ordem física, mental e social e representa um processo de distanciamento à infância e de aquisição de competências que capacitem o indivíduo de assumir os deveres e papéis sociais do adulto ^(1,2). A saúde dos adolescentes é objeto de atenção desde há muitos anos.

Abstract

The GASA (A Support Office to the health of adolescents) was born from a protocol between the Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE (CHTV, EPE) and the Secondary School Alves Martins (ESAV) in 1998, and its aim is to support adolescents (AD) within the school environment. It is performed by a multidisciplinary team that includes pediatricians, pedopsychiatrist, psychologist and nutritionist. We made a retrospective study of GASA attendances, between the academic years 1998/1999 and 2009/2010 (12 years). Analyzed parameters: sex, age, grade, areas of study, the main reasons of attendances and referrals to health services. In a total of 677 AD and 780 attendances, most of all were from the female sex (81%) and age between 16 and 18 years old (57.7%). The largest number were also from the 12 (43.6%) and 11 grade (28%), especially in the area of sciences (55%). The organic disease was the main reason for seeking help (28%), followed by psychic/emotional disorders (23.4%, 24% in 1998/99 vs 30% in 2009/10), informations (14, 4%), gynecological or sexuality problems (14.3%, 29% in 1998/99 vs 0% in 2009/10) and eating disorders (PCA) (11.7%, 0% in 1998 / 99 vs 18% in 2009/10). Of the 326 referrals most were to the AD consulting (77%).

The look for GASA, especially by AD aged between 16 and 18 years old, probably correlates with the some particular issues on this stage of development, as it is sexuality. What concerns us, is the growing number related to emotional disorders (24% to 30%) and PCA (0% to 18%), that are increasing, mainly because of some socio-cultural changes, occurred in recent years.

Grope the concerns of young people has become a key task in building the adults of the future. The school allows us to signal and reference AD, who otherwise would not probably use the health services.

Keywords: Adolescents, Schools, Primary Health Care.

Muito embora se tenham melhorado alguns indicadores, em comparação com outras faixas etárias, fica muito aquém dos objetivos e intervenções desenvolvidas por escolas, comunidades e sistemas de saúde, pois só cerca de 30% dos adolescentes é que procuram os serviços de saúde ^(1,2,3).

Temáticas como acidentes, suicídio, álcool, drogas, falha no planeamento familiar, gravidez indesejada e doenças sexualmente transmissíveis

¹ Centro Hospitalar Tondela-Viseu, E.P.E ² Centro Hospitalar do Porto
Correspondência: Georgina Monteiro - ginabmb@hotmail.com

síveis continuam a ser o cerne da morbi/mortalidade desta faixa etária ^(1,3). A obesidade destaca-se como a doença mais frequente, que por sua vez contribuiu para um aumento dramático da *diabetes mellitus* tipo 2. As perturbações do comportamento alimentar destacam-se também pela crescente incidência ⁽¹⁾.

A natureza evitável de todas estas condições confere uma responsabilidade acrescida aos prestadores de cuidados de saúde pediátricos. A estreita cooperação entre os serviços de prevenção e cuidados médicos é a chave para a antecipação de muitos problemas e resoluções mais precoces e dirigidas.

Neste sentido, em 1998 o CHTV,EPE e a ESAV, a maior escola secundária de Viseu, criaram um gabinete denominado Gabinete de apoio à saúde do adolescente (GASA). Ao abrigo de um protocolo definiram-se estratégias de cooperação a fim de otimizar os cuidados saúde nesta faixa etária. O CHTV,EPE comprometeu-se a:

- 1) garantir a presença semanal de um profissional da equipa de adolescência na escola;
- 2) fazer a triagem de casos clínicos que implicassem tratamento diferenciado e o seu necessário encaminhamento;
- 3) a fazer a avaliação conjuntamente com a escola da atividade desenvolvida;
- 4) colaborar na formação dos profissionais da escola, na área da saúde do adolescente.

A ESAV comprometeu-se a:

- 1) disponibilizar um espaço «amigo dos adolescentes» (decorado pelos próprios, em local onde a privacidade e confidencialidade estivessem asseguradas);
- 2) divulgar o gabinete na comunidade escolar;
- 3) participar na avaliação desta experiência;
- 4) dar apoio ao «Clube de Jovens» do hospital (participação voluntária de professores nas atividades letivas, lúdicas e de promoção da saúde dos doentes internados);
- 5) educar para saúde.

A equipa de adolescência é composta por Pediatras, Psicólogo, Pedopsiquiatra e Nutricionista, que rotativamente presidiam ao gabinete. A fim de não se quebrar a empatia e confiança com o adolescente **só se** intervém nos casos dos adolescentes que recorrem voluntariamente ao gabinete.

Material e Métodos

Realizou-se um estudo retrospectivo dos atendimentos do GASA entre os anos letivos 1998/1999 e 2009/2010 (12 anos). Foram analisados os seguintes parâmetros: sexo, idade, ano de escolaridade, áreas de estudo, principais motivos de atendimento e referências a serviços de saúde.

Resultados

No total dos 12 anos foram efetuados 780 atendimentos e 677 jovens. A maioria era do sexo feminino (81%) e as idades mais prevalentes compreendiam os 16-18 anos (57,7%) e menos de 16 anos (26%) com

uma idade mínima de 15 anos e máxima de 21. Os alunos atendidos eram principalmente do 12º e 11º anos de escolaridade (43,6% e 28% respetivamente) das áreas de científico (55%), humanidades (17%) e artes (15%). Os motivos mais frequentes de atendimento foram: doença orgânica (28%), perturbações emocionais e depressão (23,4%), pedido de informações (14,5%), problemas ginecológicos / sexualidade (14,3%) e perturbações do comportamento alimentar (PCA) (11,3%) (figura 1).

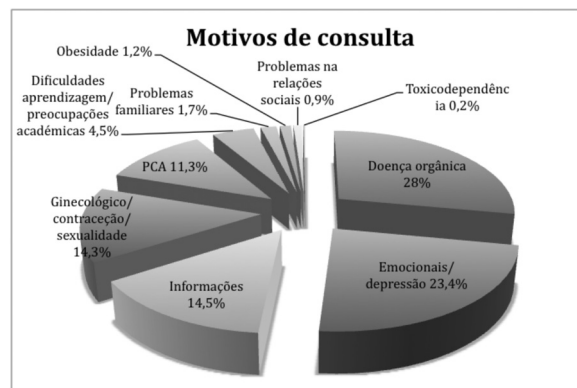


Figura 1 • Motivos de consulta do GASA.
(PCA – perturbações do comportamento alimentar)

Ao longo do tempo verificou-se uma tendência crescente para a procura do gabinete, nomeadamente no que diz respeito à patologia orgânica, emocional/depressão e PCA. As dúvidas de ordem sexual e ginecológica foram por sua vez diminuindo e a obesidade e toxicodependência assumiram sempre pouca importância (figura 2).

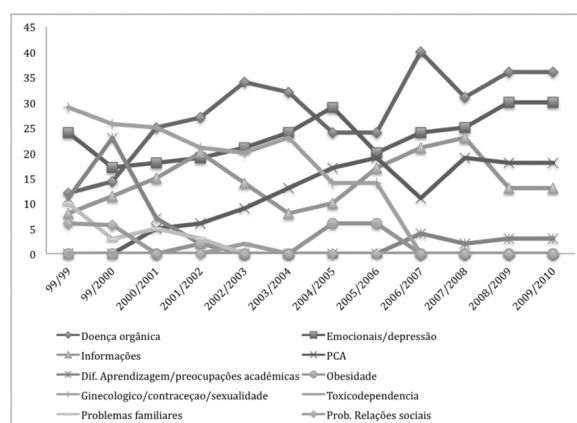


Figura 2 • Motivos de consulta ao longo dos 12 anos de estudo.
(PCA – perturbações do comportamento alimentar)

Dos 677 adolescentes 48% necessitaram de ser referenciados. A maioria foi encaminhada para a consulta de adolescência (77%) e respetivo médico assistente (10%). Destaca-se a necessidade de referência direta ao internamento em 4 casos (1%) – duas depressões com ideação suicida e duas anorexias nervosas (figura 3).

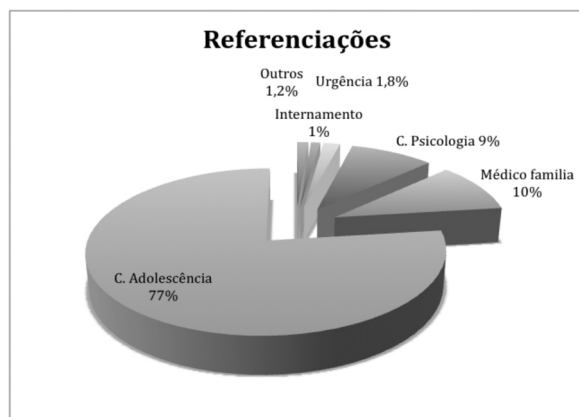


Figura 3 • Motivos de referênciação.

dimensão nunca antes tocada. Já as questões de ordem sexual/ginecológica foram menos referidas, ao longo do tempo, muito provavelmente pela crescente disponibilidade e «abertura social» no que diz respeito a esses conceitos. As próprias escolas implementaram desde o ano 99/2000 a educação sexual como disciplina. Os alunos da área de científico foram sempre os mais assíduos no gabinete, eventualmente pelo interesse em questões ligadas à área da saúde. Foi necessário referenciar 48% dos jovens, na maioria para a consulta de adolescência (77%) e médico assistente 10%. Os quatro casos de internamento dizem respeito a depressões (2) e anorexias (2) que representavam ameaça à vida. As situações de toxicodependência foram referenciadas ao IDT (Instituto de drogas e Toxicodependência) onde é prestado apoio de forma continuada.

Discussão

Recorreram ao GASA mais adolescentes do sexo feminino eventualmente pela inerente maturidade antecipada, face ao sexo masculino, e natureza emocional. Existem temáticas que incidem mais neste género, referimo-nos por exemplo à imagem, conceito espelho das PCA que ao longo do tempo assumiram uma importância cada vez maior. O rigor e conceito social que a sociedade tem vindo a assumir face ao «corpo perfeito» imprimiu nos jovens preocupações com uma

Conclusão

Conhecer as preocupações dos adolescentes, relacionadas com as gigantescas transformações que os acompanham, tornou-se uma tarefa fundamental na edificação dos adultos do futuro.

Certos que mais iniciativas deste género poderiam suplantar estas necessidades, tantas quantas esta equipa tocou, lança-se o repto para a expansão do nosso projeto.

Bibliografia

1. Elster A. Guidelines for adolescent preventive services. Uptodate, 2011 (Updated: Nov 18,2011) Disponível em: <file:///localhost/Users/georginamonteiro/Library/UpToDate/contents/mobipreview.htm?9/15/9456>
2. McIntyre. Adolescent Friendly Health Services —An Agenda for Change. World Health Organization October 2002 (Site OMS). Disponível em: [http://whqlibdoc.who.int/hq/2003 /WHO_FCH_CAH_02.14.pdf](http://whqlibdoc.who.int/hq/2003/WHO_FCH_CAH_02.14.pdf)
3. Fleming M, Towey K, Delivering Culturally Effective Health Care to Adolescents. American Medical Association (Site AMA). Disponível em: <http://www.ama-assn.org/resources/doc/ad-hlth/culturallyeffective.pdf>

Uma causa rara de anemia macrocítica com proteinúria

A rare cause of macrocytic anemia with proteinuria

Filipa Inês Cunha¹, Tabita Magalhães Maia²,
Luís V. Martins³, Clara Gomes⁴, Manuela Benedito⁵

Resumo

Introdução: A anemia macrocítica com baixo doseamento de vitamina B12 e proteinúria assintomática é característica da síndrome de Imerslund-Gräsbeck, doença hereditária autossômica recessiva rara.

Caso clínico: Criança de 20 meses, sexo masculino, com anemia macrocítica normocrômica, com baixo doseamento de vitamina B12 e proteinúria com função e anatomia renal normais. Após administração de vitamina B12 endovenosa a criança teve uma recuperação rápida da anemia embora mantenha uma proteinúria assintomática. **Discussão:** a presença de anemia macrocítica com proteinúria deve evocar o diagnóstico desta doença rara cujo tratamento é simples e evita sequelas graves neurológicas.

Palavras chave: anemia macrocítica, proteinúria, Síndrome Imerslund-Gräsbeck

Introdução

A anemia megaloblástica é pouco comum em pediatria e normalmente está associada a deficiência em vitamina B12 ou ácido fólico. Este tipo de anemia na criança associa-se com mais frequência a situações adquiridas (défices nutricionais, absorção inadequada ou transporte deficiente), não obstante a sua etiologia poder ser congénita (como nos défices de transportadores da vitamina B12) ⁽¹⁾. Quando uma criança surge com um quadro de anemia megaloblástica, cuja história clínica não sugere uma causa adquirida deve ser realizada pesquisa de proteinúria pois esta evoca o diagnóstico de síndrome de Imerslund-Gräsbeck (SIG) ^(1,2). Trata-se de uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada por uma deficiência de vitamina B12 (cobalamina) por malabsorção selectiva no intestino distal, da qual resulta uma anemia megaloblástica que só responde a terapia parenteral com esta vitamina¹. Para a absorção da vitamina B12 é necessário que o complexo fator intrínseco-cobalamina (IF-Cbl) seja absorvido no íleon terminal. No SIG há uma anormal expressão do recetor IF-Cbl condicionando uma má absorção da vitamina. A sua fisiopatologia não é totalmente conhecida, no entanto foram identificadas mutações nos genes CUBN e AMN ^(3,4), responsáveis por 54.8% e 23.8% dos casos desta doença mas em 21% dos casos não foi identificada nenhuma mutação. O gene CUBN (10p12.1) e AMN (14q32) codificam as duas subunidades do recetor ileal do complexo IF-Cbl ^(1,3,4). O complexo formado por estas duas subunidades (*cubam*) é essencial para a absorção intestinal de cobalamina e também na reabsorção proteica a nível renal ⁽⁴⁾. Assim entende-se a coexistência de anemia megaloblástica e proteinúria. A SIG foi associada a várias doenças congénitas e anomalias tais como a B talassémia ⁽⁵⁾, a diabetes *mellitus* ⁽⁶⁾, a dolicefalia ⁽⁷⁾ e anomalias do trato urinário ⁽⁸⁾ embora parece não haver ligação com a doença ⁽¹⁾.

Abstract

Introduction: Macrocytic anemia with low dosage of vitamin B12 and asymptomatic proteinuria is characteristic of Imerslund-Gräsbeck syndrome, a rare inherited autosomal recessive disorder. **Case report:** 20 month old male with macrocytic normochromic anemia with low dosage of vitamin B12 and proteinuria with normal function and anatomy of the kidneys. After intravenous administration of vitamin B12, the child had a speedy recovery from anemia while remaining with asymptomatic proteinuria. **Discussion:** The presence of macrocytic anemia with proteinuria should evoke the diagnosis of this rare disease whose treatment is simple and avoids serious neurological sequelae.

Keywords: macrocytic anemia, proteinuria, Imerslund-Gräsbeck syndrome

Caso clínico

Criança de 20 meses, sexo masculino, ex-prematuro de 34 semanas, que recorreu ao serviço de urgência por quadro de vômitos incoercíveis. Sem história de perda ou má progressão ponderal, episódios recorrentes de infeções respiratórias, diarreia ou outra sintomatologia. O exame objectivo (incluindo exame neurológico) era normal, exceto hiperpigmentação no rebordo ungueal (Fig 1 e 2).



Figura 1 • Hiperpigmentação ungueal mais marcada no 1º e 2º dedos do pé



Figura 2 • Hiperpigmentação ungueal das mãos

No contexto da investigação foi detetada uma anemia macrocítica cujo esfregaço de sangue periférico (ESP) revelou tratar-se de uma anemia megaloblástica: Hb 10.2 g/dL, VGM 109 fL, HGM 38.1 pg, com ESP a revelar anisopoiquilocitose com glóbulos vermelhos macrocíticos, e neutrófilos hipersegmentados. Apresentava também uma proteinúria 3+ (250 mg/dL) com relação proteinúria /creatinúria (P/Cr) de 253 (mg/mmol – normal até 20). Sem hematúria, edemas, hipertensão arterial, hipoalbuminémia ou hipercolesterolemia/hipertrigliceridémia e ureia e creatinina normais. O doseamento da vitamina B12 era <150 pg/mL (N 200-950) e ácido fólico 23 ng/mL (N <3.0).

1 Interna de Pediatria do Centro Hospitalar Baixo Vouga, 2 Interna de Hematologia do Departamento de Hematologia do CHC-CHUC, 3 Interno de Pediatria do Hospital Pediátrico, CHUC - EPE 4 Assistente Graduado de Pediatria da Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pediátrico, CHUC - EPE 5 Assistente Graduado de Hematologia do Departamento de Hematologia do CHC-CHUC

Correspondência: Filipa Inês Cunha - fipinescunha@gmail.com

Confirmou-se proteinúria sub-nefrótica em urina de 24 horas (30mg/m²/hora) e a eletroforese das proteínas urinárias revelou proteinúria glomerular de tipo selectivo. Apresentava níveis urinários de transferrina de 3.24 mg/dL (N<1.9) e β 2 microglobulina de 0.04mg/L (N<0.3). Estudo de auto-imunidade (complemento, ANA, ENA, ANCA, anticorpos anti-célula parietal, anti-factor intrínseco, anti-tansglutaminase, anti-gliadina e anti-endomiseo) negativo e imunoglobulinas A e G normais. Ecografia renal e vesical sem alterações. Perante a suspeita de SIG foi instituída a terapêutica endovenosa com vitamina B12 com melhoria clínica (fadiga) e laboratorial da anemia em 15 dias (Hb 13.3 g/dL, VGM 96.5 fL, HGM 32.7 pg) embora mantendo a proteinúria assintomática.

Discussão

Perante uma criança com anemia macrocítica, sem alteração das outras linhas celulares, é importante a observação do ESP e dosear os níveis das vitaminas B12 e ácido fólico que neste caso se determinou ser a vitamina B12. O próximo passo é saber se este défice é por baixa ingestão, má absorção ou doenças hereditárias do transporte. A baixa ingestão pode logo ser excluída através de uma história clínica detalhada do padrão alimentar da criança, excluindo dietas vegetarianas por exemplo, não esquecendo que mães vegetarianas ou com défice de vitamina B12 que amamentem vão induzir anemia megaloblástica nos lactentes. A má absorção pode dever-se a doenças gastrointestinais como a doença celíaca, a défices de fator intrínseco como a anemia perniciosa ou a doenças de má absorção seletiva por alterações nos recetores como é o caso do SIG. No caso que se apresenta o rastreio para a doença celíaca e o doseamento dos anticorpos anti-célula parietal e factor intrínseco foram negativos.

A proteinúria, que se define como excreção urinária superior a 4 mg/m²/hora, pode ser resultado de um aumento da permeabilidade glomerular, diminuição da reabsorção tubular das proteínas presentes no filtrado glomerular ou por produção excessiva. No SIG a proteinúria assintomática é comum, podendo ser transitória ou persistente e é muito importante para evocar o diagnóstico ⁽¹⁾. A fisiopatologia não está bem esclarecida. Em 70% dos casos de SIG existe uma proteinúria que por definição é devida a não reabsorção de proteínas de baixo peso molecular nos tubulos renais proximais. Esta criança apresentava uma proteinúria nefrótica e a eletroforese das proteínas urinárias revelou tratar-se do subtipo glomerular selectivo, confirmada pelo aumento da transferrina urinária (típica do subtipo glomerular) e a β 2 microglobulina baixa (típica das formas tubulares). No entanto, no SIG a proteinúria pode ser glomerular ou tubular ^(2,9). Num estudo Finlandês ⁽²⁾ com 13 doentes parece não haver uma

proteinúria tipicamente glomerular ou tubular e num estudo Norueguês ⁽¹⁰⁾ houve ligeiro predomínio do subtipo glomerular. Tal como na maioria dos casos descritos, neste caso também não foram encontradas alterações estruturais do aparelho urinário.

Outro achado curioso que esta criança apresentava era a hiperpigmentação do rebordo ungueal, achado comum nas anemias megaloblásticas nomeadamente por défice de vitamina B12, que reverte após correção da anemia ⁽¹¹⁾.

Neste caso clínico, o facto de a criança apresentar uma anemia macrocítica, um ESP sugestivo de anemia megaloblástica, um baixo nível de vitamina B12 e uma proteinúria assintomática sem alteração da função ou anatomia do rim eram altamente sugestivos de SIG.

A SIG surge normalmente nos primeiros dois anos de vida, sem predomínio de género, sendo a causa mais frequente de deficiência de cobalamina em crianças ^(1,12). As manifestações clínicas são insidiosas e incluem palidez, fadiga, anorexia, má progressão ponderal, infeções do trato respiratório e gastro-intestinal ^(1,9,12). Nos casos mais graves ou em que o diagnóstico não foi feito atempadamente são descritos sintomas neurológicos associados ao défice de vitamina B12 como ataxia e atrofia cerebral que melhoram com o tratamento ^(13,14).

Após a instituição de terapêutica parenteral com vitamina B12 a anemia foi rapidamente corrigida e os pais consideram a criança mais activa do que anteriormente o que poderia indiciar um estado de fadiga subjacente a anemia. Existem outros testes que permitem determinar a má absorção como o teste clássico de Schilling ^(1,12), que demonstra ao defeito de absorção de cobalamina mesmo com suplementação de factor intrínseco, no entanto trata-se de um teste pouco disponível devido a necessidade de vitamina B12 radiomarcada.

O diagnóstico genético não é obrigatório, dado ser um diagnóstico de elevada suspeição clínica. Trata-se de uma doença com heterogeneidade genética ⁽⁴⁾, existem poucos centros que estudam mutações nos genes CUBN e AMN e em 21% dos doentes nenhuma mutação é identificada.

O prognóstico é favorável desde que se mantenha a administração de vitamina B12 endovenosa para o resto da vida, habitualmente administrações mensais. A proteinúria é persistente, mantendo-se durante a vida adulta, mas habitualmente não há compromisso da função renal e a proteinúria é **estacionária ou lentamente progressiva pelo que apenas se recomenda doseamento anual** ^(2,10).

Os autores alertam para a importância de investigar a presença de proteinúria em crianças com anemia megaloblástica para excluir esta patologia rara mas que tem um tratamento fácil e um ótimo prognóstico se detectada atempadamente (pois evita complicações neurológicas associadas ao défice de vitamina B12).

Bibliografia

- Gräsbeck R. Imerslund-Gräsbeck syndrome (selective vitamin B12 malabsorption with proteinuria). *Orphanet J Rare Dis* 2006;1:17.
- Wahlstedt-Fröberg V, Pettersson T, Aminoff M, Dugué B, Gräsbeck R. Proteinuria in cubilin-deficient patients with selective vitamin B12 malabsorption. *Pediatr Nephrol* 2003;18:417-21.
- Tanner SM, Li ZY, Bisson R, et al. Genetically heterogeneous selective intestinal malabsorption of vitamin B-12: founder effects, consanguinity, and high clinical awareness explain aggregations in Scandinavia and the Middle East. *Hum Mutat* 2004; 23:327-33.
- Beech et al. Ancient founder mutation is responsible for Imerslund-Gräsbeck Syndrome among diverse ethnicities. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2011; 6:74.
- Sayli TR, Basak An, Gumruk F, Gurgey A, Altay C. Imerslund-Gräsbeck syndrome coexisting with beta-thalassemia trait. *Pediatric Hematol Oncol* 1994; 11: 223-5.
- Schroder A, Witt O, Eber S. Diabetes mellitus type I, celiac disease and Imerslund-Grasbeck syndrome: only an incidental combination of rare diseases? *Klin Pediatr* 2000; 212: 22-5.
- Ben-Ami M, Katzuni E, Korea A. Imerslund syndrome with dolichocephaly. *Pediatr Hematol Oncol* 1990; 7: 177-81.
- Sandoval C, Bolten P, Franco I, Freeman S, Jayabose S. Recurrent urinary tract infection and genitourinary tract abnormalities in the Imerslund-Grasbeck syndrome. *Pediatr Hematol Oncol* 2000;17: 331-4.
- Bulut IK, Mutlubas F, Mir S, BalKan C. An infant with Imerslund –Grasbeck Syndrome. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2012;23 (3): 569-71.
- Broch H, Imerslund O, Monn E, Hovig T, Seip M. Imerslund-Gräsbeck anemia. A long-term follow-up study. *Acta Paediatr Scand* 1984;73:248-53.
- Hubbard J. Megaloblastic and Nonmegaloblastic Macrocytic Anemias. In *Clinical Laboratory Hematology* ED: McKenzie SB 2003; 263-88.
- Bonfin C, Strapasson E, Delle LA, et al. Imerslund-Grasbeck syndrome: report of two cases. *J Pediatr (Rio J)* 1999;75:477-80.
- Kalayci Ö, Cetin M, Kirel B, Özdirim E, Yetgin S, Aysun S, Gürgey A. Neurological findings of vitamin B12 deficiency: Presentation of 7 cases. *Türk J Pediatr* 1996; 38:67-72.
- Salameh MM, Banda RW, Mohdi AA. Reversal of severe neurological abnormalities after vitamin B12 replacement in the Imerslund-Gräsbeck syndrome. *J Neurol* 1991;238: 349-50.

Eritema Nodoso na Idade Pediátrica – Algoritmo de Diagnóstico

Nódulos (ou placas) subcutâneos, bilaterais dolorosos, de aparecimento súbito nos membros inferiores

Cumpe os 3 primeiros critérios dos **critérios clínicos de diagnóstico** de EN? (ver Quadro I)

- 1) Nódulos (ou placas) dolorosos, eritematosos ou violáceos, duros, brilhantes, de diâmetro igual ou superior a 1 cm, com bordos irregulares e mal definidos (que podem ser mais facilmente visíveis que palpáveis), de aparecimento súbito;
- 2) Lesões bilaterais, simétricas ou assimétricas, localizadas na face anterior das pernas, podendo ou não envolver outras zonas do corpo;
- 3) Duração inferior a 8 semanas.

Sim

Não

Investigação etiológica

- Indagar de fármacos ou outras etiologias não infecciosas (Tabela I)
- Teste rápido e/ou cultura de EβHGA na orofaringe e/ou noutras localizações se exame objetivo sugestivo de infeção estreptocócica
- Hemograma, VS, PCR, TGO (AST), TGP (ALT), desidrogenase láctica, ácido úrico e sumária de urina
- Doseamento dos títulos de ASO (TASO) e de antiDNase B; a repetir dentro de 4 semanas, se ainda sem diagnóstico etiológico
- Radiografia do tórax
- Teste de sensibilidade à tuberculina (TST) ou de Mantoux + IGRA (*interferon-gamma release assay*)
- Tubo de reserva com sangue sem preparação (para eventuais serologias)

Exames a considerar consoante a clínica e a epidemiologia da região ou do país de estadia recente:

- Doseamento de Quantiferon (IGRA) – se fatores de risco para tuberculose
- Coprocultura – se queixas digestivas
- Serologias para *Mycoplasma pneumoniae* e *Chlamydia pneumoniae* – se queixas respiratórias; para *Bartonella henselae* se suspeita de doença de arranhadela de gato; ...
- Considerar investigar doença inflamatória intestinal crónica
- Doseamentos de SACE + Lisozima – se suspeita de sarcoidose
- Excecional: teste de gravidez, rastreio de sífilis, outras serologias.

Diagnóstico diferencial
(considerar biópsia duma lesão)

+

Reforço da investigação etiológica

Nódulos de localização atípica, unilaterais, prolongados e / ou recorrentes

e / ou

Lesões ulceradas, evolução com cicatriz e / ou atrofia da pele

ACRÓNIMOS

AINEs	– Anti-inflamatório não esteroides;
Anti-DNAse B	– Título de anti-DNAse B
ASO	– Antiestreptolisina O
EβHGA	– <i>Streptococcus β-hemolítico do grupo A</i>
EBV	– Vírus Epstein-Barr
EN	– Eritema nodoso

IGRA

IGRA	– <i>Interferon-gamma release assay</i>
PCR	– Proteína C reativa
SACE	– <i>Serum angiotensin converting enzyme</i>
TASO	– Título de antiestreptolisina O
TST	– Teste de sensibilidade à tuberculina
VS	– Velocidade de sedimentação

Introdução

O eritema nodoso (EN) é uma manifestação de diversas doenças, seja na apresentação ou no decurso das mesmas. É uma entidade relativamente rara, com uma incidência anual de 1 a 5 casos por 100.000 habitantes.

O EN pode manifestar-se em qualquer idade, sendo mais frequente no sexo feminino e entre a segunda e quarta décadas da vida. Até aos 12 anos de idade afeta por igual ambos os sexos. É muito raro antes dos 2 anos de idade.

Etiopatogenia

Trata-se de uma **paniculite septal** (processo inflamatório envolvendo os septos do tecido celular subcutâneo), resultante de uma reação de hipersensibilidade tipo IV. É desencadeada por uma grande variedade de estímulos, infecciosos (em atividade ou recentes) e não infecciosos (Tabela I).

Histologia: infiltrado inflamatório neutrofílico, envolvendo os septos do tecido celular subcutâneo e poupando os lóbulos, sem evidência de vasculite, sendo patognomónico o granuloma radial de Miescher.

Tabela I • Etiologias do Eritema Nodoso

ETIOLOGIAS	IDADE PEDIÁTRICA* (%)	Todas as IDADES (%)
• Infeciosas <ul style="list-style-type: none"> – <i>Streptococcus pyogenes</i> – Infecções gastrointestinais (<i>Yersinia enterocolitica</i>, <i>Salmonella spp...</i>) – <i>Mycobacterium tuberculosis</i> – Vírus Epstein Barr (VEB) – Outras infeções: <i>Mycoplasma pneumoniae</i>, <i>Chlamydia spp</i>, <i>Bartonella henselae</i>, <i>Brucella spp</i>, <i>Treponema pallidum</i>, micobactérias atípicas, vírus da hepatite B e C, vírus herpes simplex, fungos... 	58% 24% 13% 6% 4% ≈10%	28 a 48%
• Fármacos: <ul style="list-style-type: none"> – Cefalosporinas, penicilina, amoxicilina, macrólidos, sulfamidas, contraceptivos orais, paracetamol, AINEs, omeprazol 	< 1%	3 a 10%
• Doenças inflamatórias crónicas / conectivites: <ul style="list-style-type: none"> – Doença inflamatória intestinal – Doença de Behçet – Sarcoidose, lúpus eritematoso sistémico, vasculites, ... 	12% 7% 3% -	11 a 25%
• Gravidez	-	2 a 5%
• Doenças malignas <ul style="list-style-type: none"> – Leucemias, linfomas, carcinomas... 	< 1%	< 1%
• Idiopático	30%	17 a 72%

*Metanálise de 6 casuísticas, num total de 189 crianças.

Manifestações Clínicas

O EN manifesta-se pelo aparecimento súbito de vários nódulos subcutâneos (ou de placas), eritematosos e brilhantes, quentes e dolorosos, localizados bilateralmente na face anterior das pernas, de forma simétrica ou assimétrica (Figuras 1 e 2). Os bordos das lesões são irregulares e mal definidos, justificando que, por vezes, possam ser mais facilmente visíveis do que palpáveis.

Ocasionalmente podem surgir nódulos noutras localizações, especialmente nos antebraços.

Os nódulos medem 1 a 5 cm de maior diâmetro, mas podem ser significativamente maiores. Aumentam de tamanho durante uns dias, podendo

confluir em placas (Figuras 1 e 2), estabilizam durante 1 a 2 semanas e regredem espontaneamente em 2 a 8 semanas, sendo excecional ter uma duração superior a 8 semanas. Na fase de resolução, os nódulos adotam um aspeto equimótico, deixando depois uma hiperpigmentação residual, que poderá persistir durante mais alguns meses.

Até à resolução clínica e durante algumas semanas, poderão ocorrer surtos de novas lesões. Os nódulos nunca ulceram nem evoluem para cicatriz e/ou atrofia da pele.

Muitos dos doentes com EN apresentam febre (de duração variável), poliartralgias com ou sem artrite e mialgias.

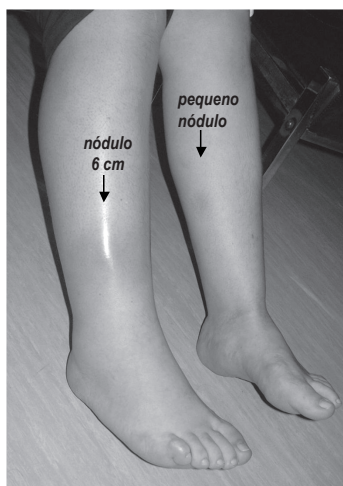


Figura 1 • Nódulos eritematosos bilaterais assimétricos;
Etiologia: EN idiopático



Figura 2: Nódulos eritematosos dolorosos, bilaterais, brilhantes, confluentes, alguns > 10 cm de diâmetro, como manifestação inaugural de doença Crohn numa adolescente de 12 anos

Diagnóstico

O diagnóstico de EN é exclusivamente clínico (Quadro I), servindo os exames complementares apenas para:

- Identificar a etiologia da doença subjacente ao EN.
- Excluir os potenciais diagnósticos diferenciais (caso a caso);

Quadro I • Critérios clínicos de diagnóstico de EN (exige os 4 critérios):

- 1) Nódulos (ou placas) dolorosos, eritematosos ou violáceos, duros, brilhantes, de diâmetro igual ou superior a 1 cm, com bordos irregulares e mal definidos (que podem ser mais facilmente visíveis que palpáveis), de aparecimento súbito;
- 2) Lesões bilaterais, simétricas ou assimétricas, localizadas na face anterior das pernas, podendo ou não envolver outras zonas do corpo;
- 3) Duração inferior a 8 semanas.
- 4) Resolução sem ulcerações, cicatrizes ou atrofia da pele (de valorização retrospectiva).

Diagnóstico Diferencial

São várias as doenças que fazem diagnóstico diferencial com o EN (Tabela II).

Obrigam à procura de outra etiologia e, consequentemente à biópsia de pelo menos um nódulo (Quadro II):

Quadro II • Indicações para biópsia de um nódulo

- Lesões de localização atípica (na localização e/ou na morfologia) e/ou unilaterais;
- Lesões ulceradas e/ou com evolução para cicatriz e/ou atrofia da pele;
- Lesões com duração > 8 semanas e/ou recorrentes.

Investigação laboratorial

Sendo numerosas as etiologias do EN, justifica-se uma abordagem racional com seleção prioritária e sequencial dos exames complementares de diagnóstico a realizar, com base na história clínica e no exame objetivo (ver Algoritmo de Diagnóstico).

No EN pós-infecção por EβHGA, as lesões surgem 2 a 4 semanas após infecção faríngea, e acompanham-se da elevação dos títulos de TASO e/ou de anti-DNAse B. Outras localizações possíveis da infecção por EβHGA (impétigo, celulite, intertrigo do períneo, vulvo-vaginite, infecção perianal ou balânica) devem ser sistematicamente procuradas, com realização de teste rápido e/ou cultura das respetivas secreções. Embora a tuberculose seja, atualmente, uma etiologia pouco frequente de EN, deverá ser sempre procurada.

Tratamento

O tratamento específico do EN é o da doença de base, quando identificada. O tratamento do EN é sintomático, com repouso e elevação dos membros inferiores, analgésicos e/ou AINE (ibuprofeno 10 mg/Kg/dose de 6-6 ou de 8/8 horas), exceto se doença inflamatória intestinal crónica.

Prognóstico

A maioria dos casos de EN dura menos de 8 semanas, tendo em regra resolução espontânea sem complicações.

Cerca de 9% dos casos em idade pediátrica apresentam pelo menos um segundo episódio, geralmente nos primeiros 12 meses após o episódio inaugural. Pela maior incidência de doenças inflamatórias crónicas, estes casos justificam maior reforço na investigação etiológica.

Tabela II • Principais diagnósticos diferenciais do EN em idade pediátrica

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS	MANIFESTAÇÕES RELEVANTES E EXAMES COMPLEMENTARES
Prurigo estrófulo	Lesões recorrentes, geralmente vesiculares, sobretudo nas superfícies expostas, muito pruriginosas. A lesão central, inicialmente peteal, sugere picada de inseto.
Celulite infecciosa	Em regra é unilateral, cursando com adenite inguinal homolateral.
Granuloma anular profundo	Placas e/ou nódulos, em pequeno número, com alguma mobilidade, não dolorosos; histologia semelhante a «nódulo reumatóide».
Eritema indurado de Bazin (Vasculite Nodular)	Nódulos violáceos dolorosos e recorrentes, habitualmente localizados na face posterior das pernas. Podem ulcerar. A tuberculose é a etiologia subjacente mais frequente. Histologia: paniculite lobular com vasculite.
Paniculite Weber-Christian	Nódulos dolorosos recorrentes, em regra associados a sintomas sistémicos (febre, artralgias, hepato-esplenomegália, ...). Histologia: paniculite lobular com infiltrado neutrofílico.
Paniculite pós-esteróides	Rara. Surge 1 a 10 dias após suspensão rápida de doses elevadas e prolongadas de corticóides (orais ou intravenosos). Lesões com distribuição nos membros superiores e tronco.
Paniculites físicas	Raras. Nódulos não dolorosos, assimétricos e/ou unilaterais que surgem em áreas expostas ao frio intenso ou sujeitas a traumatismos.
Paniculites infecciosas (bacterianas, fúngicas, por micobactérias atípicas ou <i>Mycobacterium tuberculosis</i>)	Raras. Ocorrem por infeção direta ou por via hematogénica do tecido celular subcutâneo. Na infeção bacteriana surge febre e sinais sugestivos de infeção sistémica. As lesões podem ulcerar. Histologia: paniculite lobular com predomínio de neutrófilos, sem vasculite; podem identificar-se microorganismos nas culturas obtidas por punção cutânea; na tuberculose ocorre uma paniculite lobular granulomatosa com vasculite.
Poliarterite nodosa cutânea	Rara. Nódulos dolorosos associados a livedo reticularis, febre, artrite e leucocitose. Evolução crónica/recorrente. Histologia: vasculite leucocitoclástica, paniculite predominantemente septal.
Paniculites associadas a conectivites (paniculite lúpica, dermatomiosite juvenil ...)	Presença de outros sintomas, sinais e/ou manifestações laboratoriais da conectivite subjacente. Poderá ser a manifestação inaugural de lúpus eritematoso sistémico ou de dermatomiosite juvenil. As lesões são assimétricas e não dolorosas. Podem ulcerar, evoluir para cicatriz ou atrofia da pele. A distribuição não respeita a face anterior das pernas. Histologia: paniculite lobular com necrose hialina.
Paniculite da doença de Behçet	Aftose oral recorrente em 98% dos doentes. Histologia: paniculite septal ou mista (septal e lobular) com vasculite linfocítica.
Défice de α1-antitripsina	Nódulos recorrentes e dolorosos, localizados no tronco ou nas extremidades, frequentemente ulcerados, que podem simular a celulite bacteriana. Histologia: necrose lobular focal com numerosos neutrófilos e histiócitos. Diminuição do valor sérico de α1-antitripsina.

Ester Pereira, Rodolfo Casaleiro,
Paula Estanqueiro, Manuel Salgado

Bibliografia

- Kakourou T, Drosatou P, Psychou F, Aroni K, Nicolaidou P. Erythema nodosum in children: a prospective study. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 17-21.
- Busselo IS, Vergara EO, Pérez-Yarza EG, Palma FL, Benito AR, Andrade YA. Eritema nodoso: modificación etiológica en las dos últimas décadas. *An Pediatr (Barc)* 2004; 61(5): 403-7.
- Labbé L, Perel Y, Maleville J, Taieb A. Erythema nodosum in children: a study of 27 patients. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 447-450.
- Garty BZ, Poznanski O. Erythema nodosum in Israeli children. *IMAJ* 2000; 2: 145-6.
- Hassink RI, Pasquinelli-Egli CE, Jacomella V, Laux-End R, Bianchetti MG. Conditions currently associated with erythema nodosum in Swiss children. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 851-3.
- Picco P, Gattorno M, Vignola S, Barabino A, Marazzi MG, Bondi E, et al. Clinical and biological characteristics of immunopathological disease-related erythema nodosum in children. *Scand J Rheumatol* 1999; 28: 27-32.
- Doxiadis SA. Aetiology of erythema nodosum in children. *Br M J* 1949; 15: 844-5.
- Lorber J. The changing aetiology of erythema nodosum in children. *Arch Dis Child* 1958; 33: 137-41.
- Requena L, Yus ES. Erythema Nodosum. *Dermatol Clin* 2008; 26 (4): 425-38.
- Polcari IC, Stein SL. Panniculitis in childhood. *Dermatol Ther* 2010; 23 (4): 356-67.
- Prieto VG, Ivan D. Panniculitis: a diagnostic algorithm. *Diagn Histopathol* 2009; 15: 195-202.