

editorial

A Revista Saúde Infantil

A Saúde Infantil (SI) tem como principal missão a divulgação e formação de Pediatria Geral pelos seus assinantes.

Passou por diversas fases durante a sua existência e atualmente funciona como uma secção da Associação de Saúde Infantil de Coimbra (ASIC). Por uma multiplicidade de razões a publicação da SI tem sistematicamente saído atrasada o que prejudica a atualidade das publicações que foram aceites para publicação, algumas há anos.

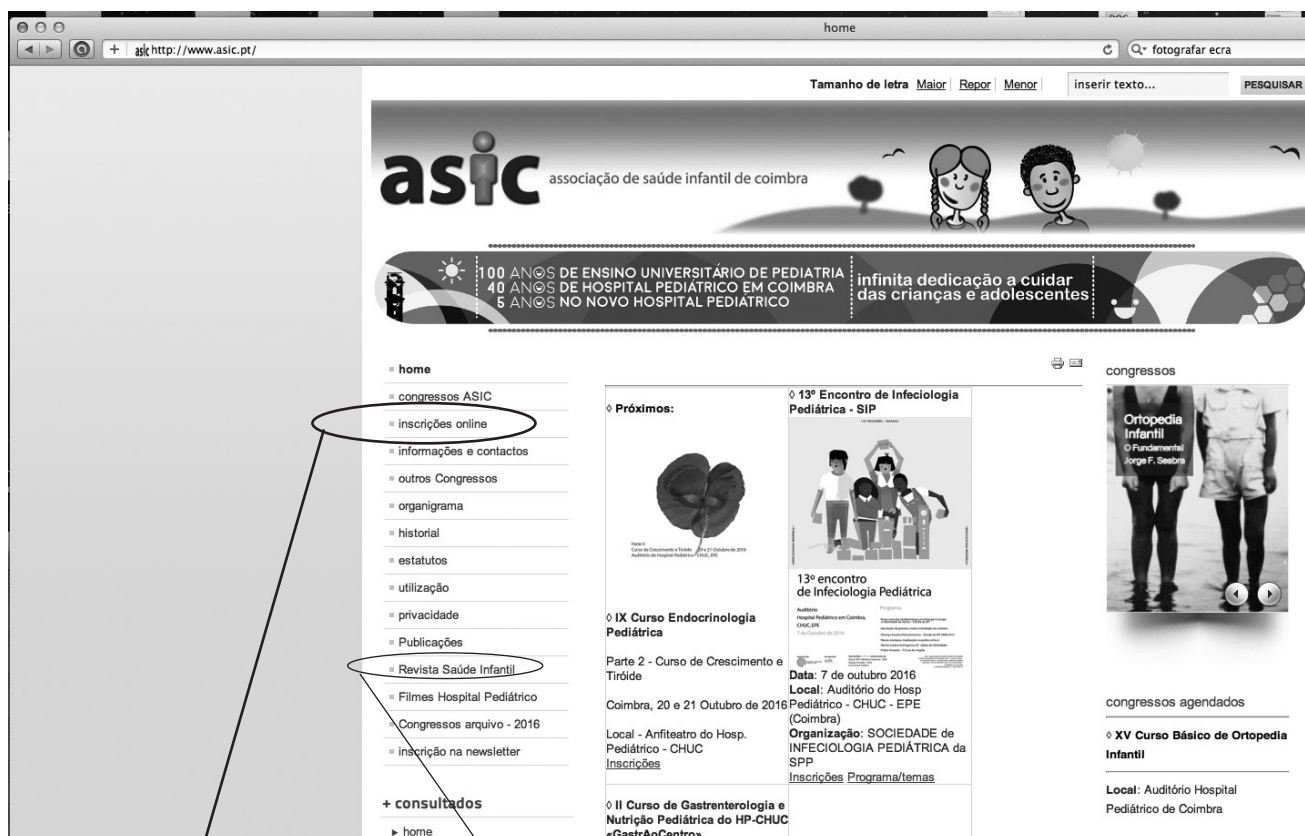
O objetivo da publicação especial atual é publicar artigos que tinham valor científico para ser aceites mas cuja mesma foi sendo atrasada, facto pelo qual pedimos as mais sinceras desculpas.

O programa de atividades para o ano de 2016 da SI inclui a reformulação do seu conselho editorial (agradecendo o contributo prestado pelas pessoas nele incluídas que já não se encontram em funções), a abertura do mesmo a novos Pediatras, subespecialidades e especialidades (dentro e fora do Hospital Pediátrico de Coimbra), a renovação do funcionamento da revisão de artigos e a abertura de publicações eletrónicas com eventual atualização da página oficial da SI. O objetivo de futuro é ter uma SI pronta para ser indexada e mais atraente para publicações e para atração de patrocínios.

Reforça-se também o compromisso de manter o rigor científico e qualidade que tem pautado a SI ao longo dos anos.

Nelson Neves
Editor da Revista Saúde Infantil
Assistente Hospitalar de Pediatria
Hospital Pediátrico, CHUC, E.P.E.

Aceda à página www.asic.pt



Em “inscrições online” faça a sua

- Assinatura / atualização de dados na **Revista Saúde Infantil**;
- Torne-se assinante
- Divulgue a outros interessados.

No menu “Revista Saúde Infantil” consulte por favor:

- **última edição** (disponível para compra individual de artigo/ ou consulta de títulos editados)
- **como comprar**
- **referências**
- **direção da revista**
- **arquivo** (onde constam as revistas - edições antigas - já disponíveis em pdf)
- **contacto**

Prescrição Antibiótica no Serviço de Urgência Pediátrica de um Hospital Nível II da Região Centro (casuística)

Antibiotic prescribing in a paediatric emergency department from a level II hospital in the central region (case series)

Fátima Ribeiro¹, Sónia Regina Silva¹,
Inês Nunes Vicente²; Sílvia Almeida¹

Resumo

A descoberta da Penicilina, no final da década de 1920, revolucionou a ciência e trouxe a medicina para a era moderna. Desde então, muitos outros antibióticos surgiram no mercado. Um dos maiores problemas actuais da medicina é o uso indiscriminado dos antibióticos, o que tem levado ao surgimento de bactérias resistentes. Neste contexto, uma utilização adequada dos antibióticos é fundamental para a manutenção da sua própria eficácia.

Não existem muitos estudos sobre a prescrição antibiótica nos Serviços de Urgência de Pediatria do nosso país.

O objetivo deste trabalho foi caracterizar a prescrição de antibióticos orais no Serviço de Urgência Pediátrico de um hospital nível II da região centro. Realizamos a análise dos registos médicos da base informática Alert® das crianças que recorreram ao Serviço de Urgência Pediátrico num dia por mês escolhido aleatoriamente (30 dias), de Janeiro de 2008 a Junho de 2010.

No período em estudo, foram observadas no Serviço de Urgência Pediátrico 4317 crianças (média de 144 crianças/dia). Foram prescritos antibióticos orais em 400 crianças (9,3%). A amoxicilina foi o antibiótico mais prescrito e a otite média aguda foi o diagnóstico mais frequente. Concluímos haver uma boa ponderação na prescrição de antibióticos orais no Serviço de Urgência Pediátrico do nosso hospital. Propomos algumas atitudes para melhorar essa prescrição.

Palavras-chave: prescrição, antibióticos, serviço de urgência.

Introdução

A descoberta dos antibióticos (ATB) representou um dos maiores avanços na história da Medicina permitindo o tratamento de infeções até então potencialmente fatais. Apesar do progresso no conhecimento da etiologia, fisiopatologia e tratamento das principais doenças infecciosas, as infeções respiratórias agudas persistem como a principal causa de morbilidade e mortalidade em crianças com menos de cinco anos^{1,2}. Atualmente, a utilização dos ATB generalizou-se na prática clínica diária e o seu uso abusivo no tratamento de infeções respiratórias agudas de etiologia viral é muito comum, tanto em países desenvolvidos como naqueles em desenvolvimento²⁻⁴. Esta prática pode resultar da dificuldade clínica em diferenciar infeções de etiologia vírica e bacteriana, da utilização abusiva dos ATB para fins profiláticos, do controlo deficiente na venda destes medicamentos e do desconhecimento dos efeitos adversos associados à utilização inadequada dos ATB por parte do doente / família que pressionam frequentemente o

Abstract

The discovery of penicillin, in the late 1920s, revolutionized science and brought medicine into the modern era. Since then, many other antibiotics appeared on the market. Nowadays, one of the biggest problems in medicine is the indiscriminate use of antibiotics, which has led to the emergence of resistant bacteria. In this context, an appropriate use of antibiotics is essential to the maintenance of their own effectiveness.

There are very few studies on antibiotic prescription from Paediatric Emergency Services in Portugal.

The aim of this study was to characterize oral antibiotics prescription in our Paediatric Emergency Service. We performed a prospective analysis of medical records from Alert® computer database of children who resorted to Paediatric Emergency Service a randomly chosen day a month (30 days), from January 2008 to June 2010.

During the study period, 4317 children (meaning 144 children/day) were observed in the Paediatric Emergency Service. Oral antibiotics were prescribed in 400 children (9,3%). The amoxicillin is the most prescribed antibiotic and acute otitis media was the most common diagnosis.

We concluded that there is a good balance in the prescription of oral antibiotics in our Paediatric Emergency Service. Nonetheless, we propose some actions to improve oral antibiotic prescribing.

Keyword: prescription, antibiotics, emergency department service.

médico para a sua prescrição. Esta utilização incorreta tem permitido o desenvolvimento crescente de resistências bacterianas e obriga a uma prescrição mais criteriosa e responsável no futuro, facto que assume particular importância na idade pediátrica^{5,6,7}.

Este trabalho teve como objetivos: documentar a prescrição de ATB orais num Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) de um hospital de nível II, caracterizar os aspetos mais relevantes no perfil prescritivo e propor, caso necessário, algumas atitudes com vista a melhorar essa prescrição.

Material e métodos

Estudo descritivo, retrospectivo baseado na consulta dos registos informáticos (programa Alert®) dos episódios de urgência das crianças/adolescentes que recorreram ao SUP do nosso hospital, durante o pe-

Correspondência: Fátima Ribeiro - fati.tima@gmail.com

1 Hospital Infante D. Pedro - Aveiro (Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE)

2 Hospital Pediátrico - CHUC, EPE

riodo de Janeiro de 2008 a Junho de 2010, num dia por mês escolhido aleatoriamente (30 dias).

No período em que decorreu o trabalho, este SUP recebia crianças/adolescentes com idade inferior a 15 anos e a equipa médica era constituída por internos de Pediatria, Pediatras e médicos de Medicina Geral e Familiar. Procedeu-se à análise apenas dos episódios em que foram prescritos ATB por via oral, tendo sido estudados os seguintes parâmetros: idade, sexo, motivo de consulta, investigação realizada, diagnóstico, antibiótico oral prescrito, outros medicamentos prescritos e destino.

Resultados

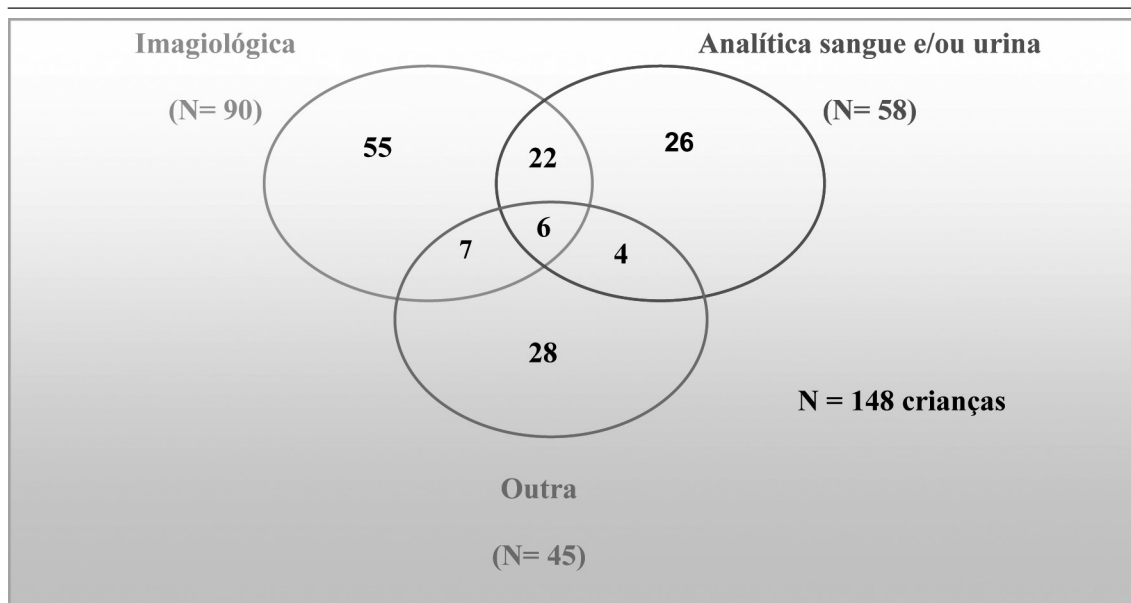
No período em estudo foram observadas no SUP do nosso hospital um total de 4317 crianças. Foram prescritos ATB orais a 400 crianças (9,3%), amostra que foi alvo da análise neste estudo.

A maioria das crianças (95%) estudadas recorreram ao SUP sem referência prévia, 19 (4,8%) vinham orientadas pelo centro de saúde, uma de outro hospital e uma da consulta externa do nosso hospital. As idades estavam compreendidas entre dois meses e catorze anos, sendo que 62% tinham idade inferior a quatro anos. Verificou-se uma ligeira predominância do sexo feminino (53%).

A febre, isolada ou associada a outras queixas, foi a principal causa de vinda ao SUP (39%), seguida dos sintomas otorrinolaringológicos (ORL) (27,5%) e respiratórios (18,8%).

Em 252 casos (63%) não foi realizada investigação. Nos restantes, a investigação realizada está esquematizada no Quadro I.

Quadro I • Exames complementares de diagnóstico realizados (Outra: pesquisa de Vírus Sincicial Respiratório, Streptococcus B hemolítico do grupo A ou Vírus H1N1 nas secreções nasofaríngeas).



A otite média aguda (OMA) foi o diagnóstico que mais motivou a prescrição de ATB orais (31%), seguida da amigdalite aguda (20%) e da pneumonia (11%) (Tabela I).

A amoxicilina foi o antibiótico mais prescrito (65,5%), seguido da associação amoxicilina+ácido clavulânico (16,5%) e do grupo dos macrólidos (9,3%). Entre os antibióticos menos prescritos, encontrava-se a flucloxacilina (4,8%) e cefuroxima (4%) (Tabela II).

Em relação às situações infecciosas potencialmente medicáveis a prescrição de antibióticos ocorreu em 13,4% das bronquiolites, 11,6% das rinofaringites agudas, 3,3% dos síndromas febris e 1,2% dos diagnósticos de asma. Nenhuma gastroenterite aguda (GEA) foi medicada com antibiótico.

Em 49% das crianças os ATB foram prescritos de forma isolada. Nos restantes casos, os antipiréticos e os analgésicos foram os medicamentos mais frequentemente prescritos em associação com os ATB.

A maioria das crianças teve alta para domicílio (382); doze crianças foram orientadas para a consulta externa e seis foram internadas.

Discussão

A prescrição de ATB orais ocorreu em 9,3% dos episódios de urgência o que revela globalmente uma prescrição ponderada de ATB no SUP deste hospital. Os resultados obtidos são semelhantes aos encontrados num estudo realizado em 2005 num hospital pediátrico de referência (9%).

Para cada um dos antibióticos estudados, foi encontrada uma concordância tanto na percentagem como nos principais motivos da prescrição, à exceção da associação amoxicilina + ácido clavulânico em que o principal motivo no SUP do hospital pediátrico de referência foi a infeção urinária, enquanto no nosso foram a OMA e infeção da pele e tecidos

Tabela I • Diagnósticos que mais frequentemente motivaram a prescrição de ATB e quais os ATB mais frequentemente prescritos

DIAGNÓSTICOS MAIS COMUNS	ANTIBIÓTICOS PRESCRITOS	N
Otite Média Aguda (N=127)	Amoxicilina	95
	Amoxicilina e ácido Clavulânico	25
	Cefuroxime	5
	Macrólide	1
	Flucloxacilina	1
Amigdalite Aguda (N=78)	Amoxicilina	64
	Amoxicilina e ácido Clavulânico	10
	Macrólide	3
	Cefuroxime	1
Pneumonia (N=47)	Amoxicilina	32
	Macrólide	11
	Amoxicilina e ácido Clavulânico	4
Infecção Respiratória Superior (N=48)	Amoxicilina	31
	Macrólide	12
	Amoxicilina e ácido Clavulânico	4
	Cefuroxime	1
Infecção de Tecidos Moles e Cutânea (N=38)	Flucloxacilina	18
	Amoxicilina e ácido Clavulânico	12
	Amoxicilina	7
	Macrólide	1

moles. A prescrição de antibióticos nas situações infecciosas, potencialmente medicáveis, foi maior no nosso estudo, a exceção das GEA, em que não houve nenhum caso medicado com ATB (0% vs 1,8%).

O facto do ATB mais prescrito ser a amoxicilina é um aspeto muito importante e que nos parece correcto tendo em atenção que não dispomos de penicilina oral. Para justificar a escolha da amoxicilina temos a frequência de infecções respiratórias/ORL (a OMA foi o diagnóstico mais comum), o facto de bactérias como o *S. pneumoniae*, *S. pyogenes* e *H. influenzae* serem os principais agentes bacterianos causais e a sua susceptibilidade aquele antibiótico^{3,4,5,6,7,8}

Salienta-se que em 10 dos 78 casos de amigdalite aguda foi prescrita a associação amoxicilina + ácido clavulânico o que nos parece inadequado, uma vez que o espectro desta associação é demasiado largo tendo em atenção a etiologia mais provável naquela situação ser a estreptocócica^{6,7}.

Tabela II • Percentagem de prescrição por antibiótico e diagnósticos mais comuns em cada caso (IU- infecção urinária)

ANTIBIÓTICO	PERCENTAGEM DE PRESCRIÇÃO (%)	DIAGNÓSTICOS MAIS COMUNS
Amoxicilina	65,5%	OMA, amigdalite estreptocócica, pneumonia
Amoxicilina + Ácido Clavulânico	16,5%	OMA, infecção da pele e tecidos moles
Macrólidos	9,3%	Infecção Respiratória Superior, Pneumonia
Flucloxacilina	4,8%	Infecção pele e tecidos moles
Cefuroxime axetil	4%	IU

Conclusão

Os ATB constituem preciosas armas terapêuticas, no entanto a sua utilização deve ser muito criteriosa, atendendo a que a capacidade das bactérias desenvolverem resistências é maior do que a da indústria em desenvolver novos ATB¹. A prescrição de ATB de amplo espectro e em larga escala, pode conduzir à destruição da flora fisiológica normal do organismo humano e à selecção progressiva de germes resistentes⁶. Para uma boa utilização dos ATB é necessário um conhecimento dos germes em causa e a monitorização das respetivas sensibilidades àqueles medicamentos^{2,6}.

Apesar de haver uma boa ponderação na prescrição de ATB no nosso SUP, há ainda algumas atitudes para melhorar essa prescrição. Apon-tamos uma atitude mais expectante no caso das OMA sem fatores de risco e com possibilidade de reavaliação, a não prescrição da associação amoxicilina + ácido clavulânico nas amigdalites de provável etiologia estreptocócica e a não prescrição de ATB nas bronquiolites não complicadas.

Para melhorar esta prática propomos investir mais em atividades formativas nessa área, com discussão de casos e de normas orientadoras em cada situação clínica, cultivando uma atitude de atualização e de reflexão crítica.

Bibliografia

- Bricks, Lúcia Ferro. Uso judicioso de medicamentos em crianças. *J. Pediatr.* (Rio J.) [serial on the Internet]. [Accessed 2012 May, 7]. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572003000700012&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572003000700012>.
- Centers for Disease Control and Prevention, Antibiotic/Antimicrobial Resistance. [Accessed 2012 May, 7]. Available from: <http://www.cdc.gov/drugresistance/index.html>.
- Rodrigues F, Calvino J, Januário L, Lemos L. Medicamentos prescritos num Serviço de Urgência Pediátrica. *Acta Pediátrica Portuguesa*, 2005, volume 36, nº 6; pag 273-6.
- Lemos L, Rodrigues F. Medicamentos prescritos no Serviço de Urgência Pediátrica. *Saúde Infantil* 2003; 25:57-9.
- Melo-Cristino J, Serrano N e Grupo Português de Bactérias Patogénicas Respiratórias. Estudo Viriato: Atualização de dados de susceptibilidade aos antimicrobianos de bactérias responsáveis por infecções respiratórias adquiridas na comunidade em Portugal em 2001 e 2002. *Rev Port Pneumol* 2003; IX: 293-310.
- Lemos L, Rocha, G. A utilização de Antibióticos num serviço de urgência de Pediatria. *Saúde Infantil* 1995; 17: 5-16.
- Caldeira L, Remísio E, António A, Aguiar P *et al.* Prescrição de antibióticos para infecções do tracto respiratório em Portugal continental. *Revista Portuguesa de Clínica Geral* 2004;20:417-48.
- Lemos L. A utilização de antibióticos em crianças e jovens no ambulatório. É urgente prescrever menos e melhor. *Mundo Médico* 2003; 28:64-6.

Má progressão estatura-ponderal e prurido refractário – que diagnóstico?

Failure to thrive and refractory pruritus as manifestation of systemic disease

Cândida Cancelinha¹, Renata Oliveira², Susana Nobre¹, Sandra Ferreira¹, Margarida Venâncio², Graça Sousa³, Isabel Gonçalves¹

Resumo

Os autores descrevem o caso de uma menina de dois anos com quadro de prurido refratário desde o primeiro ano de vida, má progressão estatura-ponderal e cardiopatia, em contexto de síndrome de Alagille, confirmado por estudo genético. As características clínicas desta condição autossómica dominante são revistas. Este caso ilustra a importância do reconhecimento do prurido como manifestação de doença sistémica, cujo tratamento depende da sua etiologia.

Palavras-chave: prurido, doença sistémica, síndrome de Alagille.

Abstract

The authors present the case report of a two-year-old girl with refractory pruritus, heart disease and failure to thrive. The diagnosis of Alagille syndrome was confirmed by molecular genetics and the clinical features of this autosomal dominant disorder are reviewed. This case highlights the importance of recognizing the pruritus as a manifestation of a systemic disease whose treatment depends on its aetiology.

Keywords: pruritus, systemic disease, Alagille syndrome.

Introdução

O prurido é definido como uma sensação desagradável que provoca desejo de coçar ⁽¹⁾. Constitui o sintoma mais frequente em Dermatologia, podendo estar associado a doença sistémica, e classifica-se como primário ou secundário no que respeita à etiologia e localizado ou generalizado, segundo o grau de atingimento ^(1,2).

Existem poucos estudos sobre prevalência de prurido crónico na criança ⁽³⁾. Apesar de, na maioria dos casos, se associar a patologia do foro dermatológico, a ausência de alterações cutâneas deve alertar para doença sistémica, nomeadamente, patologia hepatobiliar, doença neurológica, infeções sistémicas, insuficiência renal crónica, neoplasias e exposição a fármacos ^(3,4) – Quadro 1.

Quadro 1 • Etiologias possíveis de prurido generalizado

Prurido primário ou primitivo generalizado
Xerótico – causa comum de prurido na ausência de sinais óbvios de lesão cutânea;
Hematológico – ferropenia, doença de Hodgkin, leucemia linfocítica aguda, policitemia vera
Hepatobiliar – atresia/hipoplasia das vias biliares, síndrome de Alagille, colestase progressiva intrahepática, doenças dos transportadores dos sais biliares, doença hemolítica
Insuficiência renal com urémia (doença renal poliquística)
Neoplasias / Tumores do sistema nervoso central
Psicogénico
Prurido secundário generalizado
Dermatite atópica
Urticária
Escabiose / pediculose
Varicela
Toxidermias, efeito secundário (cloroquina, opiáceos)

Correspondência: Cândida Cancelinha - candidacancelinha@gmail.com

¹ Unidade de Transplantação Hepática, Departamento Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

² Serviço de Genética Médica, Departamento Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

³Serviço de Cardiologia Pediátrica, Departamento Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

O diagnóstico etiológico requer uma abordagem metódica envolvendo uma história clínica e exame objetivo pormenorizados e investigação laboratorial adicional em certos casos. A abordagem terapêutica deve focar-se sobretudo no tratamento da patologia de base.

Os autores pretendem alertar para a importância do reconhecimento do prurido como manifestação de doença sistémica.

Descrição de caso

Menina com 2 anos e 2 meses referenciada à consulta de Hepatologia por suspeita de doença hepática, com prurido crónico e má progressão estatura-ponderal associados a cardiopatia complexa.

É a segunda filha (segunda gestação) de pais saudáveis e não-consanguíneos. A gravidez foi vigiada por obstetra, com ecografias pré-natais normais e serologias sem alterações relevantes, e o parto eutócico às 38 semanas, com boa adaptação à vida extra-uterina. Não houve intercorrências no período neonatal. O rastreio metabólico alargado foi negativo. Todos os parâmetros somatométricos no nascimento se encontravam abaixo do percentil 5 para a idade gestacional, segundo as curvas padrão do *Centers for Disease Control* (peso 2285 gr, estatura 44,5 cm e perímetro craniano 31,2 cm). Desde então, manteve má progressão estatura-ponderal (com afastamento progressivo da curva de percentil 5).

Relativamente ao desenvolvimento psicomotor, apresentava um atraso de predomínio motor (aos 2 anos ainda sem marcha autónoma) e tinha dificuldades alimentares por dificuldade na mastigação (preferência por dieta líquida/pastosa).

Os pais referiam xerose cutânea (apesar da aplicação de creme emoliente) e noção de prurido intenso generalizado desde o primeiro ano de vida, sem melhoria sob terapêutica anti-histamínica em dose adequada (hidroxizina), com agravamento progressivo nos últimos meses

e interferência importante com o sono (sob melatonina). Sem história pessoal ou familiar de atopia ou infeções recorrentes.

Aos 20 meses foi orientada para consulta de Cardiologia por sopro sistólico no foco tricúspide, detetando-se em ecocardiograma estenose periférica da artéria pulmonar, com gradiente superior a 80mmHg (ramo esquerdo e ramo direito), franco predomínio de cavidades direitas e aumento da pressão estimada do ventrículo direito (140 mmHg). O diagnóstico de estenose pulmonar periférica foi confirmado por angiotomografia computadorizada torácica, constatando-se hipoplasia de ambos os ramos da artéria pulmonar. Foi medicada com furosemida e espironolactona.

A pedido do médico assistente, tinha realizado uma ecografia renal que evidenciava uma ligeira assimetria das dimensões renais, sendo referenciada à consulta de Nefrologia. Nesta consulta, confirmou-se assimetria renal com hidronefrose direita (rim direito medindo 4,6x2,6x2,4 cm e ectasia pielocalicial com alguns cálices ligeiramente dismórficos, medindo o bacinete cerca de 1,3 cm de eixo antero-posterior). A cintigrafia renal com ^{99m}Tc -MAG3 mostrou diminuição da função renal direita e eliminação sem compromisso obstrutivo.

Havia ainda realizado, na consulta de Genética, ressonância magnética crâneo-encefálica e estudo molecular por *array-CGH* (*comparative genomic hybridization*) que não identificaram alterações.

Ao exame objectivo, foi constatado um cabelo pouco brilhante, fino e escasso, xerose cutânea generalizada com várias escoriações, alguns dismorfismos faciais com aparente triângulo invertido (região frontal proeminente e micro-retrognatia), hipertelorismo, olhos encovados e olhar “estranho”, eritema malar e braquidactilia de mãos e pés (Figura 1). Não apresentava xantomas e as escleróticas eram anictéricas. Somatometria <P5 para o peso e estatura.

Auscultação cardíaca rítmica, com sopro sistólico grau III/VI audível em todo o precórdio, mais acentuado no bordo esternal esquerdo e região mitral, com irradiação para o dorso. Auscultação pulmonar sem



Figura 1 • a e b) Fácies caraterístico na síndrome de Alagille. c) Xerose cutânea generalizada e lesões de coceira.

alterações. Abdômen com circulação colateral visível (grau I), depressível, com bordo hepático palpável cerca de 2 cm abaixo da grelha costal na linha médio-clavicular direita e baço não palpável. Exame neurológico sem alterações.

Perante a história de restrição de crescimento intra-uterino, anomalia cardíaca e renal, prurido generalizado e crônico, os distúrbios e estigmas de doença hepática crônica foi colocada a hipótese de diagnóstico da síndrome de Alagille (pela primeira vez na consulta de Cardiologia). Após observação em consulta de Hepatologia, foi decidido internamento para estudo e início de terapêutica. Analiticamente apresentava: hemoglobina 13,3 g/dL, leucócitos 14240/μL, plaquetas 458000/μL, aspartato aminotransferase 232 UI/L (valor de referência: 5-60), alanina aminotransferase 287 UI/L (5-45), γ-glutamilttransferase (GGT) 1184 UI/L (12-58), fosfatase alcalina 2111 UI/L (145-320), bilirrubina total 10 μmol/L (<22), ureia 14,0 mmol/L (1,8-6,0), creatinina 36 μmol/L (27-62). A ficha lipídica mostrou colesterol total 7,08 mmol/L

(<4,4) e triglicerídeos 1,76 mmol/L (0,27-1,58). Tempos de coagulação sem alterações. Vitamina D 15,2 ng/mL (20-100), Vitamina E/Colesterol 3,61 (3,85-6,62), Vitamina A 2,53 μM (0,7-2,8). Alfa-fetoproteína normal.

Efetuiu ecografia abdominal superior com estudo *doppler*, mostrando: “fígado de morfologia ligeiramente globosa, com contornos relativamente regulares e textura homogênea, sem lesões focais e sem aparente ectasia das vias biliares intra ou extra-hepáticas. Veia porta, artéria hepática e veias hepáticas com fluxos sem alterações. Vesícula biliar em semi-vacuidade. Restante exame não mostrou outras alterações.”

A radiografia da coluna vertebral, que evidenciou alterações da segmentação, nomeadamente uma vértebra dorsal (5ª) em borboleta (Figura 2). O exame oftalmológico não mostrou alterações.

Foi iniciada terapêutica com ácido ursodesoxicólico e vitaminas D e E. Por manter prurido refratário (mais localizado às palmas e plantas), iniciou terapêutica com rifampicina com melhoria.

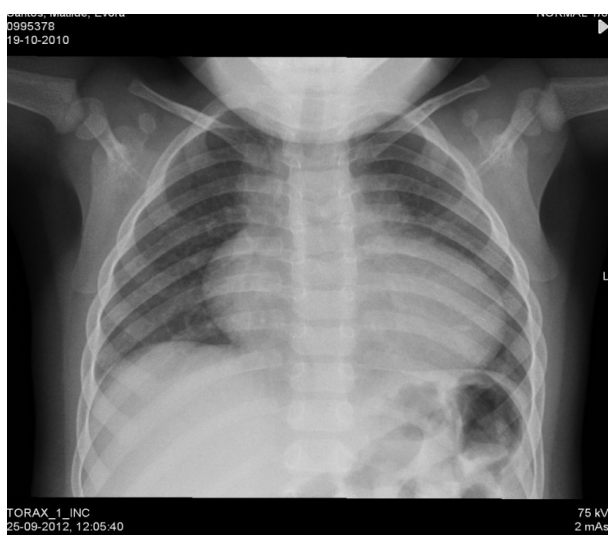


Figura 2 • 5ª vértebra dorsal em borboleta.

O estudo molecular por sequenciação do gene *JAG1* confirmou o diagnóstico clínico, através da identificação da mutação c.3164_3167del (p.Val1055Glufs*7) em heterozigotia.

Discussão

No caso referido, o prurido e xerose cutânea iniciais sugeriram o diagnóstico de prurido xerótico / dermatite atópica, frequentes em pediatria, afectando cerca de 10 a 20% das crianças^(2,3,5). No entanto, a evolução arrastada e a resistência à terapêutica anti-histaminica devem fazer equacionar um diagnóstico alternativo, nomeadamente patologia hepática.

Nas situações de colestase o prurido é generalizado e frequentemente intenso, podendo inclusivamente interferir com o sono, sem lesão dermatológica primária que o justifique. O mecanismo fisiopatológico envolvido ainda não está totalmente esclarecido. Por um lado, julga-se que pode ser secundário à retenção de sais biliares (colestase) com

aumento dos níveis em circulação e consequente deposição na pele. Outros autores atribuem importância aos opióides endógenos na patogénese do prurido colestático, uma vez que se verifica a sua elevação dos seus níveis na doença hepática crônica⁽⁶⁾.

A síndrome de Alagille, displasia arteriohepática ou síndrome da escassez dos ductos biliares interlobulares, foi descrita pela primeira vez por Alagille *et al* em 1969, tendo publicado 15 casos em 1975⁽⁷⁾. Trata-se de uma doença autossómica dominante rara, sem predomínio de género e com uma prevalência de 1:70 000 recém-nascidos, provavelmente subestimada tendo em conta a penetrância incompleta e variabilidade clínica⁽⁸⁾. A sua expressão pode variar entre um fenótipo ligeiro até formas graves de doença cardíaca, renal ou hepática⁽⁹⁾.

É considerada uma patologia multissistémica, ocorrendo mais frequentemente (97% dos casos) devido a mutações ou deleções no gene *JAG1*, localizado no cromossoma 20p11.2-20p12 (Tipo 1). Numa pequena percentagem (<1%), ocorre mutação no gene *NOTCH2*, mais frequentemente associado a malformações renais (Tipo 2)⁽⁸⁾. Ambos os

Quadro 2 • Critérios clássicos para diagnóstico de síndrome de Alagille, baseados em cinco sistemas.

Sistema/problema	Descrição
Fígado / colestase	Geralmente icterícia com hiperbilirrubinemia conjugada no período neonatal, frequentemente com fezes claras
Fácies dismórfico	Fronte proeminente, olhos profundos, pavilhões auriculares proeminentes, nariz recto com ponta volumosa, queixo pontiagudo (face triangular)
Cardiopatia congénita	Mais frequentemente estenose periférica da artéria pulmonar, atresia pulmonar, defeito do septo auricular ou ventricular, tetralogia de Fallot
Esqueleto axial / anomalias vertebrais	Vértebras em borboleta, hemivértebras, fusão de vértebras adjacentes, espinha bífida oculta
Olho / Embriotoxon posterior	Defeitos da câmara anterior, sobretudo embriotoxon posterior (proeminência da linha de Schwalbe na junção da íris com a córnea)

genes estão envolvidos na via de sinalização molecular *Notch*, que desempenha um papel importante no desenvolvimento vascular anômalo, podendo explicar o fenótipo multissistêmico da síndrome de Alagille⁽¹⁰⁾. Esta síndrome define-se, classicamente, pela associação de pelo menos três dos cinco critérios *major* colestase (ductopenia), cardiopatia congénita, alterações da segmentação vertebral e do olho (defeitos da câmara anterior) e características faciais peculiares (Quadro 2)⁽⁸⁾. No caso apresentado, a história de cardiopatia complexa, o prurido intenso e os distúrbios faciais sugeriam esta hipótese diagnóstica, apesar da ausência de icterícia (descrita em 5% dos casos). A presença de malformações renais, restrição do crescimento intra-uterino e atraso do desenvolvimento psicomotor (raro) também têm sido descritas^(8,9,11).

As manifestações hepáticas variam desde colestase e prurido a falência hepática progressiva. Colestase crónica ocorre em cerca de 95% dos casos, na maioria presente desde os primeiros três meses de vida^(8,11,12). Nos casos em que esta manifestação não ocorre no período neonatal, o diagnóstico é mais tardio, frequentemente entre 2 e os 4 anos, tal como se verificou neste caso^(9,13). A escassez dos ductos biliares é progressiva⁽¹²⁾, estando a biópsia hepática indicada após os 6 meses de vida⁽⁸⁾.

O prurido é considerado um dos mais intensos na doença hepática crónica, sendo mais refractário ao tratamento⁽⁹⁾. A utilização de anti-histamínicos em monoterapia mostra-se claramente ineficaz, uma vez que o mecanismo fisiopatológico não envolve a produção de histamina. Nos últimos anos, vários fármacos têm sido estudados, incluindo o ácido ursodesoxicólico, a rifampicina, a colestiramina e os antagonistas dos opiáceos, observando-se diferentes níveis de eficácia observados consoante os estudos⁽¹⁴⁾. Não existem protocolos de actuação pelo que a associação farmacológica deve ser ponderada caso a caso. Em casos extremos, a diálise de albumina (MARS) pode ser considerada, condicionando alívio temporário do prurido através da remoção de sais biliares. Em casos de prurido excruciante deve equacionar-se o transplante hepático.

Neste caso, a ausência de icterícia clínica não permitiu que o prurido fosse inicialmente valorizado no contexto de doença hepática apesar da elevação das enzimas de citólise hepática e, sobretudo, da GGT. Hipercolesterolemia (valores frequentemente superiores a 7 mmol/L)

e xantomas são elementos laboratoriais e clínicos importantes relacionáveis com ductopenia (por menor excreção de colesterol)⁽¹⁵⁾. Estima-se que, abaixo dos 5 anos, doseamentos de bilirrubina total > 6,5 mg/dL, conjugada > 4,5 mg/dL e colesterol total > 520 mg/dL se associem a doença hepática mais grave e pior prognóstico⁽¹⁶⁾.

Apesar de se considerar inicialmente que a maioria das crianças tinha um prognóstico relativamente bom em termos de doença hepática, a maior série pediátrica encontrada, englobando 163 crianças, mostrou que, apesar do prognóstico hepático ser pior nas situações de icterícia neonatal colestática, podem ocorrer complicações severas mesmo nas formas de apresentação tardias, o que pressupõe um seguimento durante toda a vida⁽⁹⁾. Progressão para cirrose e insuficiência hepática ocorrem numa proporção significativa de doentes, sendo que cerca de 15-20% necessita de transplante hepático^(8,12). Curiosamente, 50% melhoram na adolescência, com regressão do prurido e dos xantomas e melhoria da colestase⁽¹⁷⁾.

Cardiopatia congénita está descrita em 90% dos casos, sendo a mais comum a estenose pulmonar^(8,12). Nos casos de estenoses múltiplas pulmonares periféricas o sopro no dorso é o dado semiológico a pesquisar. Outras anomalias ou eventos vasculares podem surgir em até 9% dos casos, incluindo aneurismas (sobretudo dos vasos intracranianos, carótida interna e aorta), coartação da aorta e estenose da artéria renal⁽¹⁰⁾. Os acidentes vasculares, sobretudo hemorragias intracranianas, podem ser importante causa de mortalidade neste grupo (30% dos casos)^(10,12).

O fácies característico está presente em mais de 95% dos casos, com aspecto triangular, fronte proeminente, olhos com implantação funda, hipertelorismo moderado, nariz estreito, mandíbula proeminente e queixo pontiagudo^(12,13).

A alteração esquelética mais comum é a “vértebra em borboleta”, presente em 80% dos casos, consistindo numa fenda sagital em pelo menos uma vértebra torácica, visível na incidência ântero-posterior, que ocorre devido à falha na fusão dos arcos vertebrais anteriores⁽⁸⁾. Outras alterações incluem espinha bífida oculta, fusão de vértebras adjacentes, hemivértebras e dedos fusiformes por encurtamento das falanges distais^(8,12).

O embriotoxon posterior, defeito da câmara anterior do globo ocular, está presente na maioria dos casos (80 - 90%), apesar de ser um

achado relativamente comum em indivíduos saudáveis (15%)^(8,12). Outra alteração oftalmológica comum é a hipopigmentação difusa da retina, assim como as alterações do disco óptico. Contudo, o prognóstico visual é globalmente bom⁽⁸⁾.

O atraso do crescimento é frequente nestes doentes, sendo secundário a esteatorreia, défice vitamínico e/ou alterações no eixo GH-IgF1. Atraso do desenvolvimento psicomotor está descrito em algumas crianças^(8,12,13).

O diagnóstico da síndrome de Alagille é feito essencialmente através das características fenotípicas e estudo genético, não estando indicada a realização de biópsia hepática por rotina.

O prognóstico é variável e depende directamente da gravidade do envolvimento hepático e cardíaco, variando a mortalidade entre 17 e 35%, segundo as maiores séries^(9,12). As cardiopatias complexas são responsáveis pela maioria dos óbitos neonatais e a falência hepática pela mortalidade e morbilidade tardias⁽⁸⁾.

Na nossa doente a cardiopatia e o envolvimento renal são determinantes na morbilidade e prognóstico.

Bibliografia

- Gutiérrez EQ, Collantes DS. Prurido. In: Gutiérrez EQ, Collantes DS. *Dermatologia básica em medicina familiar*, 1ª ed. Lisboa. Lidel; 2011;164-7.
- Gonçalves H. Propedêutica e semiologia dermatológica. In: Palminha JM, Carriho EM. *Orientação diagnóstica em Pediatria*, 1ª ed. Lisboa, Lidel; 2003;489-510.
- Weisshaar E, Dalgard F. Epidemiology of itch: adding to the burden of skin morbidity. *Acta Derm Venereol* 2009;89:339-50.
- Cassano N, Tessari G, Vena GA, Girolomoni G. Chronic pruritus in the absence of specific skin disease. *Am J Clin Dermatol* 2010;11:399-411.
- Maricoto T, Silva EA. Uso profilático de anti-histamínicos na dermatite atópica. Revisão baseada na evidência. *Acta Pediatr Port* 2013;44:43-5.
- Bergasa NV. Treatment of the pruritus of cholestasis. *Curr Treat Options Gastroenterol* 2004;7:501-8.
- Alagille D, Odièvre M, Gautier M, Dommergues JP. Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental, and sexual development, and cardiac murmur. *J Pediatr* 1975;86:63-71.
- Turnpenny PD, Ellard S. Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. *Eur J Hum Genet* 2012;20:251-7.
- Lykavieris P, Hadchouel M, Chardot C, Bernard O. Outcome of liver disease in children with Alagille syndrome: a study of 163 patients. *Gut* 2001;49:431-5.
- Kamath BM, Spinner NB, Emerick KM, et al. Vascular anomalies in Alagille syndrome: a significant cause of morbidity and mortality. *Circulation* 2004;109:1354-8.
- Wang JS, Wang XH, Zhu QR, Wang ZL, Hu XQ, Zheng S. Clinical and pathological characteristics of Alagille syndrome in Chinese children. *World J Pediatr* 2008;4:283-8.
- Emerick KM, Rand EB, Goldmuntz E, Krantz ID, Spinner NB, Piccoli DA. Features of Alagille syndrome in 92 patients: frequency and relation to prognosis. *Hepatology* 1999;29:822-9.
- Schwartz R, Rehder K, Parsons DJ, Morrell DS. Intense pruritus and failure to thrive in Alagille syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:S9-11.
- Cies JJ, Giamalis JN. Treatment of cholestatic pruritus in children. *Am J Health Syst Pharm* 2007;64:1157-62.
- Silva CM, Bahia M, Gontijo JR. Você conhece esta síndrome? *An Bras Dermatol* 2008;83:265-8.
- Kamath BM, Munoz PS, Bab N, et al. A longitudinal study to identify laboratory predictors of liver disease outcome in Alagille syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50:526-30.
- Schwarzenberg SJ, Grothe RM, Sharp HL, Snover DC, Freese D. Long-term complications of arteriohepatic dysplasia. *Am J Med* 1992;93:171-6.

Um estudo sobre o grau de conhecimento de acidentes em idade pediátrica em dois Centros de Saúde de Setúbal

Assessment study to ascertain the level of knowledge of accidents in pediatric age in two health centres in Setúbal

Rita Mateus¹, Teresa Gouveia²

Resumo

Introdução: Os acidentes em pediatria são um flagelo mundial evitável, com consequências potencialmente devastadoras.

Objetivos: Caracterizar e determinar o grau de conhecimento acerca de acidentes em idade pediátrica em utentes que acompanharam crianças às Consultas de Saúde Infantil.

Material e métodos: Foram aplicados questionários em papel nos Centros de Saúde de Setúbal (Bonfim – extensão de Santa Maria, localizado no centro da cidade, e São Sebastião – extensão de Vale do Cobro, localizado na periferia da cidade). Existiam várias hipóteses de resposta, sendo apenas uma correcta. A colheita dos dados decorreu entre 1 de Julho e 31 de Agosto de 2009, tendo sido obtidas 151 respostas.

Resultados: Tinham nacionalidade portuguesa 81% dos inquiridos, sendo 12% brasileiros. Pertenciam ao género feminino em 87% dos casos. Metade situava-se na faixa etária dos 26-35 anos. Relativamente à escolaridade: 25% tinham curso superior e 23% o 12º ano. Tinham filhos em 90% das situações, e destes, metade tinham apenas um. Afirmaram ter tido contacto próximo com acidentes em crianças 31%. Destes acidentes, 53% corresponderam a quedas, seguidos pelas queimaduras em 17% dos casos. Cerca de 30% dos acidentados necessitaram de cuidados hospitalares tendo resultado sequelas em nove por cento (9%) das situações.

Conclusões: A maioria dos inquiridos demonstrou possuir um razoável grau de conhecimento acerca destes acidentes, sendo que ocorreu uma maior adesão ao inquérito por parte dos detentores de um maior grau académico. As autoras consideram de grande importância e importância a informação e o reforço do ensino de medidas preventivas sobre acidentes em crianças.

Palavras-chave: acidentes, pediatria, prevenção, sequelas.

Abstract

Introduction: Accidents in pediatrics are a global preventable issue, with potentially devastating consequences.

Aim: To determine patients' companions level of knowledge about the occurrence and accident prevention in pediatric age in the Child Health Consultations.

Material and methods: Application of an anonymous and confidential survey on the children's companions based on multiple and unique choice at Setúbal Health Centres (Bonfim – Santa Maria extension, in town centre, and São Sebastião – Vale do Cobro extension, on the outskirts of town). The study included patients' companions of the above-mentioned Health Centres, between July 1 and August 21 2009. We obtained 151 results.

Results: 81% of results were Portuguese people, 12% were Brazilian. 87% were female, half under 26-35 years old and the age group of 18-25 and 36-45 corresponded to 19%. 25% possessed higher education and 23% high-school. 90% had children, 50% of these with only one child. 31% people claimed they had close contact with accidents in young age where 53% correspond to falling, followed by burning in 17% from this result. 32% led to hospital admission, or hospital care service. Nine per cent (9%) of these led to wounds and permanent injuries and from this result, 75% were due to falling.

Conclusion: Most of the survey's participants had a reasonable knowledge of accidents in pediatric age. Again, most people who participated had higher education. The information and reinforcement of preventive measures in accidents with children to be spread in health centres are of the utmost importance.

Keywords: accident, pediatric, prevention, injuries.

Introdução

Ocorrem anualmente centenas de milhares de óbitos em idade pediátrica devido a acidentes.¹ Muitas crianças ficam com sequelas permanentes e/ou incapacitantes para a vida, refletindo-se a nível social, educacional e económico, através de custos directos ou indirectos para o indivíduo, família e para a sociedade.² Dezenas de milhares de crianças necessitam de cuidados de saúde diferenciados por lesões não fatais¹.

Um acidente pode destruir ou obstruir o potencial duma vida, das suas famílias e da sociedade envolvente. Em 2004, aproximadamente 950

000 crianças (abaixo dos 18 anos de idade) morreram na sequência de um acidente¹. A morte acidental de crianças é, por isso, um crescente problema de saúde pública a nível mundial que requer atenção urgente¹. A taxa de óbito secundária a acidentes na idade pediátrica é cerca de 3,4 vezes superior nos países em desenvolvimento relativamente aos desenvolvidos, salientando-se que há variações dependendo do tipo de acidente envolvido.¹ Globalmente são afetadas mais frequentemente crianças do sexo masculino, excepto nos acidentes devido a queimaduras, de acordo com o Relatório Mundial para a Prevenção de

Correspondência: Rita Mateus - ritamateus@gmail.com

1. Médica Assistente Hospitalar de Pediatria Médica (Centro Hospitalar de Setúbal)

2. Médica Assistente Graduada de Pediatria Médica (Centro Hospitalar de Setúbal)

Acidentes em Crianças (2008).¹ Abaixo dos quatro anos de idade, a taxa de morte é semelhante entre os sexos. Entre os cinco e os nove anos, a taxa de morte do sexo masculino triplica em relação à do sexo feminino e a discrepância aumenta para 60% entre os dez e os 14 anos de idade. Entre os 15-17 anos, o padrão torna-se similar ao dos adultos, sendo que o sexo masculino contribui para 86% destes casos, particularmente nos países desenvolvidos.¹

Os acidentes rodoviários continuam a ser a principal causa de morte e incapacidade temporária e definitiva em crianças e jovens em Portugal.³ Em 2009, as mortes de crianças e adolescentes resultantes de traumatismos e lesões em Portugal representaram 10,353 anos de vida potencial perdida (AVPP – indicador de mortalidade prematura representando o total de anos não vividos por um indivíduo que morra antes da idade de esperança de vida à nascença), sendo 8,928 AVPP relacionados com traumatismos não intencionais.⁴ **Se a taxa de mortalidade por lesões em Portugal pudesse ser reduzida para o nível da Holanda, um dos países mais seguros na Europa, estima-se que 40 (26%) destas mortes poderiam ter sido evitadas.**⁵ Em relação à Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL), salienta-se que esta é a principal causa de mortalidade pós-natal no primeiro ano nos países desenvolvidos^{6,7}, excluindo o período neonatal.⁷

Tendo em conta a relevância do ponto de vista social destes óbitos potencialmente evitáveis ou da ocorrência de sequelas graves e incapacitantes em crianças com pleno potencial de vida, desenvolvimento e de futuro produtivos para a sociedade, decidimos realizar este estudo.

Este trabalho surgiu no âmbito do estágio de Cuidados de Saúde Primários à Criança e ao Adolescente integrado no Internato Complementar de Pediatria Médica e ocorreu durante os meses de Julho e Agosto de 2009. Os seus objetivos foram: caracterizar os acompanhantes dos utentes da Consulta de Saúde Infantil dos Centros de Saúde do Bonfim (extensão de Santa Maria) e de São Sebastião (extensão de Vale do Cobro), em Setúbal, Portugal, e determinar o grau de conhecimento desta população relativamente aos acidentes em idade pediátrica e à sua prevenção.

Material e métodos

Recolheram-se 151 inquéritos aplicados aos acompanhantes dos utentes das consultas de Saúde Infantil de dois Centros de Saúde de Setúbal, dirigidos aos seus conhecimentos sobre acidentes e sua prevenção em crianças e adolescentes. Esta colheita decorreu de 1 de Julho a 31 de Agosto de 2009. Os dados foram registados e trabalhados no programa Microsoft Excel 2007® tendo sido analisados utilizando estatística descritiva.

Resultados

Caraterização da população inquirida

Seguidamente apresentam-se no **quadro 1** os resultados relativos à caracterização da população respondente dos inquéritos. Salienta-se o facto de dez por cento (10%) dos inquiridos não terem filhos, correspondendo as percentagens de filhos representadas no quadro aos utentes que têm pelo menos um.

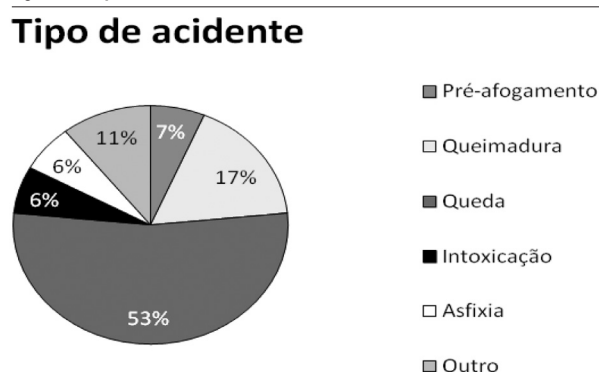
Quadro 1 • Caraterização da população que respondeu ao inquérito.

Caraterização da população (%)		
Sexo	Feminino	87
	Masculino	13
Nacionalidade	Portuguesa	81
	Brasileira	12
	Outra	7
Idade	< 18 anos	5
	18-25 anos	19
	26-35 anos	50
	36-45 anos	19
	46-65 anos	5
	>65 anos	2
Escolaridade	Analfabetismo	1
	Ensino primário	3
	6º ano	12
	9º ano	21
	12º ano	23
	Curso profissional	15
Filhos	Ensino superior	25
	1	50
	2	36
	3	10
	4	3
	5	1

Experiência pessoal de acidentes pediátricos

Relativamente à experiência de proximidade com acidentes em idade pediátrica, 31% afirmaram ter tido contacto próximo com acidentes em crianças. O tipo de acidente vivenciado encontra-se representado na **figura 1 (fig.1)**:

Figura 1 • Tipo de acidente



Do total de acidentes referidos, 53% resultaram de quedas, seguidos pelas queimaduras em 17% dos casos; 32% do total de acidentados necessitaram de internamento ou de cuidados hospitalares, tendo resultado sequelas ou lesões permanentes em nove por cento (9%) dos casos. As sequelas deveram-se em 75% das situações a quedas e 25% resultaram de queimaduras.

Os respondentes foram depois especificamente inquiridos quanto ao seu conhecimento relativamente a queimaduras, afogamentos/pré-afogamentos, transporte em veículo automóvel, quedas, intoxicações, asfixia e acerca da SMSL.

Queimaduras

Quando inquiridos sobre o primeiro procedimento a tomar face a uma queimadura: procederiam à lavagem da mesma com água fria, 59%; contactariam o 112, 19%; tomariam outro tipo de atitudes variadas, 14%; e 5% procederiam à aplicação de manteiga no local afetado. Os inquiridos consideraram mais grave uma queimadura com óleo do que com água quente em 89% dos casos. Quanto à preparação do banho da criança, 47% colocariam inicialmente a água fria na banheira, 38% colocariam primeiro a água quente e 14% consideraram essa ordem indiferente. Quando inquiridos especificamente, apenas em sete por cento (7%) dos casos admitiram já ter experienciado contato próximo com queimaduras infantis. Estas deveram-se a contacto com: líquidos, alimentos quentes ou superfícies quentes/eléctricas, correspondendo um terço a cada um destes tipos de queimadura.

Afogamento/pré-afogamento

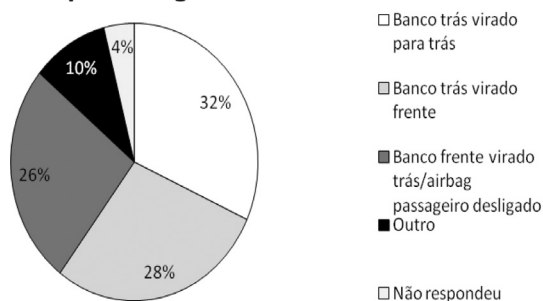
Em relação aos afogamentos, 39% consideraram ser necessário apenas um palmo de água para poder ocorrer afogamento de uma criança; 33% consideraram meio palmo e em 20% dos casos referiram serem necessários dois ou mais palmos de água. De salientar que a maioria aprendeu a nadar entre os quatro e os sete anos de idade. Em cerca de 50% dos casos referiram utilizar dispositivos de flutuação quando dentro de água, e 40% não os utilizam, não tendo respondido dez por cento (10%). Em relação aos dispositivos de flutuação, 48% afirmam o seu uso quando dentro de água; sendo que destes utilizam: braçadeiras, 27%; colete, 18%; bóia, 16%; prancha, um por cento (1%), e os restantes 38% a conjugação de vários meios de flutuação. Relativamente a conhecimentos de socorrismo, 61% negam ter conhecimentos nesse domínio, referindo possuí-los em 30%; não responderam a esta questão nove por cento (9%) dos inquiridos.

Transporte automóvel de crianças

Em relação à posição mais adequada para o transporte de crianças com idade inferior a 18 meses de forma segura em automóvel (auto) os resultados obtidos estão ilustrados no gráfico seguinte (figura 2):

Figura 2 • Opinião sobre a forma de transportar de forma segura em automóvel (auto) as crianças com idade inferior a

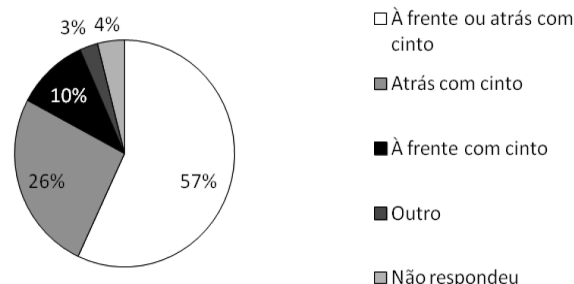
Transporte seguro auto < 18 meses



Do total de inquiridos, admitiram ter transportado uma criança sem cinto e/ou cadeirinha, em 21% dos casos. Negaram esta circunstância 76% dos inquiridos e três por cento (3%) não responderam. Seguidamente apresentamos o gráfico relativo às respostas sobre o modo considerado correto para transportar crianças acima de 12 anos de idade e/ou acima de 1,5 m de altura (figura 3):

Figura 3 • Opinião sobre a forma mais correcta de viajar de automóvel com crianças com idade igual ou superior a 12 anos e/ou 1,5 metros (m) de altura.

Crianças com 12 anos ou 1,5 m: como viajar de automóvel



Quedas

Referiram utilizar andarilho 34% dos inquiridos e em 88% dos casos afirmaram que procediam à colocação adequada dos cintos da cadeirinha. Cerca de 35% dos inquiridos referiram ter escadas em casa, e de entre estes, somente cinco por cento (5%) admitiram possuir meios de segurança nas escadas, como por exemplo, grades.

Quando inquiridos sobre a largura máxima segura das grades dos berços, 34% responderam –6 cm; 36% - 3 cm; 11% - 10 cm; 5% - 20 cm; 2% - 15 cm e 12% não responderam.

Relativamente à altura mínima adequada das grades dos berços, 36% responderam dever ser de 60 cm; 26% - 1 metro; 7% - 120 cm; e 16% entre 15 e 30 cm.

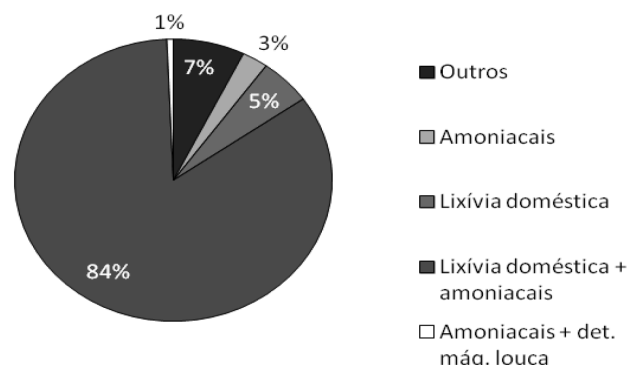
Quanto à altura mínima de segurança para parapeitos e janelas: 34% referiram dever ser de 130 cm; 21% - 110 cm; 16% - 100 cm; 3% - 50 cm e 15% responderam que seria de dois ou mais metros.

Intoxicações

Relativamente ao local onde guardam habitualmente os medicamentos, 92% referem guardá-los em espaços fechados e em oito por cento (8%) dos casos em espaços que não se encontram fora do alcance das crianças.

Figura 4 • Opinião sobre qual o tipo de produtos domésticos mais perigosos.

Produtos mais perigosos?



Acerca do tipo de produto mais perigoso relativamente a intoxicações, está representado no gráfico abaixo (**figura 4**):

Quando inquiridos acerca da acomodação de produtos não alimentares em garrafas de água, 91% negam utilizá-las para esse efeito, sendo que seis por cento (6%) admitem que as usam para esse fim. Em três por cento (3%) dos casos não obtivemos qualquer resposta.

Acerca do local onde se encontra o esquentador em casa, na sua grande maioria, correspondendo a 92% dos inquiridos, estes referem que está localizado na cozinha. Salienta-se que dois por cento (2%) da população inquirida refere que não dispõe de esquentador e que os restantes seis por cento (6%) os têm colocados em locais potencialmente perigosos (ex: quarto, anexo, casa de banho, despensa). Cerca de um quarto dos respondentes (24%) referem não ter exaustor no seu domicílio.

Asfixia

Quando questionados sobre o seu conhecimento da eventualidade de asfixia relacionada com balões, 62% responderam afirmativamente; 34% responderam desconhecer essa possibilidade e quatro por cento (4%) não responderam. Referem guardar sacos de plástico fora do alcance de crianças em 80% dos casos, negando o seu devido aprovisionamento em 20% das situações. Acerca da dimensão limite mínima dos alimentos a oferecer de forma segura a crianças abaixo dos três anos de idade consideraram que: em 59% - maior do que 3,2 cm; 14% - superior a 2,1 cm; 15% entre 0,5-1,3 cm e 12% não responderam. Acerca da oferta de alimentos de reduzidas dimensões a crianças abaixo dos três anos de idade admitiram já o ter feito em dez por cento (10%) dos casos. Cerca de 25% admitiram guardar pilhas em locais acessíveis a crianças. Quando inquiridos sobre os riscos associados a uma eventual ingestão de pilhas, em 43% dos casos consideraram que poderia ocorrer queimadura química, em 76% das situações que poderia surgir asfixia e 73% dos inquiridos consideraram que haveria risco potencial de oclusão intestinal relacionada com a sua ingestão accidental.

Síndrome de morte súbita do lactente (SMSL)

Relativamente à SMSL, cerca de 70% consideraram que poderia ocorrer no primeiro ano de vida, dez por cento (10%) durante o segundo ano de vida e os restantes 20% acima dos dois anos de idade. A posição correta de deitar o bebé aceite em maior percentagem foi a de decúbito lateral (60%), sendo a posição de decúbito dorsal considerada a mais acertada em apenas 20% das situações. Relativamente ao risco para o SMSL, consideraram como sendo fatores de risco para o seu aparecimento: o tabagismo em casa (69%); a prematuridade (73%); a utilização de peluches no berço (53%) e a utilização de um colchão mole (42%). Cerca de 60% dos inquiridos desconhecia o facto de a utilização da chupeta poder ser protetor desta situação e apenas 25% consideraram a temperatura fresca do quarto como um fator de diminuição do risco do SMSL.

Discussão e conclusões

Analisando a caracterização da população estudada, conclui-se que a maioria das crianças vai acompanhada à consulta por elementos do

sexo feminino (87%), em que 81% são de nacionalidade portuguesa. Salienta-se o facto de 19% da população estudada serem estrangeiros imigrantes, reflexo da multiculturalidade e distribuição populacional da cidade de Setúbal, particularmente nos últimos anos. Em 12% dos casos possuem a nacionalidade brasileira e sete por cento (7%) pertencem a outras nacionalidades. Pelo facto de as faixas etárias mais frequentes se encontrarem entre os 26-35 anos de idade (50%) e os 18-25/36-45 (19%), constatamos que a maioria das pessoas que acompanharam estas crianças são uma população jovem, em idade eminentemente com maior fertilidade e taxa de parentalidade. Relativamente à escolaridade, têm curso superior (25%), 12º ano (23%) e o 9º ano (21%), tendo respondido com ajuda uma pessoa com analfabetismo. Perante este cenário, pensamos que estas pessoas com maior grau de diferenciação são as que aderem melhor a este tipo de estudos e têm mais facilidade na decisão de dar respostas. Em 90% dos casos os respondedores têm filhos, o que deverá caracterizar a população que vai à Consulta de Saúde Infantil por esse mesmo facto. Em relação ao número de filhos, em 50% dos casos apenas existe um, o que reflete a tendência da nossa sociedade e que poderá refletir as opções e dificuldades económicas vividas no cenário atual desta população.

Em relação à experiência de proximidade de acidentes em idade pediátrica, 31% dos indivíduos já as tinham vivido, sendo que os tipos de acidente mais frequentes foram as quedas (53%) e as queimaduras (17%). Estes dados demonstram que os acidentes em idade pediátrica são eventos frequentes e potencialmente evitáveis com a utilização de meios e vigilância adequados. Em 32% destes casos, os respondedores referiram que houve necessidade de internamento ou de cuidados especiais, o que revela a gravidade dos acidentes, sendo que destes, 75% e 25%, respetivamente, foram devidos a quedas e queimaduras. Esta percentagem elevada de situações com gravidade revela a necessidade imperativa de uma intervenção na educação precoce e permanente da população no geral.

Em relação ao grau de conhecimento sobre a primeira atitude a tomar após queimaduras, concluímos que a maioria (59%) tem conhecimento de que o que deve realizar é lavar com água fria contra cinco por cento (5%) que pensam dever aplicar manteiga no local queimado. Salienta-se que em 19% dos casos preferem ligar inicialmente para o 112, demonstrando a grande percentagem de dúvidas existentes na população. Quanto à gravidade das queimaduras, em 89% dos casos os respondentes sabiam que é mais grave uma queimadura por óleo quente versus cinco por cento (5%) que consideraram ser mais grave quando causada por água quente. A percentagem de respostas que consideravam ser prioritária a colocação inicial no banho da criança de água fria foi de 47% versus 38% que referiam a água quente primeiro. Catorze por cento (14%) consideraram esta ordem indiferente, revelando um conhecimento equilibrado, mas com grande percentagem de dúvidas. Oitenta e um por cento (81%) dos inquiridos já tinham experienciado queimaduras infantis em contactos próximos, contra sete por cento (7%) que não o tinham vivido de perto. As causas das queimaduras experimentadas foram equilibradas: líquidos/alimentos quentes, elétrica e contato com superfícies quentes, correspondendo a um terço cada uma delas.

Relativamente à utilização de andariço, 60% negam a sua utilização e 88% referem apertar os cintos das cadeirinhas de forma habitual, reve-

lando um conhecimento adequado. Apenas 35% têm escadas no seu domicílio, sendo que 51% têm dispositivos de proteção das mesmas, o que traduz mesmo assim uma grande taxa de escadas em casa sem mecanismos protetores para as crianças (43%). Em relação à largura máxima das grades do berço, 36% consideraram que poderia ter 20 cm, apesar de em 34% dos casos os respondentes saberem que 6 cm era o valor máximo recomendado. Este dado demonstra um elevado grau de desconhecimento deste item. A altura mínima segura da grade do berço mais escolhida foi de 60 cm (36%), seguida de 1 metro (26%), demonstrando o bom grau de conhecimento dos respondentes. Em relação à altura mínima dos parapeitos das janelas, 34% consideraram que deveria ter mais de 1,3 m e mais do que 1,1 m em 21% dos casos, correspondendo este último ao valor correto. Têm assim uma noção muito próxima da segurança adequada.

Quanto à forma mais segura para transportar uma criança com idade inferior a 18 meses, 32% dos inquiridos sabiam que os deveriam colocar no banco de trás e virados para trás, seguido de 28% que os transportariam no banco de trás virados para a frente. Setenta e seis por cento (76%) negaram ter transportado alguma vez uma criança sem cinto de segurança. É, contudo, preocupante o facto de 21% terem admitido tê-lo feito. Cinquenta e sete por cento (57%) sabem que podem transportar crianças de 12 ou mais anos e/ou com mais de 1,5 m de altura à frente ou atrás com cinto de segurança colocado. Consideram de forma correta a idade (66%) e o peso (93%) decisivos para a escolha adequada numa cadeirinha. Contudo, 40% consideram erradamente o sexo um fator a ponderar para a escolha, assim como altura em 83% dos casos.

Trinta e nove por cento (39%) consideram ser necessário um palmo para uma criança de afogar, tendo respondido correctamente meio palmo em 33% dos inquiridos. Salienta-se que nove por cento (9%) dos inquiridos pensa que serão necessários três ou mais palmos de profundidade de água para este tipo de acidente ocorrer. Consideramos importante o facto de em 59% dos casos nenhum dos filhos dos inquiridos saber nadar. As idades mais frequentes para a aprendizagem a nadar foram entre os quatro e os sete anos de idade. Quarenta e oito por cento (48%) referem utilizar meios de flutuação quando as crianças vão para a praia, tanque ou piscina, mas uma elevada percentagem (36%) nega a sua utilização. O meio flutuante mais utilizado foi a braçadeira (27%) seguido de colete (18%) ou bóia e braçadeira em conjugação (18%). Um dado muito relevante é o facto de 61% dos respondentes negarem ter conhecimentos de socorrismo e/ou reanimação, pretendendo as autoras salientar a sua importância para a redução da morbimortalidade das crianças sujeitas a pré-afogamento. Noventa e dois por cento (92%) referem guardar medicamentos em local fechado, 84% consideram como sendo os produtos mais perigosos a lixívia doméstica e os detergentes amoniacais, sendo que apenas um por cento (1%) consideram perigoso o detergente da máquina da louça, traduzindo o desconhecimento do potencial risco deste produto. Em 91% dos casos negam guardar produtos não alimentares em garrafas de água e em 92% das situações têm esquentador na cozinha, sendo de destacar, contudo, o facto de terem sido descritos respetivamente um caso em que este se encontra no quarto, dois casos em anexos e um numa casa de banho. Constata-se assim a gravidade numa possível intoxicação com monóxido de carbono nestas situa-

ções. Cerca de 76% dos respondentes dizem dispor de exaustor no domicílio, o que reduz potenciais riscos de intoxicação.

Em 62% dos casos já tinham ouvido falar de situações de asfixia relacionada com balões, sendo que 76% indicam guardar os sacos de plástico em locais inacessíveis às crianças e 59% indicam que só dão a crianças com idade inferior a 3 anos alimentos com mais de 3,2 cm de diâmetro, traduzindo um bom grau de conhecimento. Em 87% das situações negam ter oferecido alimentos de dimensões reduzidas a crianças com menos de três anos de idade e 72% dizem guardar pilhas em local inacessível a crianças. Em relação à ingestão acidental de pilhas: 76% conhecem o risco de asfixia, 43% conhecem o risco de queimadura e 73% o risco de oclusão intestinal associado.

Quanto ao síndrome de morte súbita do lactente (SMSL), a grande maioria (68%) dos respondentes sabia que é uma situação que ocorre no primeiro ano de idade, seguida de 11% que consideravam poder ocorrer até ao segundo ano de vida. Já em relação à posição correta para deitar o bebé, mantém-se o mito de que a posição mais apropriada é posicioná-lo de lado (59%), e apenas em 19% dos casos demonstraram adoptar o posicionamento adequado face aos conhecimentos atuais, em decúbito dorsal. Apenas cinco por cento (5%) colocavam o bebé de barriga para baixo. Destacamos que os fatores de risco para a SMSL: tabagismo (69%), utilização de peluches no berço (53%), utilização de colchão mole (42%) e a prematuridade (73%) foram identificados como causas de risco elevado. Já os respondentes consideram na maioria: que a utilização da chupeta não é um fator protetor (61%); que um quarto fresco não aumenta o risco do SMSL (51%) e que ser do sexo feminino não aumenta este risco (70%). No geral demonstram possuir um bom conhecimento deste item, apesar de apresentarem algumas dúvidas.

Uma consideração fundamental neste estudo é que se deve ter em conta é o facto de a maioria da população respondedora ter curso superior ou o 12º ano como grau de escolaridade. Sendo assim, conhecendo o contexto social desfavorável da cidade de Setúbal, pensamos que os bons resultados obtidos nalgumas variáveis se podem dever a um viés populacional, visto que a população que participou no estudo poderá não corresponder proporcionalmente à população abrangida por estes Centros de Saúde. Uma forma de poder melhorar esta questão no futuro será realizar um estudo em que se selecionem elementos no mesmo número com o mesmo grau de escolaridade.

Outro ponto a ter em conta é o facto de que, apesar de os inquiridos terem sido anónimos e preenchidos pelo próprio, com exceção do respondente analfabeto, as pessoas têm na generalidade o receio de serem julgadas e de o anonimato não ser devidamente respeitado. Isto poderá ter tido influência directa em determinadas respostas que poderão ter sido escolhidas em função do que outrem poderia pensar e não em relação às práticas e atitudes habituais efetivas da pessoa respondente.

Uma crítica que colocamos é o facto de o inquérito ter sido muito extenso e complexo particularmente para elementos com menor grau académico. Eventualmente um inquérito de dimensões mais reduzidas e mais dirigido poderia ter uma menor taxa de não resposta em certas perguntas, também com redução de eventuais vieses.

As autoras consideram que estudos semelhantes deveriam ser realizados a nível nacional e internacional, de modo a poder aferir o

conhecimento das populações e das suas necessidades para acções de formação e medidas de intervenção junto da comunidade no sentido de prevenir os acidentes na idade pediátrica e as suas potenciais consequências devastadoras. Consideram extremamente

gratificantes os resultados práticos obtidos com este estudo, tendo-se conseguido atingir uma maior sensibilização do pessoal de saúde e da população por ele abrangido assim como pelos utentes que os frequentam regularmente.

Bibliografia

1. Peden M, Oyegbite K, Ozanne-Smith J, Hyder AA, Branche C, Rahman, AKM, et al. World Report On Child Injury Prevention. World Health Organization, Unicef, 2008.
2. Oliveira A, Carreiro E, Casanova C, Monteiro V, Ferreira N, Meireles C, et al. Acidentes e Intoxicações – Estudo numa população do norte de Portugal. *Nascer e Crescer* 2006. 15(1):13-18
3. Martins S, Gouveia R, Sandes AR, Correia S, Nascimento C, Figueira J, et al. Transporte automóvel de lactentes e crianças. Conhecimentos e atitudes das mães portuguesas. *Acta Pediatr Port.* 2007; 38(6):246-9.
4. Associação para Promoção da Segurança Infantil (APSI). Relatório de Avaliação de Segurança Infantil 2012. Disponível em http://www.nogueiradesign.com/APSI/REPORT_CARD_PORTUGAL_2012_PT_s%20logoOMS.pdf
5. Associação para Promoção da Segurança Infantil (APSI). Perfil de Segurança Infantil de Portugal 2012. Disponível em http://www.nogueiradesign.com/APSI/COUNTRY_PROFILE_PORTUGAL_2012_PT_s%20logoOMS.pdf
6. Fernandes A, Fernandes CA, Amador A, Guimarães F. Síndrome da morte súbita do lactente: o que sabem os pais?. *Acta Pediatr Port* 2012; 43(2):59-62.
7. Sociedade Portuguesa de Pediatria. Proposta para a redução do risco de SMSL. 2009. Disponível em <http://www.spp.pt/UserFiles/File/Noticias/Document1.pdf>, acedido a 30/08/12

Desparasitação... preventiva ou excessiva?

Deworming... preventive or excessive care?

Joana Amorim, Joana Silva Monteiro

Resumo

Objetivos: A Organização Mundial de Saúde estima que mais de 2 bilhões de pessoas em todo o mundo sofram de doença crônica devido a parasitas intestinais e preconiza programas comunitários de desparasitação para diminuir as parasitoses intestinais e as suas consequências. Em Portugal, poucos têm sido os estudos epidemiológicos realizados, sendo a desparasitação efetuada sem orientações formais sobre aplicabilidade, posologia e frequência. Com o presente trabalho pretende-se rever a evidência existente em relação aos benefícios da realização da desparasitação com anti-helmínticos.

Fontes de dados: PubMed, bases de dados de Medicina Baseada na Evidência e Índex de Revistas Médicas Portuguesas.

Métodos de revisão: Pesquisa de normas de orientação clínica, revisões sistemáticas, meta-análises, ensaios clínicos nas línguas portuguesa, espanhola, inglesa e francesa, publicados entre janeiro/2005 e dezembro/2010 com os termos MeSH *anthelmintic(s)*, *helminthiasis* e *intestinal diseases, parasitic*, e os DeCS *parasitos*, *helminthos* e *anti-helmínticos*. Os artigos foram classificados segundo a Taxonomia SORT.

Resultados: Não foram encontrados artigos com os critérios de pesquisa iniciais. Procedeu-se a uma reformulação da metodologia para incluir artigos em países de alta prevalência de infeção (países em desenvolvimento). Assim, foram encontrados 143 artigos, tendo-se incluído sete na análise (duas meta-análises, duas revisões sistemáticas e três ensaios clínicos).

Conclusões: Não existem estudos acerca dos benefícios da desparasitação em populações com baixa prevalência de infeção. Os dados encontrados relativamente aos países em desenvolvimento permitem afirmar que a desparasitação pode, em algumas circunstâncias, trazer benefício em relação ao aumento de peso, valores de hemoglobina e diminuição da incidência de diarreia nas crianças (SOR C). Não existem dados consensuais acerca da sua relação com o desenvolvimento estaturo-ponderal e atingimento do potencial cognitivo.

São necessários estudos metodologicamente idênticos e realizados noutros contextos epidemiológicos para testar adequadamente esta hipótese. Devido à grande diferença entre populações, a aplicabilidade das conclusões na nossa população é limitada.

Palavras-chave: anti-helmíntico(s), helmintíases e doença intestinal parasitária.

Introdução

As parasitoses intestinais representam um problema de saúde pública a nível mundial de difícil solução. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), mais de 2 bilhões de pessoas em todo o mundo sofrem de doença crônica devido a parasitas intestinais.¹ Estes são

Abstract

Goals: The World Health Organisation estimates that more than 2 billion people around the world suffer from a chronic condition due to intestinal parasites and, therefore, promote community-based deworming programmes. In Portugal, country of low prevalence of infection, there are few epidemiologic studies concerning this subject and doctors recommend deworming without having guidelines about their applicability, frequency and dosage. The purpose of this research is to review the existing evidence concerning the benefits of deworming with anthelmintic drugs.

Data source: Pubmed, evidence based medicine databases and “Índex de Revistas Médicas Portuguesas”.

Review methods: The search included practice guidelines, systematic review, meta-analysis and randomized controlled trials in English, Spanish, French and Portuguese, published between January/2005 and December/2010, using the MeSH words *anthelmintic(s)*, *helminthiasis* and “*intestinal diseases, parasitic*”. The articles were evaluated using American Family Physician’s SORT Taxonomy.

Results: We found no articles matching the initial data search criteria. We rethought our methodology and included articles from developing countries (with high prevalence of infection), having found 143 articles, of which seven (two meta-analysis, two systematic reviews and three clinical trials) were included in the analysis.

Conclusions: There isn’t any evidence concerning the benefits of deworming in countries with low prevalence of infection. The data found regarding countries of developing countries suggests that deworming may, in particular settings, bring some benefits concerning weight gain and growth, haemoglobin values and diarrhoea duration in children (SOR C). There isn’t consensual data relative to benefits in cognitive development and learning. More large scale studies with identical methodology are needed, especially in different epidemiological contexts, to adequately test this hypothesis. Due to the huge difference between populations, the applicability of the conclusions of these studies to our population is very limited.

Keywords: *anthelmintic(s)*, *helminthiasis* and “*intestinal disease, parasitic*”.

transmitidos por via fecal-oral e podem sobreviver muitos anos no trato gastrointestinal dos portadores. A infeção pode ser assintomática ou manifestar-se com dor abdominal, vômitos e/ou diarreia, perda de peso e prurido anal, entre outros sintomas, dependendo do parasita em causa.²⁻³

A frequência da infeção relaciona-se com pobreza, falta de higiene e de condições sanitárias, fornecimento inapropriado de água, ineficácia dos serviços de saúde, climas tropicais húmidos e falta de educação para a saúde, sendo por isso mais prevalente em regiões tropicais e sub-tropicais da África Subsariana, Ásia e América Central.⁴

A infeção crónica por estes parasitas pode ter efeitos prejudiciais, nomeadamente anemia, má nutrição, alterações no crescimento, atraso do desenvolvimento intelectual e cognitivo e défices educacionais^{2, 5-6}. Por este motivo, considera-se que as crianças em idade pré-escolar e escolar devam ser o principal alvo do tratamento anti-helmíntico. Este tratamento consiste na utilização de benzimidazóis e tem por objetivo a remoção dos parasitas adultos do trato gastro-intestinal.⁵

A OMS preconiza programas de desparasitação comunitários dirigidos a países com elevada prevalência de infeção (países em desenvolvimento).⁷ Em Portugal, país considerado não endémico,⁸ poucos têm sido os estudos de prevalência efetuados. Os estudos existentes, realizados exclusivamente na população em idade infantil e com metodologia heterogénea, demonstraram prevalências de helmintíases que variam entre 0,1 e 19,5%, as quais têm sofrido uma redução ao longo dos últimos anos.⁹⁻¹³ De acordo com estes estudos, os parasitas mais prevalentes na população portuguesa são o *Ascaris lumbricoides*, *Enterobius vermicularis* e *Trichuris trichiura*, verificando-se, concomitantemente, uma elevada taxa de infeção pelo protozoário *Giardia lamblia* (2,2 – 16,0%) que parece manter-se prevalente ao longo do tempo.

Empiricamente, constata-se que a desparasitação em Portugal é uma prática frequente, efetuada de forma irregular, oportunística, com intuito preventivo e periodicidade variável, sem ter por base orientações formais sobre a sua aplicabilidade, posologia ou frequência. A corroborar esta informação estão os dados do Infarmed¹⁴, que revelam que os antiparasitários foram responsáveis por gastos de 1 804 813€ ao Serviço Nacional de Saúde em 2009, tendo sido o albendazol o octogésimo terceiro fármaco com maior número de embalagens vendidas em Portugal.

Com o presente trabalho pretende-se rever a evidência existente em relação aos benefícios da realização da desparasitação com anti-helmínticos.

Métodos

Foi realizada uma pesquisa na PubMed, em bases de dados de Medicina Baseada na Evidência (Clinical Evidence, National Guidelines Clearinghouse, National Health Service, Cochrane, Bandolier, DARE) e no Índice de Revistas Médicas Portuguesas de normas de orientação clínica (NOC), meta-análises (MA), revisões sistemáticas (RS) e estudos originais nas línguas portuguesa, espanhola, inglesa e francesa, publicados entre janeiro de 2005 e dezembro de 2010. Foram utilizados os termos MeSH *anthelmintic(s)*, *helminthiasis* and *“intestinal disease, parasitic”* e os termos DeCS *parasitos*, *helminthos* e *anti-helmínticos*.

Os critérios inicialmente utilizados para a inclusão de artigos na presente revisão foram os seguintes:

- população: indivíduos de médio risco residentes em países com baixa prevalência de infeção;

- intervenção e comparação: utilização de anti-helmínticos para desparasitação não eletiva *versus* não utilização de anti-helmínticos, com ou sem utilização de placebo;

- resultados: alteração na morbilidade causada pelas parasitoses/benefícios de saúde dos indivíduos.

Foram excluídos estudos em populações de grávidas e imunodeprimidos, populações de imigrantes de países endémicos, ou outros estudos referentes a parasitoses por agentes pouco comuns na população portuguesa.

Não foram encontrados quaisquer estudos em populações pertencentes a países com baixa prevalência de infeção.

Para responder à questão inicialmente proposta, as autoras optaram por reformular a metodologia incluindo estudos em países de elevada prevalência.

Os artigos encontrados foram classificados utilizando a escala *Strenghth of Recommendation Taxonomy* (SORT) da *American Family Physician* (AFP) quanto à sua qualidade, nível de evidência e força de recomendação.

Resultados

Da pesquisa efetuada foram encontrados 143 artigos. Destes, foram excluídos 136 artigos (134 por não cumprirem os critérios de inclusão e dois por serem repetidos). Obtiveram-se, desta forma, sete artigos, entre os quais duas meta-análises, duas revisões sistemáticas e três ensaios clínicos cujas características se encontram resumidas no Quadro I.

Os artigos encontrados são, de seguida, referidos de acordo com o resultado avaliado.

Desenvolvimento estaturo-ponderal

Todos os estudos encontrados, exceto um (Gulani, 2007), tinham por objetivo (primário ou secundário) a avaliação do efeito da desparasitação no crescimento e no ganho ponderal. A meta-análise da Cochrane (Taylor-Robinson, 2007)¹⁵ verificou que as crianças tratadas com uma dose única de anti-helmíntico tiveram um maior ganho ponderal comparativamente às que não receberam o fármaco. No entanto, estes resultados são provenientes de estudos com intervenções e metodologias muito variáveis, sendo que em alguns a diferença foi significativa e em outros não se verificou qualquer diferença. Nos estudos com múltiplas doses de anti-helmínticos, a diferença entre o grupo ativo e o de controlo foi variável, com tendência para favorecer a intervenção. Estes dados permitiram aos autores concluir que os programas de desparasitação comunitária podem contribuir para um maior ganho ponderal, em algumas circunstâncias mas não em outras, acrescentando que não existe evidência do critério estar relacionado com a prevalência ou intensidade de infeção.

Uma outra meta-análise (Hall, 2008) demonstrou existir uma diferença estatisticamente significativa no peso corporal dos indivíduos (crianças entre 1 e 16 anos) tratados com albendazol e/ou mebendazol quando comparados com os controlos, não se verificando, no entanto, efei-

Quadro I • Resultados (meta-análises, revisões sistemáticas, ensaios clínicos)

REFERÊNCIA	METODOLOGIA	CONCLUSÃO	NÍVEL DE EVIDÊNCIA
Taylor-Robinson DC et al (2007)¹	Meta-análise 34 ensaios clínicos randomizados ou quase-randomizados N=47823 crianças 0-16 Estudos heterogêneos.com intervenções variáveis. <i>Outcomes:</i> avaliação estatura-ponderal, desempenho escolar e cognição.	Certos desparasitantes utilizados em programas comunitários podem ser eficazes em relação ao aumento de peso em algumas circunstâncias. O efeito na desempenho escolar e na capacidade cognitiva permanece por esclarecer.	NE 2
Hall A. et al (2008)²	Meta-análise. 19 ensaios clínicos. N= 40579 crianças 1- 16 anos. Estudos heterogêneos.com intervenções variáveis. <i>Outcome:</i> avaliação estatura-ponderal e nível de hemoglobina.	Comparado com os controles, o tratamento da infecção por nemátodes intestinais pode levar a um aumento significativo do peso das crianças. Não houve diferença estatisticamente significativa nos níveis de hemoglobina.	NE 3
Gulani A. et al (2007)³	Revisão sistemática. 14 Ensaios clínicos controlados e randomizados . N= 7829 crianças e adultos. Estudos heterogêneos com intervenções variáveis. <i>Outcome:</i> nível de hemoglobina	Administração por rotina de anti-helmínticos: resulta num aumento marginal do valor de hemoglobina (1,71g/L; p<0,001).	NE 3
Albonico M. et al (2008)⁴	Revisão sistemática. N= 19159; 0-12 anos. Estudos heterogêneos com intervenções variáveis. <i>Outcome:</i> avaliação estatura-ponderal; desenvolvimento cognitivo.	Crianças em idade pré-escolar devem ser regularmente desparasitadas quando a situação epidemiológica o justifica. Resultados inconsistentes quanto ao efeito da desparasitação comunitária no desenvolvimento estatura-ponderal. O impacto no desenvolvimento mental, motor e da linguagem deverá ser confirmado e testado em diferentes contextos epidemiológicos.	NE 2
Awasthi S. et al (2008)⁵	Ensaio clínico randomizado comunitário por clusters sem ocultação. N=3975 crianças 1-5 anos. Tratamento 6/6 meses. Follow up 2 anos. <i>Outcome:</i> Avaliação estatura-ponderal.	A desparasitação semestral como parte de um programa comunitário de desparasitação em bairros urbanos no norte da Índia encontra-se associada a um aumento substancial de peso (35%; p=10 ⁻¹¹) em crianças em idade pré-escolar mal-nutridas.	NE 3
Goto R et al (2009)⁶	Ensaio clínico randomizado duplamente cego. N= 410 crianças < 11 meses. Follow up 36 semanas. <i>Outcome:</i> avaliação estatura-ponderal e nível da hemoglobina.	Este estudo em crianças não mostrou qualquer impacto significativo da desparasitação comunitária no desenvolvimento antropométrico nem no aumento no nível de Hg.	NE 3
Sur D. et al (2005)⁷	Ensaio clínico randomizado duplamente cego. N=702 crianças 2-5 anos Follow up 9 meses <i>Outcome:</i> avaliação peso e incidência de diarreia	A desparasitação periódica promove o aumento ponderal e diminui a incidência de diarreia nas crianças [RR 1,3%; (1,07-1,53); NNT 125].	NE 2

to na estatura.¹⁶ Foram encontrados outros dois ensaios clínicos que corroboram estes achados, demonstrando um ganho ponderal estatisticamente significativo com o tratamento. O primeiro, um ensaio clínico randomizado duplamente cego (Sur, 2005), demonstrou existir uma diferença estatisticamente significativa no desenvolvimento ponderal das crianças tratadas com duas doses de albendazol com um intervalo de 6 meses, mantida após 3, 6 e 9 meses de reavaliação (p <0,01).¹⁷ Outro ensaio clínico randomizado (Awasthi, 2008), que estudou o efei-

to do tratamento comunitário com administração de albendazol semestralmente a crianças em idade pré-escolar, demonstrou que o grupo tratado, apesar de não apresentar diferenças em termos de estatura, teve um ganho ponderal de 35%, correspondente a 1 kg ao longo de 2 anos, sendo esta diferença estatisticamente significativa.¹⁸ Apesar destes valores, uma revisão sistemática (Albonico, 2008), que incluiu estudos em crianças de vários países, demonstrou resultados inconsistentes no que diz respeito ao desenvolvimento estatura-pon-

deral.¹⁹ Nesta revisão, foram incluídos estudos muito heterogêneos, com protocolos de tratamento com anti-helmínticos de frequência e dose variável, o que limitou as conclusões da revisão. Finalmente, um ensaio clínico realizado numa população rural do Bangladesh, em crianças entre os 3 e 15 meses (Goto, 2008), com administração de secnidazol (antigiardia), secnidazol e albendazol ou placebo, não demonstrou haver diferenças antropométricas estatisticamente significativas entre estes grupos.²⁰

Valor de Hemoglobina

Foram poucos os estudos que avaliaram o impacto do tratamento com anti-helmínticos nos valores de hemoglobina e, indiretamente, na prevalência de anemia. Apesar de, em alguns estudos (Hall, 2008 & Goto, 2008), não se ter demonstrado uma diferença estatisticamente significativa entre os valores de hemoglobina de crianças tratadas com benzimidazóis,^{16, 20} foi encontrada uma revisão sistemática (Gulani, 2007) que mostrou existir um aumento marginal do valor de hemoglobina (1,71 g/L; $p < 0,001$) nos grupos tratados com anti-helmínticos, o que, inferem os autores, poderia levar a uma redução de anemia entre 5 a 10% (segundo os valores *cut-off* da OMS). Esta revisão incluía estudos com populações e intervenções heterogêneas, o que limitou as suas conclusões.¹⁷

Desempenho escolar e desenvolvimento cognitivo

Uma revisão sistemática (Albonico, 2008) concluiu que as crianças em idade pré-escolar parecem beneficiar do tratamento regular com anti-helmínticos em locais onde a situação epidemiológica o justifique (países endêmicos) e que os efeitos da desparasitação no desenvolvimento cognitivo e desempenho escolar deverão ser testados em diferentes contextos epidemiológicos.¹⁹ Apesar destes dados, a revisão da Cochrane (Taylor-Robinson, 2007) afirma não ter sido demonstrado qualquer benefício nos estudos incluídos e que o efeito da desparasitação na função cognitiva e no desempenho escolar continua por esclarecer.¹⁵

Morbilidade

Um ensaio clínico randomizado duplamente cego, realizado em crianças numa comunidade urbana da Índia (Sur, 2005), demonstrou que a administração de duas doses de albendazol num período de seis meses levou à redução do número de episódios de diarreia em comparação com o grupo controlo ($RR^1=1.3\%$; $NNT^2=125$).¹⁷

Não foram encontrados estudos com dados referentes a outros tipos de morbilidade aguda.

Conclusão

Os dados encontrados relativamente aos países em desenvolvimento / alta prevalência de infeção (correspondentes a regiões endêmicas para muitos dos parasitas) permitem afirmar que a desparasitação

1. RR = Risco Relativo;

2. NNT = Número necessário tratar = número de indivíduos que é necessário tratar para reduzir um caso de morbilidade.

pode, em algumas circunstâncias, trazer benefício em relação ao aumento de peso, valores de hemoglobina e diminuição da incidência de diarreia nas crianças (SOR C). No que diz respeito ao des<?>. RR = Risco Relativo; envolvimento e atingimento do potencial cognitivo, não existem dados consensuais, não sendo possível fazer uma recomendação. Devido à grande heterogeneidade dos estudos encontrados e à variabilidade das intervenções, concluímos que são necessários mais estudos de larga escala, com metodologias idênticas e realizados noutros contextos epidemiológicos e em outras faixas etárias para testar adequadamente esta hipótese.

Para além da baixa evidência dos resultados obtidos, não foram encontrados estudos acerca dos benefícios da desparasitação em populações de países desenvolvidos / baixa prevalência de infeção, pelo que as conclusões do presente estudo derivam de dados indiretos, em populações com características diferentes da nossa.

Desta forma, a aplicabilidade das conclusões destes estudos na nossa população é muito limitada.

Discussão

Segundo a OMS (2002), são reconhecidas três estratégias para o controlo das helmintíases: prescrição universal de anti-helmínticos em todos os elementos da comunidade, independentemente do sexo, idade, estado de infeção ou características sociais; prescrição dirigida a um dado grupo-alvo considerado de risco, definido pela idade, sexo, nível sócio-económico ou outras características; e prescrição seletiva de anti-helmínticos apenas perante diagnóstico presumível ou confirmado de infeção. Desta forma, são as características da comunidade que determinam qual destas intervenções será mais apropriada.

As comunidades são, então, definidas tendo por base a prevalência cumulativa e intensidade de infeção, dividindo-se em três tipos: áreas de alta prevalência e alta intensidade de infeção; áreas de elevada prevalência e baixa intensidade de infeção; e áreas de baixa prevalência e baixa intensidade de infeção (Quadro II).

Quadro I • Características da comunidade (OMS 2002)⁸

CARATERÍSTICAS DA COMUNIDADE	INTERVENÇÕES EM ESCOLAS	INTERVENÇÕES NA COMUNIDADE
Prevalência > 70% ou Infeções graves > 10%	Tratamento direcionado 2-3 vezes/ ano	Tratamento sistemático: - idade pré-escolar - mulheres em idade fértil
Prevalência 50 -70% ou Infeções graves < 10%	Tratamento direcionado 1 vez/ ano	
Prevalência < 50% ou Infeções graves < 10%	Tratamento seletivo	

Na primeira, preconiza-se o tratamento de crianças em idade escolar, com uma frequência de duas a três vezes por ano, enquanto na segunda o tratamento deverá ter frequência anual. Em ambos os casos, deverá ainda ser efetuado o tratamento sistemático de crianças em idade pré-escolar e mulheres em idade fértil, segundo a OMS. Nas comunidades de baixa prevalência e baixa intensidade de infeção, o tratamento está indicado somente em casos presumíveis (com clínica sugestiva) ou confirmados (após realização de exame das fezes ou observação direta dos parasitas causadores de doença).

Em Portugal, tal como referido anteriormente, os estudos epidemiológicos sobre as helmintíases são escassos, estimando-se uma prevalência de infeção entre 0,1 e 19,5%. Para além disso, nos últimos trinta anos verificou-se uma melhoria das condições de saneamento, o que, muito provavelmente, contribuiu em grande parte para esta diminuição. Segundo dados recentes da OMS⁷, Portugal é considerado um país não endémico para as helmintíases (prevalência inferior a 50%). Com base nestes dados, assumimos que, em Portugal, deverá recomendar-se uma desparasitação seletiva, dirigida a casos de infeção presumível ou confirmada.

Em relação a este tema, outros fatores devem ser considerados.

Os fármacos anti-helmínticos, apesar de seguros, não são completamente isentos de efeitos laterais, pelo que a sua utilização deve ser ponderada. A questão do seu custo, já referida anteriormente, é também um fator a ter em conta, visto a atual situação económica e a incerteza dos benefícios do tratamento. As resistências ao tratamento provocadas pelo uso em larga escala destes fármacos começa a surgir na população animal, embora, no caso da utilização em humanos, esta situação ainda não constitua um problema.

Os defensores da hipótese da higiene argumentam que, no que diz respeito a resposta imunológica, a estimulação do sistema imunitário por parasitas, entre outros agentes, poderá proteger o hospedeiro do

desenvolvimento de doenças inflamatórias estimulando uma resposta imune Th1 e reduzindo respostas Th2 potencialmente alérgicas. Assim, devido a uma exposição reduzida a agentes infecciosos em países desenvolvidos, poderá explicar-se o aumento de doenças alérgicas e autoimunes nestes (Romagnani, 2004), o que poderá constituir um argumento em detrimento da desparasitação.²¹

Dada a escassez de estudos em Portugal e pelo facto dos existentes se realizarem em meios maioritariamente urbanos e não englobarem populações imigrantes de elevado risco, admite-se a possível existência de focos endémicos e/ou epidémicos em determinados pontos do país, o que poderia levar a repensar a estratégia de desparasitação seletiva. Para além disso, o incremento das viagens intercontinentais verificado na última década pode ter contribuído para a importação de parasitoses próprias de outras regiões do mundo. No entanto, mesmo numa situação semelhante de possível indicação para desparasitar, não há evidência inequívoca da prevalência de infeção ser um critério para realizar tratamento.

Nos estudos consultados, verificou-se uma elevada prevalência de infeção por *Giardia lamblia*, que, segundo estudos nacionais, se tem mantido estável ao longo dos últimos anos. Sabe-se ainda que este protozoário não é eliminado pela toma de anti-helmínticos em dose única, esquema este de frequente utilização. Isto leva-nos a refletir sobre qual o papel deste microrganismo no panorama de parasitoses intestinais no nosso país.

Sendo a definição de atividade preventiva a aplicação de medidas eficazes baseadas em evidência científica com vista a obtenção de benefícios de saúde (promoção de saúde, prevenção da doença e das suas complicações) parece-nos, com base no presente estudo, que a desparasitação poderá não ser merecedora deste título, pela ausência de evidência encontrada. A atitude aconselhada será de ponderar riscos e benefícios do tratamento e discuti-lo com os doentes, tendo em conta a incerteza da eficácia desta atitude terapêutica.

AGRADECIMENTOS

Às orientadoras de formação, Dra. Benedita Graça Moura e Dra. Susana Cadilhe, pela ajuda na elaboração deste trabalho.

Bibliografia

1. Deworming for health and development : report of the third global meeting of the partners for parasite control WHO; 2005.
2. Preventive chemotherapy in human helminthiasis: Coordinated use of anthelmintic drugs in control interventions: a manual for health professionals and programme managers: WHO; 2006.
3. Amaral JM. Tratado de Clínica Pediátrica: Abbott; 2008.
4. Harhay MO, Horton J, Olliaro PL. Epidemiology and control of human gastrointestinal parasites in children. Expert Rev Anti Infect Ther. 2010 Feb;8(2):219-34.
5. Bethony J, Brooker S, Albonico M, Geiger SM, Loukas A, Diemert D, et al. Soil-transmitted helminth infections: ascariasis, trichuriasis, and hookworm. Lancet. 2006 May 6;367(9521):1521-32.
6. Alum A, Rubino JR, Ijaz MK. The global war against intestinal parasites--should we use a holistic approach? Int J Infect Dis. 2010 Sep;14(9):e732-8.
7. Soil-transmitted helminthiasis: WHO; 2008.
8. Prevention and control of schistosomiasis and soil-transmitted helminthiasis. World Health Organ Tech Rep Ser. 2002;912:i-vi, 1-57, back cover.
9. Silva JMP. Parasitoses intestinais. Considerações sobre 14 anos de estudo laboratorial no concelho da Lousã. Rev Port Doenç Infec 1992;4:259-64.
10. Almeida R, Garrido C, Guedes M, Bravo L, Nóvoa C. Parasitoses intestinais. Nascer e Crescer. 2003;12(1):15-7.
11. Cruz A, Cabral M, Sousa MI, Azeredo Z. Parasitoses intestinais: estudo transversal em crianças de escolas do 1º ciclo da cidade do Porto. Arq Medicina. 2002;16(4):212-8.

12. Sarmiento A, Costa JM, Valente CAP, Teixeira ME. Infecção por parasitas intestinais numa população pediátrica. *Ata Pediatric Port.* 2004;35(4):307-11.
13. Gata L, Gomes L, Pereira MH, Tomé R, Salgado M. Parasitoses Intestinais em crianças e adultos: estudos realizados em laboratórios do ambulatório e hospitalar. *Saúde Infantil.* 2008;30(3):106-9.
14. Estatística do Medicamento: Infarmed; 2009.
15. Taylor-Robinson DC, Jones AP, Garner P. Deworming drugs for treating soil-transmitted intestinal worms in children: effects on growth and school performance. *Cochrane Db Syst Rev.* 2007(4).
16. Hall A, Hewitt G, Tuffrey V, de Silva N. A review and meta-analysis of the impact of intestinal worms on child growth and nutrition. *Matern Child Nutr.* 2008 Apr;4:118-236.
17. Sur D, Saha DR, Manna B, Rajendran K, Bhattacharya SK. Periodic deworming with albendazole and its impact on growth status and diarrhoeal incidence among children in an urban slum of India. *T Roy Soc Trop Med H.* 2005 Apr;99(4):261-7.
18. Awasthi S, Peto R, Pande VK, Fletcher RH, Read S, Bundy DA. Effects of deworming on malnourished preschool children in India: an open-labelled, cluster-randomized trial. *PLoS Negl Trop Dis.* 2008;2(4):e223.
19. Albonico M, Allen H, Chitsulo L, Engels D, Gabrielli AF, Savioli L. Controlling Soil-Transmitted Helminthiasis in Pre-School-Age Children through Preventive Chemotherapy. *Plos Neglect Trop D.* 2008 Mar;2(3).
20. Goto R, Mascie-Taylor CGN, Lunn PG. Impact of anti-Giardia and anthelmintic treatment on infant growth and intestinal permeability in rural Bangladesh: a randomised double-blind controlled study. *T Roy Soc Trop Med H.* 2009 May;103(5):520-9.
21. Romagnani S. The increased prevalence of allergy and the hygiene hypothesis: missing immune deviation, reduced immune suppression, or both? *Immunology.* 2004 Jul;112(3):352-63.

Doentes oncológicos admitidos num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos

The oncology patient in a the Pediatric Intensive Care Unit

Rodolfo Casaleiro¹, Carolina Faria¹, Andrea Dias², Rita Moinho², Teresa Dionísio³, Alexandra Dinis⁴, Carla Pinto⁴, Leonor Carvalho⁴, Manuel João Brito⁵, José Farela Neves⁶

Resumo

Introdução: A mortalidade em doentes oncológicos com necessidade de cuidados intensivos é elevada e a instituição precoce de terapêutica melhora o prognóstico.

Objetivos: Caracterizar os internamentos de doentes oncológicos, por motivos médicos, num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos. Avaliar a sua evolução e determinar fatores de prognóstico.

Material e Métodos: Estudo observacional com colheita retrospectiva de dados. Critérios de inclusão: doentes com patologia primária do foro oncológico, admitidos no Serviço de Cuidados Intensivos por causa médica, de 2003 a 2014. Analisaram-se variáveis demográficas, tipo de neoplasia, motivo de admissão, mortalidade, ocorrência de complicações e técnicas de suporte utilizadas. Compararam-se as variáveis acima referidas nos falecidos e sobreviventes.

Resultados: Ocorreram 103 internamentos, sendo a mediana de idade de 7 anos (P_{25} 2; P_{75} 12 anos), 63% eram do género masculino. As neoplasias mais frequentes foram: leucemias (40%), tumores do sistema nervoso central (20%) e linfomas (19%). Os principais motivos de internamento foram choque séptico ($n=27$), risco de lise tumoral ($n=11$) e status convulsivo ($n=10$). As falências de órgão mais frequentes foram: respiratória (50%), hematológica (41%) e cardíaca (40%) e metade dos doentes tiveram falência multiorgânica.

A mortalidade foi de 17,5%. Os falecidos apresentaram idade inferior à dos sobreviventes, mais disfunção de qualquer órgão, falência multiorgânica, ventilação invasiva e suporte cardiovascular. As variáveis independentes para o óbito foram: disfunção hepática (OR: 224), disfunção neurológica (OR: 38) e idade (OR: 0,74).

Conclusão:

Os fatores que pareceram contribuir para pior prognóstico foram a disfunção hepática, disfunção neurológica e a idade mais jovem.

Palavras-chave: Oncologia; Pediatria; Cuidados Intensivos Pediátricos

Abstract

Introduction: The overall mortality of the paediatric oncologic patients who require intensive care is high. Early onset of appropriate treatment improves outcome for children with oncologic diagnoses.

Objectives: To characterize the medical admissions of oncologic patients in our Paediatric Intensive Care Unit, evaluate their outcome and possible risk factors.

Material and methods: Observational, retrospective study during a 12 year period (2003-2014). Inclusion criteria: patients with primary oncologic disease admitted to the Pediatric Intensive Care Unit for medical reasons. Variables analyzed: demographic, type of neoplasia, admission reason, mortality, complications and supportive techniques. The variables were compared on the survivors and the deceased ones.

Results: A total of 103 patients were identified. The median age was 7 years (P_{25} 2years; P_{75} 12 years). The most frequent cancers were Leukaemia (40%), Central Nervous System Tumors (20%) and Lymphoma (19%). The most frequent indications for PICU admission were septic shock ($n=27$) followed by tumor lysis syndrome risk ($n=11$) and status epilepticus ($n=10$). The most frequent organ failures were respiratory (50%), hematologic (41%) and cardiac (40%). Half of the patients had multiorgan failure. Overall mortality was 17.5%. The deceased ones were younger, had higher rates of organ and multiorgan failure, and required more respiratory and cardiovascular support. The independent variables for death occurrence were: hepatic dysfunction (OR: 224), neurologic dysfunction (OR: 38) and age (OR: 0.74).

Conclusion: The factors that seem to contribute for unfavorable prognosis were hepatic dysfunction, neurologic dysfunction and younger age.

Keywords: Oncology; Child; Pediatric Intensive Care Unit

Introdução

A doença oncológica é a principal causa de morte não acidental em crianças após o primeiro ano de vida^{1,2}. A sua incidência anual global permanece estável em torno de 18,9/100 000 dos 0-19 anos³.

Nas duas últimas décadas verificou-se um aumento significativo da sobrevida da criança com doença oncológica devido à intensificação das estratégias de tratamento multimodal e à otimização do tratamento de suporte. Segundo os últimos dados publicados a taxa de sobrevida

global aos 5 anos para a totalidade dos cancros pediátricos em Portugal é de 75%, semelhante à dos restantes países da Europa.^{1,4,6}

A utilização de protocolos de tratamento mais intensivos leva, por outro lado, ao aumento substancial de complicações potencialmente fatais, secundárias à marcada mielo e imunossupressão e à toxicidade dos agentes citostáticos^{7,8}.

Correspondência: Rodolfo Casaleiro - rodolfo.casaleiro@gmail.com

1. Médico do Internato de Formação Específica em Pediatria. Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE; 2. Pediatria. Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE; 3. Cardiologista Pediátrica. Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE; 4. Pediatria. Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE; 5. Pediatria. Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE; 6. Pediatria. Diretor de Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE - Coimbra, Portugal

Nos primeiros 3 anos após o diagnóstico, 38% de todos os doentes oncológicos irão necessitar de pelo menos uma admissão em cuidados intensivos pediátricos⁹.

A sua admissão precoce permite uma intervenção mais ativa na redução da gravidade da disfunção orgânica. Este papel de retaguarda na assistência ao doente oncológico assumido pelos cuidados intensivos na última década tem acompanhado e contribuído para a melhoria no prognóstico^{10,11}.

A mortalidade do doente oncológico em cuidados intensivos é significativamente superior à do doente não oncológico⁸⁻¹². Os fatores de mau prognóstico que têm vindo a ser descritos na literatura incluem a doença hemato-oncológica de base, falência cardiovascular, falência respiratória e sépsis^{9,11,15-17}.

Na literatura são poucas as casuísticas sobre doentes oncológicos pediátricos admitidos em unidades de cuidados intensivos. A sua análise permite conhecer a morbilidade, e estabelecer fatores de prognóstico, de forma a uniformizar os cuidados prestados a estes doentes.

Foram objetivos do estudo caracterizar as admissões médicas de doentes oncológicos num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPE) e determinar fatores de prognóstico.

Material e métodos

Estudo observacional, com colheita retrospectiva de dados, efetuado num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos de nível 3. O período de estudo foi de 12 anos (janeiro de 2003 a dezembro de 2014). Os critérios de inclusão foram patologia primária do foro oncológico e admissão por causa médica. Excluíram-se as crianças e adolescentes com motivo de admissão de causa cirúrgica e casos que envolveram limitação de cuidados.

Foram estudadas as seguintes variáveis: idade, sexo, idade de diagnóstico, tipo de neoplasia, motivo de admissão, doença inaugural ou não e ocorrência de neutropenia, sépsis, falência multiorgânica, suporte ventilatório, cardiovascular ou técnicas de depuração extra-renal, índices de gravidade (PRISM e PIM2) e mortalidade. Definiu-se sépsis, disfunção de órgão e falência multiorgânica (FMO) segundo os critérios da *International Pediatric Sepsis Consensus Conference*¹⁸ e neutropenia como valor absoluto de neutrófilos $<1,5 \times 10^9/L$.

Foram comparados os doentes falecidos e os sobreviventes. A análise estatística foi realizada com o programa Statistical Package for the Social Science® versão 20. Para comparar variáveis nominais, foram utilizados os testes de qui-quadrado ou exato de Fisher, de acordo com as regras de Cochran. Em relação às variáveis numéricas foram efetuados os testes *t-student* ou U de *Mann-Whitney* após a aplicação de um teste de normalidade. Realizou-se análise multivariada com regressão logística. Considerou-se um nível de significância de 5%.

Resultados

No período de estudo foram internadas 4391 crianças no CIPE. Destas, 703 crianças tinham patologia primária do foro oncológico e 105 foram admitidas por causa médica. Foram excluídos 2 doentes por se terem estabelecido decisões quanto a limitação terapêutica, obtendo-

-se um total de 103 internamentos correspondentes a 83 doentes.

A idade mediana foi de 7 anos (P_{25} 2 anos - P_{75} 12 anos) e 2 doentes eram recém-nascidos. Eram do sexo masculino 63% dos doentes. O tipo de patologia oncológica de base mais frequente foi leucemia aguda (40%), seguida de tumores do sistema nervoso central (19%) e linfomas (18%) – Tabela 1. Corresponderam a diagnósticos de novo, sem terapêutica citostática prévia 37 casos (35%).

Os principais motivos de internamento no CIPE foram sepsis (26%), risco de lise tumoral (11%), status convulsivo (10%) e insuficiência respiratória (8%) – Tabela 1.

Tabela 1 • Patologia oncológica de base mais frequente e principais motivos de internamento

Patologia oncológica de base	n	%
Leucemia aguda	41	40
Tumor SNC	21	20
Linfoma	20	19
Rabdomiossarcoma	7	7
Sarcoma de Ewing	5	5
Neuroblastoma	5	5
Principais motivos de internamento	n	%
Sépsis	27	26
Risco de lise tumoral	11	11
Status convulsivo	10	10
Insuficiência respiratória	8	8
Síndrome de hiperviscosidade	7	7
Efeito massa SNC	7	7
AVC	5	5
Hipertrigliceridemia	5	5

As falências de órgão mais frequentes foram: respiratória (50%), hematológica (41%) e cardíaca (40%). Tiveram FMO 50% dos doentes. Foi realizado suporte ventilatório em 45% dos doentes, 41% dos doentes realizaram terapêutica inotrópica/ vasopressora e 18% técnicas de depuração extra-renal (hemodiafiltração 6%, exsanguineotransfusão 6%, plasmaferese 5% e leucaferese 2%) – Tabela 2. A indicação para a realização do procedimento foi hiperleucocitose em 13 casos (exsanguíneo-transfusão: 9, leucaferese: 4) e hipertrigliceridemia em dois (plasmaferese).

Nos 103 internamentos, ocorreram 18 óbitos (mortalidade de 17,5%). As principais causas de morte foram choque séptico (5 óbitos), hipertensão intracraniana (4 óbitos) e falência multiorgânica (3 óbitos). Os dois casos neonatais apresentavam neuroblastoma e ambos tiveram desfecho fatal.

A média da probabilidade de morte prevista pelo PRISM foi 11%, desvio padrão de 23,1 e a mediana 2% (P_{25} 0,87 - P_{75} 8,08). Pelo PIM₂ a mediana da probabilidade de morte 2,3% (P_{25} 0,80 - P_{75} 9,3%), média de 8% e desvio padrão 15,7.

O grupo dos doentes falecidos apresentava idade significativamente inferior à do grupo dos sobreviventes (idade mediana 4 vs 8 anos $p=0,049$). Nos falecidos foi mais frequente qualquer das disfunções de órgão, a ocorrência de FMO (89%), ventilação mecânica (100%) e a terapêutica inotrópica/ vasopressora (70%) em comparação com

Tabela 2 • Disfunção de órgão e medidas de suporte

Disfunção de órgão	n
Disfunção respiratória	51
Disfunção hematológica	42
Disfunção cardíaca	41
Disfunção neurológica	30
Disfunção renal	26
Disfunção hepática	23
Falência multiorgânica	52
Medidas de suporte	
Suporte ventilatório	46
Suporte cardiovascular	42
Técnicas de depuração extrarrenal:	
Hemodiafiltração	6
Exsanguíneo-transfusão	6
Plasmaferese	5
Leucaferese	2

os que sobreviveram (respetivamente 42%, 33% e 33%; $p<0,05$). A percentagem de doentes que cumpriram terapêutica citostática prévia ao internamento no CIPE foi semelhante (61 vs 81 $p=0,718$) bem como o tipo de neoplasia - Tabela 3.

Tabela 3 • Análise comparativa entre os falecidos e sobreviventes

	Falecidos n=18	Sobreviventes n=85	P
Idade (mediana e AIQ)	4 A (P ₂₅ 1 - P ₇₅ 9 A)	8 A (P ₂₅ 3 - P ₇₅ 12 A)	0,049 ^a
Género ♂ (%)	56	65	0,465 ^b
Leucemia aguda n (%)	8 (44)	33 (39)	0,658 ^b
Linfoma n (%)	1 (6)	19 (22)	0,186 ^c
Tumor SNC n (%)	3 (17)	18 (21)	1 ^c
Tumor Sólido não SNC n (%)	2 (11)	13 (15)	1 ^c
Tratamento prévio com citostáticos n (%)	11 (61)	69 (81)	0,718 ^b
Neutropenia n (%)	10 (56)	35 (41)	0,264 ^b
Disfunção de órgão (%)			
Respiratório	89	41	<0,001 ^b
Neurológico	61	22	<0,001 ^b
Cardíaco	83	30	<0,014 ^b
Hematológico	67	35	<0,001 ^b
Hepático	72	12	<0,001 ^b
Renal	61	18	<0,001 ^c
FMO	89	42	<0,001 ^b
Sépsis (%)	56	34	0,088 ^b
Ventilação (%)	100	33	<0,001 ^b
Inotrópicos (%)	78	33	<0,001 ^b
Téc. Dep. Extrarrenal (%)	22	14	0,473 ^c
PRISM mediana e AIQ	38,1% (P ₂₅ 8 - P ₇₅ 10%)	1,6% (P ₂₅ 0,7 - P ₇₅ 3,4%)	<0,001 ^a
PIM ₂ mediana e AIQ	14,3% (P ₂₅ 5 - P ₇₅ 28 A)	1,4% (P ₂₅ 0,8 - P ₇₅ 4,7 A)	<0,001 ^a

Tabela 4 • Análise multivariada dos fatores determinantes de mortalidade

	OR ajustado	IC 95%
Disfunção hepática	224,14	13,32 - 3771,08
Disfunção neurológica	38,26	3,35 - 436,09
Idade	0,74	0,60 - 0,92

A análise multivariada dos dois grupos mostrou que os fatores independentes para o óbito foram a disfunção hepática (OR: 224), disfunção neurológica (OR: 38) e a idade, sendo que por cada a ano a mais o risco de morte diminui 0,74 vezes - Tabela 4.

Discussão

Esta foi a primeira casuística publicada em Portugal deste tipo específico de admissões em Cuidados Intensivos Pediátricos. À semelhança de outras casuísticas, foram excluídos os internamentos de causa cirúrgica que exibem características particulares e não representam a complexidade que caracteriza estes doentes.^{17,19}

A amostra do presente estudo foi globalmente semelhante ao descrito na literatura nomeadamente a idade mediana de internamento, assim como a predominância de patologia do foro hemato-oncológico.^{8,10,16,17,19} Quando considerados como um todo, os tumores sólidos do SNC e não SNC tiveram o mesmo número, contrariamente ao descrito em algumas séries que referem predomínio dos tumores não SNC.^{16,17,19}

A sepsis, status convulsivo e insuficiência respiratória são também os principais motivos de internamento nas casuísticas publicadas.^{8,16,17,19} O internamento relativo à síndrome de lise tumoral na nossa série apresenta frequência superior à globalmente descrita.^{7,16,17,19} Este fato pode refletir a política de internamento precoce no Serviço de Cuidados Intensivos dos casos de risco significativo de ocorrência desta síndrome. São internadas todas as crianças com hiperleucocitose $>100 \times 10^9/L$ na leucemia mieloblástica aguda, $>300 \times 10^9/L$ na leucemia linfoblástica aguda e nos casos de linfoma de Burkitt abdominal extenso ou com forma leucémica. Assim o motivo real de internamento foi o risco de estabelecimento desta síndrome e não só a lise tumoral estabelecida.

Apesar dos critérios de disfunção de órgão não serem uniformes nos trabalhos anteriormente publicados, a disfunção respiratória e cardíaca surgem igualmente em lugar cimeiro.^{8,10,17,19}

A mortalidade encontrada no estudo foi de 17,5%. Apesar de ser difícil comparar dados de mortalidade com outras séries dado a variabilidade dos critérios de internamento e as características particulares dos serviços, o resultado encontrado é globalmente inferior ao descrito na literatura.^{7,8,10,16,17,19} Este resultado contudo deve ser encarado com prudência uma vez que o serviço em particular não recebe doentes submetidos a transplante medular, doentes que apresentam mortalidade e morbilidade substanciais.

A média da probabilidade de morte prevista pelo PRISM foi de 11% e pelo PIM2 8% inferiores à mortalidade encontrada de 17,5%. Diferença idêntica foi encontrada em séries anteriores pelo que o seu

valor parece não ser adequado para estimar a real probabilidade de morte destes doentes. Existe um índice de gravidade específico para doentes oncológicos pediátricos (O-PRISM: *Oncological Pediatric Risk of Mortality score*) validado unicamente para doentes submetidos a transplante de medula óssea²⁰.

Os doentes falecidos apresentavam idade significativamente inferior. Esta diferença foi também encontrada numa série anterior¹² mas não foi demonstrada em outras séries^{7,16,17}.

Assim como nas séries anteriormente publicadas, nos doentes falecidos foi mais frequente a disfunção de qualquer órgão, FMO, ventilação mecânica e terapêutica inotrópica/vasopressora^{7,16,17, 19}.

A neutropenia não revelou influenciar significativamente a mortalidade. Resultado idêntico foi encontrado numa outra série¹⁷ e pode refletir a eficácia dos protocolos de antibioterapia de largo espectro amplamente utilizados na neutropenia febril¹⁷.

Quando realizada análise multivariada foi encontrado como mais determinantes para a ocorrência do óbito a disfunção hepática (OR: 224) o que pode ser interpretado como indicador de gravidade global do quadro clínico. O segundo fator mais determinante da ocorrência de óbito foi a disfunção neurológica (OR: 38), indicadora de gravidade e

complexidade do quadro clínico, sendo nestes doentes desafiante a instituição e otimização terapêutica.

A idade do doente surge como 3º fator independente para a ocorrência do óbito. Este resultado poderá estar relacionado com a hipotética maior probabilidade de complicações decorrentes da doença ou dos tratamentos.

As principais limitações do estudo foram a amostra relativamente pequena, a heterogeneidade dos doentes internados, em particular o tipo de patologia de base e protocolos terapêuticos instituídos; o longo período do estudo no qual é razoável admitir alteração/melhoria na abordagem clínica e terapêutica dos doentes, a dificuldade de padronização dos critérios de internamento e as características particulares do serviço, no qual não são admitidas crianças submetidas a transplante de medula óssea.

Apesar da sobrevivência dos doentes oncológicos internados em unidades de cuidados intensivos ter aumentado significativamente nas últimas décadas, a sua gravidade e complexidade é significativa e parece ser fator preditor de mortalidade a disfunção hepática e neurológica bem como a idade jovem.

Bibliografia

- Steliarova-Foucher E, Stiller C, Kaatsch P, Berrino F, Coebergh JW, Lacour B, et al. Geographical patterns and time trends of cancer incidence and survival among children and adolescents in Europe since the 1970s (the ACCIS project): an epidemiological study. *Lancet* 2004;364(9451):2097-105.
- Siegel R, Miller K, Jemal A. *Cancer Statistics 2015*. CA: A Cancer Journal for Clinicians 2015;65:5-29.
- Scheurer ME, Bondy ML, Gurney JG, Epidemiology of Childhood Cancer in Pizzo PA, Poplack GP, *Pediatric Oncology 7th edition*, Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins eds, Philadelphia 2015.
- Kaatsch P. Epidemiology of childhood cancer. *Cancer Treat Rev*. 2010;36(4):277-85.
- Pritchard-Jones K, Kaatsch P, Steliarova-Foucher E, Stiller CA, Coebergh JW. Cancer in children and adolescents in Europe: developments over 20 years and future challenges. *Eur J Can*. 2006;42(13):2183-90.
- Gatta G, Botta L, Rossi S, Aareleid T, Bielska-Lasota M, Clavel J et al. Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EURO-CARE-5—a population-based study. *Lancet Oncology* 2014;15:35-47.
- Van Veen A, Karstens A, van der Hoek AC, Tibboel D, Hählen K, van der Voort E. The prognosis of oncologic patients in the pediatric intensive care unit. *Intensive Care Med*. 1996;22(3):237-41.
- Owens C, Mannion D, O'Marcaigh A, Waldron M, Butler K, O'Meara A. Indications for admission, treatment and improved outcome of paediatric haematology/oncology patients admitted to a tertiary paediatric ICU. *Ir J Med Sci*. 2011;180(1):85-9.
- Zinter M, DuBois S, Spicer A, Matthay K, Sapru A. Pediatric Cancer Type Predicts Infection Rate, Need for Critical Care Intervention, and Mortality in the Pediatric Intensive Care Unit. *Intensive Care Medicine* 2014; 40(10): 1536-44.
- Dalton HJ, Slonim AD, Pollack MM. MultiCenter outcome of pediatric oncology patients requiring intensive care. *Pediatr Hematol Oncol*. 2003;20(8):643-9.
- Hallahan A, Shaw P, Rowell G, O'Connell A, Schell D, Gillis G; Improved outcomes of children with malignancy admitted to a pediatric intensive care unit. *Crit Care Med*. 2000; Vol. 28, N. 11.
- Meyer S, Gottschling S, Biran T, Georg T, Ehlayil K, Graf N, et al. Assessing the risk of mortality in paediatric cancer patients admitted to the paediatric intensive care unit: a novel risk score?. *Eur J Pediatr*. 2005;164(9):563-7.
- Demaret P, Pettersen G, Hubert P, Teira P, Emeriaud G. The critically-ill pediatric hemato-oncology patient: epidemiology, management, and strategy of transfer to the pediatric intensive care unit. *Ann of Intensive Care*. 2012;2(1):14.
- Pollack MM, Ruttimann UE, Getson PR. Pediatric risk of mortality (PRISM) score. *Crit Care Med*. 1988;16(11):1110-6.
- Slater A, Shann F, Pearson G; Paediatric Index of Mortality (PIM) Study Group. PIM2: A revised version of the Paediatric Index of Mortality. *Intensive Care Med*. 2003;29(2):278-85.
- Abraham R, Toren A, Ono N, Weinbroum A, Vardi A, Barzilay Z et al. Predictors of Outcome in the Pediatric Intensive Care Units of Children With Malignancies. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2002; Vol. 24, N. 1.
- Dursun O, Hazar V, Karasu G, Uygun V, Tosun O, Yesilipek A; Prognostic Factors in Pediatric Cancer Patients Admitted to the Pediatric Intensive Care Unit. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2009; 31:481-4.
- Goldstein B, Giroir B, Randolph A and the Members of the International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International pediatric sepsis consensus conference: Definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatric Critical Care Medicine* 2005;6:1.
- Heying R, Schneider D, Körholz D, Stannigel H, Lemburg P, Göbel U; Efficacy and outcome of intensive care in pediatric oncologic patients. *Crit Care Med*. 2001; Vol. 29, N. 12.
- Schneider D, Lemburg P, Sprock I, Heying R, Göbel U, Nürnberger W. Introduction of the oncological pediatric risk of mortality score (O-PRISM) for ICU support following stem cell transplantation in children. *Bone Marrow Transplantation*. 2000;25:10.

Filhos de mães estrangeiras – Cuidados de saúde materno-infantis numa população de mulheres imigrantes

Foreign mother's child – Maternal and paediatric healthcare among ethnic minority women

Cristiana Carvalho,
Alexandra Luz, Lina Winckler

Resumo

Introdução: Os cuidados de saúde materno-infantis são de grande importância em qualquer cultura. Estudos observacionais realizados sobre este tema, têm demonstrado uma desigualdade entre as mulheres imigrantes e os seus filhos quando comparados com a população nativa. Este trabalho tem como objectivo a caracterização do acesso e procura de cuidados de saúde materno-infantis, numa população de mulheres imigrantes comparativamente a mulheres portuguesas.

Material e métodos: Estudo prospetivo caso-controlo que decorreu em duas fases: fase 1 (de janeiro a junho de 2008), através do preenchimento de um questionário a todas as mães estrangeiras (caso) e a um número igual de mães portuguesas (controlo) cujo parto ocorreu durante aquele período. Na fase 2 (de junho a julho de 2009) realizou-se a consulta dos registos de vacinação e de frequência das consultas de saúde infantil dos lactentes, filhos das mães incluídas na fase 1 do estudo. A análise estatística foi efetuada com recurso ao Statistical Package for the Social Sciences, SPSS® 17 para Microsoft Windows®.

Resultados: Obteve-se uma amostra de 212 mães, com o número das imigrantes a representar 9,8% do total de partos, que foram 1128. A nacionalidade brasileira foi a mais frequente, representando 40% das mães estrangeiras, e a maioria estava em Portugal há menos de 5 anos. As imigrantes são mães numa idade mais jovem que as portuguesas ($p=0,038$), têm escolaridade superior ($p=0,021$) e iniciam o seguimento da gravidez mais tarde ($p=0,003$). As mães portuguesas seguem preferencialmente a gestação em médico particular, enquanto as imigrantes o fazem mais frequentemente no Centro de Saúde ($p<0,001$). Não houve diferenças significativas no respeitante à morbilidade durante a gestação ou às características do parto entre os dois grupos. Não existiram diferenças significativas entre o cumprimento do Programa Nacional de vacinação (PNV) entre filhos de mães estrangeiras e portuguesas.

Conclusão: Estes resultados traduzem uma diferença no seguimento da gravidez entre portuguesas e estrangeiras, e frisam a excelente cobertura do PNV português.

Palavras-chave: saúde materna e infantil, imigrantes.

Introdução

Portugal continua a ser um país aberto à imigração, estimando-se em 2008 a presença de 443102 imigrantes com estatuto legal de residentes¹, valor este que subestima o número real de imigrantes dado o número de autorizações temporárias de residência e de imigrantes em situação irregular. A Constituição da República Portuguesa estabelece que todos os

Abstract

Background: Maternal and child healthcare is of great importance in every culture. Observational studies carried out on this theme have shown an inequality between immigrant women when compared to the native population of a country. The aim of this study is the characterization of the access to, and the demand of maternal and child healthcare, in a population of immigrant women in comparison to Portuguese women.

Methods: Prospective study case-control which was carried out over two phases: phase 1 (from January to June 2008), questionnaires filled in by all foreign mothers (case) and by the same number of Portuguese mothers (control), who have given birth during that period. In phase 2 (from June to July 2009) the vaccination records were verified, as well as the attendance to child healthcare appointments of the infants whose mothers had been included in the first phase of the study. The statistical analysis was performed using Statistical Package for the Social Sciences, SPSS® 17 to Microsoft Windows®.

Results: A sample of 212 mothers was obtained, accounting the immigrant ones for 9,8% of the total of births. The Brazilian nationality was the most recurrent, accounting for 40% of the foreign mothers, and most of them had been living in Portugal for less than 5 years. The immigrant women are mothers at a younger age than the Portuguese ones ($p=0,038$), have more studies ($p=0,021$), and start the pregnancy appointments at a later stage ($p=0,003$). Portuguese mothers mostly attend private doctor's appointments during their pregnancy, while immigrant mothers usually attend their appointments at the Health Centre ($p<0,001$). There were no significant differences in what concerns morbidity during the pregnancy or birth characteristics between the two groups. There were no significant differences between the compliance of the Portuguese National Vaccination Program (PNV) among the children of both immigrant and Portuguese mothers.

Conclusion: These results demonstrate a difference in the pregnancy medical care between Portuguese and foreign women, and clearly show the excellent coverage of the Portuguese PNV.

Keywords: maternal and infant health, immigrants.

Os imigrantes são geralmente reconhecidos como um grupo vulnerável no que respeita aos cuidados de saúde, estando esta vulnerabilidade associada a diferentes fatores, nomeadamente a situação económica, a falta de conhecimentos sobre a acessibilidade aos serviços sociais e de saúde disponíveis, e as barreiras culturais e linguísticas^{3,4}.

O objectivo do estudo foi a caracterização da população de mulheres estrangeiras que recorre à maternidade de um hospital de nível B1, no que respeita aos seus dados demográficos, evolução e vigilância da gestação, características do parto e morbilidade do recém-nascido, e avaliar posteriormente o cumprimento do Programa Nacional de Vacinação⁵ e do calendário de consultas de Saúde Infantil⁶ dos lactentes e a sua comparação com um grupo de mulheres portuguesas.

Material e métodos

Estudo prospetivo caso-controlo que decorreu em duas fases.

Na fase 1, entre janeiro e junho de 2008, foi preenchido pelo profissional de saúde um questionário a todas as mães estrangeiras, relativo aos dados demográficos, domínio da língua portuguesa, vigilância e evolução da gravidez, parto e eventuais complicações e características dos recém-nascidos. Para o preenchimento dos questionários, quando necessário, recorreu-se à bolsa de tradutores, disponível no hospital à data do estudo. A colheita de dados foi complementada pela consulta dos processos clínicos da mãe e do recém-nascido.

Por cada questionário a uma mãe estrangeira, era aplicado o mesmo questionário a uma mãe portuguesa, selecionada pela ordem dos partos daquele dia. A primeira parturiente do dia era a primeira selecionada e assim sucessivamente.

Na fase 2, entre 1 de junho e 31 de julho de 2009, foram consultados, nos Centros de Saúde da área de residência materna, os registos de vacinação e das consultas de Saúde Infantil dos lactentes, filhos das

mães entrevistadas na fase 1 do estudo. À data da conclusão da fase 2 todos os lactentes tinham completado 1 ano de idade. A avaliação do cumprimento do programa nacional de vacinação e da frequência das consultas de saúde infantil e juvenil foi feita de acordo com as recomendações da Direcção Geral de Saúde (DGS)^{5,6} e da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP).⁷

Realizou-se um estudo comparativo entre as mães estrangeiras e o grupo controlo de mães portuguesas selecionadas como referido acima.

A análise estatística foi efetuada com recurso ao Statistical Package for the Social Sciences, SPSS® 17 para Microsoft Windows® com utilização de teste *t* para variáveis contínuas e χ^2 para variáveis categóricas, estabelecendo nível de significância para $\alpha < 0,05$.

Resultados

Fase 1

Durante os 6 meses da fase 1 do estudo, verificaram-se 1128 partos, sendo 9.8% mães estrangeiras ($n=110$).

Foram aplicados 220 questionários e validados 212; cento e seis relativos a mães estrangeiras (caso) e 106 relativos a mães portuguesas (controlo). Oito questionários foram excluídos por preenchimento incompleto.

Das 106 mães estrangeiras incluídas no estudo, 22 (21%) residiam em Portugal há menos de 1 ano, 51 (48%) entre 1 e 5 anos e 33 (31%) há mais de 5 anos. Residiam na área de influência do hospital 92 (87%).

Eram de nacionalidade brasileira 42 (40%), de países da Europa de Leste não pertencentes à União Europeia (UE) 40 (38%), com 24 de nacionalidade Ucrainiana, de países Africanos 16 (15%), da Europa Central 4 (4%) e Ásia 3 (3%) 7%.

Excluindo as mulheres originárias de países de língua oficial portuguesa, à data do parto 22 (35%) apresentavam má ou nenhuma compreensão da língua portuguesa.

Tabela 1 • Dados demográficos relativos às mães na data do parto. PLOP país de língua oficial portuguesa

	Mãe estrangeira n (%)	Mãe portuguesa n (%)	p
Idade			
<18	0 (0)	2 (2)	
18-29	63 (59)	46 (43)	
30-39	40 (38)	54 (51)	
>40	3 (3)	4 (4)	0.04
Estado			
Casada	76 (72)	81 (76)	
Divorciada	1 (1)	2 (2)	
Não casada	29 (27)	23 (22)	ns
Escolaridade			
<9 anos	24 (23)	44 (41)	
10-12 anos	42 (40)	25 (24)	
Universitária	32 (30)	33 (31)	
Profissional	8 (7)	4 (4)	0.02
Ocupação			
Empregada	49 (46)	81 (77)	
Desempregada	31 (29)	13 (12)	
Doméstica	26 (25)	12 (11)	<0.001
Compreensão da língua			
Boa	20 (19)	----	
Moderada	21 (20)	----	
Má	14 (13)	----	
Sem compreensão	8 (7)	----	
PLOP	43 (41)	106 (100)	

Foi necessário encontrar estratégias de comunicação em 24 casos. Recorreu-se à bolsa de tradutores do hospital em 9 (37%); recurso ao cônjuge em 5 (21%); utilização da língua inglesa em 5 (21%) e nas restantes 5 (21%) recorreu-se a outras parturientes/funcionários do serviço.

A idade média foi de 28.3 ± 5 anos para as mães estrangeiras e 29.9 ± 5 anos para as portuguesas ($p=0.04$). A maioria das mulheres era casada (71.8% estrangeiras e 76.4% portuguesas), diferença não significativa. As mães estrangeiras estavam mais frequentemente desempregadas (29.2%) que as portuguesas ($p<0.01$), e a sua escolaridade era superior ($p=0.02$).

A **tabela 1** resume as características demográficas de ambos os grupos. A maioria das mulheres tinha Médico de Família no Centro de Saúde. Das mulheres sem Médico de Família 75% eram estrangeiras ($p=0.04$). Vinte e duas mulheres fumaram durante a gravidez e sete ingeriram bebidas alcoólicas, das quais 55% e 71% eram, respectivamente mães estrangeiras, sem diferenças significativas com as mães portuguesas.

Não foram identificadas gestações sem consultas de vigilância pré-natal, no entanto, 16 mulheres apenas realizaram entre 1 a 5 consultas, das quais 88% eram mães estrangeiras ($p=0.002$). Em dois casos relativos a mães estrangeiras, o início da vigilância ocorreu apenas no terceiro trimestre.

As consultas de vigilância foram efetuadas nos Centros de Saúde para 55 (52%) das mães estrangeiras, enquanto as portuguesas 74 (70%) recorreram mais a consulta privada de Obstetrícia ($p<0.001$). Trinta e um por cento das mulheres estrangeiras fizeram a vigilância da gravidez exclusivamente no hospital, contrapondo com 14% das portuguesas.

Todas as mulheres realizaram pelo menos uma ecografia durante a gravidez, e a maioria de ambos os grupos realizou entre 3 a 5 (84% estrangeiras e 92% portuguesas).

Na **tabela 2** apresentamos os dados relativos à vigilância e evolução gravidez nos dois grupos..

Tabela 2 • Dados relativos à vigilância da gravidez. ns – não significativo

	Mãe estrangeira n (%)	Mãe portuguesa n (%)	p
Médico de Família			
Sim	94 (89)	102(96)	0.04
Não	12 (11)	4 (4)	
Vigilância pré-natal	106 (100)	106 (100)	0.002
Consultas			
>6	92 (87)	104 (98)	
1-5	14 (13)	2 (2)	
Início vigilância pré-natal			0.003
1º trimestre	69 (65)	90 (85)	
2º trimestre	35 (33)	16 (15)	
3º trimestre	2 (2)	0 (0)	
Local das consultas			<0.001
Centro de saúde	55 (52)	20 (19)	
Hospital	31(29)	12 (11)	
Privado	20 (19)	74 (70)	
Ecografias pré-natais			ns
<3	15 (14)	8 (8)	
3-5	89 (84)	98 (92)	
>5	2 (2)	0 (0)	

Da totalidade das gestantes, 36 (17%) apresentaram algum tipo de patologia durante a gravidez, sendo estrangeiras 52% das mulheres com patologia. A patologia mais frequente referida foi a infecção urinária (7), seguida de hipertensão arterial (6), diabetes gestacional (6), descolamento de placenta (4), sem diferenças entre os grupos para o tipo de patologia.

Eram primíparas 60.4% estrangeiras e 58.6% portuguesas. O tipo de parto mais frequente foi o eutócico 115 (54%) e a taxa de cesariana foi cerca de 30% para ambos os grupos.

A idade gestacional mediana foi de 39 semanas (mínimo 25 e máximo 41) para as mães estrangeiras e 38 semanas (mínimo 34 e máximo 41) para as mães portuguesas. O peso médio dos recém-nascidos foi superior para os filhos de mães estrangeiras (3308 ± 530 g) que para os filhos

de mães portuguesas (3185 ± 421 g). Onze recém-nascidos eram leves para a idade gestacional. As diferenças verificadas entre os dois grupos, para a idade gestacional e peso de nascimento, não foram significativas. Dez recém-nascidos foram admitidos na Unidade de Cuidados Especiais Pediátricos (UCEP) deste hospital, seis deles filhos de mãe estrangeira e o motivo de internamento mais frequente foi a hiperbilirrubinemia (4). Dois recém-nascidos, filhos de mães estrangeiras, um prematuro de 25 semanas e um recém-nascido prematuro de 28 semanas com hidrôpsia fetal a Citomegalovírus, foram transferidos para um Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos tendo ambos falecido. Os dois RN foram fruto de gravidezes vigiadas desde o primeiro trimestre, em mães sem patologia crónica. Todos os restantes recém-nascidos tiveram alta para o domicílio.

Fase 2

Obtiveram-se dados relativos a 184 lactentes (94 filhos de mãe portuguesa e 90 filhos de mãe estrangeira), 88% do total.

No primeiro ano de vida, as consultas de vigilância em Saúde Infantil foram efetuadas nos Centros de Saúde em 82 (91%) filhos de mães estrangeiras e em 70 (74%) filhos de mães portuguesas ($p=0.003$).

Apresentavam vacinação incompleta relativamente ao Programa Nacional de Vacinação (PNV) 11 (6%), dos quais 7 eram filhos de mães estrangeiras. Obtivemos por isso, uma cobertura vacinal de 94% no primeiro ano de vida.

Foram administradas vacinas não incluídas no PNV a 95 lactentes (52%), 78% dos quais filhos de mães portuguesas ($p < 0.001$). A todos os que fizeram vacinas não incluídas no PNV foi administrada a vacina antipneumocócica heptavalente e a 28% também a vacina antirotavírus.

Discussão

Tradicionalmente um país de emigrantes, nos últimos anos Portugal é também um país de imigrantes. A maioria dos imigrantes que chega ao nosso país é oriunda de países de língua oficial portuguesa, embora, nos últimos anos se tenha verificado um aumento da imigração de países do leste europeu, não pertencentes à União Europeia e Ásia.⁸ Esta constante modificação nas características da população coloca novos desafios aos Serviços Nacionais de Saúde (SNS) dos países de acolhimento, bem como aos profissionais que neles trabalham.

A atual lei em vigor prevê o acesso aos cuidados de saúde no SNS dos cidadãos estrangeiros que residam legalmente em Portugal, em igualdade de tratamento ao dos beneficiários do SNS. Prevê igualmente que independentemente da legalização, os cidadãos estrangeiros tenham acesso aos serviços do SNS desde que residam em território português há mais de 90 dias.²

Igualmente, todas crianças com menos de 12 anos, filhos de mães estrangeiras, têm acesso gratuito ao SNS (incluindo vacinação de acordo com o PNV⁶ em vigor), assim como as mulheres em programas de planeamento familiar, grávidas ou até 60 dias pós-parto (inclui internamento hospitalar no SNS por motivos de gravidez ou parto), à semelhança do que acontece para a população nativa.²

No que respeita aos cuidados de saúde, mesmo em países onde o acesso aos mesmos é garantido às populações mais vulneráveis (nomeadamente mulheres e crianças), os imigrantes nem sempre os utilizam de forma regular. Questões individuais, sócio-culturais, económicas administrativas e políticas têm sido apontadas como razões para esta subutilização.^{3,9,10}

No nosso estudo, a mãe estrangeira mostrou ser predominantemente de nacionalidade brasileira ou da Europa de Leste (não EU), ter uma idade inferior, maior escolaridade, e estar mais frequentemente desempregada que a mãe portuguesa.

Verificou-se também uma percentagem importante de mulheres com pouca ou nenhuma compreensão da língua portuguesa. A barreira linguística é apontada muitas vezes como fator impeditivo do acesso aos cuidados de saúde.^{3,9,10} Esta, é uma problemática mais recente relativamente aos residentes estrangeiros no nosso país, como foi referido anteriormente no texto, daí que muitas vezes seja necessário o

recurso a tradutores e outras estratégias de comunicação. No hospital onde decorreu este estudo, existe uma bolsa de tradutores, a contactar quando a barreira linguística se impõe, no entanto, verificámos uma subutilização deste serviço para a comunicação com as parturientes, apenas em pouco mais de um terço dos casos. Transpondo esta subutilização para outras áreas de cuidados, nomeadamente o serviço de urgência, a não utilização de tradutores/interpretes pode condicionar oportunidades de prevenção e educação para a saúde, adesão terapêutica e frequência de consultas de seguimento.

Todas as mães estrangeiras tiveram acesso aos cuidados de saúde em Portugal, independentemente do tempo de permanência no nosso país. Todas tiveram acesso a algum tipo de cuidados de Saúde Materna, no entanto, a percentagem de gravidezes com menos de 6 consultas pré-natais foi superior neste grupo de forma significativa. Verificou-se uma considerável percentagem de mulheres estrangeiras a fazer seguimento da gravidez em meio hospitalar, o que pode ser explicado pela maior percentagem de mulheres estrangeiras sem médico de família atribuído. Resultados de inquéritos aplicados a população migrante em Portugal revelam uma elevada taxa de utilização dos serviços hospitalares para os cuidados de saúde, em geral, pela sua acessibilidade e horário.⁹

Vários estudos têm demonstrado uma associação entre a imigração e uma maior morbilidade e mortalidade perinatal, maior taxa de prematuridade e baixo peso de nascimento^{3,10,11}. Apesar destes dados terem sido verificados anteriormente numa população imigrante em Portugal,¹⁰ na nossa amostra não se verificou maior incidência patologia materna nem complicações perinatais no grupo de mães estrangeiras relativamente ao de mães portuguesas. Estas divergências com o estudo português¹⁰ podem estar associadas à diferença entre as populações, uma vez que, nesse estudo a população emigrante era maioritariamente oriunda de países africanos, com maior taxa doença durante a gravidez e níveis socioeconómicos mais débeis.^{10,11}

Dados publicados relacionam o estatuto de imigrante em idade pediátrica com piores indicadores de saúde, nomeadamente nutricionais e infecciosos.³ Na nossa amostra verificou-se que a maioria dos filhos de mães estrangeiras era seguida regularmente no Centro de Saúde, em consultas de vigilância de Saúde Infantil, e que a taxa de cobertura vacinal era sobreponível nos dois grupos estudados. A cobertura vacinal obtida para a nossa amostra de lactentes (94%) é semelhante à publicada pela Administração Regional de Saúde (ARS) à qual pertence o nosso hospital, que é de 96-98% no primeiro ano de vida em 2009, para as vacinas incluídas no PNV.¹²

Conclusão

Apesar da população imigrante apresentar, habitualmente, no país de acolhimento uma subutilização dos cuidados de saúde, e da imigração estar associada a piores indicadores de saúde materno-infantil, na nossa amostra observou-se uma elevada taxa de acesso aos cuidados de saúde materno-infantis, com uma evolução favorável em ambos os grupos. Apesar destes resultados verificou-se que as mães estrangeiras apresentaram um seguimento mais irregular da sua gravidez. Saliu-se a elevada taxa de cumprimento do PNV independentemente do grupo considerado.

Bibliografia

1. Estatísticas Demográficas 2008. Lisboa: Instituto Nacional de Estatística [internet]; 2009 [citado em 2012 Março 1]. 3 p. Disponível em www.inec.pt
2. Despacho nº 25 360/2001 (2.a série). República Portuguesa: Diário da República Electrónico [citado em 2012 Março 1]. Série II; 286 (12/12/2001). Disponível em <http://dre.pt/pdf2sdip/2001/12/286000000/2059720598.pdf>
3. Machado MC, Fernandes A, Dias S, Gomes I, Dias A, Oliveira da Silva M. Maternal and child healthcare for immigrant populations [internet]. Brussels: International Organization for Migration – Background paper; 2009 [citado em 2012 Março 1]. 32 p. *Inglês*. Disponível em [http://www.migrant-health-europe.org/files/Maternal%20and%20Child%20Care_Background%20Paper\(1\).pdf](http://www.migrant-health-europe.org/files/Maternal%20and%20Child%20Care_Background%20Paper(1).pdf)
4. Gonçalves A, Dias S, Luck M, Fernandes MJ, Cabral J. Acesso aos cuidados de saúde de comunidades migrantes: problemas e perspectivas de intervenção. Rev. Port. Sau. Pub. 2003 Janeiro/Junho; 21(1): 55-64
5. Direção-Geral da Saúde, Divisão de Doenças Transmissíveis. Programa Nacional de Vacinação. Orientações Técnicas Nº10. Lisboa: Direção Geral da Saúde; 2006.
6. Direção-Geral da Saúde, Divisão de Saúde Materna, Infantil e dos Adolescentes. Saúde Infantil e Juvenil - Programa Tipo de Actuação. Orientações Técnicas Nº12. Lisboa: Direção Geral da Saúde; 2005.
7. Sociedade de Infecçiology Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Recomendações sobre vacinas. Lisboa: Sociedade Portuguesa de Pediatria; Outubro 2010.
8. Peixoto J. A Demografia da população imigrante em Portugal. Lisboa: Alto Comissariado para a Imigração e Diálogo Intercultural editor; c2008. 42p. (Portugal: Percursos de Interculturalidade, volume II)
9. Dias SF, Severo M, Barros H. Determinants of health care utilization by immigrants in Portugal. BMC Health Serv Res [internet]. 2008 [citado em 2012 Março 1]; 8: 207. *Inglês*. Disponível em: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1472-6963-8-207.pdf>
10. Machado MC, Santana P, Carreiro MH, Nogueira H, Barroso MR, Dias A. Iguais ou diferentes? - Cuidados de Saúde materno-infantil a uma população de imigrantes. Edição Laboratórios Bial.2006. Lisboa.
11. Malin M, Gissler M. Maternal care and birth outcomes among ethnic minority women in Finland. BMC Public health [internet]. 2009 [citado em 2012 Março 1]; 9: 84. *Inglês*. Disponível em: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1471-2458-9-84.pdf>
12. Administração Regional de Saúde do Centro, IP. Relatório de atividades 2010 [internet]. Coimbra: ARS Centro, IP. 2011 [citado em 2012 março1]. Disponível em: www.arscentro.min-saude.pt

Miopericardite Aguda no Adolescente – dois Casos Clínicos

Acute Myopericarditis in Adolescents – Describing Two Clinical Cases

Sara Duarte Brito, Ester Gama

Resumo

Introdução: A dor torácica constitui um motivo comum de consulta em idade pediátrica. Embora de etiologia predominantemente benigna, a patologia cardíaca representa 4-6% dos casos. A pericardite aguda, de incidência variável, pode associar-se a miocardite, sobretudo no adolescente, sendo estas situações muitas vezes subdiagnosticadas. Os autores apresentam dois casos clínicos de miopericardite aguda, com os objetivos de salientar os dados clínicos que devem fazer suspeitar desta entidade, evidenciar a benignidade da mesma e os diagnósticos diferenciais possíveis, nomeadamente com o enfarte agudo do miocárdio e variantes eletrocardiográficas não patológicas.

Descrição dos casos: Descreve-se o quadro clínico de dois adolescentes com queixas de precordialgia intensa, de início súbito e agravada à inspiração profunda, associada a sintomas pseudogripais. Não apresentavam alterações relevantes ao exame físico. Complementando a clínica, os traçados eletrocardiográficos (ECG) e doseamentos de biomarcadores cardíacos foram compatíveis com o diagnóstico de miopericardite aguda, de provável etiologia viral. Observou-se evolução clínica, eletrocardiográfica e analítica favoráveis, sob vigilância e terapêutica sintomática em internamento. Os adolescentes mantiveram acompanhamento durante 9 meses em consulta, sem intercorrências.

Discussão: O envolvimento do pericárdio e miocárdio é uma realidade possível no contexto de infeções virais. A sua etiologia não é definida numa percentagem importante, pelo que a maioria dos casos são considerados idiopáticos. Apresentam curso geralmente benigno e autolimitado. Porém, são essenciais a vigilância de eventuais complicações e o alerta para o diagnóstico diferencial, em particular com o síndrome coronário agudo e com variantes eletrocardiográficas não patológicas. Pretende-se também alertar para a valorização clínica da dor torácica no adolescente e segundo um esquema racional de investigação.

Palavras-chave: Precordialgia. ECG. Biomarcadores. Miopericardite.

Abstract

Background: Chest pain is a common complaint in the pediatric setting. Despite a predominantly benign etiology, heart disease represents 4-6% of cases. Acute pericarditis, with a variable incidence, can be associated with myocarditis, particularly in adolescents, and is often underdiagnosed. The authors present two cases of acute myopericarditis, with the aim of highlighting clinical findings typical of this disease, its benign course and differential diagnosis, including acute myocardial infarction and non-pathological electrocardiographic variants.

Case reports: The clinical cases of two adolescents complaining of intense sudden onset of chest pain, exacerbated by deep inspiration and preceded by flu-like symptoms, are described. There were no significant changes on physical examination. Supporting clinical symptoms and observation, electrocardiogram findings (ECG) and cardiac biomarker assays were consistent with the diagnostic hypothesis of acute viral myopericarditis. They had favorable clinical, electrocardiographic and analytical outcomes during in-hospital monitoring and symptomatic therapy. Regular clinical appointments were maintained during a 9-month period, without complications.

Discussion: The involvement of the pericardium and myocardium is a possible occurrence during viral infections. Specific etiology is not clarified in an important percentage, so the majority of cases are considered idiopathic. They typically have a benign and self-limited course. However, monitorization of the child/adolescent is essential to detect possible complications and to ensure awareness of the differential diagnosis, particularly acute coronary syndrome and non-pathological electrocardiographic variants. Furthermore, it is important to evaluate chest pain in adolescents according to a rational investigation scheme.

Keywords: Chest pain. ECG. Biomarker. Myocarditis. Pericarditis.

Introdução

A dor torácica na idade pediátrica constitui um motivo frequente de referência, representando 0,25-0,6% da procura dos serviços médicos ⁽¹⁾. Embora a sua etiologia seja predominantemente benigna, representa um dos sintomas mais preocupantes para a própria criança, pais e profissionais de saúde, sobretudo pelo conhecimento generalizado da sua associação com doença cardíaca e morte súbita no adulto ^(1, 2, 3).

A patologia cardíaca parece estar presente em menos de 6% dos casos ⁽²⁾, incluindo quadros de doença arterial coronária ou estrutural cardíaca, arritmias e inflamação ou infeção ^(1,2). Na ausência de história pessoal ou familiar de doença cardíaca, de sintomatologia acompanhante sugestiva ou de achados cardiovasculares ao exame físico, esta etiologia é extremamente improvável ^(1, 3).

Correspondência: Sara Duarte Brito - sarabrito@gmail.com
Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria – Pombal, E.P.E. - Hospital de Santo André

É sempre imprescindível uma avaliação clínica cuidada para exclusão de condições graves dentro do amplo espectro de diagnósticos diferenciais possíveis, de modo a dirigir e limitar a investigação a situações específicas. Uma dor torácica de início recente, que limita a atividade diária, com despertar noturno e que não alivia com tranquilização ou analgesia, possui maior probabilidade de causa orgânica subjacente ⁽¹⁾.

Os autores descrevem dois casos clínicos de miopericardite idiopática com os objetivos de salientar os dados clínicos que devem fazer suspeitar desta entidade, evidenciar a benignidade da mesma e os diagnósticos diferenciais possíveis, nomeadamente com o Enfarte agudo do miocárdio e variantes eletrocardiográficas não patológicas.

Relato de casos

Caso clínico 1

Adolescente do sexo masculino de 16 anos de idade, que recorreu à urgência pediátrica por precordialgia súbita e intensa com 24 horas de evolução, tipo aperto, agravada à inspiração profunda e com manobras de valsava, sem irradiação e sem associação com o es-

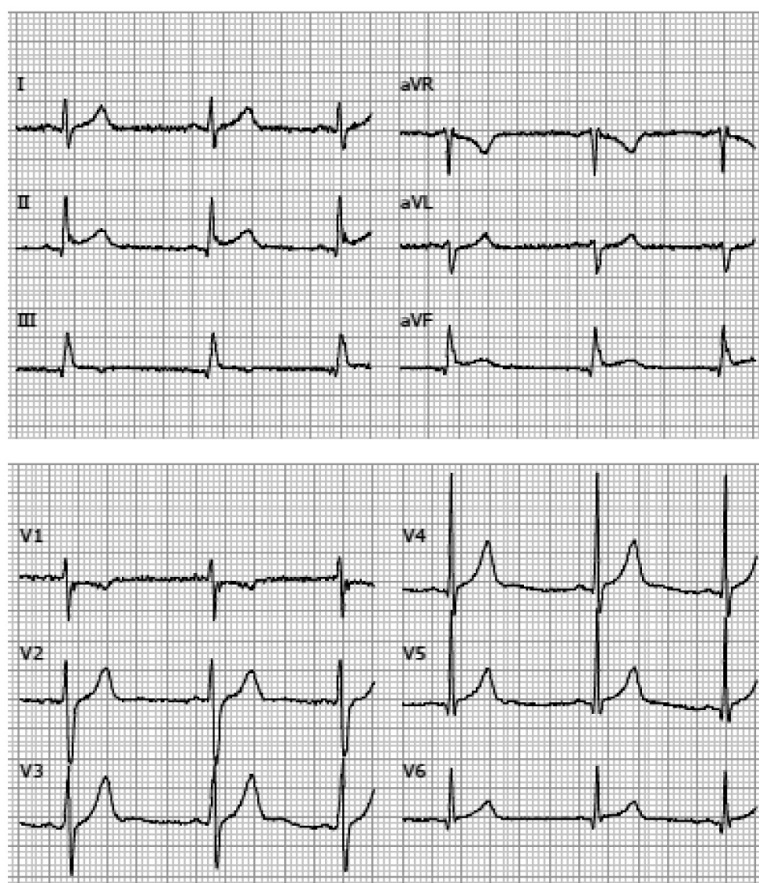
forço. Negava alteração das características da dor com o decúbito ou com a inclinação anterior do tronco. Referia períodos de intensificação associados a náusea, sudorese e fraqueza muscular. Encontrava-se medicado com Amoxicilina e Ácido Clavulânico desde os 4 dias anteriores por amigdalite febril num contexto de tosse, mialgias e cefaleia, progressivamente melhorado. Apirético 24 horas antes. Era um jovem previamente saudável, com consumo etílico e tabágico esporádico e sem patologia familiar de relevo.

À entrada no serviço de urgência, apresentava palidez cutânea, sinais vitais estáveis, sem sinais de dificuldade respiratória (SDR); sem alterações da excursão torácica; auscultação cardíaca (AC) regular, tons normofonéticos, sem ritmo de galope, sopro ou ruído de atrito pericárdico; auscultação pulmonar (AP) sem ruídos adventícios; sem dor à compressão da parede torácica; sem organomegalias abdominais, edema ou distensão jugular; orofaringe sem alterações.

Efetuiu radiografia de tórax que não apresentava alterações e o traçado eletrocardiográfico (ECG) registou ritmo sinusal, 64 batimentos por minuto (bpm), com supradesnivelamento do segmento ST de concavidade superior e infradesnivelamento do segmento PR nas derivações DII, DIII e aVF e infradesnivelamento de ST em V1 e aVR (Figura 1).

A avaliação analítica efetuada encontra-se registada no Quadro I.

Figura 1 • Traçado eletrocardiográfico do adolescente do caso clínico 1, na observação inicial no serviço de urgência.



Quadro I • Avaliação analítica na admissão hospitalar relativa ao caso 1 e ao caso 2.

	Caso clínico 1	Caso clínico 2
Hemoglobina (g/dl)	14,2	12,8
Leucócitos (/ul)	10500	4700
Neutrófilos (/ul)	7900	2000
Linfócitos (/ul)	1700	1700
Monócitos (/ul)	800	400
Plaquetas (/ul)	176700	120000
PCR (mg/L)	120	54
CK (cutoff 174 U/L)	838	1906
CK-MB (cutoff 9,5 U/L)	44,1	70,1
Trop I (cutoff 0,04 ng/ml)	11,09	41,05
LDH (cutoff 190 U/L)	-	491
AST (cutoff 41 U/L)	-	201

Legenda - AST: Aspartato aminotransferase; CK: Creatina cinase; CK-MB: Creatina cinase fração MB; LDH: Lactato desidrogenase; PCR: Proteína C Reativa; Trop I: Troponina I.

Realizou ecocardiograma transtorácico (Eco TT) que evidenciou boa função ventricular, insuficiência tricúspide discreta, sem vegetações e pericárdio sem alterações.

Com a suspeita diagnóstica de miopericardite aguda, foi internado na enfermaria de Pediatria. Permaneceu sob vigilância de sinais vitais, monitorização cardiorrespiratória, repouso no leito e iniciou Ácido acetilsalicílico (AAS) 1 g 8/8 horas e Esomeprazol 20 mg 12/12 horas.

Observou-se evolução favorável, encontrando-se assintomático desde D1 de internamento, com parâmetros hemodinâmicos estáveis e sem sinais de insuficiência cardíaca. Os biomarcadores de necrose do miocárdio registraram diminuição gradual. O ECG demonstrou redução progressiva da elevação dos segmentos ST e ondas T com tendência para o achatamento/inversão.

Teve alta clínica ao quinto dia de internamento, clinicamente bem, com os seguintes valores analíticos: CK 43 U/L, Troponina I 0,05 ng/ml, LDH 164 U/L, AST 22 U/L, PCR 8 mg/L. Recomendou-se a manutenção de AAS 1 g 8/8 horas e Esomeprazol 20 mg 12/12 horas até completar 15 dias de terapêutica e a evicção de esforços intensos no mês seguinte.

Em reavaliação na consulta após 6 meses, referia episódios de curta duração, autolimitados, de dor retroesternal tipo picada, sem associação com o esforço. Normotenso, sem alterações ao exame físico. O ECG não evidenciou alterações. Ecocardiograficamente, apresentava boa função ventricular, sem alterações da contractilidade segmentar do miocárdio, valvulares ou do pericárdio. A prova de esforço foi máxima, assintomática e com evolução eletrocardiográfica e tensional normal aos nove meses de acompanhamento, pelo que teve alta da consulta de pediatria.

Caso clínico 2

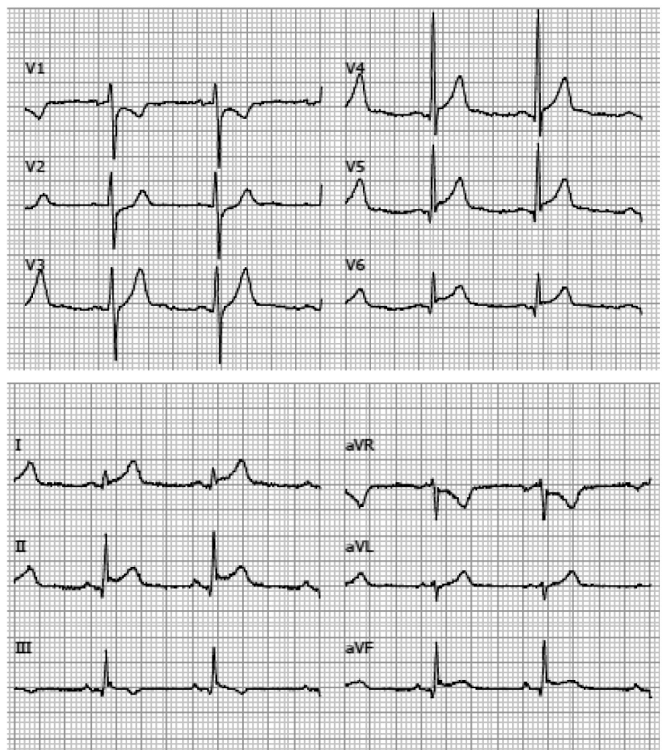
Adolescente de 15 anos do sexo masculino que iniciou 48 horas antes do internamento um quadro de mialgias, cefaleia, tosse irritativa, odinofagia e febre. Apresentava dor retroesternal intensa de início súbito com 24 horas de evolução, sem irradiação e sem associação com o esforço. Referia discreto alívio à inclinação anterior do tronco e agravamento em decúbito, com a inspiração e com manobras de valsava. Por intensificação das queixas algícas, recorreu ao serviço de urgência no terceiro dia de doença. Não apresentava antecedentes pessoais ou familiares significativos.

Na admissão, encontrava-se queixoso, febril; normotenso, com pulsos periféricos cheios e tempo de reperfusão capilar normal; sem SDR; AC rítmica, sem sopro nem atrito; sem estase pulmonar, edema periférico, engurgitamento jugular nem hepatomegalia. Observava-se discreto enantema orofaríngeo.

Não se evidenciaram alterações na radiografia de tórax.

Efetou ECG, com registo de ritmo sinusal, 69 bpm, supradesnivelamento do segmento ST côncavo superiormente e depressão do segmento PR em DII, DIII, aVF e DI, V5, V6 e infradesnivelamento ST em V1 e aVR (Figura 2).

Figura 2 • Traçado eletrocardiográfico do adolescente do caso clínico 2, na observação inicial no serviço de urgência.



Os valores analíticos obtidos estão descritos no Quadro I.

O Eco TT revelou boa função sistólica, discreto derrame pericárdico anterior e insuficiência aórtica, mitral e tricúspide ligeiras, sem significado hemodinâmico.

Colocada a hipótese de diagnóstico de miopericardite aguda, foi internado na enfermaria, para monitorização, repouso no leito e iniciou AAS 1 g 8/8 horas e Esomeprazol 20 mg 12/12 horas.

Apresentou evolução clínica favorável, com regressão da dor torácica no segundo dia de internamento, sempre hemodinamicamente estável e com exame físico normal. No traçado eletrocardiográfico assistiu-se à redução gradual do supradesnivelamento de ST e achatamento progressivo de ondas T. O Eco TT antes da alta revelou derrame pericárdico anterior discreto e pericárdio posterior espessado, com função global conservada. Os marcadores de necrose do miocárdio mostraram tendência decrescente, com os seguintes valores analíticos à data da alta, quarto dia de internamento: CK 264 U/L, CK-MB 86 U/L, Troponina I 1,45 ng/ml, AST 40 U/L, LDH 381 U/L e PCR 39 mg/L. Foi recomendada manutenção terapêutica em ambulatório com AAS 1 g 8/8 horas e Esomeprazol 20 mg 12/12 horas até completar 15 dias de terapêutica, com restrição de exercício físico intenso por um mês.

O adolescente recorreu de novo ao serviço de urgência seis dias após a alta, por quadro compatível com amigdalite bacteriana, tendo então iniciado antibioterapia com Amoxicilina 1 g 12/12 horas durante 6 dias, com resolução clínica. Não se registaram outras intercorrências.

Reavaliado em consulta três e oito meses depois, encontrava-se assintomático, sem alterações objetivas e parâmetros vitais normais. Repetiu Eco TT, apresentando boa função ventricular, sem alterações segmentares, pericárdio posterior ligeiramente espessado, válvula aórtica com morfologia tricúspide, comportamento bicúspide e cúspides ligeiramente espessadas e insuficiência muito ligeira. Realizou prova de esforço, com padrão basal de repolarização ventricular precoce e prova máxima sem alterações relevantes. Tendo em conta a evolução favorável, teve alta da consulta ao nono mês, mantendo vigilância de rotina no médico assistente.

Discussão

No adolescente em particular, a toracalgia raramente indica doença orgânica grave e observa-se uma preponderância de causas musculoesqueléticas neste grupo etário^(1, 2). Nos casos clínicos descritos, a intensidade e o início recente e súbito das queixas algícas limitando a atividade, as suas características pleuríticas, o agravamento em decúbito e melhoria com a inclinação anterior do tronco (num dos casos), levaram à suspeita de uma etiologia orgânica⁽²⁾. A presença de febre e de um pródromos gripal sem outra sintomatologia relevante sugeriram uma causa infecciosa⁽⁴⁾. A dor e o ECG evocaram a presença de uma condição cardíaca, corroborado ainda pela elevação dos biomarcadores de necrose⁽⁵⁾.

Segundo dados publicados, os quadros cardíacos mais prevalentes no adolescente consistem em alterações do ritmo (à partida pouco prováveis de acordo com a AC e o ECG nos dois casos) ou condições inflamatórias/infecciosas, nomeadamente a pericardite e/ou miocardite agudas⁽¹⁾. A isquémia ou enfarte agudo do miocárdio (EAM) são raros na idade pediátrica, mas este diagnóstico diferencial deve ser evocado, bem como a presença de variantes do normal no ECG⁽⁶⁾.

De facto, a inflamação do pericárdio, com ou sem acumulação de fluido, tem como sintoma *major* a dor precordial tipicamente postural

mas não patognomónica. São comuns as características descritas em ambos os casos, nomeadamente a intensidade da dor, a persistência em horas, o agravamento à inspiração profunda e com manobras de Valsalva e a ausência de associação com o esforço^(6, 7, 8). Este processo coexiste frequentemente com um processo inflamatório ou citólise do miocárdio, nomeadamente em adolescentes ou jovens adultos do sexo masculino, traduzindo um quadro de miopericardite aguda⁽⁹⁾.

Outro sinal evocador do diagnóstico de pericardite consistiu no supradesnivelamento generalizado do segmento ST^(7, 10). Embora o traçado possa ser inespecífico, na pericardite existe um padrão evolutivo típico em 50% dos casos. Na primeira fase observa-se o supradesnivelamento do segmento ST difuso ou em 2-3 derivações dos membros e/ou V2-V6, de concavidade superior, com infradesnivelamento de PR nessas localizações; depressão recíproca de ST em aVR e V1; razão entre a amplitude de ST/T em V6 > 0,24. Na segunda fase, há normalização gradual de ST e achatamento de ondas T, que depois sofrem inversão (pode persistir semanas-meses). Na quarta fase o traçado normaliza^(6, 7, 8). Nos casos descritos, observou-se um padrão evolutivo característico, embora com uma rápida progressão em poucos dias.

O ruído de atrito pericárdico é patognomónico de pericardite, mas evanescente^(6, 8) e objetivável em apenas 60 a 85% dos casos, segundo alguns autores⁽⁶⁾. Em ambos os adolescentes este sinal não foi encontrado, bem como a hipofonese dos sons cardíacos, terceiro tom, ritmo de galope ou outros sinais de insuficiência cardíaca, geralmente relacionados com eventuais complicações⁽⁷⁾.

O derrame pericárdico, detetado no segundo caso, é um sinal sugestivo de pericardite, embora nem sempre considerado um critério diagnóstico por alguns autores^(7, 10).

A elevação dos biomarcadores cardíacos e/ou a disfunção regional ou global da contractilidade cardíaca corroboraram a associação de um processo de miocardite⁽¹¹⁾, traduzindo nestas situações um processo inflamatório não isquémico e reversível⁽⁷⁾. Os marcadores de necrose do miocárdio como a CK, mioglobina, AST e LDH têm sido substituídos por enzimas mais específicas como a CK-MB e sobretudo as Troponinas I e T. Refletem o grau de inflamação do epicárdio e do envolvimento do miocárdio subepicárdico^(6, 12), não constituindo fatores de prognóstico negativo, em oposição aos quadros de EAM⁽¹¹⁾. Nos quadros virais é mais comum a elevação das Troponinas do que da CK-MB^(6, 10, 11) com gradual normalização dos valores⁽⁵⁾.

Os quadros de miopericardite aguda têm geralmente etiologia infecciosa, nomeadamente viral ou pós-viral, pelo que é comum um *pródromos influenza-like* de febre, astenia e mialgias^(2, 8, 12). A etiologia não é, porém, definida na maioria das situações, sendo 80-85% consideradas idiopáticas nos países ocidentais^(10, 11). Os *Enterovirus* parecem estar implicados na maioria, predispondo à inflamação simultânea do pericárdio e miocárdio, com maior incidência nos adolescentes e adultos jovens do sexo masculino, numa razão de 3:1 entre sexos, sendo muito comum a elevação sérica (e “benigna”) das troponinas⁽⁷⁾. No entanto, o diagnóstico definitivo da etiologia vírica não é possível sem a avaliação do fluido ou tecido pericárdico (biópsia endomiocárdica), não sendo efetuada na prática clínica corrente e/ou perante evoluções favoráveis^(6, 7). Igualmente, a serologia apresenta sensibilidade limitada, escassa utilidade na fase aguda e não confere benefício terapêutico, pelo que muitas das situações são consideradas idiopáticas^(5, 6).

O padrão de repolarização precoce (caraterizado pelo supradesnivelamento de ST nas derivações precordiais esquerdas, com ondas T apiculadas simultâneas e sem progressão) constitui uma variante do normal sobretudo no adolescente do sexo masculino ^(6, 7, 8, 12). Este achado não patológico poderia ser uma variante não conhecida nestes jovens, confundindo o quadro clínico no serviço de urgência. Em ambos os casos clínicos, a idade e o sexo masculino seriam dados a favor desta variante normal, mas a evolução de ECG observada e a elevação dos marcadores cardíacos não favoreciam esta hipótese ⁽⁶⁾. As caraterísticas da dor torácica no EAM podem ser globalmente idênticas à miopericardite ⁽⁸⁾. Contudo, o EAM é raro no adolescente, geralmente associado a fatores de risco pessoais ou familiares, sem pródromos e com frequentes sintomas vegetativos e sinais de instabilidade hemodinâmica ⁽³⁾, ausentes nos casos descritos. Também existem diferenças eletrocardiográficas, em que no EAM o supradesnivelamento ST é convexo superiormente e limitado à região coronária comprometida, com inversão precoce de onda T e possível aparecimento de ondas Q profundas ^(5, 6, 8). Os marcadores cardíacos apresentam elevações mais substanciais e prolongadas do que na miopericardite ⁽⁶⁾ e a evolução clínica pode ser mais rebelde, pelo que este diagnóstico era muito improvável ⁽⁵⁾.

A miopericardite idiopática aguda constitui, na generalidade, um quadro autolimitado em 3-4 semanas, com alívio da dor dentro de dias em 85-90% das situações ⁽⁵⁾ e apenas sob terapêutica sintomática, habitualmente sem sequelas funcionais ^(6, 7). Contudo, a longo prazo existe um risco de recorrência de 15 a 30% segundo a evidência ^(5, 6, 10) e outra complicação descrita na literatura é a cardiomiopatia crónica dilatada ⁽⁴⁾.

Ambos os adolescentes tiveram evolução benigna com resolução sintomática precoce e analítica gradual, sob terapêutica anti-inflamatória associada a proteção gástrica e repouso, em regime de internamento para monitorização mais próxima ⁽¹¹⁾. Não houve desenvolvimento de complicações precoces, nomeadamente disritmias ⁽⁴⁾.

Após nove meses de acompanhamento específico, os adolescentes mantêm vigilância no médico assistente, sem limitação da atividade diária.

Conclusões

A dor torácica no adolescente deve ser avaliada de forma cautelosa e as suas caraterísticas e sintomas associados são fatores imprescindíveis para a suspeita de diagnóstico específico.

Um quadro de dor precordial intensa e súbita, com agravamento em decúbito e alívio na inclinação anterior do tronco, sem associação com o esforço, é sugestivo de pericardite aguda, em que a coexistência de biomarcadores cardíacos elevados evoca um processo de miocardite associada.

De facto, o envolvimento do pericárdio e miocárdio é uma realidade possível no contexto de infeções virais. Embora a maioria dos quadros apresente resolução completa e autolimitada sem sequelas funcionais, são essenciais a vigilância de complicações precoces e o alerta para o diagnóstico diferencial, em particular com o síndrome coronário agudo e com variantes eletrocardiográficas não patológicas. A eventual presença de sinais de disfunção cardíaca no futuro não deve ser menosprezada.

Bibliografia

1. Félix M. Dor torácica em Pediatria. *Saúde Infantil* 2001; 23(3): 7-16.
2. Reddy SRV, Singh HR. Chest pain in children and adolescents. *Pediatr Rev* 2010; 31(1): e1-e9.
3. Hanson CL, Hokanson JS. Etiology of Chest Pain in Children and Adolescents Referred to a Cardiology Clinic. *WMJ* 2011; 110(2): 58-62.
4. Roubille F, Gahide G, Moore-Morris T, Granier M, Davy JM, Vernhet H et al. Epstein Barr Virus (EBV) and Acute Myopericarditis in an Immunocompetent Patient: First demonstrated Case and Discussion. *Intern Med* 2008; 47: 627-9.
5. Lange RA, Hillis LD. Acute Pericarditis. *N Engl J Med* 2004; 351(21): 2195-202.
6. Sauleda JS, Miralda GP, Soler JS. Diagnosis and Management of Acute Pericardial Syndromes. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58(7): 830-41.
7. Maisch B, Seferović PM, Ristić AD, Erbel R, Rienmüller R, Adler Y et al. Guidelines on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. Executive Summary. The Task Force on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004; 25(7): 587-610.
8. Ariyaratna V, Spodick DH. Acute Pericarditis: Diagnostic Cues and Common Electrocardiographic Manifestations. *Cardiol Rev* 2007; 15(1): 24-30.
9. Bonnefoy E, Godon P, Kirkorian G, Fatemi M, Chevalier P, Touboul P. Serum cardiac troponin I and ST-segment elevation in patients with acute pericarditis. *Eur Heart J* 2000; 21: 832-6.
10. Imazio M, Brucato A, Trinchero R, Adler Y. Diagnosis and management of pericardial diseases. *Nat Rev Cardiol* 2009; 6: 743-751.
11. Imazio M, Demicheli B, Cecchi E, Belli RGHio A, Bobbio M et al. Cardiac troponin I in acute pericarditis. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42(12): 2144-8.
12. Thanjan MT, Ramaswamy P, Lai WW, Lytrivi ID. Acute Myopericarditis after Multiple Vaccinations in an Adolescent: Case Report and Review of the Literature. *Pediatrics* 2007; 119(6): e1400-e3.

Prevenção da gravidez indesejada nas jovens com défice cognitivo e / ou autismo – perspectiva transdisciplinar

Prevention of unwanted pregnancy in young-women with mental retardation and/or autism – transdisciplinary perspective

Rute Barreto¹, Fernanda Galdes², Guiomar Oliveira³

Resumo

Introdução: A sexualidade é uma necessidade biopsicológica que está presente em todos os indivíduos, independentemente do nível intelectual. Contudo, apesar das mudanças sociais ocorridas nas últimas décadas, o direito das pessoas com patologia do neurodesenvolvimento usufruírem dela tem levantado crescentes preocupações com gravidez indesejada, doenças sexualmente transmissíveis e abuso sexual.

Objetivos: Realçar a importância da vigilância ginecológica e a implementação da contraceção na prevenção de gravidez indesejada nas jovens com perturbações do neurodesenvolvimento; analisar os métodos contraceptivos utilizados, adesão, ocorrência de casos de abuso sexual e gravidez indesejada; laqueação tubar e seu contexto jurídico.

Metodologia: Análise retrospectiva dos registos clínicos das jovens que frequentaram a consulta de Maternidade Bissaya-Barreto, nos anos de 2008 e 2009, com défice cognitivo e/ou autismo, referenciadas do Centro de Desenvolvimento da Criança do Hospital Pediátrico - CHUC, EPE (Coimbra). Análise estatística efetuada com o programa SPSS, versão 15.0.

Resultados: Nos dois anos de estudo foram observadas na consulta de "Ginecologia e Neurodesenvolvimento", 79 jovens com défice cognitivo, das quais 22 apresentavam autismo e 12 trissomia 21. A idade média de envio à consulta foi de 13,6 \pm 2,4 anos, sendo o principal motivo a preocupação com a contraceção (58/79, 73,40%), sobretudo nas jovens com défice cognitivo moderado e grave-profundo. A idade média da menarca nesta amostra foi de 12,40 \pm 1,88 anos, não existindo diferença estatística entre os diversos grupos de patologia de neurodesenvolvimento analisados (autismo versus défice cognitivo, trissomia 21 versus défice cognitivo). Metade dos prestadores de cuidados que considerava que a sexualidade não fazia parte da vida das suas jovens, era responsável por jovens com défice cognitivo grave, contudo não se encontrou significância estatística (teste exacto Fisher, $p=0,921$). Foi realizada contraceção em 62 jovens: métodos reversíveis (61), irreversível (1). A maioria (77,42%) fez apenas contracetivo oral. A laqueação tubar foi realizada numa jovem, sendo proposta em mais nove jovens. A adesão ao contracetivo oral foi de 70,17%. Foi detetada atividade sexual em 4 (5,06%) das jovens.

Conclusões: Neste trabalho e no âmbito dos métodos contraceptivos utilizados, a abordagem sistemática das jovens com deficiência mental, foi eficaz assemelhando-se à utilizada nas mulheres sem deficiência.

Palavras-chave: adolescência, défice cognitivo, autismo, sexualidade, contraceção, gravidez indesejada, abuso sexual.

Abstract

Background: Sexuality is a biopsychological need that is present in all individuals, regardless of their intellectual level. Nevertheless, despite the social changes which have taken place in the last decades, the right of individuals with developmental disabilities to experience their sexuality has raised increasing concerns about unwanted pregnancy, sexually transmitted diseases and sexual abuse.

Aims: To stress the importance of gynaecological supervision and contraception in young women with developmental disabilities; to analyse the contraceptive methods used, adherence to contraception; occurrence of sexual abuse and non-desired pregnancy cases; juridical context of sterilization in Portugal.

Methodology: Retrospective analysis of clinical records from adolescents and young women who attended medical appointments at Maternity Bissaya-Barreto during 2008 and 2009, with mental retardation and/or autism, indicated by the Development Center of Children's Hospital of Coimbra. Statistical analysis was carried out through SPSS, version 15.0.

Results: During the two years of this study 79 young women with mental retardation were observed in the "Gynecology and Neurodevelopment" medical appointment, 22 presented autism and 12 presented trisomy 21. Mean age at the time of first appointment was 13.6 \pm 2.4, and contraception was the main concern (58/79, 73.40%), mostly in young women with moderate and severe-profound mental retardation. The mean age for menarche was 12.4 \pm 1.88 years, with no statistical differences between the different groups of developmental disabilities that were analyzed (autism versus mental retardation, trisomy 21 versus mental retardation).

Half of the caregivers who viewed the young women as asexual, were responsible for individuals with severe mental retardation; nevertheless we did not find any statistical significance (exact Fisher's test, $p=0,921$). 62 women took contraceptive measures: reversible methods (61), irreversible (1). Most of them (77,42%) took only oral contraceptives. One young woman was subject to tubal blockage; being indicated in other nine young women. Adherence to oral contraceptive therapy was reached in 70,17%. Sexual active life was found in four (5,06%) of these women.

Conclusions: In this study and in the context of the contraceptive methods used and adherence to therapy, the systematic approach to the mentally retarded young women was successful and similar to the one used on women with no disabilities. No pregnancy has occurred, which reveals success of the implemented measures.

Keywords: adolescence, mental retardation, autism, sexuality, contraception, non-desired pregnancy, sexual abuse.

Correspondência: Rute Barreto - rute.barreto@gmail.com

¹Serviço Pediatria, Hospital Espírito Santo de Évora – E.P.E.

²Maternidade Bissaya-Barreto, CHUC – E.P.E.

³Centro do Desenvolvimento, Hospital Pediátrico - CHUC, E.P.E., Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução

A sexualidade das jovens com patologia do neurodesenvolvimento (PN) constitui uma questão delicada e complexa, cuja relevância ultrapassa a disciplina médica e se arraiga nos direitos humanos. Este tema é muitas vezes esquecido pelos pais e pelos profissionais de saúde. A atitude face às pessoas com deficiência evoluiu muito no último século. E, se por um lado, as mulheres com deficiência foram esterilizadas por motivos eugénicos, por outro a declaração universal dos direitos humanos veio atribuir-lhes igualdade de direitos. No entanto, mantêm-se muitos preconceitos, levando a discussões muito emotivas, tendo por base o dilema entre a liberdade sexual e a preocupação com a gravidez indesejada, doenças sexualmente transmissíveis (DST) e abuso sexual, em mulheres cuja disfunção neurológica limita a capacidade de tomar decisões.

Ora, a adolescência (10 aos 19 anos), é um período de transição para a vida adulta em que se adquire a capacidade reprodutora, sendo a idade média da menarca 12,4 anos (Organização Mundial de Saúde – OMS, Conti et al. 2005; Neinstein 2002). Atualmente com o prolongamento da escolaridade, e a entrada tardia no mercado de trabalho, inclui-se neste grupo os adultos jovens (20 aos 24 anos) (OMS, Conti et al., 2005).

As PN decorrem de um grupo heterogêneo de disfunções cerebrais ou sensoriais; delas fazendo parte o défice cognitivo (DC) e o autismo, nas quais todos os aspetos desenvolvimentais e cognitivos do indivíduo estão afectados, de modo crónico, interferindo na adaptação social.

O DC caracteriza-se pelo funcionamento intelectual significativamente inferior à média (quociente de inteligência global ou de desenvolvimento global - QIG ou QDG – menor ou igual a 70), com início antes dos 18 anos, associado a limitações significativas no funcionamento adaptativo (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-IV-Text revision- DSM-IV-TR*, 2000). A Classificação Internacional de Doenças da OMS (ICD-10, 1993), permite escalonar o grau de DC de acordo com o nível intelectual, em ligeiro, moderado, grave e profundo sendo o QIG/QDG respectivamente entre: 50 a 70, 35 a 49, 20 a 34 e inferior a 20. A prevalência de DC em Portugal é de 0,7% (INE, 2002). A nível mundial a prevalência varia entre 1 a 3% (DSM-IV-TR, 2000).

O autismo manifesta-se maioritariamente nos primeiros três anos de vida, e caracteriza-se por défices na interação social, na comunicação e linguagem e, por um comportamento inflexível, de interesses circunscritos que se mantém na vida adulta. Atualmente utiliza-se o termo “perturbação do espectro do autismo” (PEA) como sinónimo de autismo e inclui a perturbação autística, a síndrome de Asperger e o autismo atípico (APA, 2000) Estes indivíduos sofrem de uma grande limitação na aprendizagem e integração social. Segundo o estudo de Oliveira (2005), a prevalência de PEA em Portugal, no ano 2000, em crianças entre sete e os nove anos, foi de 0,92‰ no Continente e 1,56‰ nos Açores. A nível mundial a prevalência de PEA é estimada em 1‰. Em cerca de dois terços dos casos o autismo associa-se a DC. Por outro lado, apenas um quarto dos indivíduos com DC têm autismo (O'Brien, 2000).

Estudos efetuados em pais de jovens com DC concluíram que estes não se empenham o suficiente na educação sexual e que se sentem ansiosos em relação aos perigos sexuais a que os filhos estão expos-

tos (Goodman et al, 1971; Félix e Marques, 1995; Pan, 2003). O que mais os preocupa são as consequências da atividade sexual, sendo mencionada a vulnerabilidade ao abuso sexual, violência e DST. Por outro lado, os principais agressores são os familiares ou outros prestadores de cuidados (Chamberlain et al, 1984; Waldman et al 1999). As preocupações ginecológicas nas adolescentes com PN não se limitam à sexualidade indesejada e à contraceção mas também à higiene menstrual, e aos distúrbios prémenstruais (Paransky e Zurawin, 2003). Em Portugal, os estudos realizados neste contexto são escassos e incidem essencialmente sobre as questões psicossociais. Assim, este estudo definiu os seguintes Objetivos: realçar a importância da vigilância ginecológica e do controlo da contraceção nas jovens com PN; analisar os métodos contraceptivos utilizados, a adesão à contraceção, a atitude dos cuidadores face à sexualidade das jovens, a realização de laqueação tubar e o seu envolvimento jurídico, a ocorrência de abuso sexual e de gravidez indesejada; relacionar estes dados com a PN e/ou grau de DC.

Para tal, analisámos a população da consulta multidisciplinar de “Ginecologia e Neurodesenvolvimento” da Maternidade Bissaya-Barreto criada em 1990. A equipa desta consulta é constituída por um assistente social, um enfermeiro e uma ginecologista. Tem como objetivos principais realizar a contraceção das jovens com deficiência e corrigir possíveis distúrbios endócrinos com implicações ginecológicas. Recebe jovens referenciadas do Centro de Desenvolvimento da Criança do Hospital Pediátrico – CHUC,E.P.E. e de instituições de solidariedade social.

Material e métodos

Tipo de estudo: Estudo observacional retrospectivo

População e Critérios de inclusão: Jovens que foram observadas na consulta de “Ginecologia e Neurodesenvolvimento” da Maternidade Bissaya-Barreto, no período de dois anos (2008 e 2009), enviadas do Centro de Desenvolvimento da Criança do Hospital Pediátrico de Coimbra. Com DC (QIG/QDG \leq 70) baseado numa avaliação formal com recurso à escala de Griffiths ou de *Wechsler Intelligence Scale for Children*, e/ou com Autismo (resultado positivos para autismo da *DSM-IV*, baseado na colheita semiológica com a entrevista semiestruturada - *Autism Diagnostic Interview-Revised* e ou a escala de observação - *Autism Diagnostic Observation Schedule*).

Variáveis estudadas: idade atual, idade de envio à consulta, motivo de envio à consulta, PN de base, etiologia subjacente, comorbilidades, acompanhante, idade da menarca, atividade sexual, idade de início da atividade sexual, número de parceiros sexuais, distúrbios ginecológicos ou endócrinos associados, atitude dos prestadores de cuidados face à sexualidade da jovem, realização de contraceção, métodos contraceptivos utilizados, adesão, complicações da contraceção, existência de abuso sexual, existência de gravidezes, propostas de esterilização, casos esterilizados.

A atitude do prestador de cuidados relativamente à sexualidade da jovem foi classificada da seguinte forma: “Positiva” assume que a jovem é um ser sexual com direito a manifestar essa sexualidade; “Razoável”

aceita que a jovem é um ser sexual mas não aceita as manifestações dessa sexualidade, “Negativa” considera a jovem como um ser assexuado. Considera-se adesão ao contraceptivo oral a sua utilização correcta, de forma regular e continuada, de acordo com a prescrição (Grupo Daphne, 1996), esta é condicionada pelo “não cumprimento” que corresponde ao uso incorrecto do contraceptivo (esquecimento, não respeitar a ordem de toma, interrupções sem justificação), e pela não substituição do método por outro alternativo.

Critérios utilizados para escolha do método contraceptivo: Perfil fisiológico da jovem, patologia associada, medicação concomitante, capacidade de cumprimento da contraceção. Quando se opta pela laqueação tubar deve-se obter previamente uma declaração de inimitabilidade por parte do Tribunal. Foi pesquisada a Legislação que regula a contraceção reversível e irreversível em Portugal.

Análise estatística: A análise de dados dos processos foi realizada com consentimento do Conselho de Administração das duas instituições. Os dados foram informatizados de forma anónima e a base de dados foi criada apenas para a realização deste trabalho. O teste T de Student foi utilizado para comparar médias nas variáveis quantitativas com distribuição normal. Para estudar a relação entre duas variáveis categóricas foi realizado o teste χ^2 e o teste exacto Fisher. A análise inferencial foi efetuada para um nível de significância de 0.05 recorrendo ao programa informático SPSSÔ, versão-15.0.

Resultados

A amostra é constituída por 79 jovens com idade média atual de $17 \pm 3,5$ anos. Tiveram 109 consultas que corresponderam a 14,83% do total de consultas de “Ginecologia e Neurodesenvolvimento” desses dois anos (N=735).

Todas as jovens observadas apresentavam DC, 22 preenchiam também os critérios clínicos para autismo, sendo esse o diagnóstico principal. Em 17 jovens o DC era ligeiro, em 32 moderado e em 30 grave a profundo.

A etiologia destas perturbações foi identificada em 30,38% dos casos: síndromes genéticas em 17 casos (12 com trissomia 21), doenças metabólicas em quatro, alterações neurológicas estruturais em dois, e uma infecção congénita a citomegalovírus. Nas restantes 55 jovens a causa permanece desconhecida.

As comorbilidades associadas que condicionam o prognóstico e a escolha do método contraceptivo foram: epilepsia (25,32%), deficiência motora (12,66%), cardiopatia congénita (7,59%), doença tiroideia (3,80%), leucemia linfoblástica aguda (2,53%) e obesidade (1,27%).

A idade média de envio à consulta foi de $13,6 \pm 2,4$ anos, sendo o principal motivo a preocupação dos cuidadores ou dos profissionais de saúde relativamente à contraceção em 58 casos (73,42%). Os principais motivos de envio à consulta encontram-se resumidos na Tabela 1.

Tabela 1 • Motivo de envio à consulta de Ginecologia

Motivos de consulta	N=79
Contraceção	58
Dismenorreia	6
Polimenorreia	4
Ciclos irregulares	3
Amenorreia primária	3
Amenorreia secundária	2
Síndrome prémenstrual	1
Leucorreia	1
Puberdade precoce	1

Em 30 casos a contraceção constituiu o único motivo da consulta. Nos restantes 28 estavam presentes distúrbios ginecológicos, sendo a dismenorreia o mais frequente, seguida de polimenorreia, ciclos irregulares, síndrome prémenstrual e amenorreia. O último caso tratava-se de uma adolescente que foi enviada à consulta por suspeita de abuso sexual, que se veio a confirmar.

A preocupação com a contraceção foi mais evidente nos grupos com DC moderado (84,38%) e grave-profundo (70,00%) do que no DC ligeiro, não existindo significado estatístico (Tabela 2). Os outros motivos de envio à consulta foram responsáveis por uma maior percentagem (cerca de 3 vezes mais) no grupo com DC ligeiro quando comparada com o moderado, valor este sem significado estatístico.

Tabela 2 • Motivos de consulta de acordo com grau de DC

Grau de DC:	Motivo de Consulta *	
	Contraceção	Outros motivos
Ligeiro n=17	10 (58,82%)	7 (41,16%)
Moderado n=32	27 (84,38%)	5 (15,62%)
Grave-profundo n=30	21 (70,00%)	9 (30,00%)

* teste χ^2 (p=0,134)

A idade média da menarca foi de $12,4 \pm 1,9$ anos. Analisando por grupos de PN, verifica-se que não existe diferença estatisticamente significativa entre as jovens com autismo relativamente àquelas com DC sem autismo; nem entre as jovens com Trissomia 21 relativamente àquelas com DC sem Trissomia 21, (Tabela 3).

Tabela 3 • Comparação da idade menarca de acordo com a PN

	Idade média menarca (anos)	Teste t-Student
Autismo	$11,95 \pm 1,9$	p=0,193
DC sem autismo	$12,57 \pm 1,9$	
Trissomia 21	$12,00 \pm 1,6$	p=0,428
DC sem Trissomia 21	$12,47 \pm 1,9$	

Os distúrbios ginecológicos e endócrinos detetados no decurso das consultas foram, por ordem decrescente: hiperprolactinemia iatrogénica, manifestações clínicas de hiperandrogenismo (acne, hirsutismo), hipomenorreia e ovário poliquístico.

As jovens foram acompanhadas à consulta só pela mãe em 55 casos (69,60%). Nos restantes, os acompanhantes foram: ambos os progenitores (16), membros da instituição (3), avó (2) e o pai, a irmã e a tia-avó num caso cada.

Quando se avaliou a atitude dos prestadores de cuidados face à sexualidade da jovem verificou-se que era predominantemente negativa

em 20 casos, e razoável em 19. Sendo de realçar que a atitude é negativa em metade dos casos com DC grave-profundo (Tabela 4). Destacamos que há um grupo de 32 casos em que se desconhece a atitude do cuidador. A análise de todos estes dados não revelou significância estatística (teste exacto Fisher, $p=0,921$).

Tabela 4 • Atitude do cuidador face à sexualidade da jovem, de acordo com grau de DC

Grau de DC	Atitude do cuidador *			
	Positiva	Razoável	Negativa	Desconhecida
Ligeiro	2 (25,00%)	4 (21,05%)	3 (15,00%)	8 (25,00%)
Moderado	3 (37,50%)	8 (42,11%)	7 (35,00%)	14 (43,75%)
Grave-profundo	3 (37,50%)	7 (36,84%)	10 (50,00%)	10 (31,25%)
Total	8	19	20	32

* Percentagens determinadas de acordo com a atitude do cuidador. Teste exacto Fisher, $p=0,921$

A pesquisa da legislação, relativamente aos direitos das pessoas com deficiência e à realização de contraceção identificou os seguintes resultados. A crescente preocupação social está contemplada na Lei fundamental do País, referindo o artigo 71º, nº1 (Constituição da República, 1976): “Os cidadãos portadores de deficiência física ou mental gozam plenamente dos direitos e estão sujeitos aos deveres consignados na Constituição, com ressalva do exercício ou do cumprimento daqueles para os quais se encontrem incapacitados.”

A legislação confere direitos sexuais e reprodutivos aos deficientes e define os actos que os mesmos podem ou não praticar por sua vontade. Se a mulher tiver capacidade de compreensão, a decisão de fazer contraceção e o método será da sua escolha. Caso essa aptidão não exista, atendendo ao seu grau de incapacidade, o arbítrio cabe aos seus representantes legais atribuídos pelo Tribunal, após declaração prévia da sua inimputabilidade. Tal aplica-se não só à esterilização voluntária (Diário República, 1984), como aos métodos reversíveis (Constituição da República, artigo 67º, 1976). Estas condições encontram-se também explicitadas no Código Deontológico da Ordem dos Médicos, que refere no Regulamento 14/2009, (Laqueação tubária e vasectomia): “Em casos de menores ou incapazes, os métodos de esterilização irreversíveis só devem ser executados após pedido devidamente fundamentado no sentido de evitar graves riscos para a sua

vida ou saúde dos seus filhos hipotéticos e, sempre, mediante prévio consentimento judicial”.

Quanto à realização de contraceção esta não foi efetuada em 17 jovens, distribuindo-se a gravidade do DC da seguinte forma: ligeiro em quatro, moderado em sete, grave-profundo em seis. As restantes 62 jovens fizeram contraceção (78,48%), nas quais 61 (77,22%) usaram apenas métodos reversíveis (através de um ou mais métodos não comitantes), e uma jovem com DC grave fez laqueação tubar (após não cumprimento do contracectivo oral). No grupo dos métodos reversíveis, a grande maioria (57) fez inicialmente estroprogestativo oral, não sendo esta terapêutica substituída em 48 jovens, o que corresponde a 77,42% das jovens que fizeram contraceção. Para além da jovem que fez laqueação tubar, oito mulheres utilizaram posteriormente outro método, em virtude do não cumprimento da terapêutica ou aparecimento de complicações: transdérmico (4), subcutâneo (3), contracectivo transdérmico e depois subcutâneo (1). Os métodos utilizados pelas quatro jovens que não fizeram contracectivo oral inicial foram: subcutâneo em três (duas com DC moderado, uma com DC ligeiro), transdérmico em duas (com DC grave). Os métodos reversíveis utilizados encontram-se registados na tabela 5. Como algumas jovens utilizaram mais de que um método contracectivo, o somatório dos valores da tabela é superior ao número de jovens.

Tabela 5 • Método contracectivo, de acordo com grau de DC

Grau de DC*:	MÉTODOS CONTRACECTIVOS			
	Estroprogestativo Oral	Estroprogestativo Transdérmico	Progestativo Subcutâneo	Laqueação tubar
Ligeiro	12 (92,30%)	1 (7,69%)	2 (15,39%)	0
Moderado	23 (92,00%)	1 (4,00%)	4 (16,00%)	0
Grave-profundo	22 (91,66%)	5 (20,83%)	1 (4,17%)	1
Total	57	7	7	1

* Percentagens calculadas relativamente ao total de jovens com aquele grau de DC, que fizeram contraceção

O estroprogestativo oral foi o método mais usado em todos os graus de DC.

Relativamente à adesão à terapêutica contracetiva oral, esta ocorreu em 70,17% casos, existindo maior percentagem de não cumprimento no DC grave-profundo (tabela 6).

Tabela 6 • Nível de adesão ao método contracetivo oral, de acordo com grau de DC

Grau de DC*:	Adesão	Não cumprimento	Desconhecido
Ligeiro n=12	8 (66,66%)	1 (8,33%)	3 (25,00%)
Moderado n=23	17 (73,91%)	1 (4,35%)	5 (21,74%)
Grave-profundo n=22	15 (68,18%)	3 (13,63%)	4 (18,18%)
Total	40	5	12

* Percentagens calculadas relativamente ao total de jovens com aquele grau de DC, que fizeram contraceção oral

Relativamente à laqueação tubar, esta foi solicitada em dez jovens: quatro com autismo, quatro com DC grave-profundo, uma com DC moderado e uma com trissomia 21. Neste período apenas uma jovem de 19 anos com DC grave associado a deficiência motora foi submetida a laqueação tubar. Este é um processo moroso, decorrendo mais de um ano até se obter resposta do tribunal.

Em quatro das 79 (5,06%) mulheres foi comprovada uma vida sexualmente activa, tendo um ou vários parceiros.

Foi constatado abuso sexual em três jovens (duas com DC ligeiro e uma com autismo e DC grave). Todas iniciaram estroprogestativo oral, mas uma delas teve que colocar implante subcutâneo por não cumprir correctamente a contraceção oral. Não ocorreu nenhuma gravidez.

Discussão

A sexualidade está presente em todos os indivíduos, pelo que é essencial uma correcta vigilância ginecológica das jovens com PN.

A relevância deste trabalho relaciona-se com o facto dos estudos neste âmbito serem escassos, para além da abordagem desta temática, permanecer controversa, mas ainda muito limitada na comunidade médica e sociedade em geral. É, igualmente, de realçar, que a grande maioria dos estudos incide nas questões psicossociais, não contendo uma abordagem médica prática relativa à intervenção neste grupo de adolescentes. E por fim, não encontramos artigos que comparassem os métodos contraceptivos utilizados e a adesão a esta terapêutica, com o grau de DC. No nosso trabalho pretendemos considerar esta temática, numa perspectiva clínica e prática no âmbito da pediatria e da ginecologia, enquadrada nas questões éticas, jurídicas e sociais. Relativamente à idade da menarca, constatámos que na nossa série é sobreponível à da população em geral, incluindo as jovens com Trissomia 21 (Neinstein 2002). Existem poucos estudos sobre a fisiologia reprodutiva das mulheres com PN. De acordo com Salerno et al (1975), as mulheres com DC e trissomia 21 têm menarca, 2-4 anos mais tarde,

que o padrão normal. No entanto Goldstein (1988) não encontrou diferença significativa na idade da menarca entre as adolescentes com trissomia 21 e o grupo de controlo. Estudos posteriores obtiveram resultados contraditórios (Paransky e Zurawin, 2003).

Quanto ao principal motivo da consulta, consistiu na preocupação com a contraceção, sobretudo nas jovens com DC moderado e grave-profundo. Os outros motivos predominaram no grupo com DC ligeiro. Estes resultados poderão relacionar-se com a maior percepção de “si próprias” e do seu corpo nas mulheres com DC ligeiro, que têm maior capacidade de comunicar os eventuais distúrbios ginecológicos, que as mulheres com DC mais grave. Quando existe maior compromisso cognitivo, os cuidadores assumem um papel mais preponderante, podendo não se aperceber dos distúrbios ginecológicos, sendo para estes a principal inquietação a prevenção da gravidez. Contudo, segundo Elkins (1986) as principais preocupações nas mulheres com DC grave-profundo são a higiene menstrual e síndrome pré-menstrual, assumindo a contraceção um papel menor. Não foram encontrados outros estudos que relacionassem o grau de deficiência com o motivo de consulta.

Relativamente à atitude do cuidador face à sexualidade da jovem, esta foi predominantemente negativa, o que está de acordo com outros estudos (Neufeld et al 2002; Berman, 1999). Esta atitude ocorreu, sobretudo, no grupo com DC grave-profundo, relacionado com a maior tendência a considerar estas mulheres como seres assexuados (não encontramos estudos comparativos). É também de assinalar que há um grupo de 32 casos em que se desconhece a atitude do cuidador, o que nos poderá fazer considerar a hipótese de se tratar de uma forma de evitar o tema, ou mesmo uma atitude negativa mascarada. Este resultado poderá ainda relacionar-se com ausência de registo no processo clínico sobre este tema.

Neste estudo, foi realizada contraceção em 78,48% das jovens, usando-se maioritariamente métodos reversíveis, e apenas num caso a opção contracetiva foi a forma irreversível. Nestas jovens que fizeram contraceção a grande maioria fez inicialmente contracetivo oral, não sendo este método substituído por outro em 77,42% dos casos. A percentagem de jovens que usaram apenas estroprogestativo oral neste estudo é superior ao que está descrito nas outras mulheres portuguesas (65,8%) (Consenso sobre Contraceção, 2011). Nos outros casos a opção foi a terapêutica contracetiva transdérmica e subcutânea. A escolha da via de administração e do esquema terapêutico teve como base as comorbilidades associadas e suas terapêuticas respectivas, mas sobretudo a capacidade de cumprimento do tratamento pela própria ou pelos seus cuidadores, optando, sempre que essa capacidade esteja limitada, por métodos que não dependam dos intervenientes. Verificámos que o investimento dos profissionais desta consulta multidisciplinar no fornecimento de informações adequadas e esclarecimento de dúvidas permitiu a utilização de métodos contraceptivos menos restritivos e menos invasivos. O investimento no ensino e na acessibilidade à consulta permitem que a abordagem destas pacientes se assemelhe mais àquela comumente utilizada nas mulheres sem deficiência.

A adesão ao contracetivo oral foi conseguida em 70,17% % da amostra, valor semelhante ao da população (Sociedade Portuguesa Ginecologia, 2005). No grupo com DC grave-profundo verificámos que o não cumprimento da terapêutica ocorre numa maior percentagem, relativamente

aos outros graus de DC. Apesar de termos registado uma elevada preocupação com contraceção como motivo de consulta, este resultado poderá estar relacionado com uma maior valorização das comorbilidades associadas, promovendo assim a suspensão do contraceptivo, por receio de interação medicamentosa e agravamento da patologia de base. Não encontramos estudos que analisassem este resultado.

A laqueação tubar, sendo um método irreversível e tratando-se de jovens na sua maioria inimputáveis, implica a necessidade do recurso a meios jurídicos para nomeação de tutores que serão responsáveis por esta opção. Nem sempre os cuidadores estão informados acerca do valor legal da declaração de inimputabilidade, nem mesmo os profissionais que os apoiam conhecem a actuação necessária para a sua obtenção. Esta situação traz implicações que tornam este procedimento mais moroso.

Neste estudo apenas foi efetuada laqueação tubar numa das nove jovens que foram propostas.

A maioria das jovens deste estudo não tinha uma vida sexualmente activa; mas as que tinham atividade sexual apresentavam DC ligeiro. Comparando com a atividade sexual reportada nas jovens portuguesas em geral (50%), aquela que obtivemos no nosso estudo foi muito inferior (Sociedade Portuguesa Ginecologia, 2005). Está reportado na literatura que os indivíduos com PN são menos sexualmente activos em relação à população em geral, sobretudo se tiverem DC grave-profundo ou autismo (Paransky e Zurawin, 2003; Ousley e Mesibov, 1992). Pelo contrário, as pessoas com DC ligeiro revelam o mesmo interesse em casar e em ter uma vida sexualmente activa que a população geral (Leavesley e Porter, 1982).

O nosso estudo incidiu apenas em dois anos de consulta e nas jovens referenciadas do Centro de Desenvolvimento da Criança (15% do total de consultas), o que condicionou o tamanho da amostra, limitando os resultados do estudo estatístico. Assim propõe-se que este estudo seja alargado a todas as mulheres que frequentam a consulta, independentemente da sua origem, e que decorra durante mais anos.

Este estudo poderá também ter como viés o facto de ser um grupo seguido regularmente desde a infância, com uma vigilância e um controlo maiores, quer sobre a jovem, quer sobre a sua família. Pelo que poderá ser um grupo com cuidadores mais atentos no que se refere ao desenvolvimento sexual e aos distúrbios ginecológicos.

Sendo um estudo retrospectivo, baseado na consulta de registos clínicos, poderá ficar prejudicado pela falta de informação registada, o que pode justificar alguns dos casos classificados como “desconhecidos” relativamente à atitude dos cuidadores face à sexualidade da jovem e à adesão ao contraceptivo. Do mesmo modo, existem escassos registos de abuso sexual, contrastando com o que foi reportado noutros estudos, nomeadamente pelo *US Department of Justice*, onde ocorre em 68 a 83% das mulheres com PN (Gidry, 2001; Murphy e tal, 2006). Em geral abordam-se apenas a contraceção e esterilização nas adolescentes e adultas jovens, sendo esquecida a importância destas questões nos indivíduos do sexo masculino. Os adolescentes com PN são, também, possíveis alvos de abuso sexual, podendo adquirir DST e contribuir para gravidezes não desejadas. Assim, os autores pretendem alertar para a necessidade de não descuidar o ensino da sexualidade, contraceção, prevenção de DST e de abusos sexuais, nestes jovens.

A contraceção previne apenas a gravidez indesejada, descansando erradamente os cuidadores em relação à sua sexualidade, quando na realidade as jovens podem continuar a ter relações sexuais (voluntárias ou involuntárias), podendo contrair DST. A utilização de métodos de barreira requer motivação, capacidade cognitiva e destreza física. Ora os dois primeiros factores são quase impossíveis de conseguir atingir nas mulheres com DC, e o terceiro pode ser também limitado, sobretudo quando existe deficiência motora concomitante. Assim, a prevenção das DST é muito difícil de obter nas jovens com PN.

Os autores propõem:

- O ensino dos cuidadores sobre a abordagem da sexualidade e contraceção deve ser promovido através de reuniões nas instituições onde as jovens com PN estão inseridas. Os professores de educação especial podem também desempenhar um papel importante neste sentido.
- O pediatra e o médico de família assumem uma posição privilegiada para actuar precocemente na abordagem e ensino desta temática.
- A realização de vigilância ginecológica regular em todas as jovens com PN, esclarecendo todas as dúvidas, revendo a adesão ao método contraceptivo utilizado e suas possíveis complicações, a existência de possíveis relações sexuais, abuso sexual e gravidez.
- Implementar uma equipa multidisciplinar, composta por técnicos de serviço social e enfermeiros, que faça um acompanhamento mais estreito destas jovens, sobretudo nas famílias mais desfavorecidas ou em maior risco de prestação de cuidados inadequados.
- Melhorar as vias de comunicação entre todos os profissionais que estão envolvidos na prestação de cuidados para otimizar a sua eficácia. Não só entre os técnicos de saúde, mas também técnicos das instituições, professores, e tribunais. É necessário desburocratizar e acelerar as decisões, protegendo sempre os melhores interesses da mulher com PN.

Conclusão

A abordagem da sexualidade e contraceção em indivíduos com PN deve ser realizada com maior frequência na nossa sociedade, para que deixe de constituir um tabu, permitindo a estes jovens usufruir dos seus plenos direitos, sem contudo correrem riscos desnecessários.

Bibliografia

- Albuquerque M, Ramos SIV (2007) A sexualidade na deficiência mental profunda – um estudo descritivo sobre atitudes de pais e profissionais. *Psicologia.com.pt* – O Portal dos Psicólogos. http://www.psicologia.com.pt/artigos/ver_artigo.php?codigo=A0367. Última atualização 23/9/2007
- American Academy of Pediatrics (1999) Sterilization of Minors with Developmental Disabilities, Committee on Bioethics. *Pediatrics* 104: 337-40
- American Psychiatric Association (2000) Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th Edition, Text Revision. APPI. Washington DC
- Associação Portuguesa de Paralisia Cerebral. Instruções para aplicação das escalas de desenvolvimento de Ruth Griffiths, tradução e adaptação portuguesa (vol I e II). Lisboa.
- Baladerian N (1991) Sexual abuse of people with developmental disabilities. *Sexuality and Disability* 9(4):323-35.
- Bastos OM, Deslandes SF (2005) Sexualidade e o adolescente com deficiência mental: uma revisão bibliográfica. *Ciência & Saúde Coletiva* 10(2):389-97.
- Berman H, et al (1999) Sexuality and the adolescent with a physical disability: understandings and misunderstandings. *Issues Compr Pediatr Nurs* 22:183-96.
- Comissão Europeia (2001) "Attitudes of Europeans to Disability", Eurobarometer 54.2, European Commission Unit EMPL/E/4.
- Constituição da República (1976) artigo 67º alínea d).
- Constituição da República (1976) artigo 71º.
- Conti et al (2005) Child and adolescent health. OMS. Geneva.
- Chamberlain A, Rauh J, et al (1984) Issues of fertility control for mentally retarded female adolescents: sexual activity, sexual abuse, and contraception. *Pediatrics* 73:451
- Diário da República (1984) nº71 série 1. Lei 3/84, de 24/3, artigo 10º.
- Elkins TE, et al (1986) A model clinic approach to the reproductive health concerns of the mentally handicapped. *Obstet Gynecol* 68(2):185.
- Félix I, Marques A (1995) E nós...somos diferentes? Sexualidade e educação sexual na deficiência mental. Associação para o Planeamento Familiar. 1ª ed. Lisboa.
- Field MA, Sanchez VA (2001) Equal treatment for people with mental retardation: having and raising children. Harvard University Press. Cambridge.
- Galimberti, et al (2002) Análises e Recomendações para Melhorar a Adesão ao Uso dos Anticoncepcionais Hormonais Orais na América Latina. Comité Científico do Centro Latinoamericano Salud y Mujer.
- Goodman L, Budner S, Lesh, B (1971) The parent's role in sex education for the retarded. *Mental Retardation* 9(1):43-6.
- Grover SR (2002) Menstrual and contraceptive management in woman with an intellectual disability. *Medical Journal Australia* 176:108-10.
- Guidry TC (2001) Working with victims of crime with disabilities, Office for victims of crime. Department of Justice. Washington DC.
- Health Council of the Netherlands (2002) Contraception for people with mental retardation. The Hague: Health Council of the Netherlands. Publication 2002/14
- Held KR (1992) Ethical Aspects of Sexuality of Persons with Mental Retardation. *Sexuality and Disability* 10(4):237-43.
- Inquérito à Fecundidade e Família de 1997: resultados definitivos (2002) Instituto Nacional de Estatística.
- Instituto Nacional Estatística (2002) CENSOS 2001: Análise de População com Deficiência. Destaque do INE.
- Kirchner LF, et al (2005) Autismo infantil e sexualidade: a visão dos pais de adolescentes autistas. *RUBS. Curitiba* 1(4):44-5.
- Leavesley G, Porter J (1982) Sexuality, fertility and contraception in disability. *Contraception* 26:417.
- Leite SN, Vasconcellos MPC (2003) Adesão à terapêutica medicamentosa: elementos para a discussão de conceitos e pressupostos adoptados na literatura. *Ciência & Saúde Coletiva* 8(3):775-82.
- Lord C, et al (2000) The Autism diagnostic observation schedule generic (ADOS-G): a standard measure of social and communication deficits associated with the spectrum of autism. *J Autism Dev Disord* 30:205-23.
- Lord C, et al (1994) Autism diagnostic interview-revised: a revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive development disorders. *J Autism Dev Disord* 24:659-8.
- xMarques JHF (1970) Manual da escala de inteligência de Wechsler para crianças (WISC), adaptação e aferição para Portugal. Lisboa.
- Morano J (2001) Sexual Abuse of the Mentally Retarded Patient: Medical and Legal Analysis for the primary Care Physician. *J Clin Psychiatry* 3(3): 126-35
- Murphy NA, et al (2006) Sexuality of Children and Adolescents with Developmental Disabilities. Council on Children with Disabilities. *Pediatrics* 118: 398-403.
- Neinstein L, et al (2002) Adolescent Health care practice: a practical guide, 4th edition. Lippincott Williams and Wilkins Publishers.
- Neufeld JA, et al (2002) Adolescent sexuality and disability. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 13:857-73.
- Núcleo de Estudos de contraceção (2009) Aconselhamento em contraceção: estudos IMAGINE e CAP. Federação das Sociedades Portuguesas de Ginecologia e Obstetrícia.
- O'Brien (2000) Learning disability. In Gilberg C, O, Brien G, eds. *Developmental disabilities and behavior*. Mac Keith Press. 12-26.
- Oliveira G (2005) Epidemiologia do autismo em Portugal: um estudo de prevalência da perturbação do espectro do autismo e de caracterização de uma amostra populacional de idade escolar.
- Oliveira G, Ataíde A, Marques C, et al (2007) Epidemiology of autism spectrum disorder in Portugal: prevalence, clinical characterization, and medical conditions. *Dev Med Child Neurol* 49(10):726-33.
- Pan A (2003) Afectividade e sexualidade na pessoa portadora de deficiência mental. Ed Loyola. São Paulo.
- Paransky OI, Zurawin RK (2003) Management of menstrual problems and contraception in adolescents with mental retardation: a medical, legal and ethical review with new suggested guidelines. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 16:223-35.
- Parrilla J, et al (1999) Análisis del Cumplimiento en Anticoncepción Hormonal Oral. Grupo de Trabajo del Programa DAPHNE. Espanha.
- Sociedade Portuguesa de Ginecologia, Sociedade Portuguesa da Contraceção, Sociedade Portuguesa de Medicina Reprodução (2011) Consenso sobre Contraceção.
- Sociedade Portuguesa de Ginecologia (2005) Caracterização das práticas contraceptivas das mulheres em Portugal. SPG.
- Waldman BH, et al (1999) Sexuality and youngster with mental retardation. *Journal of dentistry for Children* 348-51.
- World Health Organization (1993) The ICD-10 classification of mental and behavioural disorders: diagnostic criteria for research. WHO. Geneva.

O perfil das formas clássicas de hiperplasia congênita da suprarrenal

Classical Forms of Congenital Adrenal Hyperplasia

Maristela Margatho¹, Cunha F¹, Cardoso R¹,
Dinis I¹, Alice Mirante¹

Resumo

Introdução: A hiperplasia congênita da suprarrenal (HCSR) compreende um conjunto de distúrbios enzimáticos envolvidos na esteroidogênese suprarrenal, na maioria por déficit de 21-Hidroxilase. A HCSR clássica é dividida nas formas perdedora de sal (PS) e virilizante simples (VS). A forma PS caracteriza-se pela deficiência mineralocorticoide grave que se manifesta nas primeiras semanas de vida, com perda renal de sódio, desidratação hiponatrêmica e hipercaliêmia. Na forma VS, a virilização inicia-se no período pré-natal precoce e as recém-nascidas apresentam ambiguidade sexual.

Objetivos: Caracterizar parâmetros demográficos, clínicos e laboratoriais, atitudes terapêuticas pré e pós-natais na HCSR clássica.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos registros clínicos de todos RN com o diagnóstico HCSR clássica, admitidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Carmona da Mota, entre janeiro de 2006 e maio de 2012.

Resultados: Cumpriram critérios de inclusão nove RN (seis cariótipo 46,XY e três cariótipo 46,XX). A forma PS foi diagnosticada em todos e 6 desenvolveram crise adrenal com desequilíbrio hidroeletrólítico grave. Duas RN apresentaram virilização dos genitais externos (estádios III e V de Prader). Os valores séricos medianos ao diagnóstico foram: 17-hidroxiprogesterona 614 ng/ml, hormona adrenocorticotrófica (ACTH), 300 pg/ml, androstenediona 15,7 ng/ml, renina 500 µU/ml, Na⁺ 123,5 mmol/l (mínimo 103), K⁺ 8,2 mmol/l (máximo 10,6). A terapêutica instituída foi hidrocortisona e 9α-fludrocortisona. Três doentes tinham história familiar positiva, embora apenas dois obtivessem diagnóstico e tratamento pré-natal.

Discussão: RN 46,XY com HCSR clássica têm maior risco de complicações potencialmente fatais no decurso de crise adrenal. No entanto, a virilização das RN 46,XX implica abordagens mais complexas e multidisciplinares. Perante uma história familiar positiva, é essencial o despiste pré-natal, assim como é necessário confirmar precocemente o diagnóstico e iniciar terapêutica no RN.

Palavras chave: hiperplasia congênita suprarrenal clássica, forma perdedora de sal, forma virilizante simples.

Introdução

A esteroidogênese suprarrenal envolve complexos sistemas enzimáticos que se dividem em três grandes grupos: mineralocorticóides, glicocorticóides e esteróides sexuais (fig.1). Os produtos finais destas vias são essenciais à vida, sendo a aldosterona responsável pelo equilíbrio hidroeletrólítico, através da regulação do sódio (Na⁺) e potássio (K⁺), e o cortisol essencial na resposta ao stress, síntese catecolaminérgica e controlo dos níveis de glicémia.

Abstract

Introduction: Congenital adrenal hyperplasia (CAH) is a group of enzymatic disorders involved in adrenal steroidogenesis, most often caused by enzyme 21-hydroxylase deficiency. Classical CAH is divided into salt-wasting (SW) and simple virilizing (SV) forms. The SW form can lead to severe mineralocorticoid deficiency in the first weeks after birth with inability to conserve urinary sodium causing hyponatremic dehydration and hyperkalemia. In the SV form, virilization begins prenatally and females present with ambiguous genitalia at birth.

Aims: To evaluate demographic, clinical and laboratory parameters, pre and postnatal management of classical CAH.

Methods: Retrospective analysis of the medical records of neonates with classical CAH admitted to the Paediatric Endocrinology Unit of Hospital Carmona da Mota, between January 2006 and May 2012.

Results: Nine newborn children met inclusion criteria (six 46,XY karyotype and three 46,XX karyotype). The SW form was diagnosed in all cases and 6 developed a salt-wasting crisis with severe electrolyte imbalance. Two females presented with virilization of the external genitalia (III and V Prader score). The median serum values found at diagnosis were: 17-hydroxyprogesterone 614 ng/ml, ACTH 300 pg/ml, androstenedione 15,7 ng/ml, renin 500 µU/ml, Na⁺ 123,5 mmol/l (min. 103), K⁺ 8,2 mmol/l (max. 10,6). Both hydrocortisone and 9α-fludrocortisone were used for treatment.

There was a positive family history in 3 of the children and 2 of them had prenatal diagnosis and treatment.

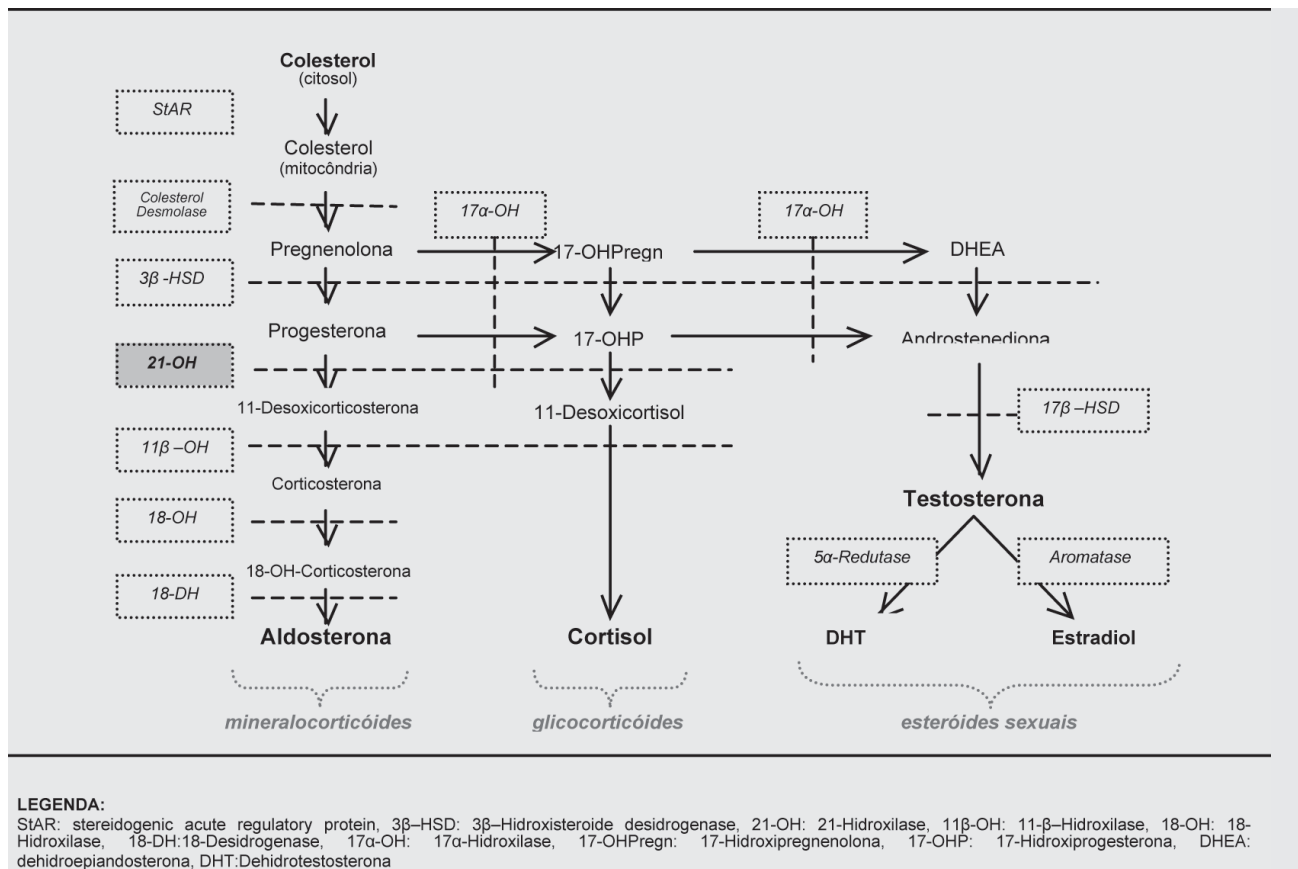
Conclusions: Males with classical CAH are more likely to suffer from potentially fatal salt-wasting crisis. On the other hand, female virilization is a major problem that involves multidisciplinary care. When there is a positive family history, prenatal diagnosis is essential. Besides, it is necessary to confirm the diagnosis soon after birth, in order to provide treatment.

Keywords: congenital adrenal hyperplasia, salt-wasting form, simple virilizing form.

Bloqueios enzimáticos na via de síntese do cortisol resultam numa situação globalmente designada por hiperplasia congênita da suprarrenal (HCSR), que se caracteriza por um córtex suprarrenal hiperestimulado, em resposta aos elevados níveis de ACTH resultantes do retrocontrolo negativo provocado pelo hipocortisolismo¹.

Correspondência: Maristela Margatho - margatho1979@gmail.com

¹ Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico - CHUC, EPE



A HCSR é um dos distúrbios autossômicos recessivos mais comuns, com uma prevalência estimada entre 1:10.000 a 1:18.000 nos RN e com uma taxa de 1:50 de portadores².

Tem por base a deficiência de uma de cinco enzimas (quadro I), sendo o déficit da 21-hidroxilase (21-OH) a causa mais comum, responsável por mais de 95% dos casos de HCSR. Esta enzima converte a progesterona em 11-desoxicorticosterona e a 17-hidroxi progesterona (17-OHP) em 11-desoxicortisol³.

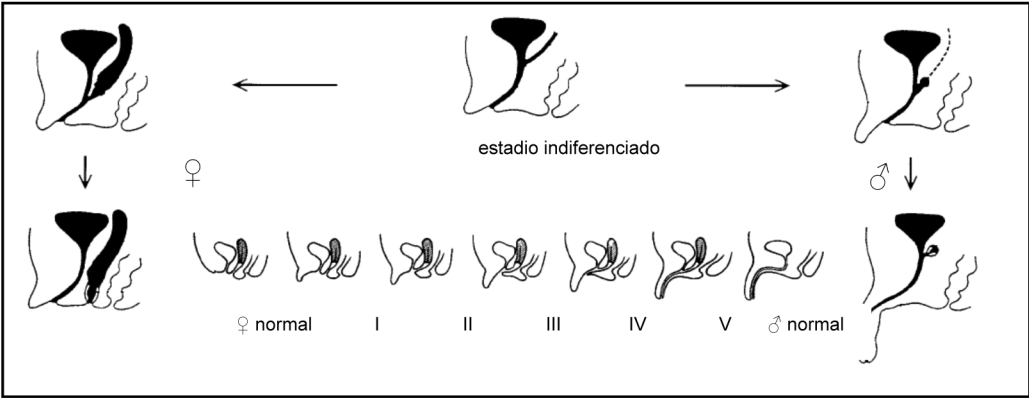
A 21-OH é codificada pelo gene CYP21A2, localizado no cromossoma 6 (6p21.3), nas proximidades de um pseudogene, CYP21P, responsável pela ocorrência da maioria das mutações. A grande homologia entre os dois genes, com sequências nucleótidas muito semelhantes, favorece o aparecimento de recombinações intergênicas, nomeadamente conversões e deleções⁴. Na maioria dos doentes surgem mutações em heterozigotia composta, sendo em geral, a mutação menos severa a determinar o fenótipo. As expressões fenotípicas, muitas delas reconhecidamente associadas a determinada mutação, são extremamente variáveis, dependendo do maior ou menor grau de atividade da enzima^{5,6}. Embora muitas vezes os quadros clínicos se sobreponham, não havendo uma clara distinção entre eles e antes um *continuum* de fenótipos, a HCSR por déficit de 21-OH classifica-se em duas formas, clássica e não clássica. Enquanto na forma clássica existe um déficit enzimático severo, com expressão clínica precoce no período neonatal, na HCSR não clássica, muito mais prevalente na população em

geral, o déficit enzimático é parcial e o diagnóstico é muitas vezes estabelecido na adolescência ou mesmo na idade adulta⁷.

A forma clássica subdivide-se nas formas perdedora de sal (PS) e virilizante simples (VS).

A forma PS, presente em cerca de 2/3 dos doentes, pauta-se pelo déficit de aldosterona (além do hipocortisolismo) e manifesta-se sob a forma de crise natriurética, com hiponatrémia, desidratação/hipovolemia e hipercaliémia. Associa-se a uma morbi-mortalidade elevada, caso o tratamento não seja rapidamente instituído. Na forma VS existe atividade enzimática residual e os níveis de cortisol e aldosterona não são tão baixos, sendo raro haver crise perdedora de sal. Nos casos mais leves, o hiperandrogenismo só será detetado perante o despoletar de uma pubarca precoce, que então pode sugerir o diagnóstico⁸. Em ambas as formas de HCSR clássica, o acúmulo de precursores dos esteróides sexuais a montante do bloqueio enzimático provoca um hiperandrogenismo que se instala em fases precoces do desenvolvimento fetal. Consequentemente, todas as RN 46,XX apresentarão ao nascimento sinais de virilização (Fig.2), mais ou menos marcados, variando entre clitoromegalia (Estadio I de Prader) até casos mais extremos de ambiguidade sexual (Estádios V de Prader). O aparelho genital interno é normal, incluindo útero, trompas e ovários. A hiperpigmentação cutânea em ambos os sexos é também comum e deve-se à afinidade da ACTH para os recetores da melanocortina-1⁹.

Figura 2 • Estádios de Prader



A terapêutica da HCSR clássica deve ser iniciada logo que se suspeite do diagnóstico e tem como objetivo evitar crises perdedoras de sal, suprimir a hipersecreção de ACTH e diminuir o excesso de esteróides sexuais. A hidrocortisona é o tratamento mais fisiológico, por ter uma potência equivalente à do cortisol endógeno, devendo ser-lhe associado um mineralocorticoide, a 9α-fludrocortisona, por ajudar a diminuir os níveis de ACTH e as necessidades de doses elevadas do glicocorticoide^{8,10}.

Material e métodos

Revisão casuística através de estudo retrospectivo analítico dos processos clínicos dos RN com HCSR clássica admitidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico - CHUC, EPE, entre janeiro de 2006 e maio de 2012.

As formas clássicas de HCSR foram definidas com base em critérios clínicos e hormonais. Considerou-se como forma PS a existência de crise perdedora de sal, com desidratação, hiponatrémia e hipercaliémia, níveis elevados de 17-OHP, androstenediona e ACTH. Para o diagnóstico da forma clássica VS foram usados os mesmo critérios,

Quadro I • Défices enzimáticos na HCSR

Défice Enzimático		Proteína StAR	3β -HSD	21-HO	17α-HO	11β –HO
Gene e Cromossoma		StAR 8p11.2	HSD3β2 1p13.1	CYP21 6p21.3	CYP17 10q24.3	CYP11B1 8q24.3
Alterações hormonais	↑	-	DHEA , 17-OHPregn.	17-OHP, A4	11-DOC, Corticosterona	11-DOC, Desoxicortisol
	↓	todos os esteróides SR	Aldosterona, Cortisol, Testosterona	Aldosterona, Cortisol	Cortisol, Testosterona	Cortisol
Perda de sal		sim	sim	sim	não (HTA)	não (HTA)
Prevalência		rara	rara	95%	rara	3-5%

LEGENDA:
StAR:steroidogenic acute regulatory protein, 3β –HSD:3β –Hidroxisteroide desidrogenase, 21-OH:21-Hidroxilase, 17α-OH:17α-Hidroxilase,11β-OH:11-β–Hidroxilase, CYP:citocromo P450, DHEA:dehidroepiandrosterona, 17-OHPregn:17-Hidroxipregnenolona, 17-OHP:17-Hidroxiprogesterona, A4:Androstenediona, 11-DOC:11-Desoxicorticosterona, HTA:hipertensão arterial

exceto existência de crise perdedora de sal. Para avaliar o grau de virilização foram usados os estádios de Prader. As variáveis estudadas foram: sexo (fenotípico e genotípico), idade ao diagnóstico, história familiar e rastreio pré-natal, idade gestacional, biometria ao nascimento, índice de Apgar, manifestações e sinais clínicos de apresentação do quadro de HCSR, necessidade de internamento em unidade de cuidados intensivos e terapêutica instituída. Em termos laboratoriais, foram avaliados os níveis séricos iniciais de 17-

OHP, ACTH, androstenediona, renina, Na⁺, K⁺. Todos os doentes com suspeita clínica e bioquímica de HCSR foram submetidos a análise molecular para pesquisa de mutações no gene CYP21A2. Os doentes com história familiar conhecida fizeram diagnóstico pré-natal.

Quadro II • Caraterísticas dos doentes com HCSR

Doente	Cariótipo	DPN	Análise mutações patogénicas CYP21	Apresentação Clínica e Sinais de HCSR	Forma HCSR	Diagn. Crise sal	UCI	ACTH (pg/ml)	17-OHP (ng/ml)	Δ4 (ng/ml)	Renina (μUI/ml)	Na ⁺ min. (UI/l)	K ⁺ max. (UI/l)	HC (mg/m ² /dia)	9α-FC (μg/Kg/dia)
1	46,XY		Homozigotia CYP21 A2 >CYP21 A1P-del/conv/quim	desnutrição, vômitos/desidratação, má perfusão periférica hiperpigmentação cutânea, macropénis	PS	D15	✓	914	1250	>10	500	122	8,8	49	17
2	46,XY		Heterozigotia composta mutação g.2113 C>T e CYP21 A2 >CYP21 A1P-del/conv/quim	hipotensão, SDR, icterícia sem hiperpigmentação, sem macropénis	PS	D15	✓	197	1274	>10	320	103	8,6	50	14,5
3	46,XY		mutação não detetada	desnutrição, prostração, ECG ondas T espiculadas hiperpigmentação cutânea, macropénis	PS	D21	✓	575	14,2	>10	560	114	8,0	40	12
4	46,XY	✓	Heterozigotia composta mutações IVS2-13A/C>G e 1004T>A	má perfusão periférica sem hiperpigmentação, sem macropénis	PS	D22*		148	167	9,3	nd	136	5,8	16	14
5	46,XY		Homozigotia mutação g.655 A/C>G	desnutrição grave hiperpigmentação cutânea	PS	D18	✓	107	614	15,7	1000	125	8,4	42	42
6	46,XY		Homozigotia CYP21 A2 >CYP21 A1P-del/conv/quim	vômitos/desidratação macropénis, sem hiperpigmentação	PS	D25	✓	403	>21	>10	2500	126	5,2	33	14,3
7	46,XX		Homozigotia mutação IVS2-13A/C>G	desnutrição, vômitos/desidratação hiperpigmentação cutânea, "bolsa escrotal vazia"	PS	D17	✓	nd	1100	86,6	180	114	10,6	47	19,7
8	46,XX	✓	Heterozigotia composta mutações g.999 T>A e g.1762_1763 insT	hipotonia, desnutrição, sem sinais de virilização	PS	D11*		50,2	>21	9,5	500	131	4,1	30	13,5
9	46,XX		Heterozigotia composta mutação g.1173 T>C e CYP21A2 >CYP21A1P-conv	Hiperpigmentação, virilização	VS	D6		849	124,5	349	161	nd	nd	40	18
valores medianos								300	614	15,7	500	123,5	8,2	40	15,8
valores referência								10-60	7-77	0,2-2,9	4,4- 46,1	134-146	3,0-7,0		

LEGENDA:
nd: não determinado, Δ4: androstenediona, HC: hidrocortisona, 9α-FC: 9α- Fludrocortisona, *: dia de instalação da crise PS (doentes com DPN)

Resultados

O quadro II apresenta as caraterísticas clínicas, bioquímicas e as mutações dos RN. Foram incluídos nove RN com o diagnóstico HCSR clássica. A forma PS foi diagnosticada em todos os RN, exceto no doente 9, que apresentou a forma VS. Seis doentes apresentavam cariótipo 46,XY e três cariótipo 46,XX. Oito RN eram de termo, com biometria ao nascimento adequada à idade gestacional e com índices de Apgar ao décimo minuto de 10. Houve um prematuro de 29 semanas (doente 2). Os doentes 4 e 8 tiveram acesso a DPN, em contexto de história familiar positiva (irmãs com HCSR), tendo-se iniciado terapêutica com dexametasona em ambos, após confirmação da gravidez. Esta foi descontinuada no doente 4, após saber-se o resultado do cariótipo (46,XY). Houve ainda um terceiro doente que não teve acesso a DPN (doente 5), por desconhecimento dos pais acerca da existência de um primo em segundo grau com HCSR. O diagnóstico foi estabelecido (ou confirmado) entre o 6º e o 25º dias de vida e as medianas dos valores séricos hormonais apresentados nesta altura foram: 17-hidroxiprogesterona 614 ng/ml, ACTH 300 pg/ml, androstenediona 15,7 ng/ml, renina 500 μUI/ml, Na⁺ 123,5 mmol/l (mínimo 103), K⁺ 8,2 mmol/l (máximo 10,6).

A crise de perda de sal surgiu na maioria dos casos, após a segunda semana de vida, em média a D18, havendo necessidade de internamento de seis crianças (2/3 dos casos) na unidade de cuidados intensivos (UCI), por desequilíbrio hidroeletrólítico grave e choque ou pré-choque. Os RN com DPN e a doente 9, com a forma VS, foram os únicos que não necessitaram deste tipo de internamento. A terapêutica com hidrocortisona e 9α-fludrocortisona foi instituída a todos. A dose média de hidrocortisona necessária nos doentes em crise adrenal foi em média 41mg/m²/dia, com máximo de 50 mg/m²/dia. A dose de 9α-fludrocortisona foi de 14,5μg/Kg/dia. Das 3 crianças com cariótipo 46,XX, apenas a doente 8, a quem foi feito DPN e tratamento pré-natal, não exibiu sinais de virilização. As outras duas crianças, doente 7 (Fig.3) e doente 9 foram classificadas respetivamente nos estádios V e III de Prader. Foi feito estudo molecular do gene CYP21A2 em todos os doentes, apesar de não se ter encontrado mutação num deles (doente 3). A deleção/conversão do gene CYP21A2 >CYP21A1P, foi a mutação mais frequente, seguida da mutação IVS2-13A/C>G, comumente associada a formas graves de HCSR PS.

Figura 3 • Doente 7: Esta criança com cariótipo 46,XX, apresenta grau máximo de virilização (estadio V de Prader).



Não houve nenhum óbito. As complicações mais graves estiveram inerentes às formas virilizantes, pela necessidade de correções cirúrgicas complexas, suporte pedopsiquiátrico e outras intervenções multidisciplinares.

Atualmente, todos estes doentes mantêm seguimento na consulta externa de Endocrinologia Pediátrica.

Discussão e conclusões

O diagnóstico de HCSR nem sempre é fácil, sobretudo pela variabilidade das apresentações clínicas. Habitualmente, o diagnóstico é feito mais precocemente em RN 46,XX, por apresentarem sinais de virilização (ambiguidade sexual), enquanto que os RN 46,XY são mais propensos a complicações decorrentes da insuficiência adrenal. É assim importante lembrar esta patologia sempre que, no período neonatal, surjam distúrbios hidroeletrólíticos, nomeadamente hiponatremia, hipercaliémia e hipoglicémia, sinais de hiperpigmentação cutânea ou anomalias da diferenciação sexual¹¹.

O perfil hormonal característico das formas clássicas de HCSR é o aumento da 17-hidroxiprogesterona. Os doseamentos de ACTH e de androstenediona estão também elevados e confirmam o diagnóstico. A atividade da renina plasmática, marcador mineralocorticoide, está habitualmente elevada nas formas PS, em resposta ao défice de aldosterona. Já as concentrações de cortisol e aldosterona não são indicadores fiáveis para estabelecer o diagnóstico de HCSR.

No que se refere às alterações hidroeletrólíticas, estas podem ser muito marcadas, como ficou demonstrado com os níveis de Na⁺ a atingir um mínimo de 103 mmol/l e de K⁺ um máximo 10,6 mmol/l. Normalmente, a hipercaliémia é a primeira alteração do ionograma, instalando-se antes da hiponatremia.

A crise perdedora de sal coloca em risco a vida do RN e deixa muitas vezes sequelas neurológicas graves, pelo que estes doentes devem ser tratados numa unidade de cuidados intensivos, a fim de iniciar fluidoterapia endovenosa intensiva (de ressuscitação) com soro salino com glicose, suplementos de sódio e tratamento de substituição hormonal com glicocorticoide (hidrocortisona) e mineralocorticoide (9 α -fludrocortisona). As doses de hidrocortisona recomendadas no RN são 5mg/dia (equivalente a 25mg/m²/dia) divididos em 3 doses diárias. A 9 α -fludrocortisona é utilizada nos doentes com perda salina e as doses habituais variam entre 0,05 e 0,2mg/dia, divididas em 2 a 3 administrações ao dia. Na fase aguda são necessárias doses por vezes muito superiores.

A monitorização da resposta ao tratamento é avaliada, sobretudo, através do doseamento da atividade da renina plasmática e dos valores de tensão arterial¹².

Um ponto essencial a sublinhar é a obrigatoriedade do despiste pré-natal desta patologia sempre que haja história familiar positiva, já que a profilaxia com dexametasona instituída à grávida antes da 10^a semana de gestação, evitará a virilização do feto feminino. Depois de se determinar o cariótipo, através de amniocentese, a análise molecular para pesquisa de mutações no gene CYP21A2 deve ser realizada ainda no período pré-natal, no caso de fetos 46,XX e no período pós-natal, se o feto é 46,XY. Neste último caso, deverá suspender-se a terapêutica na grávida.

Após confirmação clínica e laboratorial do diagnóstico de HCSR clássica, deve ser solicitado o estudo genético de todos os familiares (pais, irmãos, entre outros) a fim de identificar as mutações e os seus portadores, garantindo deste modo o aconselhamento genético¹³.

O rastreio neonatal da HCSR, feito através do doseamento sérico da 17-OHP, tem ainda várias limitações (elevado número de falsos positivos) e não é realizado em Portugal. As vantagens seriam evitar a instalação de quadros potencialmente deletérios (crise adrenal) e despistar formas VS menos evidentes ao nascimento, impedindo a exposição ao hiperandrogenismo crónico ao longo da infância¹⁴.

A impossibilidade de reproduzir fielmente os pulsos circadianos de ACTH e cortisol faz com que não existam esquemas terapêuticos ideais e, por esse motivo, todos os doentes com formas clássicas de HCSR devem ser acompanhados ao longo de toda a sua vida, a fim de evitar complicações decorrentes, quer do excesso, quer da falta de tratamento^{15,16}.

Bibliografia

1. Huynh T et al. The Clinical and Biochemical Spectrum of Congenital Adrenal Hyperplasia Secondary to 21-Hydroxylase Deficiency (Review Article). *Clin Biochem Rev.* 2009 May; Vol 30: 75-86. Stikkelbroeck NM, Hoefsloot LH, de Wijs IJ, Otten BJ, Hermus AR, Siskens EA. CYP21 gene mutation analysis in 198 patients with 21-hydroxylase deficiency in The Netherlands: six novel mutations and a specific cluster of four mutations. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003 Aug; 88(8):3852-9.
2. Riepe FG, Sippell WG. Recent advances in diagnosis, treatment, and outcome of congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *Rev Endocr Metab Disord.* 2007 Dec; 8(4):349-63.
3. Concolino P, Mello E, Zuppi C, Capoluongo E. Molecular diagnosis of congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency: an update of new CYP21A2 mutations (Minireview) - *Clin Chem Lab Med* 2010; 48(8):1057-62.
4. Marumudi E, Sharma A, Kulshreshtha B, Khadgawat R, Khurana ML, Ammini AC. Molecular genetic analysis of CYP21A2 gene in patients with congenital adrenal hyperplasia. *Indian J Endocrinol Metab.* 2012 May; 16(3):384-8.
5. Krone N, Aert W. Genetics of congenital adrenal hyperplasia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2009; 23:181-92.
6. Speiser PW. Nonclassic adrenal hyperplasia. *Rev Endocr Metab Disord.* 2009; 10:77-82.
7. Hindmarsh PC. Management of the child with congenital adrenal hyperplasia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2009; 23:193-208.
8. Raine JE, Donaldson M, Gregory J, Savage M. *Practical Endocrinology and Diabetes in Children.* 2nd ed. Blackwell Publishing. 2006.
9. Antal Z, Zhou P. Congenital adrenal hyperplasia: diagnosis, evaluation, and management. *Pediatr Rev.* 2009; 30:49-57.
10. Auchus RJ, Chang A. 46,XX DSD: the masculinized female. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism.* 2010; 24: 219-42.
11. Kim MS, Ryabets-Lienhard A, Geffner ME. Management of congenital adrenal hyperplasia in childhood. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2012 Oct 3.
12. New MI, Abraham M, Yuen T, Lekarev O. An update on prenatal diagnosis and treatment of congenital adrenal hyperplasia. *Semin Reprod Med.* 2012 Oct; 30(5):396-9.
13. White PC. Neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia. *Nat Rev Endocrinol.* 2009; 5:490-8.
14. Hughes IA. Congenital Adrenal Hyperplasia: A Lifelong Disorder - *Horm Res* 2007; 68(suppl 5):84-9.
15. White PC, Bachega TA. Congenital adrenal hyperplasia due to 21 hydroxylase deficiency: from birth to adulthood. *Semin Reprod Med.* 2012 Oct; 30(5):400-9.

Baixa estatura na adolescência: casuística de um ambulatório hospitalar

Short stature in adolescence: experience in an outpatient setting

Patrícia Rocha, Alexandra Luz, Pascoal Moleiro

Resumo

Introdução: A baixa estatura define-se como uma estatura inferior ao percentil 3 ou inferior a dois desvios padrão da média da população de referência. Uma história clínica e um exame objetivo cuidadosos, bem como o pedido criterioso de exames complementares, são fundamentais para o diagnóstico etiológico.

Material e métodos: Estudo retrospectivo descritivo, com consulta do processo clínico dos adolescentes entre os 10 e 17 anos de idade, acompanhados na consulta de Medicina do Adolescente por baixa estatura entre 2005 e 2013.

Resultados: Foram consultados um total de 35 processos, 21 destes relativos a adolescentes do sexo masculino (60%) com idade média na primeira consulta de 13 anos (mínimo 10 e máximo 16) e tempo médio de seguimento de 24 meses. Dos antecedentes pessoais, 23% apresentava também baixo peso e 20% dificuldades de aprendizagem. Em 86% dos casos foi feita avaliação analítica inicial com hemograma, velocidade de sedimentação, ureia, creatinina, TGO, TGP, fosfatase alcalina, proteínas totais, TSH, T4 livre e radiografia do punho esquerdo. Prosseguiu-se para investigação complementar com IGF-1 em 71% dos casos e cariótipo em 69%. Os principais diagnósticos obtidos foram baixa estatura familiar em 29%, atraso constitucional da maturação em 11%, e a associação destas em 14%. Foram enviados a consulta de Endocrinologia no hospital de referência oito casos (23%) e destes, três (37,5%) fizeram tratamento com hormona de crescimento.

Discussão: Houve predominio do sexo masculino e o diagnóstico mais frequente foi de baixa estatura familiar, dados coincidentes com o descrito na literatura.

Palavras-chave: baixa estatura, adolescentes, hormona crescimento.

Abstract

Introduction: Short stature is defined by a height lower than the 3rd percentile or below two mean standard deviation than the reference population. A careful medical history and physical examination, as well as a judicious use of complementary exams, are critical for achieving a diagnosis.

Methods: Retrospective descriptive study, with analysis of the clinical files pertaining adolescents from 10 to 17 years of age followed in an outpatient pediatric clinic with short stature between 2005 and 2013.

Results: A total of 35 cases was obtained, 21 of these being males (60%) with an average age at first appointment of 13 years old (minimum 10 and maximum 16), and mean follow-up of 24 months. Background check showed that 23% also had low weight and 20% presented learning disabilities. In 86% of the cases an initial laboratory evaluation was made, with blood count, erythrocyte sedimentation rate, BUN, creatinine, SGOT, SGPT, alkaline phosphatase, TSH, free T4 and radiograph of the left wrist. Further evaluation was done with determination of IGF-1 in 71% of cases and in 69% of them a karyotype was obtained. The main diagnoses were familial short stature in 29%, constitutional delay of growth and puberty in 11%, and a combination of both in 14%. A total of eight (23%) cases were referred for a specific Pediatric Endocrinology consultation, three (37.5%) of these being treated with growth hormone.

Discussion: There was a predominance of males and the most frequent diagnosis was familial short stature, coincident with what is described in the literature.

Keywords: short stature, adolescent, growth hormone.

Introdução

Um dos melhores indicadores do estado de saúde da criança e do adolescente é o seu padrão de crescimento. O processo de crescimento constitui a expressão fenotípica de uma potencialidade genética modulada através de fatores intrínsecos e extrínsecos ao próprio indivíduo¹. A baixa estatura (BE) é definida como estatura inferior ao percentil 3 ou a dois desvios-padrão em relação à estatura média para um determinado sexo e idade cronológica².

Existem várias situações que podem diminuir a velocidade de crescimento e estar na origem da BE. Esta pode ser resultado de anomalias cromossómicas ou outros defeitos genéticos, má-nutrição, doença sistémica crónica ou privação psicológica. No entanto, em muitas crianças e adolescentes não é possível estabelecer a causa específica da BE, o que é habitualmente designado como baixa estatura idiopática

(BEI). O diagnóstico de BEI implica, por definição, a demonstração de uma estatura abaixo de menos dois desvios padrão em relação à estatura média para a idade, sexo e grupo populacional, sem evidência simultânea de nenhuma patologia que justifique a BE. É portanto um diagnóstico de exclusão, nele se podendo incluir casos de atraso constitucional de maturação (ACM) e de baixa estatura familiar (BEF) ou a coexistência de ambas³.

Perante esta definição, crianças e adolescentes com síndromes dismórficas, como displasias esqueléticas ou síndrome de Turner, e crianças pequenas para a idade gestacional são excluídas, tal como aquelas com causa claramente esclarecida de baixa estatura (doença celíaca, doença inflamatória intestinal, artrite crónica juvenil, de-

ficiência de hormona do crescimento, hipotireoidismo, síndrome de Cushing...) ⁴.

Estima-se que aproximadamente 80% de todos os casos de BE na consulta de pediatria sejam BEI ⁵.

Wudy et al. (2005) publicaram um estudo interessante que envolveu 220 crianças com baixa estatura, das quais 70% foram classificados com BEI, sendo que destas, 20% com atraso constitucional do crescimento e maturação, 7% com baixa estatura familiar, 30% com uma combinação das duas anteriores e 8% com "BEI propriamente dita". Em relação à distribuição entre sexos, foi encontrada uma maior percentagem no sexo masculino. Atribuíram como possível explicação para esta maior predominância do diagnóstico no sexo masculino na consulta de endocrinologia à maior preocupação dos pais com a altura final dos seus filhos ⁶.

A BEF caracteriza-se por uma velocidade de crescimento (VC) normal ou no limite inferior do normal, idade óssea compatível com a idade cronológica, desenvolvimento pubertário normal e previsão da estatura final compatível com a altura-alvo ⁷.

Por outro lado, os adolescentes com ACM apresentam-se em percentis de estatura inferiores ou abaixo da população geral e também abaixo da estatura-alvo. A VC geralmente é normal ou baixa (à volta de quatro cm/ano) e a idade óssea é inferior à idade cronológica. O início da puberdade encontra-se atrasado em relação à média populacional, sendo frequente a história familiar de puberdade diferida ^{6,7}.

A avaliação da BE deve iniciar-se com uma história clínica detalhada, incluindo a história familiar. É importante recolher dados relativos à somatometria ao nascimento, assim como história de patologia da gravidez, consanguinidade, prematuridade, idade de início da puberdade, história de doenças crónicas, desenvolvimento psicossocial e cognitivo ⁴.

A medição precisa e sequencial da estatura e da VC ao longo do tempo, bem como o seu registo nos gráficos correspondentes, são fundamentais para a deteção de alterações no crescimento ⁸.

Depois de recolhidos todos os dados da história clínica e do exame objetivo é necessário determinar quais os adolescentes que requerem uma avaliação complementar mais ou menos imediata ou apenas uma vigilância atempada, e posteriormente os que necessitam de referência e/ou abordagem específicas.

O objetivo deste trabalho foi caracterizar os adolescentes seguidos em Consulta de Medicina do Adolescente por baixa estatura, quanto à avaliação, orientação, diagnóstico e evolução.

Métodos

Estudo descritivo com componente exploratória, com colheita retrospectiva de dados através da consulta dos processos clínicos respetivos. A amostra foi constituída pelos adolescentes com idades entre os 10 e os 17 anos, acompanhados na Consulta de Medicina do Adolescente de um hospital de nível I da região centro de Portugal por baixa estatura, no período de 1 de janeiro de 2005 a 31 de dezembro de 2013. Foram estudadas variáveis demográficas, avaliação analítica efetuada, diagnóstico, problemas associados, orientação e evolução. O tra-

tamento estatístico dos dados foi feito com o programa SPSS® versão 20, utilizando a estatística descritiva.

Utilizou-se a definição de baixa estatura descrita na introdução ².

A idade óssea foi avaliada segundo o método de Greulich e Pyle.

Resultados

No período de estudo foram consultados um total de 35 processos, sendo 21 destes relativos a adolescentes do sexo masculino (60%) com idade média na primeira consulta de 13 anos (mínimo de 10 e máximo 16, com desvio padrão de 1,46). O tempo médio de seguimento em consulta foi de 24 meses. As principais características demográficas estão indicadas na tabela I.

Tabela I • Caracterização da amostra por sexo, idade e antecedentes

Sexo (%)	Masculino	60%
	Feminino	40%
Idade (anos)	Mínimo	10
	Máximo	16
	Média	13
	Desvio Padrão	1,46
Antecedentes (%)	Baixo peso	23%
	Dificuldades aprendizagem	20%

Legenda: BEF-baixa estatura familiar; ACM- atraso constitucional da maturação

Verificou-se que 43% (15/35) foi referenciada à Consulta de Medicina do Adolescente pelo seu médico de família, igual percentagem proveio de outra consulta hospitalar e 14% (5/35) foi referenciada por pediatra do exterior.

Dos antecedentes pessoais, 23% (8/35) tinha também baixo peso e 20% (7/35) dificuldades de aprendizagem (destes, metade estava medicada com metilfenidato, com diagnóstico de perturbação de hiperatividade e déficit de atenção). De referir ainda três casos de adolescentes com tireoidite auto-imune, com hipotireoidismo. Em relação aos antecedentes familiares, houve alguns casos em que não foi possível estabelecer a estatura alvo familiar, nem precisar a altura do desenvolvimento pubertário. Dos restantes casos foi possível estabelecer uma baixa estatura dos pais em 20% (7/35) e atraso da maturação em 9% (3/35).

Em 86% (30/35) dos casos foi feita avaliação analítica inicial com hemograma, velocidade de sedimentação (VS), ureia, creatinina TGO, TGP, fosfatase alcalina, proteínas totais, TSH, T4 livre, ferritina e radiografia do punho esquerdo. Os restantes 14% (5/35) não realizaram avaliação inicial porque faltaram às consultas subsequentes.

Prosseguiu-se com estudo complementar na investigação de baixa estatura, em 71% (25/35) dos casos foi feita determinação do IGF-1 e em 69% (24/35) foi também pedido o cariótipo (em todas as adolescentes do sexo feminino e 10 adolescentes do sexo masculino).

Do estudo realizado e da evolução clínica, os diagnósticos obtidos foram BEF em 29% (10/35), ACM em 11% (4/35), e a associação destas em 14% (5/35).

Dos restantes diagnósticos, de salientar um caso de síndrome de Noonan e um síndrome de Turner, um caso de hipocondroplasia e um de doença celíaca. Ainda se encontram em estudo e sem diagnóstico definitivo 14% (5/35) dos adolescentes. Na tabela II apresenta-se um resumo dos principais diagnósticos.

Tabela II • Diagnósticos		%
BEF		29
ACM		11
BEF+ACM		14
Outros (s. Noonan, s. Turner*, hipocondroplasia, doença celíaca)		18
Sem diagnóstico		14
Desistência/abandono da consulta		14

Legenda: RCIU- restrição de crescimento intra-uterino

Baseados nos critérios de referenciação estabelecidos pela Consulta de Endocrinologia do hospital de referência, houve necessidade de referenciar 23% (8/35) dos casos. Os critérios de referenciação encontram-se descritos na tabela III.

Para além dos adolescentes com os critérios de referenciação já mencionados, foram ainda enviados à Consulta de Endocrinologia aqueles que apresentavam valores de IGF-1 inferiores ao limite inferior do normal para sexo e idade e uma idade óssea inferior à idade cronológica em mais de dois anos. Nestes últimos estavam incluídos todos aqueles que ainda não tinham diagnóstico e dois com ACM. Dos adolescentes referenciados a esta Consulta de Endocrinologia, em três casos houve indicação para fazer tratamento com hormona de crescimento.

Os casos que fizeram tratamento com hormona de crescimento foram a adolescente com síndrome de Turner e duas situações (um rapaz e uma rapariga) que apresentaram défice de hormona de crescimento no estudo complementar efetuado.

Tabela III • Critérios de envio imediato a Consulta de Endocrinologia

Estatura < -3 SD
Estatura < -1,5 SD em relação à estatura alvo familiar
Estatura < -2 SD e velocidade de crescimento < - 1 SD (P25)
Sinais neonatais de deficiência de hormona de crescimento - hipoglicémia, micropénis, icterícia prolongada
Síndrome de Turner
RCIU sem recuperação estatural pelos 2-3 anos

Discussão

No nosso estudo e de acordo com o que está descrito na literatura houve uma predominância do sexo masculino. Os padrões de referência revelam diferenças entre os sexos bastante significativas na avaliação e tratamento da BE^{5,9}. Os rapazes são encaminhados para avaliação com mais frequência, em idades mais jovens e para défices de altura menos graves, em comparação com as raparigas. Como exemplo, num estudo retrospectivo de 288 crianças encaminhadas para um centro único para avaliação da BE, a relação masculino: feminino foi de 1,9: 1⁹. No momento da consulta, o défice de altura foi significativamente maior para meninas do que meninos (mediana altura Z-score, -2,4 contra -1,9) e a doença orgânica foi mais comum entre as meninas (40% versus 15% respetivamente). Da mesma forma, estudos de registos de tratamento com hormona de crescimento mostraram tratamento preferencial dos rapazes em comparação com as raparigas com uma proporção aproximada de 2:1 ^{10,11}.

Esta diferença no encaminhamento de rapazes e raparigas com BE, potencialmente poderia levar a um subdiagnóstico e subtratamento de raparigas com uma miríade de condições, incluindo síndrome de Turner e défice de hormona de crescimento¹².

Estes resultados enfatizam a necessidade de acompanhamento regular do crescimento a nível dos cuidados de saúde primários de todas as crianças e adolescentes, para assegurar o encaminhamento atempado e o tratamento adequado.

A natureza retrospectiva e o número relativamente pequeno da nossa amostra constituem uma limitação ao nosso estudo.

Na BE, o seguimento por período de tempo significativo é, muitas vezes, imprescindível para decidir se se trata de facto, de BE ou, apenas da evolução de acordo com os limites considerados normais.

No nosso estudo pudemos verificar essa situação nos casos de ACM, havendo posteriormente uma recuperação da estatura, com o “surto” de crescimento na puberdade. Assim, houve um número apreciável de casos que se manteve em seguimento na consulta até ao completo esclarecimento da situação e apesar da normalidade da avaliação inicial, o que se relaciona com o tempo médio de seguimento dos casos do nosso estudo, que foi de dois anos.

Os parâmetros relacionados com o crescimento devem ser monitorizados, incluindo comprimento ou estatura (de acordo com a idade), peso, índice de massa corporal, VC, e comparadas com a média das populações de referência. Os exames complementares podem ser úteis, tais como hemograma completo, bioquímica, avaliação hormonal (com TSH / T4livre), idade óssea e IGF-1¹³.

No nosso estudo, em todos os que permaneceram na consulta, foi pedida uma investigação analítica inicial e avaliação da idade óssea. Nas adolescentes do sexo feminino a investigação complementar inicial incluiu a realização de cariótipo em todos os casos.

A investigação realizada permitiu estabelecer diagnósticos tão variados como foi o caso de doença celíaca, o de síndrome de Turner e o de hipocondroplasia.

Todos os casos de baixa estatura no sexo feminino têm indicação para realizar cariótipo para exclusão de síndrome de Turner¹⁴.

O diagnóstico diferencial de crianças e adolescentes com alteração patológica do crescimento pode ser complexo porque um número substancial de síndromes e doenças estão associadas à BE. Todas as crianças e adolescentes com evidência de BE patológica, devem ser encaminhados para endocrinologistas pediátricos e/ou pediatras, con-

forme necessário, para garantir a identificação precisa da(s) causa(s) subjacente(s) e a seleção do tratamento específico para cada caso. O tratamento com hormona de crescimento pode ajudar a alcançar a altura alvo, em crianças selecionadas com baixa estatura devido a restrições do crescimento intra-uterino sem crescimento compensatório (“catch-up growth”), défice hormona crescimento, hipopituitarismo, a deficiência do gene “short stature homeobox” (SHOX), e síndromes genéticas complexas, como síndrome Turner, síndrome Noonan, e síndrome de Prader Willi^{15,16}. Em Portugal existe uma Comissão Nacional para a Normalização da Hormona do Crescimento que aprova o tratamento com hormona de crescimento, à qual são apresentados todos os casos.

Um diagnóstico, encaminhamento e tratamento precoces/atempados, melhoram a probabilidade de um bom resultado.

A BEI é um diagnóstico de exclusão, sendo necessário desenvolver metodologias que possam antecipadamente identificar quais os casos que podem beneficiar de tratamento com hormona de crescimento. A indicação de utilização terapêutica da hormona de crescimento nesta situação permanece controversa, não estando ainda aprovada para tratamento em Portugal.

Como foi possível verificar no nosso estudo dos 35 casos, apenas três tiveram indicação para fazer hormona de crescimento.

Deve ser facultada informação completa acerca da eficácia e dos possíveis efeitos adversos da terapêutica, assim como alternativas disponíveis, inclusive o aconselhamento psicológico, para que a decisão seja tomada em consciência e não sejam criadas falsas ilusões relativas à estatura final.

Bibliografia

1. Cabeza AID, Lezcano AC, Núñez CJV, Longás AF, Bouthelier RG, Arias MP. Talla baja idiopática: definición y tratamiento. *An Esp Pediatr* 2006; 64:360-4.
2. Seaver L, Irons M. ACMG practice guideline: Genetic evaluation of short stature, *Genet Med* 2009;11:465-70.
3. Bryant J, Baxter L, Cave C, Milne R. Recombinant growth hormone for idiopathic short stature in children and adolescents – The Cochrane Collaboration. *Cochrane Database of Syst Rev* 2009; 1:3-37.
4. Cohen P, Rogol AD, Deal CL, et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of children with idiopathic short stature: a summary of the growth hormone research society, the lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology Workshop. *J Clin Endocrinol Metab* 2008; #08-0509.
5. Wit JM, Clayton PE, Rogol AD, Savage MO, Saenger PH, Cohen P. Idiopathic short stature: Definition, epidemiology, and diagnostic evaluation. *Growth Horm IGF Res* 2008; 89-110.
6. Wudy SA, Hagemann S, Dempfle A, et al. Children with idiopathic short stature are poor eaters and have decreased body mass index. *Pediatrics* 2005;116:52-57.
7. Longui CA. Uso de GH em pacientes com baixa estatura idiopática. *Arq Bras Endocrinol Metab* 2008; 52:750-6.
8. Karlberg J. A biologically-oriented mathematical model (ICP) for human growth. *Acta Paediatr Scand Suppl.* 1989;350:70-94.
9. Wood AR, Esko T, Yang J, et al. Defining the role of common variation in the genomic and biological architecture of adult human height. *Nat Genet* 2014; 46:1173.
10. Ouni M, Castell AL, Rothenbuhler A, Linglart A, Bougnères P. Higher methylation of the IGF1 P2 promoter is associated with idiopathic short stature. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2015. doi: 10.1111/cen.12867.
11. Cuttler L, Marinova D, Mercer MB, Connors A, Meehan R, Silvers JB. Patient, physician, and consumer drivers: referrals for short stature and access to specialty drugs. *Med Care* 2009; 47:858.
12. Rogol A. D., Hayden G. F. Etiologies and Early Diagnosis of Short Stature and Growth Failure in Children and Adolescents. *The Journal of Pediatrics* 2014, Volume 164, Issue 5, Supplement, Pages S1–S14.e6. doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.02.027
13. Cooke DW, Dival SA, Radovick S. Normal and aberrant growth. In: Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, Kronenberg HM, eds. *Williams textbook of endocrinology*. 12th ed. Philadelphia (PA): Saunders Elsevier; 2011. p. 935-1053.
14. Sisley S, Trujillo MV, Khoury J, Backeljauw P. Low Incidence of Pathology Detection and High Cost of Screening in the Evaluation of Asymptomatic Short Children. *J Pediatr*. 2013;163:1045-51.
15. Ross J, Czernichow P, Biller BM, Colao A, Reiter E, Kiess W. Growth hormone: health considerations beyond height and gain. *Pediatrics* 2010;125:906-18.
16. Cook DM, Rose SR. A review of guidelines for use of growth hormone in pediatric and transition patients. *Pituitary* 2012;15:301-10.

Aceda à página www.asic.pt



Em “inscrições online” faça a sua

- Assinatura / atualização de dados na **Revista Saúde Infantil**;
- Torne-se Sócio(a) **ASIC** / atualize dados
- Inscrição em **Congressos / Cursos / Encontros**

Em “inscrições na newsletter” subscreva a nossa newsletter e receberá toda a divulgação ASIC via e-mail