

# editorial

## CONFERÊNCIA da EUNETHYDIS 2016 – Novidades tranquilizadoras sobre a medicação estimulante

Aproveitando a tendência geral dos «media» de noticiar e publicar de forma acrítica, notícias alarmantes e sensacionalistas, assim como a avidez da população para estas notícias, periodicamente a Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção (PHDA) é tratada pela comunicação social, duma forma pouco responsável. Na verdade poderíamos dizer que «se junta a fome com a vontade de comer».

Relatos imprecisos, generalizações abusivas de casos particulares, demonização dos efeitos da medicação, entrevistas a profissionais, sem reconhecida credibilidade nesta patologia e frequentemente veiculando informações incorretas, fazem parte da estratégia utilizada. Um dos «espantalhos» mais agitados nestas campanhas de desinformação é o dos efeitos cerebrais a longo prazo.

Os fármacos mais comumente utilizados são o metilfenidato e a atomoxetina. A indicação e escolha dos fármacos a utilizar é responsabilidade exclusiva do médico, que deve ter experiência no diagnóstico e tratamento da PHDA e coordenar uma equipa que integre outros profissionais, nomeadamente psicólogos, professores e terapeutas. A sua utilização é decisão que compete apenas à família, depois de devidamente informada e de esclarecidas todas as dúvidas.

Como qualquer medicação, os medicamentos utilizados na PHDA têm raríssimas contraindicações e efeitos colaterais. A maioria destes efeitos são também raros e desaparecem com a continuidade do tratamento.

### Mas e se o medicamento é usado ao longo de vários anos?

É a questão que preocupa, pacientes, famílias e os médicos que prescrevem estes fármacos.

Já sabemos que o metilfenidato é usado com regularidade no mundo há mais de 60 anos, razão pela qual cada vez serão mais difíceis grandes surpresas. Sabemos também que a investigação e a prática têm deixado claro que estes fármacos são muito eficazes e seguros a curto prazo mas, pelo crescente uso de psicoestimulantes em todo o mundo, há a necessidade de avaliar a sua eficácia e os seus eventuais efeitos negativos a longo prazo.

Este foi precisamente um dos temas centrais da conferência da EUNETHYDIS que teve lugar nos passados dias 16 a 19 de outubro em Berlim.

Foram apresentados os resultados do projeto **ADDUCE** (Attention deficit/hyperactivity disorder drugs use chronic effects), financiado pelo 7º quadro comunitário de apoio, no âmbito dos programas de saúde. O ADDUCE Consortium (\*) integra uma rede de investigadores de diferentes países e instituições da UE, que se focam na segurança do tratamento da PHDA em crianças e adolescentes, em particular os efeitos a longo prazo no crescimento, no estado neurológico e psiquiátrico e no sistema cardiovascular. A equipa do ADDUCE utiliza múltiplos métodos de investigação fármaco-epidemiológica e integra peritos nas áreas da PHDA, farmacovigilância e segurança, neuropsicofarmacologia e investigação cardiovascular.

### Passo a descrever as conclusões:

#### • Crescimento

A análise de diferentes estudos apresentados durante a conferência, permite-nos concluir que os psicoestimulantes podem causar uma ligeira diminuição ponderal no início do tratamento, durante os primeiros 12 meses de terapêutica, tanto maior quanto menor a idade da criança. O impacto sobre a estatura é insignificante, estudos prospectivos suportam a conclusão de que nem a idade óssea nem a maturação pubertária são alterados, e que o tamanho final esperado é semelhante em crianças tratadas farmacologicamente e aquelas que não receberam medicamentos para a PHDA.

Isto é, na idade adulta, não há diferenças significativas entre os que fizeram medicação e os que não fizeram.

#### • Efeitos psiquiátricos e neurológicos

A PHDA é um problema muitas vezes associado a outros problemas neurológicos, especialmente quando os sintomas são graves, com um impacto conhecido nas funções neuropsicológicas e na função cognitiva global.

Também a depressão está associada com a PHDA tornando muitas vezes muito difícil determinar qual dos dois problemas desencadeia o outro ou se aparecem associados. A PHDA é um conhecido fator de risco para o aparecimento da depressão e em casos extremos, felizmente raríssimos, pode aparecer ideação suicida.

Os tiques são uma comorbilidade frequente na PHDA e muitas vezes aparecem durante a terapêutica com metilfenidato. Em crianças com síndrome de Gilles de la Tourette ou se o metilfenidato piorar os tiques há que ponderar outras medicações, nomeadamente a atomoxetina. O abuso do tabaco, drogas, álcool, marijuana e outros fármacos é

muito mais comum em pacientes com PHDA, e o tratamento com metilfenidato na criança e adolescente, tem um efeito protetor contra futuros comportamentos aditivos.

Em resumo, no que concerne aos **efeitos psiquiátricos e neurológicos**, os estudos sobre a utilização de metilfenidato a longo prazo concluem que:

- A PHDA grave está associada com alto risco de psicose, perturbações da personalidade, depressão, suicídio, abuso de substâncias e tiques
- O tratamento da PHDA com metilfenidato não agrava estes problemas.
- o uso de estimulantes reduz o risco dessas comorbidades aparecerem.

## Efeitos Cardiovasculares

Medicamentos para a PHDA «ativam» o sistema cardiovascular e produzem uma ligeira aceleração do pulso -entre 1 e 2 batimentos por minuto e um aumento da pressão arterial entre 1-4 mmHg e 1-2 mmHg respetivamente na pressão sistólica e diastólica.

Enquanto o aumento de pulso e frequência cardíaca, são quase anedóticos, o aumento dos valores da TA poderá ter efeitos negativos em crianças em idade precoce. Sabemos também que o aumento sustentado da pressão arterial pode causar hipertrofia do ventrículo esquerdo.

Nesse sentido, tem havido vários estudos que avaliam estes efeitos cardiovasculares a longo prazo e a conclusão é que tanto o aumento da frequência cardíaca como o da pressão arterial ocorrem apenas durante a duração do efeito dos fármacos e, em seguida, desaparecem. Foi descartado que o uso de psicoestimulantes na infância provoque alterações cardíacas estruturais a longo prazo.

## Reflexão final

Medicamentos estimulantes para o tratamento da PHDA, nomeadamente o metilfenidato, são usados no mundo há mais de meio século e apresentam um perfil de eficácia e segurança ímpares no meio dos psicofármacos. No entanto, eles continuam a causar alguma relutância e medo entre os pacientes e suas famílias, sentimentos legítimos mas explorados de forma pouco responsável, por certos profissionais e pela comunicação social.

Os dados apresentados nesta conferência corroboram muitos outros já conhecidos sobre a eficácia e segurança a curto e médio prazo dos estimulantes. Apesar destas boas notícias, continuo a pensar que o início da terapêutica com psicofármacos deve ser sempre feito em consulta especializada, por profissionais com muita experiência na área, preferencialmente inseridos em equipa interdisciplinar.

*José Boavida Fernandes*  
*Responsável da Consulta de PHDA do Hospital Pediátrico, CHUC*

## Bibliografia

- Potential long-term adverse effects of stimulant medication (results from the ADDUCE Consortium). *Alessandro Zuddas, Sara Carucci, Elizabeth Liddle, David Coghill*. Eunethydis, International Conference on ADHD. Berlin, 16-19 de outubro de 2016.

(\*) The members of the ADDUCE consortium:

Central Institute of Mental Health (Mannheim)

Centre for Paediatric Pharmacy - Research UCL School of Pharmacy (London)

European Network for Hyperkinetic Disorders

Evelina Children's Hospital, Guy's & St Thomas's Trust (London)

Institut National pour la Santé et la Recherche Biomédical (Paris)

Istituto Superiore di Sanità (Rome) Radboud University Nijmegen Medical Centre

THERAKIND (London)

Universitaetsklinikum Aachen

University College Cork University of Cagliari

University of Dundee

University of Nottingham

University of Southampton

University Psychiatric Centre – Katholieke Universiteit Leuven

VADASKERT Child and Adolescent Psychiatry Hospital and Outpatient Clinic (Budapest)

## Meningite: A complicação de uma infecção comum

### *Meningitis: A complication of a common infection*

Andreia Teixeira Martins<sup>1</sup>, Rita Lacerda Vidal<sup>1</sup>,  
Filipa Cunha<sup>2</sup>, Maria Manuel Flores<sup>1</sup>

#### Resumo

A infecção por *Streptococcus pyogenes* é muito comum na infância, principalmente sob a forma não complicada. Apresenta-se o caso de um adolescente, 13 anos, com febre há 4 dias, odinofagia, otalgia e otorreia à esquerda, ao qual se associaram prostração, vômitos e cefaleias. Ao exame objetivo apresentava rigidez da nuca e sinal de Kernig positivo. Colocou-se a hipótese diagnóstica de meningite aguda e fez tomografia computadorizada crânio-encefálica que mostrava otite média à esquerda e pansinusite. Analiticamente apresentava leucocitose e neutrofilia, proteína C reativa elevada e líquido com glicorráquia diminuída, proteinorráquia elevada e presença de células polimorfonucleares. Iniciou antibioticoterapia de largo espectro e aciclovir. Isolou-se *Streptococcus pyogenes* na orofaringe, exsudado auricular e líquido, pelo que se optou por antibioticoterapia dirigida. Teve alta clinicamente bem e não foram identificadas sequelas. O caso descrito apresenta uma complicação rara de uma infecção comum, alertando para a necessidade de um reconhecimento atempado e tratamento dirigido.

**Palavras-chave:** meningite, *Streptococcus pyogenes*, otite média, adolescente.

#### Abstract

*Streptococcus pyogenes* is one of the most common pathogen causing infection in children. The authors report a case of a 13-year-old boy admitted with a 4-day history of fever, sore throat, otalgia and left otorrhea, with reduced consciousness, vomiting and headache. On neurological examination he showed neck rigidity and Kernig's sign. He performed a computed tomography which revealed otitis and pansinusitis. Laboratory results showed leukocytosis and neutrophilia, elevated C-reactive protein and CSF with low glucose, high protein concentration and polymorphonuclear leukocytes. He started on broad-spectrum antibiotic therapy and acyclovir. *Streptococcus pyogenes* was isolated in the oropharynx, ear exudate and cerebrospinal fluid and we opted for appropriate antibiotic therapy. He was discharged without symptoms or neurologic sequelae.

*This case presents a rare complication of a common infection and highlights the importance of a prompt diagnosis and early treatment.*

**Keywords:** meningitis, *Streptococcus pyogenes*, otitis media, adolescent.

#### Introdução

*Streptococcus pyogenes* é um dos agentes patogénicos mais comuns na criança. Trata-se de um coco gram positivo que coloniza as vias aéreas superiores e a pele (1). O espectro de doenças causadas por este microrganismo é muito variável, podendo ser responsável por infeções não complicadas, como a amigdalite e o impétigo, ou infeções mais graves e invasivas, como a fascíte necrotizante, síndrome de choque tóxico estreptocócico, bacteriemia, pneumonia, osteomielite e meningite (2-4). Desde o final dos anos 80 tem-se assistido a um aumento da doença estreptocócica invasiva, com elevada morbilidade e mortalidade associadas (2). São várias as publicações que reportam um aumento do número de casos graves na Europa e nos Estados Unidos (4-6).

Apesar deste aumento verificado nos últimos anos, a meningite causada por *Streptococcus pyogenes* continua a ser uma entidade rara, responsável por menos de 1% dos casos (7, 8). Na maioria dos casos há um foco de infeção (otite, sinusite, mastoidite), sendo o ouvido médio o mais comum (9-11). O tratamento baseia-se na sensibilidade deste microrganismo aos beta-lactâmicos e está, por isso, indicado iniciar-se penicilina G endovenosa (12).

A meningite por *Streptococcus pyogenes* tem habitualmente um bom prognóstico, no entanto, estão descritos quadros com curso fulminante e sequelas neurológicas, mesmo em crianças saudáveis (13, 14).

#### Caso clínico

Adolescente de 13 anos, sexo masculino, previamente saudável, recorre ao serviço de urgência por um quadro com 4 dias de evolução caracterizado por febre elevada (39,5°C, axilar), com intervalos de 12h, odinofagia, otalgia e otorreia à esquerda. No terceiro dia de doença começaram a surgir vômitos e cefaleias de agravamento progressivo, associados a prostração e recusa alimentar. Como antecedentes pessoais destacavam-se episódios ocasionais de otite média aguda. Apresentava o Programa Nacional de Vacinação atualizado e não tinha vacinas extracalendário.

Ao exame objetivo apresentava-se febril (38,9°C, axilar), prostrado, Escala de Coma de Glasgow 13, Frequência cardíaca: 119bpm, Tensão arterial: 108/64mmHg, TPC<2 segundos, com rigidez da nuca e sinal de

**Correspondência:** Andreia Teixeira Martins - andreia.tmartins@gmail.com

1. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro; 2. Serviço de Pediatria, Hospital Distrital da Figueira da Foz, Figueira da Foz

Kernig positivo. Apresentava também hiperemia da orofaringe, otorreia purulenta fétida à esquerda e lesões vesiculares amareladas, com halo eritematoso, algumas em crosta, no lábio superior à esquerda. O restante exame objetivo não apresentava qualquer outra alteração.

Perante a hipótese diagnóstica de meningite aguda foram realizados vários exames complementares de diagnóstico: colheitas séricas que evidenciaram leucocitose (27.100/mL) com neutrofilia (24000/mL), proteína C reativa 14,56 mg/dL e glicemia 166 mg/dL, TP e aPTT normais.

Tomografia Computorizada Crânio-Encefálica (TC-CE) que mostrou otite média à esquerda e pansinusite (imagem 1 e 2) e punção lombar, com líquido cefalorraquidiano (LCR) límpido, com pressão de saída aparentemente normal, cujo estudo destacou glicorráquia 14.4 mg/dL, proteinorráquia 179.0 mg/dL e 371.0 /mm<sup>3</sup> células, com predomínio de polimorfonucleares (quadro 1). Fez ainda pesquisa rápida de *Streptococcus pyogenes* e exame bacteriológico na orofaringe, bem como exame bacteriológico nas secreções auriculares à esquerda.

Quadro 1 • Resultados LCR (exame bacteriológico, exame citoquímico e PCR)

	LCR1 - D4 doença	LCR2 - D2 internamento/D6 doença
Contagem de células	371.0/mm <sup>3</sup> predomínio de PMN	250 /mm <sup>3</sup> , predomínio PMN
Glicorráquia	14.4 mg/dL	47.1 mg/dL
Proteinorráquia	179.0 mg/dL e	48 mg/dL
Antígenos capsulares	Negativos	
Gram	Cocos gram positivos	Não se observam germes
Exame bacteriológico	<i>Streptococcus pyogenes</i>	Negativo
PCR VHS 1 e 2	Não realizada	Negativa

Iniciou então antibioticoterapia empírica com ceftriaxone, vancomicina e aciclovir endovenosos em doses meníngeas, tendo ficado internado no serviço de pediatria. Houve uma ligeira melhoria do estado clínico, mas por manutenção da febre em D2 e para melhor caracterização da infecção, repetiu punção lombar que mostrou glicorráquia 47,1 mg/dL, proteinorráquia 48.0 mg/dL e 250.0 /mm<sup>3</sup> células, com predomínio de polimorfonucleares (quadro 1). Fez pesquisa de *Virus Herpes Simplex 1 e 2* (VHS 1 e 2) por *polimerase chain reaction* (PCR) que veio a revelar-se negativa.

Nos dias seguintes foi ficando progressivamente mais reativo, orientado e comunicativo, embora tenha mantido febre com intervalos de 24h até D8.

Em D7, após identificação de *Streptococcus pyogenes* no primeiro LCR e resultado da PCR para VHS 1 e 2, suspendeu o aciclovir e substituiu-se a terapêutica antibiótica para penicilina G endovenosa, embora o microrganismo fosse multissensível. Cumprir mais 14 dias de tratamento endovenoso, tendo feito 3 semanas no total. O exame bacteriológico das secreções auriculares e da orofaringe revelaram igualmente *Streptococcus pyogenes*.

Teve alta clinicamente bem. Manteve seguimento durante 6 meses em consulta de otorrinolaringologia e pediatria geral, não tendo sido identificadas sequelas, nomeadamente neurológicas ou auditivas.

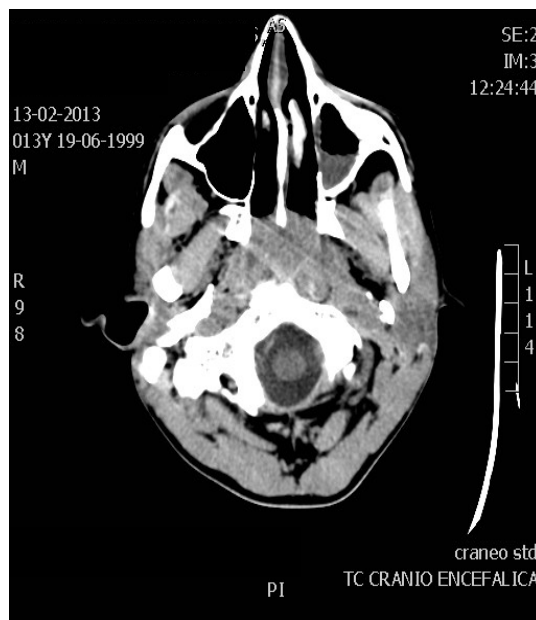
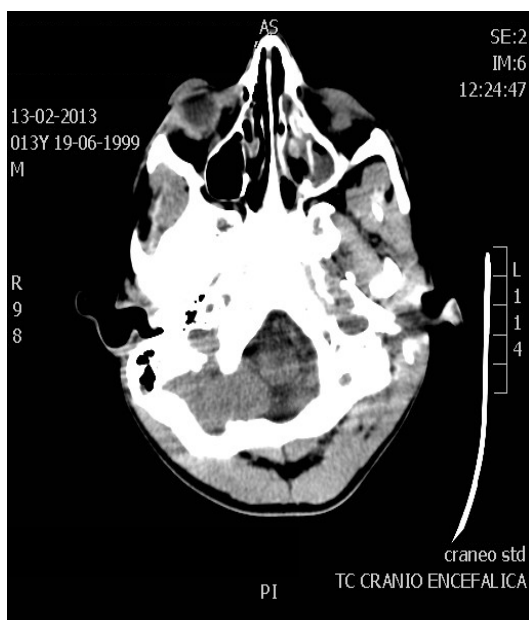


Figura 1 e 2 • TC-CE: otite média à esquerda e pansinusite.



## Discussão

Atualmente, na chamada era dos antibióticos, as doenças estreptocócicas outrora associadas a elevada morbidade e mortalidade, são responsáveis por quadros clínicos mais benignos, a maioria dos quais sem complicações.

A infecção por *Streptococcus pyogenes* é muito comum na infância sendo habitualmente responsável por infecções respiratórias altas ou infecções cutâneas. Numa minoria dos casos são descritas infecções mais graves, das quais a meningite representa menos de 1% (7,8,9). Estima-se um total de 500.000 mortes por infecções estreptocócicas em idade pediátrica, a maioria em países em vias de desenvolvimento (15). Embora se verifique um aumento de doença estreptocócica invasiva, o número de casos de meningite por *Streptococcus pyogenes* permanece baixo (7, 9). Em 2012, Nóbrega S.(5) descreveu seis casos de doença estreptocócica invasiva num hospital português, mas nenhum apresentava quadro de meningite. Outro estudo norte-americano revelou 5.400 casos de doença estreptocócica invasiva, dos quais apenas 52 (<1%) de meningite/doença do sistema nervoso central (16).

A meningite pode ocorrer em todas as faixas etárias, mas maioritariamente no período neonatal (9). Em crianças mais velhas está descrita uma infecção prévia, habitualmente no ouvido médio ou vias aéreas superiores. No caso apresentado destaca-se a coexistência de pansinusite e otite média aguda, bem como isolamento de *Streptococcus pyogenes* na orofaringe.

Apesar de estar descrita esta associação, existem casos de crianças sem um foco infeccioso contíguo. Alguns autores sugerem que nestes casos haverá um fator de risco ou predisposição genética associados (2, 10).

Os fatores de risco que podem favorecer o diagnóstico de meningite a *Streptococcus pyogenes* são traumatismo craniano, uso de próteses auriculares, varicela, *diabetes mellitus* e neoplasias (2, 7, 11, 14).

Neste caso, a apresentação clínica e as alterações verificadas no LCR são semelhantes às encontradas nas restantes meningites bacterianas (17).

No que respeita ao tratamento, a academia americana de pediatria recomenda como primeira escolha a penicilina G endovenosa na dose 200.000-400.000 U/kg/dia, dividida em 4 a 6 tomas diárias. Muitos autores recomendam ainda a associação com clindamicina endovenosa na dose na dose 25-40 mg/kg/dia, dividida em 3 a 4 tomas diárias (12,18). A duração do tratamento deverá ser de 14-21 dias, podendo optar-se por aumentar o tempo de antibioticoterapia em casos mais

complicados (7, 18). No caso clínico apresentado foi implementada antibioticoterapia empírica, de acordo com o protocolo nacional em vigor, com posterior alteração para penicilina endovenosa, atitude transversal à maioria dos casos descritos na literatura.

As principais complicações da meningite a *Streptococcus pyogenes* são neurológicas (19) podendo atingir taxas superiores relativamente às relatadas nas meningites causadas por outros agentes. Apesar disso, as taxas de mortalidade verificadas são inferiores (9, 20).

No nosso caso não houve qualquer complicação neurológica e a avaliação auditiva após internamento foi normal.

Em conclusão, os autores pretendem alertar para o facto de que com o aumento da incidência de doença invasiva estreptocócica, a meningite por *Streptococcus pyogenes* deve ser considerada, sobretudo quando há história de otite média aguda recorrente ou infecção das vias aéreas superiores. Como em qualquer quadro de meningite aguda, o tratamento empírico deverá ser instituído o mais precocemente possível, devendo optar-se por antibioticoterapia dirigida com penicilina endovenosa se houver suspeita de infecção por *Streptococcus pyogenes*.

## O que este caso ensina

A doença invasiva estreptocócica tem vindo a aumentar nas últimas décadas, representando a meningite menos de 1% dos casos.

A meningite a *Streptococcus pyogenes* ocorre, na maioria das vezes, em consequência de uma infecção contígua do ouvido médio ou vias aéreas superiores.

O tratamento dirigido deverá ser o mais precoce possível, optando-se por penicilina G endovenosa na dose 200.000-400.000 U/kg/dia, dividida em 4 a 6 tomas diárias, 14-21 dias.

As principais complicações são neurológicas, podendo atingir percentagens superiores comparativamente a meningites provocadas por outros agentes.

**Fontes de financiamento:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Apresentações e prémios:

Caso clínico apresentado sob a forma de poster com discussão no 14º Congresso Nacional de Pediatria, Porto, outubro de 2013

## Bibliografia

1. Stevens D, Sexton D, Baron E. Group A streptococcal (*Streptococcus pyogenes*) bacteremia in adults. Up To Date www.uptodate.com Accessed. 2013;24.
2. Busetti M, Marchetti F, Croci E, L'Erario I, Creti R, D'Agaro P. Group A streptococcal meningitis: a case report. The new microbiologica. 2013;36(4):419-22.
3. Mitchell TJ. The pathogenesis of streptococcal infections: from tooth decay to meningitis. Nature Reviews Microbiology. 2003;1(3):219-30.
4. Friães A, Lopes JP, Melo-Cristino J, Ramirez M, Infections PGtSoS. Changes in *Streptococcus pyogenes* causing invasive disease in Portugal: Evidence for superantigen gene loss and acquisition. International Journal of Medical Microbiology. 2013;303(8):505-13.
5. Nóbrega S, Gouveia C, Brito MJ. Doença Estreptocócica Invasiva Grave - Doença Emergente? Acta Pediatr Port. 2012;43(4):139-44.
6. O'Brien KL, Beall B, Barrett NL, Cieslak PR, Reingold A, Farley MM, et al. Epidemiology of invasive group A streptococcus disease in the United States, 1995-1999. Clinical Infectious Diseases. 2002;35(3):268-76.
7. Fanella S, Embree J. Group A streptococcal meningitis in a pediatric patient. The Canadian Journal of Infectious Diseases & Medical Microbiology. 2008;19(4):306.
8. Perera N, Abulhoul L, Green MR, Swann RA. Group A streptococcal meningitis: case report and review of the literature. Journal of Infection. 2005;51(2):E1-E4.
9. Berner R, Herdeg S, Gordjani N, Brandis M. *Streptococcus pyogenes* meningitis: report of a case and review of the literature. European journal of pediatrics. 2000;159(7):527-9.
10. Núñez Ramiro A, Adell Sales A, Calderón Fernández R, Frasquet J, Pérez Tamarit A, editors. Meningitis bacteriana aguda por *Streptococcus pyogenes*. Anales de Pediatría; 2013.

11. Steppberger K, Adams I, Deutscher J, Müller H, Kiess W. Meningitis in a Girl with Recurrent Otitis Media Caused by *Streptococcus pyogenes*—Otitis Media Has to Be Treated Appropriately. *Infection*. 2001;29(5):286-8.
12. Bacalhau S, Zarcos MM, Rezende T. Meningite bacteriana. Uma etiologia pouco frequente. *Revista de Exemplo*. 2011;24:627-30.
13. Amoni MV, Berezin EN, Sáfadi MA, Almeida FJ, Lopes CR. *Streptococcus pyogenes* meningitis in children: report of two cases and literature review. *Brazilian Journal of Infectious Diseases*. 2007;11(3):375-7.
14. Mathur P, Arora N, Kapil A, Das B. *Streptococcus pyogenes* meningitis. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2004;71(5):423-6.
15. Feigin RD, Cherry JD. *Textbook of pediatric infectious diseases: Volume 1*: WB saunders; 1998.
16. O'Loughlin RE, Roberson A, Cieslak PR, Lynfield R, Gershman K, Craig A, et al. The epidemiology of invasive group A streptococcal infection and potential vaccine implications: United States, 2000–2004. *Clinical Infectious Diseases*. 2007;45(7):853-62.
17. Levy C, Bidet P, Bonacorsi S, Béchet S, Cohen R. [Characteristics of group A streptococcal meningitis in children.]. *Archives de pediatrie: organe officiel de la Societe francaise de pediatrie*. 2014;21:S101-S3.
18. Jiménez González E, Bello Gutiérrez P, Alonso Villán E, Carabaño Aguado I, editors. *Meningitis y Streptococcus pyogenes: un cruce de caminos poco frecuente*. *Anales de Pediatría*; 2014.
19. Paul SP, Jerwood S. Group A streptococcal septicemia, meningitis and cerebral abscess: case report and literature review. *Turk J Pediatr*. 2012;54(March–April (2)):180-3.
20. Chow JW, Muder RR. Group A streptococcal meningitis. *Clinical infectious diseases*. 1992;14(2):418-21.

## Adenoma pleomórfico na glândula submandibular numa criança: um caso raro e o papel do Médico de Família

### *Pleomorphic adenoma of the submandibular gland in a Child: a rare case and the role of the Family Physician*

Cândida Neves Mendes<sup>1</sup>, Svetlana Silva Forte<sup>2</sup>

#### Resumo

**Introdução:** Os objetivos da apresentação deste caso clínico são: dar a conhecer um caso clínico raro de um adenoma pleomórfico na glândula submandibular numa criança e salientar o papel holístico do Médico de Família no diagnóstico e acompanhamento da criança e sua família.

**Relato do Caso:** Utente do sexo masculino, de 13 anos e saudável, recorre à consulta com o seu Médico de Família por tumefação, visível à observação, na região submandibular direita, de aparecimento recente. Nega febre, astenia, perda de peso, dores, sintomas dentários ou outros. À palpação, a massa apresenta consistência duro-elástica, sendo bem delimitada, móvel e indolor, com cerca de 1,5 cm de diâmetro e acompanha-se de pequenas adenopatias cervicais bilaterais. O restante exame clínico é normal. O estudo complementar sequencial (ecografia, TAC e punção aspirativa) revelou adenoma pleomórfico na glândula submandibular direita. O utente foi encaminhado para o Instituto Português de Oncologia (IPO) de Lisboa onde foi submetido a submandibulectomia direita, sem intercorrências.

Em todo o acompanhamento e em cada consulta, a ansiedade e a incerteza dos pais e da criança foram evidentes. O papel do Médico de Família foi muito relevante no estabelecimento de uma relação de confiança, tranquilidade e de decisão clínica acertada.

**Discussão/Conclusão:** Os tumores das glândulas salivares são raros nas crianças, sendo os adenomas pleomórficos na glândula submandibular mais ainda. O diagnóstico diferencial passa por patologias inflamatórias, congénitas ou neoplásicas. No que diz respeito ao tratamento, a indicação formal é a remoção cirúrgica, dado o potencial de malignização. Sabe-se que qualquer situação de doença é geradora de stresse e com maior intensidade quando se trata de uma criança e de uma doença pouco frequente. Neste contexto, o Médico de Família é um elo de ligação entre a criança, a família e os cuidados de saúde secundários, trazendo segurança, tranquilidade, continuidade dos cuidados e uma abordagem holística.

**Palavras-Chave:** Adenoma Pleomórfico, Glândulas Salivares, Glândula Submandibular, Criança, Médico de Família.

#### Introdução

As neoplasias das glândulas salivares são raras na faixa etária pediátrica e os adenomas pleomórficos na glândula submandibular são-no ainda mais.<sup>1,2</sup>

Num estudo abrangente entre 1972 e 2011, no Brasil, onde foram diagnosticados 496 tumores das glândulas salivares, foram classificados 67,5% como benignos e a maioria (67,7%) ocorreu na glândula parótida,

#### Abstract

**Introduction:** The main points of this presentation are: to make known a rare clinical case of a pleomorphic adenoma of the submandibular gland in a child and emphasize the role of holistic family physician in the diagnosis and monitoring of child and his family.

**Case description:** Adolescent male, 13 years old and healthy, comes to consult with his family physician due to a swelling in the right submandibular region, of recent onset. He denies fever, asthenia, weight loss, pain, odontalgia or other symptoms. On palpation, the mass presents hard-elastic consistency, well-defined, mobile and painless, with approximately 1,5 cm in diameter, accompanied by small bilateral cervical lymphadenopathies. The complementary and sequential study (ultrasound, computer tomography and fine needle aspiration) reveals pleomorphic adenoma of the right submandibular gland. The patient was sent to the Portuguese Institute of Oncology in Lisbon, where he was submitted to a excision of a right submandibular gland, uneventful. Throughout this process and at each visit, the anxiety and uncertainty of the child and parents were evident. The family physician's role was relevant in establishing trust, tranquility and correct clinical decision.

**Discussion / Conclusion:** Salivary gland tumors are rare in children, and the submandibular gland pleomorphic adenomas are even more. The differential diagnosis involves inflammatory, congenital or neoplastic diseases. In the process of the treatment, the formal indication is the surgical removal because of the potential for malignancy.

On the other hand, we know that any disease situation generates stress and greater strain when it comes to a child and an uncommon disease. The Family Physician is a link between the child, its family and hospital cares, bringing security, continuity and a holistic approach.

**Keywords:** Adenoma Pleomorphic, Salivary Glands, Submandibular Gland, Child, Family Physician.

**Correspondência:** Cândida Neves Mendes – candidanm@gmail.com

1. Assistente de Medicina Geral e Familiar 2. Assistente Graduada de Medicina Geral e Familiar - UCSP de Fátima, ACES Serra D'Aire

Quanto à idade mais prevalente, esta depende da natureza do tumor: quando benignos, ocorrem, principalmente, entre as segunda e terceira décadas de vida, enquanto os tumores malignos são diagnosticados entre as sexta e sétima décadas de vida. Em termos anatomopatológicos, o tumor mais frequentemente é o adenoma pleomórfico.<sup>4,5</sup>

O objetivo da apresentação deste caso clínico é dar a conhecer um caso raro de um adenoma pleomórfico da glândula submandibular numa criança. Por outro lado, procura salientar o papel holístico do Médico de Família no estabelecimento do diagnóstico e encaminhamento para os cuidados de saúde secundários, bem como a importância da relação médico-doente-família empática e terapêutica estabelecida, fundamental para a situação.

## Relato do Caso

P.M.G.L., do sexo masculino, de 13 anos de idade, raça caucasiana, estudante, natural de Leiria e residente em Fátima, pertence a uma família nuclear constituída por 3 elementos (a criança é filha única), na Fase V do Ciclo do Duvall e com um Graffar Médio Alto. Trata-se de um utente saudável, com uma gestação, parto e desenvolvimento estado-ponderal e psicomotor dentro dos parâmetros normais. Como antecedentes pessoais, há apenas a salientar otites de repetição e, em sequência disto, o utente foi submetido a miringotomia aos 8 anos de idade. Nega hábitos medicamentosos e os antecedentes familiares são irrelevantes.

A 16 de maio de 2011, o utente, acompanhado pela mãe, recorreu ao seu Médico de Família por uma tumefação de aparecimento recente na região submandibular direita (*vide* ilustrações 1 e 2).



Foto 1 – Tumefação na região submandibular direita na 1.ª Consulta – 16 de maio de 2011 – Vista de Frente<sup>1</sup>; Foto 2 – Tumefação na região submandibular direita na 1.ª consulta – 16 de maio de 2011 – Vista de Perfil<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Os pais e a criança deram o seu consentimento para publicação desta foto

Negava febre, astenia, perda de peso, dores, sintomas dentários ou outros. Ao exame objetivo, a tumefação era visível na região submandibular direita, não pulsátil, e à palpação apresentava-se com consistência duro-elástica, bem delimitada, móvel e indolor, com 1,5 cm de diâmetro e acompanhada de pequenas adenopatias cervicais bilaterais. O restante exame não apresentava alterações, nomeadamente a nível dentário, orofaringe, ouvidos, temperatura e regiões axilares e virilhas. Pais e filho patenteavam ansiedade e preocupação.

Perante esta situação clínica, foram colocadas hipóteses de diagnóstico abrangentes com origem inflamatória/infecciosa, congénita e neoplásica, pelo que o utente foi medicado com Flucloxacilina 500mg de 6/6h e Ibuprofeno 400mg 8/8h, tendo sido pedidos exames complementares de diagnóstico: hemograma, proteína C reativa (PCR) e ecografia dos tecidos moles do pescoço.

Quinze dias depois, a família voltou à consulta com o seu Médico de Família, mantendo-se o quadro clínico da criança inalterável. O estudo complementar mostrou: hemograma normal para a sua idade, a PCR negativa e a ecografia dos tecidos moles do pescoço divulgou «Glândulas Submandibulares assimétricas por aumento da glândula direita, onde se observa nódulo sólido, hipocogénico e homogéneo, bem delimitado e pouco vascularizado, com 18x12 mm; bilateralmente, várias adenopatias, a maior, à esquerda, com 26 mm de natureza hiperplásica». Dada a manifesta benignidade do nódulo, ponderou-se aguardar um mês e repetir a observação clínica e ecográfica que se revelou sobreponível (06/07/2011). Dado tratar-se de uma criança e a não involução do nódulo, decidiu-se realizar TAC das glândulas submandibulares que revelou «(...) nódulo regular e homogéneo, com 18x14 mm, sem vascularização anómala, e algumas estruturas ganglionares, a maior delas com 12 mm (...)».

Na consulta de 22 de julho de 2011, dada a manutenção do quadro clínico e de forma a conhecer a natureza anatomopatológica do nódulo, a criança foi referenciada ao serviço de Imagiologia de Torres Novas, onde realizou uma punção aspirativa ecoguiada. Um mês e meio após, o resultado, trazido pela família, identificava um «adenoma pleomórfico da glândula submandibular direita, sem atipia».

Dado o potencial de malignização, o utente foi referenciado à consulta do IPO de Lisboa (Hospital de Dia de Pediatria). Após consulta de decisão clínica, foi encaminhado e submetido no dia 13 de outubro de 2011 a submandibulectomia direita total, sem intercorrências. A avaliação pós-cirúrgica foi favorável, o estudo anatomopatológico confirmou a excisão completa da glândula e confirmou o diagnóstico de adenoma pleomórfico. A criança realizará reavaliação no IPO de Lisboa semestral e, depois, anualmente.

Em todo este processo e ao longo das consultas, a criança e os pais mostraram-se ansiosos, preocupados e inseguros quanto ao diagnóstico, pelo que foi realizado pelo Médico de Família, a par da colocação de hipóteses de diagnóstico e do estudo complementar, um trabalho de esclarecimento, centrado no utente, baseado na disponibilidade (nomeadamente telefónica sempre que os exames estivessem prontos ou alguma alteração clínica acontecesse) e na continuidade dos cuidados prestados.



## Discussão/Conclusão

Trata-se de um caso clínico invulgar e pouco frequente na prática clínica da Medicina Geral e Familiar, na Pediatria em geral e na literatura da especialidade. Este caso acontece numa criança do sexo masculino e na glândula submandibular, enquanto, na literatura, se encontra descrito um maior número de casos no sexo feminino e na glândula parótida.

Através da realização de uma história clínica completa e da colocação de hipóteses de diagnóstico adequadas a situações de massas cervicais em crianças, patenteia-se o diagnóstico mais provável: em primeiro lugar, as doenças inflamatórias (adenopatia inflamatória, adenite, sialoadenite), depois, as doenças congénitas (quisto branquial) e, por último, as doenças de natureza neoplásica (glândulas salivares, linfoma, metástase). Baseado neste raciocínio clínico, no primeiro contacto com o utente, prescreveu-se antibiótoterapia (flucloxacilina) e anti-inflamatório. Outras opções indicadas seriam: penicilina, amoxiciclina/ácido clavulânico ou clindamicina.

O estudo auxiliar e complementar pode passar pela investigação analítica, ecográfica e/ou radiológica (Radiografias e TAC). No entanto, para lesões das glândulas salivares, não se pode prescindir da punção aspirativa para diagnóstico histopatológico. Neste caso, dado o quadro clínico de características favoráveis e o não aparecimento de outros sinais e sintomas, bem como os sinais ecográficos benignos e o estudo analítico normal, optou-se pela observação após 1 mês. Os autores reconhecem que, em alternativa, se poderia ter avançado pela imediata investigação através da TAC e/ou punção.

Com a TAC com contraste, procurou-se complementar as características da massa, eventual invasão das estruturas adjacentes, perceber a sua vascularização e o realce e características dos gânglios linfáticos. No entanto, de forma a indagar as características histológicas, finalizou-se com a punção aspirativa por agulha fina ecoguiada. Quanto ao tratamento, apesar da benignidade do adenoma pleomórfico, sabe-se que tem um potencial de malignização, ainda que baixo, pelo que passa, como neste caso se verificou, pela cirurgia e remoção total da glândula.<sup>1</sup> Após a cirurgia, para os tumores benignos, os estudos retrospectivos não mostraram recorrências pós-operatórias, na maioria dos casos, num longo prazo de seguimento.<sup>7</sup> Outro aspeto essencial e de qualquer estudo clínico, é a frequência com que, nos Cuidados de Saúde Primários, o Médico de Família se encontra perante situações de patologia indiferenciada, com quadros clínicos de incerteza e em contexto familiar, como neste caso. Por estas razões, e tendo como centro o doente e o seu contexto biopsicossocial, é característica da MGF realizar a consulta numa visão holística, baseada na continuidade dos cuidados e na relação com os Cuidados de Saúde Secundários. Efetivamente, este caso clínico ilustra e realça o alcance do elo Criança-Família-Médico de Família-Cuidados de Saúde Secundários, muito para além da história clínica e da colocação das diferentes hipóteses de diagnóstico. Todo este acompanhamento holístico trouxe segurança, tranquilidade e continuidade dos cuidados de saúde prestados, bem como o sucesso biopsicossocial deste caso clínico.

## Bibliografia

1. Köybaşı S, Süslü AE, Tezcan E, Atasoy HI, Biçer YÖ, Boran Ç., Submandibular gland pleomorphic adenoma in a seven-year-old child: a case report [Internet], 2010, Jul-Aug, disponível em <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Boran%20%20C3%87%22%5BAuthor%5D> consultado em 27 de dezembro de 2011.
2. Ellies M, Schaffranietz F, Arglebe C, Laskawi R., Tumors of the salivary glands in childhood and adolescence, [Internet], 2006, Jul, disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Laskawi%20R%22%5BAuthor%5D> consultado em 5 de novembro de 2011.
3. Ito FA, Ito K, Vargas PA, de Almeida OP, Lopes MA, Salivary gland tumors in a Brazilian population: a retrospective study of 496 cases, [Internet], 2005, Jul, disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Lopes%20MA%22%5BAuthor%5D>, consultado em 5 de novembro de 2011.
4. SS, Soares AF, de Amorim RF, Freitas Rde A., Epidemiologic profile of salivary gland neoplasms: analysis of 245 cases, [Internet], 2005, Dec, disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Lima%20SS%22%5BAuthor%5D>, consultado em 6 de novembro de 2011.
5. Santos G, Martins M, Pellacani L, Vieira A, Nascimento L, Abrahão M, Neoplasias de glândulas salivares: estudo de 119 casos, *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*, 2003; 39: 371-5
6. Craver RD, Fonseca P, Carr R., Pediatric epithelial salivary gland tumors: spectrum of histologies and cytogenetics at a children's hospital, [Internet], 2010, jan., disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Craver%20RD%22%5BAuthor%5D>, consultado em 27 de dezembro de 2011.
7. Ellies M, Schaffranietz F, Arglebe C, Laskawi R., Tumors of the salivary glands in childhood and adolescence, [Internet], 2006, jul., disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Laskawi%20R%22%5BAuthor%5D> consultado a 6 de novembro de 2011.

# Hipercolesterolemia familiar em idade pediátrica, uma patologia subdiagnosticada

## Familial hypercholesterolemia in pediatric population, an underdiagnosed disorder

Inês Ganhão, Inês Marques, Carolina Prelhaz, Catarina Lacerda, Patrícia Pais, Susana Correia

### Resumo

**Introdução:** A hipercolesterolemia familiar (HF) é uma patologia hereditária autossômica dominante, com uma incidência estimada de 1:500. Associa-se a doença aterosclerótica prematura, apesar de manifestações cardiovasculares mais tardias. O incumprimento do rastreio dos casos de risco leva ao subdiagnóstico em idade pediátrica.

**Objetivos:** caracterizar a população seguida em consulta hospitalar de pediatria com critérios de HF possível (adaptados de Simon Broome Heart Research Trust); e determinar a frequência e o espectro das mutações associadas.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos referentes ao período de janeiro de 2010 a outubro de 2015. Foram obtidos consentimentos informados dos doentes e familiares para o estudo genético, realizado pelo Grupo de Investigação Cardiovascular do Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge.

**Resultados:** Foram incluídas 31 crianças e adolescentes com critérios de Simon Broome para HF possível, com média de idades de 9,0 anos e predomínio do sexo feminino (67,7%). A prevalência de sobrepeso foi de 41,9%. Dos antecedentes familiares apurou-se dislipidemia em 87,1% e história de eventos cardiovasculares em idade precoce em 19,4% dos casos. Em 54,8% dos doentes verificou-se razão apolipoproteína (Apo) B/ApoA1  $\geq 0,68$ , marcador sugestivo de HF. Obteve-se confirmação genética em 38,7% - 11 casos com mutação no gene do receptor de LDL (LDL-R) e um caso no gene da ApoB. Foram medicados com estatina 4 doentes.

**Discussão:** Apesar da reduzida dimensão da amostra, obteve-se uma prevalência significativa de HF heterozigótica. Apenas uma pequena percentagem teve indicação para terapêutica farmacológica de acordo com as recomendações atuais.

**Conclusão:** O rastreio de hipercolesterolemia em idade pediátrica permite a identificação precoce dos doentes com HF possível e a rápida instituição de medidas gerais e/ou terapêuticas, com melhoria do prognóstico a longo prazo. A confirmação genética na nossa amostra, pelos custos onerosos, só foi possível no âmbito da investigação.

**Palavras-chave:** hipercolesterolemia familiar, rastreio, dislipidemia.

### Abstract

**Introduction:** Familial hypercholesterolemia (FH) is an autosomal dominant disorder with an estimated incidence of 1:500. It is associated with premature atherosclerotic disease with later cardiovascular symptoms. Screening of risk cases is essential to improve underdiagnosis in childhood.

**Objectives:** The goal of this study was to characterize the population followed on pediatric hospital outpatient consultations that met the criteria for possible FH (adapted from Simon Broome Heart Research Trust); and to determine the frequency and spectrum of mutations associated with FH.

**Methods:** Retrospective study from January 2010 to October 2015. Informed consent was obtained from the patients and their families for the genetic study, performed by the Group of Cardiovascular Investigation from the National Health Institute Dr. Ricardo Jorge.

**Results:** Thirty-one children and adolescents classified as possible FH according to Simon Broome were included. The mean age was 9,0 years old and there was 67,7% of females. The prevalence of overweight was 41,9%. Familiar risk factors were: dyslipidemia (87,1%) and history of premature cardiovascular events (19,4%). The ratio of apolipoprotein (Apo) B/ApoA1 above 0,68, a suggestive FH marker, was found in 54,8% of the cases. Genetic confirmation was obtained in 38,7% - eleven cases presented a mutation in the LDL receptor gene and one in the ApoB gene. There were 4 patients under statin therapy.

**Discussion:** Despite a small sample, a significant prevalence of heterozygous FH was obtained. Only a small percentage had indication for pharmacologic therapy according to current recommendations.

**Conclusion:** Screening of hypercholesterolemia in the pediatric population allows an early identification of patients with possible FH and a fast implementation of lifestyle modifications and/or pharmacological therapy, with improvement of long term prognosis. Genetic confirmation in our sample, due to the burdensome costs, was only possible in the scope of investigation.

**Keywords:** familial hypercholesterolemia, screening, dyslipidemia.

### Introdução

A dislipidemia é um distúrbio do metabolismo das lipoproteínas que resulta em uma ou mais das seguintes alterações: elevação do colesterol total (CT), elevação das lipoproteínas de baixa densidade (LDL), elevação do colesterol não-lipoproteínas de elevada densidade (não-HDL), elevação dos triglicéridos (TG) e diminuição de lipoproteínas de elevada densidade (HDL). Trata-se de um fator de risco cardiovascular

(CV) bem conhecido e estudado, que pode ter uma etiologia monogénica [como a hipercolesterolemia familiar (HF), o defeito familiar da apolipoproteína (Apo) B ou a hipertrigliceridemia familiar], ser secundária a outras patologias ou certas exposições (como obesidade, síndrome nefrótica, diabetes *mellitus* tipo 2, hipotireoidismo, alguns fármacos ou drogas) ou, ainda, ser idiopática (relacionada com defeitos

**Correspondência:** Inês Ganhão - inesieganhao@gmail.com

Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E.; Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E.

poligénicos).<sup>6,1</sup> É de grande importância a sua identificação precoce, uma vez que a implementação de estilo de vida saudável e/ou terapêutica farmacológica, podem modificar a história natural da doença.<sup>1</sup> Além disso, a distinção entre dislipidemia monogénica e poligénica/ambiental é de grande utilidade para a avaliação do risco CV, abordagem e tratamento. A dislipidemia monogénica está associada a maior risco CV e a necessidade de implementação precoce e mais agressiva de terapêutica farmacológica, enquanto que na dislipidemia poligénica/ambiental, na maioria dos casos, o risco pode ser modificado apenas com a implementação de estilo de vida saudável.<sup>1</sup> A identificação de biomarcadores específicos que possam ajudar a distinguir entre dislipidemia monogénica ou poligénica é importante para que os dois grupos de crianças recebam o tratamento e aconselhamento apropriados para reduzir o seu risco CV. Os marcadores de risco CV mais estudados são os níveis séricos de ApoB, ApoA1 e a razão ApoB/ApoA1.<sup>1</sup>

Em Portugal, de acordo com as recomendações atuais, o rastreio de dislipidemias na população pediátrica está indicado nas seguintes situações:<sup>3</sup>

- 1º em crianças entre os 2 e 4 anos com antecedentes familiares (1º e 2º grau) de doença CV precoce [no sexo feminino < 65 anos e no sexo masculino < 55 anos; ou seja: angor ou enfarte agudo do miocárdio (EAM), acidente vascular cerebral, doença arterial periférica ou morte súbita] ou de perfil lipídico alterado (CT > 240 mg/dL e/ou LDL > 130 mg/dL e/ou TG > 170 mg/dL e/ou HDL < 35 mg/dL);
- 2º em qualquer criança ou adolescente com antecedentes pessoais de excesso de peso, obesidade, diabetes *mellitus*, hipertensão arterial (HTA), doenças renais, cardíacas, hormonais e/ou de metabolismo e, ainda, com terapêuticas prolongadas com fármacos hiperlipidemiantes;
- 3º é ainda desejável o rastreio acima dos 2 anos nas crianças e adolescentes sem os critérios anteriores, em análises «de rotina» ou por outros motivos (rastreio «oportunistas»).

A HF é a dislipidemia hereditária mais frequentemente diagnosticada em crianças e adolescentes, apresentando uma prevalência estimada de 1:500. Desta forma, estima-se que em Portugal exista um total de 20000 casos, no entanto apenas uma pequena percentagem destes estão diagnosticados e corretamente tratados.<sup>1,2,5</sup> Trata-se de uma patologia com transmissão autossómica dominante, causada por mutações em genes codificadores de proteínas envolvidas na *clearance* das LDL do plasma, nomeadamente no gene do recetor de LDL (LDL-R) em cerca de 95% dos casos identificados, no gene da ApoB em 4-5% das situações, no gene da pró-proteína convertase subtilisina/kexina tipo 9 (PCSK9) em 1% e, mais raramente, noutros genes ainda não descritos.<sup>1,2,9</sup> O espectro das mutações na Europa é variável, estando descritas mais de 1200 mutações diferentes no gene do LDL-R.<sup>2</sup> O diagnóstico é confirmado por estudo genético/molecular, nos indivíduos em que há suspeita clínica.<sup>5</sup>

A HF está associada a níveis gravemente elevados de CT e LDL desde o nascimento, conduzindo à sua acumulação principalmente nos tendões (xantomas tendinosos) e nas artérias (ateromas). Devido à acumulação de lípidos nas artérias esta patologia está associada a doença aterosclerótica prematura e, consequentemente, a eventos cardiovasculares no adulto jovem.<sup>1,2,5</sup> Se não tratada, associa-se a doença coronária aos 55 anos em 50% dos homens e 30% das mulheres.<sup>2</sup> Sendo as doenças cardiovasculares e cerebrovasculares a principal causa de morbilidade

e mortalidade na idade adulta e sabendo-se que o processo aterosclerótico que está na sua origem tem início na infância, compreende-se a importância da intervenção em idade pediátrica.<sup>1</sup> A identificação precoce da HF permite a implementação atempada de aconselhamento e tratamento adequado, minimizando o risco de eventos cardiovasculares, podendo mesmo levar à regressão da placa aterosclerótica.<sup>5</sup>

Desde 1999 que decorre o Estudo Português de HF, realizado pelo Grupo de Investigação Cardiovascular (GIC) do Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge (INSA), que estabelece uma rede nacional entre vários clínicos do país e tem como objetivo a identificação molecular dos pacientes com HF e respetivo rastreio familiar em cadeia. Os critérios de inclusão utilizados são: a existência de suspeita clínica e critérios para HF confirmada ou possível, adaptados de *Simon Broome Heart Research Trust* (revisitos em 2015) (tabela 1).<sup>5</sup>

Tabela 1 • Critérios para HF confirmada ou possível, adaptados de *Simon*

<b>Broome Heart Research Trust</b>	
<i>HF confirmada</i>	
a) Crianças < 10 anos: CT > 200 mg/dL ou LDL > 120 mg/dL Crianças < 16 anos: CT > 260 mg/dL ou LDL > 155 mg/dL	
<b>E</b>	
b) Xantomas nos tendões no caso-index ou familiar (pais, filhos avós, irmãos, tios)	
<b>Ou</b>	
c) Evidência genética de mutação no recetor de LDL ou APOB	
<i>HF possível</i>	
a) Crianças < 10 anos: CT > 200 mg/dL ou LDL > 120 mg/dL Crianças < 16 anos: CT > 260 mg/dL ou LDL > 155 mg/dL	
<b>E</b>	
b) História familiar de EAM < 50 anos em avós e tios ou < 60 anos nos pais, irmãos e filhos	
<b>Ou</b>	
c) História familiar de nível elevado de colesterol nos pais, irmãos ou filhos; ou CT > 290 mg/dL nos avós e/ou tios	

(Adaptado de *Protocolo de Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar*)

**Legenda:** APOB – gene da apolipoproteína B; CT – colesterol total; LDL – lipoproteínas de baixa densidade; EAM – enfarte agudo do miocárdio

O estudo molecular é realizado em 3 fases: na fase I, procede-se à identificação de mutações no gene LDL-R em 2 fragmentos contendo parte dos exões 26 e 29 do gene APOB; na fase II é realizada a pesquisa de grandes rearranjos no gene LDL-R por *Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification*; e na fase III a pesquisa de mutações no gene PCSK9. A pesquisa de mutações nestes genes é realizada através das metodologias de *Polimerase Chain Reaction* e sequenciação automática das regiões amplificadas.<sup>4,5</sup> A deteção de uma mutação num membro da família permite o diagnóstico definitivo de HF.<sup>9</sup> No entanto, a não identificação de mutação não exclui o diagnóstico, particularmente se o fenótipo for muito sugestivo de HF.<sup>9</sup>

O diagnóstico molecular da FH, ao permitir a correta identificação da patologia, fundamenta a instituição de terapêutica farmacológica mais agressiva e/ou precoce<sup>5</sup>, com consequente redução de risco de doença cardiovascular prematura.<sup>2</sup> A grande maioria dos doentes com HF heterozigótica

irá necessitar de terapêutica farmacológica e esta deve ser iniciada naqueles em que os níveis de LDL (medidos em duas ocasiões) se encontram acima dos valores-alvo após a alteração do estilo de vida ao longo de 6 meses. Os fármacos preferidos são as estatinas, que podem ser iniciadas após os 8-10 anos. Assim, de acordo com as recomendações atuais, a terapêutica com estatina deve ser iniciada nos seguintes casos:

- 1 – Valores de LDL  $\geq 190$  mg/dL, independentemente da presença ou não de outros fatores de risco CV;
- 2 – Valores de LDL entre 160 e 189 mg/dL, se presente algum dos seguintes: história familiar de doença CV precoce, uma ou mais condições de elevado risco CV, ou duas ou mais condições de risco CV moderado;
- 3 – Valores de LDL entre 130 e 159 mg/dL, se presente algum dos seguintes: duas ou mais condições de elevado risco CV, ou uma condição de elevado risco CV e duas ou mais de risco moderado.

Na tabela 2 apresentam-se as condições de elevado e moderado risco CV.

Tabela 2 • Condições de elevado e moderado risco CV.

Condições de elevado risco CV
HTA que requer terapêutica farmacológica (PA $\geq$ P99 + 5 mmHg)
Fumador «atualmente»
Obesidade (IMC $\geq$ P97)
Diabetes (tipo 1 ou tipo 2)
Doença renal crónica/ doença renal terminal/ pós-transplante renal
Pós-transplante cardíaco ortotópico
Doença de Kawasaki com aneurismas
Condições de moderado risco CV
HTA que não requer terapêutica farmacológica
Obesidade e excesso de peso
Dos 2 aos 11 anos: IMC $\geq$ P95 e < P97
A partir dos 12 anos: IMC $\geq$ P85 e < P97
HDL < 40 mg/dL
Doença de Kawasaki com aneurismas coronários em regressão
Doença inflamatória crónica (ex: lúpus eritematoso sistémico, artrite idiopática juvenil)
Infeção HIV
Síndrome nefrótica
Adolescentes com síndrome depressiva ou perturbação bipolar

**Legenda:** CV – cardiovascular; HDL – lipoproteínas de elevada densidade; HIV – vírus de imunodeficiência humana; HTA – hipertensão arterial; IMC – índice de massa corporal; P – percentil; PA – pressão arterial

## Objetivos

Os objetivos deste estudo são caracterizar a população pediátrica seguida em consulta hospitalar de pediatria de risco CV com critérios de HF possível (adaptados de *Simon Broome Heart Research Trust*); e determinar a frequência e o espectro das mutações associadas a HF.

## Métodos

Realizou-se um estudo retrospectivo, descritivo e analítico, englobando as crianças e adolescentes seguidos em Consulta de Pediatria de Risco

Cardiovascular no Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E., com suspeita clínica de HF, que cumpriam critérios de inclusão no Estudo Português de HF (realizado pelo GIC-INSA) (tabela 1). O período de estudo foi de janeiro de 2010 a outubro de 2015. Foi realizada a análise estatística utilizando *software* SPSS Statistics® v21. Foram obtidos consentimentos informados dos doentes e familiares para o estudo genético.

## Resultados

Foram identificadas 31 crianças e adolescentes com suspeita clínica de HF e que cumpriam os critérios para o estudo português de HF. A maioria dos doentes foi referenciada a consulta hospitalar a partir dos cuidados de saúde primários. Houve um predomínio do sexo feminino (67,7%) e uma média de idades de  $9,0 \pm 3,7$  anos (idades compreendidas entre 2 e 15 anos). Nenhuma das crianças apresentava alterações físicas, pelo que todas foram classificadas como «HF possível» de acordo com os critérios adaptados de *Simon Broome*. No que respeita a antecedentes familiares, verificou-se que 87,1% possuíam antecedentes de dislipidemia e 19,4% de eventos CV em idade precoce. O estudo genético identificou defeito molecular em 12 crianças (38,7%), confirmando assim o diagnóstico de HF. Destes, 11 apresentavam mutação no gene do LDL-R (91,7%) e apenas um no gene da APOB (8,3%). Não se identificou, até ao momento, nenhuma mutação no gene PCSK9, embora 12 casos ainda se encontrem em fase III do estudo genético. Na tabela 3 apresenta-se a caracterização clínica e perfil lipídico, comparando os grupos de doentes com e sem mutação confirmada.

Tabela 3 • Caracterização clínica e perfil lipídico dos doentes com HF geneticamente confirmada e sem HF geneticamente confirmada (incluindo 12 casos ainda em estudo).

	HF confirmada	Sem HF confirmada	
Sexo	58,3% ♀/ 41,7% ♂	73,7% ♀/ 26,3% ♂	NS
Idade média $\pm$ SD	9,1 $\pm$ 4,5 anos	9,0 $\pm$ 3,4 anos	NS
Fatores de risco CV:			
Sobrepeso	25,0%	52,6%	NS
AF de dislipidemia	100,0%	78,9%	NS
AF de DCV precoce	8,3%	26,3%	NS
CT (mg/dL) – média	257,3	220,4	p < 0,05
LDL (mg/dL) – média	188,6	150,4	p < 0,05
HDL (mg/dL) – média	51,4	53,1	NS
Triglicéridos (mg/dL) – média	86,3	84,1	NS
ApoA1 (mg/dL) – média	141,0	134,6	NS
ApoB (mg/dL) – média	133,9	103,0	p < 0,05
ApoB/ApoA1 – média	1,0	0,8	NS
Lp(a) (mg/dL) – média	46,9	55,1	NS

**Legenda:** AF – antecedentes familiares; ApoA1 – apolipoproteína A1; ApoB – apolipoproteína B; CT – colesterol total; DCV – doença cardiovascular; HDL – lipoproteínas de elevada densidade; LDL – lipoproteínas de baixa densidade; Lp(a) – lipoproteína (a); NS – não estatisticamente significativo; SD – desvio padrão; TG – triglicéridos

Comparando os valores de CT, LDL e ApoB nos dois grupos (isto é, no grupo com mutação encontrada e naquele sem mutação encontrada),



obteve-se uma diferença estatisticamente significativa com níveis de hipercolesterolemia mais pronunciada (CT e LDL) e valores de ApoB superiores no grupo com mutação identificada ( $p < 0,05$ ). Os restantes parâmetros comparados não apresentaram diferença estatisticamente significativa nestes dois grupos (*Teste U de Mann-Whitney e Teste de Fisher*). A razão ApoB/ApoA1  $\geq 0,68$  (presente em 54,8% da amostra total) revelou-se, no entanto, mais prevalente naqueles com HF confirmada (66,7%), comparando com aqueles sem mutação identificada (47,4%).

Verificou-se uma prevalência total de sobrepeso (excesso de peso e obesidade) de 41,9%, sendo superior no grupo sem confirmação genética de HF (52,6%), comparado com 25,0% daqueles com HF confirmada. A terapêutica farmacológica com estatina foi instituída em 4 doentes (12,9% do total).

## Discussão

Foi identificado um defeito molecular em quase 40% das crianças e adolescentes com suspeita clínica e critérios para HF possível de acordo com *Simon Broome*, seguidos na Consulta de Pediatria de Risco CV. Tal como descrito em estudos anteriores e artigos de revisão prévios<sup>1,2,5,9</sup>, verificou-se um grande predomínio da mutação no gene do LDL-R e apenas uma minoria com mutações no gene da ApoB e PCSK9. De salientar que ainda se encontra em estudo (fase III) uma percentagem semelhante de casos, em que ainda não se excluiu nem confirmou HF, havendo mesmo a possibilidade de existência de mutações genéticas não conhecidas nos casos em que o estudo é negativo. A maioria dos casos tinham idade inferior a 10 anos e todos tinham antecedentes familiares de dislipidemia ou de eventos cardiovasculares precoces. Tal como seria de esperar<sup>1,8</sup>, verificou-se uma prevalência maior de sobrepeso no grupo sem defeito genético e que, provavelmente, possui dislipidemia de etiologia poligénica ou ambiental. No entanto, o excesso de peso/obesidade, não permite excluir HF – 25% dos casos com mutação identificada têm sobrepeso na nossa amostra. Este último grupo revelou também níveis de colesterolemia (CT e LDL)

e de ApoB mais pronunciados, comparando com aqueles sem defeito molecular identificado, sendo estes valores estatisticamente significativos. A razão ApoB/ApoA1  $\geq 0,68$ , parâmetro que tem vindo a ser utilizado como marcador de HF, revelou-se mais prevalente naqueles com HF confirmada, embora sem significado estatístico na nossa amostra. Apenas uma pequena percentagem (12,9%) teve indicação para terapêutica farmacológica de acordo com as recomendações atuais.<sup>8</sup>

## Conclusão

A HF é subdiagnosticada. Sendo uma patologia na qual é possível modificar a história natural e, sendo a identificação e tratamento precoces determinantes no prognóstico a longo prazo, é necessário aumentar os esforços para a identificação destes doentes, nomeadamente através do rastreio recomendado em idade pediátrica e do envolvimento de todos os profissionais de saúde. No entanto, a confirmação genética na nossa amostra, só foi possível no âmbito da investigação, pela parceria com o GIC-INSA, pelos custos onerosos para os doentes e hospital que representaria o estudo genético pedido individualmente. Por outro lado, são necessários ensaios clínicos em doentes com HF, particularmente em idade pediátrica, de forma a colmatar algumas lacunas na evidência atual. É ainda indispensável obter mais dados acerca da segurança e eficácia a longo prazo da terapêutica com estatinas e outros fármacos antilipídicos nas crianças.<sup>9</sup> O rastreio e a abordagem de dislipidemia na idade pediátrica não são consensuais. Enquanto que em alguns países se advoga o rastreio universal, noutros este rastreio é protelado para a idade adulta, por não ter uma relação custo-benefício favorável.<sup>3</sup> De qualquer modo, é consensual a recomendação de um estilo de vida saudável (alimentação, atividade física) na idade pediátrica, desde o nascimento.<sup>3</sup>

**Agradecimentos:** Ao Grupo de Investigação Cardiovascular do Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge – Dr.<sup>a</sup> Mafalda Bourbon, Dr.<sup>a</sup> Ana Medeiros e restantes elementos.

## Bibliografia

- Medeiros, A.M.; Alves, A.C.; Aguiar, P.; Bourbon, M.; on behalf of the Pediatric Investigators of the Portuguese Familial Hypercholesterolemia Study. *Cardiovascular risk assessment of dyslipidemic children: analysis of biomarkers to identify monogenic dyslipidemia*. Journal of Lipid Research, Vol. 55, 2014.
- Futema, M.; Whittall, R.A.; Kiley, A.; Steel, L.K.; Cooper, J.A.; Badmus, E.; Leigh, S.E.; Karpe, F.; Neil, H.A.W. on behalf of Simon Group Register Group; Humphries, F.E. *Analysis of the frequency and spectrum of mutations recognised to cause familial hypercholesterolaemia in routine clinical practice in a UK specialist hospital lipid clinic*. Atherosclerosis 229 (2013), 161-8.
- Direção Geral de Saúde. *Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil*. Norma nº 010/2013.
- Protocolo Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar*, Grupo de Investigação Cardiovascular, Unidade de I&D do Departamento de Promoção da Saúde e Prevenção de Doenças Não Transmissíveis - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge – Coordenadora Doutora Mafalda Bourbon, revisto em 2015.
- Alves, A.C.; Medeiros, A.M.; Bourbon, M.; em nome dos investigadores do Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar. *Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar: 15 anos*. Boletim epidemiológico do INSA, nº7, 2014.
- Ferranti, S.D.; Newburger, J.W. *Dyslipidemia in children: Definition, screening, and diagnosis*. In UpToDate, lastupdatein Jan, 2016.
- Ferranti, S.D.; Newburger, J.W. *Dyslipidemia in children: Management*. In UpToDate, lastupdatein Jan, 2016.
- Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report*. Pediatrics, Vol 128, Supplement 5, December 2011.
- Watts, G.F.; Gidding, S.; Wierzbicki, A.S.; Toth, P.P.; Alonso, R.; Brown, W.V.; Bruckert, E.; Defesche, J.; Lin, K.K.; Livingston, M.; Mata, P.; Parhofer, K.G.; Raal, F.J.; Santos, R.D.; Sijbrands, E.J.G.; Simpson, W.G.; Sullivan, D.R.; Susekov, A.V.; Tomlinson, B.; Wiegman, A.; Yamashita, S.; Kastelein, J.J.P. *Integrated guidance on the care of familial hypercholesterolaemia from the International FH Foundation*. International journal of Cardiology, 2014, Volume 171, Issue 3, Pages 309-25.



## Seguro Escolar nas Escolas do Distrito de Leiria

### *School Insurance in the Leiria District Schools*

Joana Aquino<sup>1</sup>, Ana Rita Dias<sup>1</sup>, Rui Passadouro<sup>2</sup>,  
Alexandra Luz<sup>1</sup>, Pascoal Moleiro<sup>1</sup>

#### Resumo

**Introdução:** A diferença de atitudes entre escolas no que respeita à ativação do seguro escolar (SE) é uma realidade quotidiana.

**Objetivos:** Avaliar os conhecimentos dos responsáveis das escolas do distrito de Leiria sobre o SE.

**Métodos:** Estudo descritivo transversal, com aplicação de questionário anónimo ao diretor da escola/agrupamento ou responsável pelo SE de cada instituição do distrito de Leiria, num período de 15 dias. Análise estatística efetuada em SPSS 22® ( $\alpha=0,05$ ).

**Resultados:** Dos 110 pedidos de participação enviados, obteve-se resposta de 53 instituições, das quais 29 eram públicas. Para 13 dos que responderam, os alunos dos jardins-de-infância públicos nunca são abrangidos pelo SE. Para 44 foi sempre considerado acidente escolar qualquer acidente que ocorra na escola, independentemente de acontecer ou não durante o tempo de atividade escolar. Dos inquiridos, 42 referiram que, qualquer que seja o tipo de acidente escolar, deve-se chamar sempre a ambulância, para transportar o aluno ao hospital. A média de respostas corretas do total de 44 questões foi 28,3 para os estabelecimentos de ensino público e 20,1 para os estabelecimentos de ensino privado ( $p<0,001$ ). Nos estabelecimentos com ensino pré-escolar a média de respostas corretas foi 24,5 (vs. 24,9 respostas erradas) [ $p=0,823$ ], nos com ensino básico 26,5 (vs. 20,5 respostas incorrectas) [ $p<0,001$ ] e nos com ensino secundário 27,8 (vs. 22,9 respostas erradas) [ $p<0,001$ ].

**Discussão:** Elevada percentagem de inquiridos desconhece factos importantes acerca do regulamento do SE em vigor, sobretudo nos estabelecimentos de ensino privado. Os estabelecimentos com ensino básico e secundário revelaram, em média, mais conhecimentos sobre SE.

**Palavras-Chave:** Seguro escolar.

#### Introdução

A diferença de atitudes entre escolas, no que respeita à ativação do seguro escolar e, consequentemente, ao recurso ao serviço de urgência, para esse fim, é uma realidade quotidiana percebida pelos profissionais de saúde.

O seguro escolar constitui um sistema de proteção destinado a garantir a cobertura dos danos resultantes do acidente escolar.<sup>1</sup>

De acordo com o regulamento atualmente em vigor, o seguro escolar abrange as crianças matriculadas e a frequentar os jardins-de-infância da rede pública e os alunos dos ensinos básico e secundário, incluindo os ensinos profissional e artístico, os alunos dos estabelecimentos de ensino particular e cooperativo em regime de contrato de associação,

#### Abstract

**Introduction:** When activating school insurance (SI), different attitudes between schools are an everyday reality.

**Objectives:** To evaluate knowledge on SI of Leiria district schools' responsible.

**Methods:** Descriptive cross-sectional study, applying an anonymous questionnaire to the school principal or responsible for the SI of each scholar institution in the Leiria district, during a period of 15 days. Statistical analysis was performed in SPSS 22® ( $\alpha = 0.05$ ).

**Results:** Of the 110 invitations sent, full response to the questionnaire was obtained from 53 institutions, of which 29 were public schools. For 13 of the respondents, the students of public-kindergartens are not covered by the SI. For 44, a school accident has always been considered as any accident that occurs at school, regardless of it happening during school activity or not. Of those surveyed, 42 mentioned that, whatever the type of school accident, you should always call an ambulance to transport the student to the hospital. The average of correct answers, out of 44 questions, was 28.3 for public schools and 20.1 for private schools ( $p < 0.001$ ). In pre-school establishments the average of correct answers was 24.5 (vs. 24.9 wrong answers) [ $p = 0.823$ ], in those with elementary school 26.5 (vs. 20.5 incorrect answers) [ $p < 0.001$ ] and those with high school 27.8 (vs. 22.9 wrong answers) [ $p < 0.001$ ].

**Discussion:** A high percentage of respondents are unaware of important facts about current SI regulation, especially in private schools. Establishments with elementary and high school showed, on average, more knowledge about SI.

**Keywords:** School Insurance.

e ainda, os que frequentam cursos de ensino recorrente e de educação extra-escolar realizados por iniciativa ou em colaboração com o Ministério da Educação.<sup>1</sup>

No que diz respeito à inscrição no seguro escolar, esta é obrigatória para os alunos matriculados em estabelecimento de educação ou ensino público não superior e os alunos abrangidos pelo mesmo, pagam, no ato da respetiva matrícula, o prémio do seguro escolar que corresponde a 1% do valor do salário mínimo nacional.<sup>1</sup> Contudo, estão isentos do pagamento do prémio de seguro os alunos a frequentar educação pré-escolar, a escolaridade obrigatória e os alunos com deficiência.<sup>1</sup>

**Correspondência:** Joana Aquino - joanamgaquino@gmail.com

1. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria (CHL), Leiria

2. Unidade de Saúde Pública do ACeS Pinhal Litoral, Leiria

Quanto ao tipo de situações abrangidas pelo seguro escolar, estão incluídos alunos: do ensino pré-escolar e do 1º ciclo do ensino básico durante a frequência de atividades socioeducativas em estabelecimentos de educação e ensino; do ensino básico e secundário que frequentem estágios em contexto de trabalho; que participam em atividades do desporto escolar ou em atividades lúdicas organizadas pelos estabelecimentos de educação durante o período de férias e que se desloquem ao estrangeiro integrados em visitas de estudo ou atividades do desporto escolar.<sup>1</sup>

É considerado acidente escolar qualquer acidente que ocorra: na escola e que resulte em lesão, doença ou morte do aluno; durante o tempo de atividade escolar; no trajeto para a escola e envolva alunos menores de idade não acompanhados por adulto que, nos termos da lei, esteja obrigado à sua vigilância.<sup>1</sup> São excluídas da abrangência do seguro escolar as situações em que: o acidente ocorre nas instalações escolares quando estas estejam encerradas ou tenham sido cedidas para atividades cuja organização não seja da responsabilidade dos órgãos diretivos dos estabelecimentos de educação ou ensino; acidentes com veículos afetos aos transportes escolares; assim como acidentes que resultem de força maior, como cataclismos ou outras manifestações da natureza.<sup>1</sup> Relativamente ao atropelamento, se este ocorrer em criança menor de idade no percurso para a escola, pode ser considerado, igualmente, um acidente escolar.<sup>1</sup>

No que se refere às garantias abrangidas pelo seguro escolar, este abrange a assistência médica e medicamentosa ao aluno sinistrado, assim como meios complementares de diagnóstico ou cirurgia, aparelhos de ortopedia e meios auxiliares de visão que se tornem necessários, em consequência do acidente.<sup>1</sup> Do mesmo modo, o seguro escolar garante a reparação ou substituição das próteses e meios auxiliares de locomoção se estes ficarem inutilizados na sequência do acidente e o transporte e alimentação indispensáveis à assistência do aluno sinistrado, assim como o alojamento.<sup>1</sup>

A assistência médica é prestada ao sinistrado pelas instituições hospitalares públicas, mas pode ser ainda prestada por instituições hospitalares privadas ou por médicos particulares abrangidos por sistema, subsistema ou seguro de saúde de que o sinistrado seja beneficiário.<sup>1</sup> No caso das crianças menores de idade, o seguro escolar abrange alimentação e hospedagem para o acompanhante.<sup>1</sup> Garante, de igual modo, indemnização por danos morais e pode garantir prejuízos causados a terceiros pelo aluno.<sup>1</sup> O pagamento de indemnização por incapacidade permanente de todos os sinistrados também está abrangido pelo seguro escolar.<sup>1</sup> Se dele resultar morte, o seguro escolar garante a deslocação do cadáver e o pagamento das despesas do funeral. São excluídas as doenças de que o aluno é portador, a sua profilaxia e tratamento, salvo a primeira deslocação à unidade de saúde.<sup>1</sup>

O transporte do sinistrado no momento do acidente será o mais adequado à gravidade da lesão.<sup>1</sup> Contudo, os transportes que o sinistrado deve utilizar são os coletivos, salvo não os havendo ou se outros forem mais indicados à situação em concreto e determinado pelo médico assistente, através de declaração expressa.<sup>1</sup> No caso de o transporte se fazer em viatura particular, cujo recurso foi devidamente justificado, haverá lugar ao pagamento de uma verba.<sup>1</sup>

Qualquer agente educativo que tome conhecimento de um acidente escolar fica obrigado a comunicá-lo ao órgão de gestão e administração do respetivo estabelecimento de ensino.<sup>1</sup>

Os autores têm como objetivo avaliar os conhecimentos ao nível das instituições de ensino não superior do distrito de Leiria com base na legislação<sup>1</sup> atualmente em vigor, relativamente à abrangência do seguro escolar (alunos, situações e garantias) e ao processo de inscrição no seguro escolar. Pretendem ainda conhecer as atitudes e práticas quotidianas dos estabelecimentos de ensino não superior perante a necessidade de ativação do seguro escolar.

## Métodos

Realizou-se um estudo descritivo transversal, com aplicação de um questionário original e não validado, de resposta individual, disponível através de uma plataforma *online*. O questionário foi enviado por correio eletrónico para as instituições escolares do distrito de Leiria, dirigido ao diretor da escola/agrupamento ou responsável pelo seguro escolar de cada instituição. A recolha de dados decorreu entre 3 e 17 de novembro de 2014. Foram incluídos 32 agrupamentos escolares públicos e 78 escolas privadas.

O questionário é constituído por 44 questões que avaliam os conhecimentos sobre o regulamento escolar em vigor. Foram avaliados o grau de ensino, a natureza pública/privada do ensino, a categoria profissional do inquirido e as atitudes tomadas perante situações de acidente escolar e de acidente em meio escolar. Para cada questão existe um conjunto de respostas num formato tipo *Likert*, com 5 opções, definidas como:

- 1 – Nunca,
- 2 – Raramente,
- 3 – Às vezes,
- 4 – Frequentemente,
- 5 – Sempre.

As respostas foram consideradas corretas quando numa afirmação verdadeira o inquirido respondeu sempre ou frequentemente e quando numa afirmação falsa respondeu nunca ou raramente. Neste artigo, o termo «sempre» refere-se a «sempre/frequentemente» e o «nunca» a «nunca/raramente». A análise estatística foi efetuada em SPSS 22®, com valor de significância para  $\alpha=0,05$ .

## Resultados

Dos 110 pedidos de participação enviados, obteve-se resposta de 53 instituições (48%), das quais 55% (29) eram públicas e 45% (24) privadas. Em 43% (23) dos casos, o questionário foi respondido pela direção do estabelecimento de ensino e em 38% (20) pelo funcionário responsável pelo seguro escolar, tendo as restantes respostas sido dadas pelo coordenador pedagógico (11%/6) ou outro funcionário/administrativo (8%/4).

Relativamente ao grau de ensino, 77% (41) das instituições tinha ensino pré-escolar, 74% (39) ensino básico, 34% (18) ensino secundário e 6% (3) ensino profissional.

No que diz respeito aos alunos abrangidos pelo seguro escolar, para 21% (11) dos que responderam ao questionário, os alunos dos jardins-de-infância públicos nunca são abrangidos pelo seguro escolar e para

26% (14) os alunos do ensino secundário nunca estão abrangidos. De igual modo, nunca estão abrangidos pelo seguro escolar 15% (8) dos alunos do ensino básico, 30% (16) do profissional e 43% (23) do artístico. Foi considerado por 44% (23) que os cursos de ensino recorrente e de educação extraescolar realizados por iniciativa ou em colaboração com o ministério da educação nunca são abrangidos pelo seguro escolar e para 23% (12) nunca estão abrangidos estabelecimentos de ensino particular e cooperativo em regime de contrato de associação. Quanto à inscrição no seguro escolar, 30% (16) referiu que este não é sempre obrigatório para os alunos do ensino público não superior. Respetivamente 28% (15), 25% (13) e 23% (12) mencionou que o seguro escolar nunca é gratuito para os alunos que estão a frequentar o ensino pré-escolar, a escolaridade obrigatória e para os alunos deficientes.

No que concerne às situações abrangidas pelo seguro escolar, 8% (4) considerou que nunca estão abrangidos alunos do ensino pré-escolar e do 1º ciclo durante a frequência de atividades socioeducativas em estabelecimentos de educação e ensino. Para 25% (13), os alunos do ensino básico e secundário que frequentam estágios em contexto de trabalho nunca estão abrangidos pelo seguro escolar e 6% (3) mencionou que alunos que participam em atividades do desporto escolar nunca estão abrangidos por este. Do ponto de vista de 15% (8) dos

inquiridos nunca estão abrangidos alunos que participam em atividades lúdicas organizadas pelos estabelecimentos de educação durante o período de férias e 23% (12) considerou que nunca estão abrangidos alunos que se deslocam ao estrangeiro integrados em visitas de estudo ou atividades de desporto escolar.

No que toca ao acidente escolar, para 83% (44) é sempre considerado acidente escolar qualquer acidente que ocorra na escola que resulte em lesão, doença ou morte do aluno, independentemente de ocorrer ou não durante o tempo de atividade escolar, assim como 60% (32) considerou sempre acidente escolar aqueles que ocorram no trajeto para a escola, mesmo que o aluno seja maior de idade. Mencionaram que é sempre acidente escolar qualquer acidente que ocorra no recinto da escola quando este é cedido para atividades que não são da responsabilidade dos órgãos diretivos do estabelecimento de ensino 19% (10), mas 55% (29) consideraram acidentes com veículos afetos aos transportes escolares como estando incluído no grupo dos acidentes escolares. Adicionalmente, 38% (20) consideraram sempre acidente escolar os decorrentes de manifestações da natureza.

No ponto das garantias abrangidas pelo seguro escolar, obtiveram-se os seguintes resultados (quadro 1):

Quadro 1 • Garantias abrangidas pelo seguro escolar

AFIRMAÇÃO	% E Nº DE ESCOLAS QUE CONSIDERARAM A AFIRMAÇÃO VERDADEIRA
O seguro escolar abrange sempre a assistência médica, mas não a assistência medicamentosa	32% (17)
O seguro escolar não abrange meios complementares de diagnóstico ou cirurgia	31% (16)
O seguro escolar não abrange aparelhos de ortopedia e meios auxiliares de visão que se tornem necessários em consequência do acidente	23% (12)
O seguro escolar nunca garante a reparação ou substituição das próteses e meios auxiliares de locomoção se estes ficarem inutilizados na sequência do acidente	23% (12)
O seguro escolar nunca garante o transporte e alimentação indispensáveis à assistência do aluno sinistrado e também o alojamento	27% (14)
Para que haja abrangência pelo seguro escolar, a assistência médica ao sinistrado tem de ser sempre prestada em hospitais públicos	76% (40)
O seguro escolar nunca abrange alimentação e hospedagem para o acompanhante nos menores de idade	39% (21)
Se o transporte para o hospital for feito em viatura particular deixa sempre de ser abrangido pelo seguro escolar	13% (7)
O seguro escolar nunca garante indemnização por danos morais	57% (30)
O seguro escolar nunca pode garantir prejuízos causados a terceiros pelo aluno	42% (22)
Um atropelamento nunca é considerado um acidente escolar	32% (17)
O seguro escolar nunca abrange as doenças crónicas do aluno	0%
O seguro escolar garante sempre o pagamento de indemnização por incapacidade temporária de todos os sinistrados	43% (23)
Se o acidente escolar resultar em morte, o seguro escolar nunca garante a deslocação do cadáver e o pagamento das despesas do funeral.	19% (10)

À propósito de um exemplo prático descrito na questão «pensa-se que um aluno fraturou um membro inferior no recinto da escola e outro terá feito uma entorse do tornozelo na aula de educação física», para 79% (42) dos inquiridos qualquer que seja o tipo de acidente escolar deve-se sempre chamar a ambulância para transportar o aluno ao hospital e 76% (40) considerou que o aluno que sofreu a entorse nunca deve utilizar transportes coletivos.

Num segundo exemplo prático em que «um aluno encontrava-se no recreio e sofreu uma queda, resultando traumatismo dentário», 85% (45) respondeu que para a ativação do seguro escolar é sempre necessário recorrer a uma urgência hospitalar pública e 68% (36) disse que para a ativação do seguro escolar nunca é possível recorrer diretamente a um consultório particular de medicina dentária sem recorrer à urgência hospitalar.

Num último caso prático, «de modo não intencional, um aluno atinge outro com uma pedra na cabeça, causando uma ferida sangrante. Como o aluno culpado fica com receio de ser punido, solicita à funcionária que observou o sucedido para não dar conhecimento da situação à administração do estabelecimento de ensino», 94% (50) considerou que nas situações em que se entende que um aluno não lesou outro intencionalmente nunca/raramente se pode omitir o acidente escolar da administração da escola e para 98% (52) qualquer agente educativo que tome conhecimento de um acidente escolar fica sempre obrigado a comunicá-lo ao órgão de gestão e administração do respetivo estabelecimento de ensino.

Do total de 44 perguntas do questionário, verificou-se uma média total de respostas corretas de 24,6 (mínimo 15; máximo 35), com uma média de respostas corretas de 28,3 para os estabelecimentos de ensino público e 20,1 para os estabelecimentos de ensino privado ( $p<0,001$ ). Nos estabelecimentos com ensino pré-escolar, a média de respostas certas foi de 24,5, com uma média de respostas erradas de 24,9 ( $p=0,823$ ). Para os estabelecimentos com ensino básico a média de respostas corretas foi de 26,5 com uma média de 20,5 de respostas erradas ( $p<0,001$ ). Nos estabelecimentos com ensino secundário a média de respostas corretas foi de 27,8 e a de respostas erradas de 22,9 ( $p<0,001$ ). Para o ensino profissional a média de respostas corretas respondeu a 26,3 com média de respostas erradas de 24,5 ( $p=0,575$ ).

## Discussão

Globalmente, verifica-se que uma elevada percentagem dos inquiridos desconhecem factos importantes acerca do regulamento do seguro escolar em vigor. Cerca de 1/3 desconhece que o seguro escolar é obrigatório para os alunos do ensino público não superior e, para

aproximadamente 3/4, para que haja abrangência pelo seguro escolar, a assistência médica ao sinistrado tem de ser sempre prestada em hospitais públicos. Adicionalmente, mais de 3/4 considera que, qualquer que seja o tipo de acidente escolar, deve-se sempre chamar a ambulância para transportar o aluno ao hospital. De acordo com o regulamento<sup>1</sup>, o sinistrado deve utilizar transportes coletivos, a menos que não os haja ou que outro seja mais indicado a sua situação clínica e, nesse caso, deverá ser determinado pelo médico assistente através de declaração. Isto está de acordo com a realidade percecionada pelos profissionais do serviço de urgência do distrito, em que a grande parte das crianças e adolescentes que recorrem ao serviço de urgência para ativação do seguro escolar chegam de ambulância.

Conclui-se ainda que os estabelecimentos de ensino privado revelaram, em média, menos conhecimentos sobre o regulamento do seguro escolar, tendo os estabelecimentos com ensino básico e secundário mostrado, em média, mais conhecimentos sobre o mesmo.

Com estes dados, conclui-se que há necessidade de melhorar os conhecimentos sobre o seguro escolar a nível das escolas, nomeadamente da direção e dos funcionários responsáveis pelo mesmo.

Dada a inexistência de estudos nacionais sobre este tema, não é possível aos autores compararem os resultados obtidos com outros estudos.

Recomenda-se a elaboração de um documento orientador, para uniformizar procedimentos e otimizar recursos, nomeadamente no que diz respeito à utilização dos serviços de urgência. Seria igualmente útil o alargamento deste estudo a nível regional ou mesmo nacional.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

## Fontes de financiamento

Não existem fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Apresentações e prémios

Trabalho apresentado como comunicação oral livre nas «XXII Jornadas de Pediatria de Leiria e Caldas da Rainha – Consensos sobre Urgências Pediátricas», Leiria, 28 de novembro de 2014.

## Bibliografia

1. Portaria nº413/99 de 8 de junho. Diário da República nº132 – I Série B. (Regulamento do seguro escolar). Lisboa.



## PHDA: do Centro de Saúde ao Hospital – relação bidirecional

### ADHD: from primary care to the Hospital – bidirectional relation

Carla Araújo<sup>1</sup>, Maria Laureano<sup>1</sup>, Rita Gonçalves<sup>1</sup>,  
Margarida Leão<sup>2</sup>, Vítor Ferreira Leite<sup>4</sup>, Teresa Cartaxo<sup>3</sup>, Sara Pedroso<sup>3</sup>

#### Resumo

A Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção é uma das perturbações do neurodesenvolvimento mais frequentes, com uma elevada prevalência de comorbilidade e múltiplos diagnósticos diferenciais. Sendo os Cuidados de Saúde Primários e o Médico de Família, por excelência, o interlocutor de maior proximidade com as crianças, jovens e suas famílias constitui a principal fonte de referência aos Cuidados de Saúde Secundários. Neste contexto, considerámos relevante clarificar as percepções, conhecimentos e eventuais dificuldades associadas a este diagnóstico. Foi recolhida informação através de questionários de resposta fechada enviados a todos os Centros de Saúde/USF da área de referência do Hospital Pediátrico de Coimbra, avaliando os conhecimentos, percepções e práticas acerca da patologia, nomeadamente ao nível do diagnóstico, tratamento, referência e articulação com os cuidados de saúde secundários e outras estruturas da comunidade. Com a análise dos dados obtidos, pretende-se caracterizar a situação atual bem como sugerir algumas estratégias com vista a otimizar o conhecimento da referida patologia, bem como a articulação entre os diferentes níveis de cuidados.

**Palavras-chave:** PHDA, cuidados de saúde primários, cuidados de saúde secundário.

#### Abstract

Attention Deficit and Hyperactivity Disorder is one of the most frequent neurodevelopmental disorders, with a high comorbidity prevalence and multiple differential diagnoses. Being the Primary Health Care and Family Doctor, par excellence, the interlocutor of greater proximity to children, adolescents and their families, they are the main source of reference to Secondary Health Care. In this context, we considered relevant to clarify the perceptions, knowledge and possible difficulties associated with this diagnosis. Information was collected through closed-ended questionnaires sent to all Health Care Centers/Family Health Units in the reference area of the Pediatric Hospital of Coimbra, evaluating knowledge, perceptions and practices about the pathology, namely at the level of diagnosis, treatment, referral and articulation with secondary health care and other community structures. With the analysis of the data obtained, it is intended to characterize the current situation as well as to suggest some strategies to optimize the knowledge on ADHD, as well as the articulation between the different levels of care.

**Keywords:** ADHD, primary care services, secondary care services.

#### Introdução

A Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção é a perturbação externalizante mais frequentemente diagnosticada em idade escolar, com uma prevalência de 3% a 10%.

Esta patologia apresenta comorbilidades frequentes, sendo que a presença destas nos cuidados primários é inferior à diagnosticada nos serviços de pedopsiquiatria: 40% para Perturbação de Oposição e Desafio e 10% para Perturbação Depressiva, contra 50% de Perturbação de Oposição e Desafio e 25% Perturbação Depressiva nos centros de referência<sup>1</sup>.

A Academia Americana de Pediatria (AAP) sugere como referência para esta patologia no contexto da Medicina Geral e Familiar (MGF): 1 a 2 novos utentes com suspeita de PHDA por mês, a maioria dos médicos dispndia entre 15 a 45 minutos em duas consultas até estabelecer o diagnóstico de PHDA, 58% dos clínicos usavam critérios diagnósticos formais, 28% referiu usar critérios de diagnóstico de Diagnostic and Statistic Manual (DSM), 83% usavam a informação dos professores e da escola, 70% usava escalas específicas de PHDA e 60% escalas globais de comportamento, maioria dos participantes reportou investigação de condições em comorbilidades<sup>2</sup>.

Estudos prévios documentaram grande variabilidade na metodologia de avaliação clínica e nos instrumentos de avaliação utilizados em crianças com suspeita de PHDA. Em 1983, um estudo de 910 prestadores de cuidados de saúde primários no estado de Washington referiram que a idade do paciente condicionava o tipo de avaliação efetuada, nomeadamente, o uso de testes psicológicos e estudo bioquímico. Investigações posteriores da AAP (1987 e 1995) reportaram diferenças no tempo gasto nas avaliações iniciais, no uso da informação escolar e nos critérios da DSM durante o processo diagnóstico de PHDA<sup>3</sup>.

No estudo realizado nos EUA em 2005, verificou-se que a maioria dos clínicos gerais avalia PHDA com alguns critérios de PHDA, mas sem seguir os listados nas guidelines da AAP. Poucos reportaram uso de critérios de diagnóstico DSM e outros exames complementares de diagnóstico. Médicos de família e clínicos com menor experiência em avaliar PHDA reportavam menor consistência no uso das *guidelines*<sup>4</sup>. Assim, este trabalho teve como objetivo avaliar as percepções dos médicos de MGF dos centros de saúde da área de influência do Hospital

**Correspondência:** Carla Araújo - carla\_araujo\_@hotmail.com

<sup>1</sup>Interna de Formação Específica em Psiquiatria da Infância e Adolescência, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) <sup>2</sup>Assistente Hospitalar de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Hospital S. Sebastião, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga <sup>3</sup>Assistente Hospitalar de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)



Pediátrico de Coimbra (HP-CHUC) sobre a PHDA, avaliar o funcionamento da relação bidirecional entre centros de saúde e HP-CHUC, perceber pontos a melhorar nesta relação e avaliar se existem as diferenças demográficas e se a experiência profissional dos técnicos no diagnóstico e referência a cuidados de saúde secundários.

## Metodologia

Foi construído um questionário de 16 questões, especialmente desenhado para este trabalho, com base em estudos inseridos na base *Pubmed*, que contemplava dados sociodemográficos, dados relativos à experiência profissional com esta patologia, incluindo número de casos observados/ano, Tempo e número de consultas necessárias para o diagnóstico na avaliação inicial, fontes de informação relativas à patologia em causa, qual o papel do médico de família nesta patologia e na relação com a família e a criança/adolescente na prestação de informação sobre PHDA, quais os questionários, critérios e/ou escalas usadas no diagnóstico, a frequência de referência a especialista da área e quais os fatores que dificultam ou facilitam a transmissão de informação a cuidadores e pacientes.

O questionário foi enviado para as Unidades de Saúde Familiar (USF) e Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados (UCSP) dos Agrupamentos de Centros de Saúde (ACES) Pinhal Interior Norte e Baixo Mondego, onde se encontravam 459 médicos de família (incluindo internos de formação específica em MGF) no ativo. Obtivemos uma taxa de resposta de 15,25% (n=70). O consentimento informado encontrava-se no início do preenchimento do questionário.

Tratou-se de um estudo exploratório observacional transversal, tendo sido usado como instrumento de recolha de dados um questionário especialmente construído para o efeito. A recolha dos dados foi efetuada de janeiro a março de 2015 através de e-mail e carta endereçada aos diretores dos centros de saúde da área de influência do HP-CHUC. A análise estatística foi realizada através do programa IBM SPSS Statistics®, v.20 (Windows), testes não paramétricos: Teste Kruskal-Wallis para amostras independentes e Teste U Mann-Whitney para amostras independentes. Valores de  $p < 0,05$  foram aceites como estatisticamente significativos (IC 95%).

## Resultados

A maioria dos clínicos que participou no estudo tinha idade inferior a 30 anos (n=21), sendo essencialmente do género feminino (n=49), com tempo médio de trabalho entre 1 e 4 anos (n=27), seguido de clínicos com mais de 20 anos de experiência profissional (n=22). Verificou-se uma relação estatisticamente significativa entre tempo necessário para diagnóstico na 1ª consulta e o número de anos de trabalho ( $p=0,008$ ). A maioria dos MGF descreve necessitar de 15-45 minutos (n=36) para efetuar o diagnóstico, dividindo-o entre 2 consultas (n=29). Da nossa amostra, 64,3% dos MGF considera que o programa de formação específica não fornece informação suficiente para realizar o diagnóstico com segurança.

Atendendo ao centro de referência, verificou-se que 60% correspondiam a USF. Contudo, não foram encontradas diferenças estatisti-

camente significativas na referência ( $p=0,711$ ) entre USF e UCSP. Também não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre zonas urbanas (> 5.000 habitantes) e não urbanas (2.000-5.000 habitantes) na referência.

A maioria dos clínicos (n=46) descrevem observar cerca de 10-25% de crianças/adolescentes com PHDA por ano, tendo a maioria destes (n=63) no seu ficheiro entre 0 e 25 doentes com PHDA. Não foram identificadas diferenças estatisticamente significativas na referência quando analisamos o número de crianças/adolescentes observados/ano e 75,4% referenciam todas as crianças/adolescentes que consideram ter PHDA. A frequência de referência a especialistas na área é a mesma ao longo do número de consultas necessárias para a avaliação inicial ( $p=0,614$ ).

Quando avaliamos os exames complementares de diagnóstico (figura 1) de que os clínicos se servem, foi possível constatar que 77% consideram que as escalas de diagnóstico não são fáceis de aplicar. No entanto, 44,3% prefere recorrer a estas para diagnóstico em detrimento dos critérios da DSM-5.

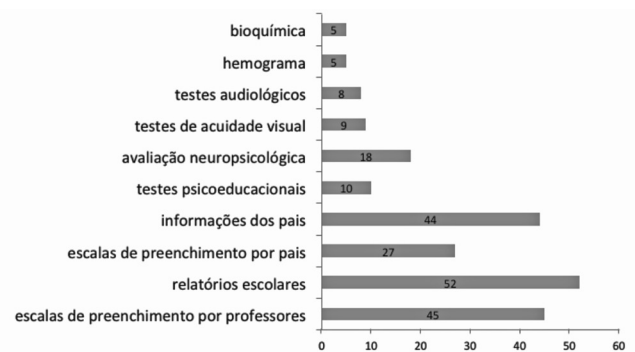


Figura 1 • Exames complementares de diagnóstico usados pelos MGF no diagnóstico de PHDA

Quando questionados acerca da intervenção, a maioria dos médicos de MGF (57%) descreve que não inicia tratamento antes da referência, iniciando apenas em <10% doentes, sendo que neste grupo 46% recorrem em 1ª linha a metilfenidato de libertação prolongada. 43% dos médicos de MGF consideram o folheto informativo para os cuidadores o melhor veículo de psicoeducação e 23% consideram importante o material educativo para pacientes para usar em contexto de consulta.

Apesar de 99% dos MGF considerar a informação de retorno por parte dos especialistas de extrema importância, 57% descreve que só obtém informação de retorno em <10% das crianças/adolescentes quando referenciadas a especialista, sendo que apenas 13% tem informação em 75-100% dos doentes referenciados. Desta forma, a maioria dos MGF (70%) considera a comunicação com os serviços de saúde mental e pediatria entre pouco satisfatória e satisfatória, considerando que esta poderia ser otimizada através do acesso a registos informáticos (49%), relatórios clínicos (32%). Apontam também como importantes medidas de reforço da informação (91%), essencialmente através de formações específicas no tema (50%). Quando analisamos a comunicação com as escolas, a maioria dos MGF (70%) também a considera a entre pouco satisfatória e satisfatória.

Quando questionamos os fatores que poderão dificultar a transmissão de informação a cuidadores e pacientes, percebemos que a maioria dos clínicos atribui a falta de tempo em consulta/excesso de pressão

assistência e não dispor de técnicos e meios específicos, conforme pode ser verificado na tabela abaixo 1.

Tabela 1 • Fatores que dificultam a transmissão de informação a cuidadores e pacientes

Fatores que dificultam a transmissão de informação a cuidadores e pacientes	Discordo plenamente	Discordo	Nem concordo nem discordo	Concordo	Concordo totalmente
Baixo nível cultural/educativo do paciente/cuidador	1	6	12	36	13
Barreira linguística	6	16	17	15	12
Medo de uma reação negativa do paciente e/ou cuidador	4	23	16	22	3
Falta de tempo em consulta/excesso de pressão assistencial	1	2	6	26	33
Não dispor de técnicos específicos para esta função	1	4	9	36	18
Não dispor de materiais auxiliares	1	4	10	38	15
<i>Burnout do profissional de saúde</i>	2	10	25	18	12

## Discussão

De um modo geral, os resultados obtidos parecem ir ao encontro da literatura existente. Identificam-se aspetos positivos a valorizar, sobresaindo alguns outros passíveis de aperfeiçoamento, por forma a otimizar a relação bidirecional entre os Centros de Saúde e o HP-CHUC. Relativamente ao eventual impacto que as diferenças demográficas pudessem ter sobre o diagnóstico e a referência aos cuidados de saúde secundários, não se encontraram diferenças estatisticamente significativas entre zonas urbanas e semiurbanas. O mesmo se constatou relativamente à referência feita por USF ou por UCSP e à referência feita por médico de MGF ou médico de formação específica em MGF, podendo revelar homogeneidade e consistência nos cuidados prestados.

Acerca da constatação de que a maioria dos participantes tinha um tempo médio de trabalho entre 1 e 4 anos, seguido de clínicos com mais de 20 anos de experiência profissional, mais do que justificar esta evidência, importará realçar o grande número de médicos de MGF cuja perceção acerca deste tema será importante averiguar, especialmente na faixa entre os 5 e os 20 anos de experiência. Neste sentido, será um objetivo principal de estudos futuros a obtenção de uma amostra mais alargada, contemplando as perceções do maior número de clínicos possível.

Relativamente ao papel da experiência no diagnóstico da PHDA, a relação estatisticamente significativa entre o tempo necessário para diagnóstico na primeira consulta e o número de anos de trabalho desperta particular atenção para o papel dos instrumentos disponíveis para diagnóstico e a opinião que os clínicos possam ter sobre eles. Na verdade, a maioria dos participantes não se mostrou confortável com a aplicação de escalas de avaliação diagnósticas existentes, considerando que estas não têm fácil aplicação. Ainda assim, verificou-se uma clara preferência pelas mesmas, pelo que a possibilidade de formação na aplicação destas escalas poderá ser uma proposta a ter em conta, como ferramenta de rastreio nos cuidados primários, uma vez que o diagnóstico é essencialmente clínico.

Foi também considerado pela maioria dos participantes que o programa de formação específica não fornece informação suficiente para realizar o diagnóstico com segurança. Também a introdução de terapêu-

tica previamente à referência foi sentida como dificuldade, sendo que a maioria dos participantes referiu não iniciar tratamento antes da referência. Na maior parte dos casos em que o fizeram, a escolha recaiu sobre o metilfenidato de libertação prolongada, de acordo com a evidência científica mais recente<sup>5,6</sup>. No entanto, a psicoeducação através de folheto educativo e a disponibilidade de material educativo em contexto de consulta revelaram-se abordagens escolhidas pelos clínicos. Estas constatações permitem-nos antecipar os potenciais benefícios do reforço na formação dos profissionais de MGF acerca deste tema e/ou a possibilidade de consultoria pedopsiquiátrica juntos dos ACES, uma vez que a psicoeducação é também o ponto basilar da intervenção nesta patologia<sup>5,7,8</sup> e o centro de saúde será também um local fulcral para esta intervenção dadas as suas características holísticas de intervenção.

Para uma devida análise dos resultados obtidos, importa salvaguardar a reduzida taxa de participação no estudo (15,25%). Ainda que não seja inesperada, por se encontrar em linha com taxas verificadas em estudos previamente publicados (8,7% - 14,5%)<sup>9</sup>, impõe-nos a necessidade de contemplar eventual enviesamento dos resultados. Outros fatores de constrangimento sentidos pelos participantes deste estudo são, por exemplo, a falta de tempo em consulta, excesso de pressão de assistência e a indisponibilidade de técnicos e meios específicos, com repercussão na transmissão de informação a cuidadores e pacientes e na qualidade dos cuidados prestados. Também reportaram a escassez de feedback por parte dos especialistas hospitalares. Apesar de considerarem a informação de retorno de extrema importância, referem recebê-la na minoria das vezes, bem como dificuldades na comunicação com estes serviços. Neste sentido, farão sentido estratégias que permitam otimizar este processo de comunicação, nomeadamente, o acesso a registos informáticos e a relatórios clínicos e medidas de reforço da informação, essencialmente através de formações específicas no tema.

Também a comunicação com as escolas foi considerada entre pouco satisfatória e satisfatória pelos clínicos sondados. No entanto, sendo os Centros de Saúde estruturas de maior proximidade com a comuni-

dade e, nesse sentido, em posição privilegiada para articular com as escolas, pretendemos explorar devidamente este aspeto em estudos futuros.

Os nossos resultados permitem salientar alguns aspetos passíveis de aperfeiçoamento no que concerne à relação bidirecional entre os Cuidados de Saúde Primários e o HP-CHUC. Uma vez identificados, permitirão refletir acerca de medidas promotoras de uma maior e mais eficaz articulação entre as partes.

## Conclusões

Um estudo australiano<sup>9</sup> mostrou taxas de resposta por parte dos MGF de 8,7%-14,5% após 2ª insistência, o que mostra que os nossos resultados estão em linha com estudos internacionais, mas que podem explicar os vieses nos resultados, uma vez que os não-respondedores

podem variar significativamente dos respondedores. A ausência de diferenças estatisticamente significativas entre meios urbanos versus *não* urbanos sugere uma igualdade de prestação de cuidados em relação a esta patologia, independentemente da área de residência da criança. Para além disso, a avaliação das práticas dos clínicos através de questionários de auto-preenchimento e não de medições objetivas, que pode originar vieses.

Sendo os Centros de Saúde estruturas de maior proximidade no contacto com a comunidade do que os serviços de referência, poderiam encontrar-se numa posição privilegiada para articular com as escolas das respetivas localidades, sendo este um ponto a explorar em estudos futuros. Assim, Este estudo deixa antever um potencial benefício num reforço na formação e treino dos profissionais de MGF e da interação com os cuidados secundários e escolas.

## Bibliografia

1. Managing Attention –Deficit/Hyperactivity Disorder in Primary Care: A Systematic Analysis of Roles and Challenges – Thomas j. Power et al (2007).
2. How Physicians Perceive and Utilize Information from a Teratogen Information Service: The MotherisK Program – Adrienne Einarson et al (2004).
3. How Physicians Perceive and Utilize Information from a Teratogen Information Service: The MotherisK Program – Adrienne Einarson et al (2004).
4. Managing Attention –Deficit/Hyperactivity Disorder in Primary Care: A Systematic Analysis of Roles and Challenges – Thomas j. Power et al (2007); How Physicians Perceive and Utilize Information from a Teratogen Information Service: The MotherisK Program – Adrienne Einarson et al (2004).
5. Krull K. (2012). Attention deficit hyperactivity disorder in children and adolescents: Overview of treatment and prognosis. Up to Date Sept 2012.
6. Stahl S. (2008). Stahl's Essential Psychopharmacology; 3<sup>th</sup> Edition. Cambridge: University Press.
7. Pliszka S, Bernet W, Bukstein O, Walter H. (2007). Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry, 46:7, JULY 2007;
8. Krull K. (2012). Attention deficit hyperactivity disorder in children and adolescents: Clinical features and evaluation. Up to Date Sept 2012.
9. Parkinson, A., Jorm, L., Douglas, K., Gee, A., Sargent, G., S, L., & McRae, I. (2015). Recruiting general practitioners for surveys: reflections on the difficulties and some lessons learned. *Aust J Prim Health*, 21(2), 254-8.

# Não adesão terapêutica nos adolescentes com Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção

## *Non-adherence to treatment in adolescents with Attention Deficit Hyperactivity Disorder*

Clara Gomes<sup>1</sup>, Susana Nogueira<sup>2</sup>,  
José Boavida Fernandes<sup>2</sup>

### Resumo

A Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção é uma condição neurobiológica, com sintomas de inatenção, hiperatividade e impulsividade, podendo associar-se a comportamentos de oposição, agressividade, ansiedade, baixa auto-estima e dificuldades na aprendizagem. A abordagem terapêutica associa a farmacoterapia à intervenção não farmacológica, em particular, medidas psicoeducacionais.

Apesar da disfunção associada à PHDA permanecer na adolescência, 48 - 54% dos adolescentes suspende a medicação. Esta atitude é influenciada por fatores preditores de adesão, positivos e negativos. Com a presente revisão, os autores pretendem identificar os fatores associados à não adesão terapêutica nos adolescentes com PHDA e descrever, teoricamente, eventuais medidas para melhorar este comportamento, proporcionando melhores cuidados de saúde e otimizando, a longo prazo, a sua saúde mental e o seu desempenho a nível psicossocial e económico.

**Palavras-chave:** Adesão à Medicação; Adolescente; Desenvolvimento; Metilfenidato; Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção.

### Introdução

A Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção (PHDA) é uma entidade clínica descrita pela primeira vez na 2ª edição do *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM), da *American Psychiatric Association*.<sup>1</sup> Manifesta-se nas diferentes culturas, em aproximadamente 5% das crianças e 2,5% dos adolescentes e adultos, sendo mais frequente no sexo masculino, com uma proporção 2:1.<sup>2-5</sup> É uma das perturbações do neurodesenvolvimento mais comuns e investigadas na idade pediátrica, caracterizada por sintomas de inatenção, hiperatividade e impulsividade, que podem permanecer na idade adulta em até 80% dos casos.<sup>2,5</sup>

A etiologia da PHDA é desconhecida mas reconhece-se uma natureza multifatorial. Para além de disfunções neurológicas evidentes, associa-se uma importante componente genética e hereditária para a sua ocorrência. Vários estudos têm posto em evidência nos cérebros de indivíduos com PHDA alterações neuroquímicas, anatomofisiológicas e neuroanatômicas, disfunções dos neurotransmissores dopamina e norepinefrina<sup>6,7</sup>, diminuição da circulação sanguínea, da atividade metabólica e elétrica, sobretudo nas regiões pré-frontais<sup>8</sup> e diferenças volumétricas do cerebelo, corpo caloso, córtex pré-frontal e dos gânglios da base<sup>9-11</sup>. Relativamente à influência genética, estudos demonstram que a PHDA é uma das perturbações do neurodesenvolvimento com

### Abstract

*Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) is a neurobiological condition with symptoms of inattention, hyperactivity and impulsivity and may be associated with oppositional behavior, aggression, anxiety, low self-esteem and learning disorders. The therapeutic approach combines pharmacotherapy with non-pharmacological intervention, in particular psychoeducational therapy.*

*Despite the fact that dysfunction associated with ADHD remains in adolescence, 48 - 54% of adolescents suspend medication. This attitude is influenced by positive and negative adherence predictors.*

*With this review, the authors intend to identify the factors associated with non-adherence in adolescents with ADHD and theoretically describe possible measures to improve this behavior, providing better health care and optimizing long term mental health, psychosocial and economic performance.*

**Keywords:** Adolescent; Attention Deficit Disorder with Hyperactivity; Development; Medication Adherence; Methylphenidate.

componente hereditário mais evidente, havendo maior incidência familiar nos descendentes de portadores de PHDA e um risco 2 a 8 vezes superior em familiares de primeiro grau.<sup>12</sup>

Aos problemas caracteristicamente associados à PHDA (hiperatividade, impulsividade e inatenção), associam-se outras dificuldades (a nível social, académico e emocional) e comorbilidades (dificuldades específicas da aprendizagem, distúrbios psiquiátricos e comportamentais).<sup>2,13,14</sup> Na idade pré-escolar e escolar, 50 a 60% das crianças apresentam como comorbilidade a Perturbação da Conduta e / ou Perturbação de Oposição e Desafio. A partir da adolescência, apesar dos sintomas nucleares da PHDA tenderem a diminuir, 65 a 89% desta população tem maior risco de apresentar comportamentos antissociais, abuso de substâncias psicoativas e distúrbios psiquiátricos como perturbações do humor e da personalidade, ansiedade e depressão.<sup>15-16</sup> Torna-se evidente a importância da intervenção precoce e da adoção de medidas de cumprimento do tratamento instituído, de forma a evitar uma progressão disruptiva.<sup>17</sup>

A suspeita da PHDA surge quando estamos perante uma criança ou adolescente, entre os quatro e os 18 anos de idade, que apresenta problemas significativos a nível académico, comportamental, de atenção, do controle da atividade e dos impulsos.<sup>18</sup> É neste momento que

**Correspondência:** Clara Joana Ferreira Dinis Gomes - claragomes.ped@gmail.com

1. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE, Viseu 2. Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE



se inicia um processo de avaliação por uma equipa multidisciplinar. Primeiro, realiza-se uma anamnese completa em que se deve prestar um particular interesse nos antecedentes genéticos e período perinatal.<sup>19,20</sup> Posteriormente, estabelece-se o diagnóstico de PHDA com base na presença dos critérios de diagnóstico da *DSM-5* e a forma de apresentação predominante da PHDA, concretamente desatenta, hiperativa e impulsiva ou combinada.<sup>19,21</sup> Com base na história e nas queixas apresentadas, identificam-se ou não, a existência de critérios diagnósticos para diferentes comorbilidades. Para obter informação relativa ao comportamento da criança nos diferentes contextos, deve solicitar-se a pais e professores o preenchimento de questionários específicos, nomeadamente os de *Conner* e os de *Achenbach*.<sup>22,23</sup> Raramente estão indicados exames complementares mas é de grande importância uma avaliação psicológica que inclua, entre outras, uma avaliação psicométrica assim como avaliação educativa e social.<sup>5,20,24</sup> Após o estabelecimento do diagnóstico, deve ser desenvolvido um plano terapêutico abrangente, dirigido ao máximo dos problemas identificados, mas tendo sempre como prioridades a informação da família e professores sobre a natureza crónica do problema e o impacto que este poderá ter ao longo da vida, assim como a melhoria funcional da criança / jovem.<sup>25,26</sup>

Atualmente, o tratamento do PHDA integra uma abordagem multifacetada, que conjuga a farmacoterapia com a terapêutica não farmacológica, nomeadamente psicoeducacional.<sup>27,28,29</sup>

O fármaco psicoestimulante considerado como primeira linha é o metilfenidato, tendo demonstrado melhorar significativamente os sintomas em cerca de 80% dos casos.<sup>19,30</sup> Contudo, em caso de contraindicação à terapêutica estimulante, efeitos secundários significativos, risco de abuso de substâncias ou níveis de ansiedade muito elevados, poder-se-á recorrer à atomoxetina.<sup>31</sup> Pela cronicidade dos sintomas disruptivos associados à PHDA, há geralmente necessidade de cumprimento de regimes terapêuticos prolongados.<sup>27,28</sup>

Com a presente revisão, os autores pretendem identificar os fatores associados à não adesão terapêutica nos adolescentes com PHDA e descrever, teoricamente, eventuais medidas para melhorar este comportamento. Para isso foi efetuada uma pesquisa sistematizada na base de dados Medline / Pubmed, de artigos originais ou revisões sistemáticas publicados até agosto de 2016. Os termos de pesquisa utilizados foram: «adolescence», «adverse effects», «attention deficit hyperactivity disorder», «medication adherence», «methylphenidate», «patient compliance», «TDHA» e «treatment refusal».

## Adesão terapêutica

A primeira referência à importância do cumprimento da prescrição médica foi feita por Hipócrates, há cerca de 2400 anos. No entanto, o conceito de adesão terapêutica foi apenas desenvolvido em 1979 por Haynes. Em 2003, a Organização Mundial de Saúde (OMS) definiu como adesão terapêutica todo o comportamento de uma pessoa, na toma da medicação, no cumprimento de uma dieta e / ou nas mudanças no estilo de vida, coincidente com as recomendações de um prestador de cuidados de saúde.<sup>32,33</sup>

A não adesão terapêutica ou a cessação precoce do tratamento instituído é transversal a várias condições crónicas e na PHDA chega a atingir taxas de 15 a 83%,<sup>34,35</sup> podendo contribuir para resultados terapêuticos «subótimos», deterioração sintomática e menor qualidade de vida.<sup>36,37</sup>

## Fatores associados à adesão terapêutica na PHDA

Existem múltiplos fatores que podem influenciar a adesão terapêutica nos portadores de PHDA: fatores relacionados com as características dos Cuidadores / Família, dos Profissionais / Sistema de saúde, da própria Criança / Adolescente e fatores relacionados com a medicação prescrita. (Tabela 1)

Tabela 1. Fatores associados à adesão terapêutica na PHDA

Fatores	Preditores de menor adesão	Preditores de maior adesão
<b>Cuidadores / Família</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ambiente familiar desadequado<sup>43</sup></li> <li>- Conflito cuidador – criança / jovem<sup>2</sup></li> <li>- Crença que os sintomas não resultam de uma patologia<sup>39</sup></li> <li>- Descrença na segurança e eficácia da medicação<sup>46</sup></li> <li>- Estigma<sup>42</sup></li> <li>- Preocupação sobre os efeitos adversos<sup>38,39</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ambiente familiar adequado<sup>43</sup></li> <li>- Crenças na segurança e eficácia da medicação<sup>47</sup></li> <li>- Maior nível educacional e socioeconómico<sup>34</sup></li> <li>- Reconhecimento da PHDA como condição neurobiológica<sup>39</sup></li> </ul>
<b>Criança</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diagnóstico e início terapêutico a uma idade mais tardia<sup>34,43</sup></li> <li>- Falta de motivação<sup>54</sup></li> <li>- Género masculino<sup>43</sup></li> <li>- História familiar de PHDA<sup>2,34</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Presença de comorbilidades: ansiedade, atraso de desenvolvimento, depressão, dificuldades de aprendizagem, perturbação de desafio e oposição<sup>42</sup></li> <li>- Raça caucasiana<sup>54</sup></li> <li>- Sintomas mais graves<sup>42</sup></li> </ul>
<b>Adolescente</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estigma<sup>46-48</sup></li> <li>- Preocupação com a dependência farmacológica<sup>48</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Benefícios académicos<sup>46</sup></li> <li>- Menores efeitos adversos<sup>46</sup></li> </ul>
<b>Profissionais / Sistema de saúde</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Custo da medicação<sup>47,54</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Boa relação médico – doente<sup>42</sup></li> <li>- Comparticipação por entidade / seguro de saúde<sup>34,47</sup></li> </ul>
<b>Medicação</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ausência de eficácia terapêutica<sup>2</sup></li> <li>- Efeitos adversos (fisiológicos e psicológicos)<sup>2,47</sup></li> <li>- Estigma<sup>46-48</sup></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formulações de longa ação<sup>34,35,43,47</sup></li> <li>- Doses mais baixas<sup>34</sup></li> <li>- Menos tomas diárias<sup>34,47</sup></li> </ul>



Os cuidadores, as suas crenças e a postura perante o tratamento farmacológico da PHDA são determinantes para o início de todo o processo terapêutico.<sup>38</sup> Os que acreditam que as dificuldades demonstradas resultam de uma perturbação médica, irão aceitar a terapêutica instituída e encorajar o seu cumprimento<sup>39</sup>; pelo contrário, existem cuidadores que, apesar da informação já existente e disponível sobre a PHDA, segurança e eficácia dos fármacos, permanecem reticentes quanto à sua utilização, recusando-os, preferindo optar por estratégias comportamentais, psicológicas ou educativas.<sup>40,41</sup> Nesta atitude reflete-se ainda o estigma social associado e as preocupações existentes relativamente aos possíveis efeitos adversos que se sobrepõem aos potenciais benefícios académicos e comportamentais.<sup>42</sup>

Relativamente às crianças e adolescentes, são múltiplos os fatores que podem influenciar o cumprimento terapêutico. Numa idade mais precoce, são os cuidadores que melhor conseguem reconhecer os benefícios da toma da medicação e assumem a responsabilidade da sua administração.<sup>34,43,44</sup> À medida que a idade vai avançando, o adolescente vai adquirindo maior autonomia e controlo sobre as decisões relacionadas com a sua saúde e maior perceção dos efeitos da medicação, a nível académico e nas relações interpessoais.<sup>44</sup> A descontinuação terapêutica nesta etapa pode, não só refletir a ocorrência de remissão sintomática<sup>43,45</sup> ou a noção de ineficácia terapêutica mas também o estigma social ainda existente e a preocupação com a integração entre os pares.<sup>46,47,48</sup> Os portadores de PHDA do género masculino e os com quociente de inteligência (QI) mais baixo também demonstraram menor adesão terapêutica, sobretudo quando não supervisionados pelos seus cuidadores.<sup>43</sup>

Fatores relacionados com os profissionais de saúde e o sistema que eles integram não são de desprezar. Uma boa relação cuidador – profissional de saúde – adolescente é essencial para o início e cumprimento terapêutico, sendo fundamental uma forte aliança, baseada em confiança, respeito e cooperação, em que o médico consiga transmitir ideias realistas sobre a medicação para a PHDA.<sup>49,50</sup> A ausência desta relação assim como o custo elevado da medicação e o absentismo escolar e laboral associado às consultas periódicas necessárias, prejudicam todo o processo.<sup>51,52</sup>

Por último, a eficácia e a tolerabilidade do fármaco são os fatores que têm maior influência no cumprimento terapêutico prescrito.<sup>46</sup> Relatos de melhoria sintomática mínima ou inexistente estão fortemente associados a esta atitude.<sup>47</sup> A dosagem utilizada também influencia a adesão pois, apesar de doses mais elevadas poderem significar que o adolescente é portador de sintomas mais graves de PHDA, aumentam o risco de ocorrência de efeitos adversos.<sup>34</sup> Com efeito, verifica-se que nos primeiros meses de tratamento farmacológico, a descontinuação terapêutica deve-se essencialmente aos efeitos adversos.<sup>2</sup> Enquanto que a diminuição do apetite ou insónia ligeira podem ser tolerados por meses a anos, as cefaleias e epigastralgias geralmente não o são, assim como alguns efeitos psicológicos como as mudanças de humor, irritabilidade e depressão.<sup>53,54</sup> Regimes terapêuticos simplificados, necessidade de doses únicas diárias, conseguidas através da utilização de formulações de ação mais prolongada e disponibilidade de fármacos de menor custo, assumem uma importância fulcral.<sup>19,34,47</sup>

## Desafios e oportunidades de intervenção na adesão terapêutica na PHDA

Apesar da PHDA ser alvo de numerosos e abrangentes estudos, permanecem por elucidar alguns aspetos sobre os fármacos utilizados no seu tratamento, sobretudo o impacto a longo prazo do cumprimento terapêutico e quais os benefícios que irão perdurar no futuro. Ainda persistem dúvidas em relação à evolução esperada e quais as consequências da não adesão ou cessação precoce da farmacoterapia na adolescência. Devem ser feitos esforços para se encontrarem alternativas que possibilitem o controlo sintomático nestes casos. Outro aspeto que deveria ser trabalhado é a integração cada vez mais precoce da criança na decisão terapêutica, dotando-a de um papel ativo e responsável na sua evolução. Esta atitude, é uma prática eticamente correta e a melhor forma de a motivar e envolver no seu tratamento, chegando à fase da adolescência com as bases fundamentais que estimulam o cumprimento da farmacoterapia prescrita. Devem-se estabelecer planos diretamente com o adolescente, tentar identificar as suas prioridades e objetivos, procurando esclarecer as suas preocupações. Esta atitude pode contribuir para diminuir a ocorrência de conflitos, sobretudo com os seus cuidadores, motivo importante de descontinuação terapêutica. Mesmo que o adolescente mantenha a posição de recusar a medicação, a aliança estabelecida não deverá ser interrompida. Com a complexidade inerente a cada etapa do crescimento e desenvolvimento, há novos problemas que vão emergindo, por vezes mais significativos que a falta de atenção e hiperatividade que merecem ser alvo de intervenção e mais tarde, a re-introdução da farmacoterapia poderá tornar-se novamente uma opção útil.

É importante reconhecer nos portadores de PHDA que os sintomas agudos e emergentes podem ser bastante prejudiciais, havendo por vezes necessidade de os controlar através de farmacoterapia. Apesar da escassez de linhas orientadoras claras e universais, os dados da literatura corroboram a necessidade de não usar a medicação de forma isolada, complementando-a com apoios e intervenções direcionadas às dificuldades identificadas na história e no processo de avaliação interdisciplinar.

Este trabalho deve ser desempenhado, não só pelos profissionais de saúde mas também pelos educadores e todos os elementos a quem os cuidadores e adolescentes recorrem em busca de respostas.

## Conclusões

Esta revisão demonstra que, numa condição crónica como a PHDA, é fundamental fazer uma avaliação e diagnóstico atempados, de forma a planear uma intervenção ajustada às necessidades de cada indivíduo, que vise minimizar a gravidade e a intensidade das manifestações clínicas, contribuindo assim para melhorar o rendimento académico e laboral, melhorar a interação familiar e social e prevenir ou reduzir os problemas associados a esta perturbação, a curto e a longo prazo. A farmacoterapia é um componente essencial do tratamento da PHDA, existindo uma complexidade de fatores e situações que influenciam a adesão terapêutica. Apesar de muitas crianças apresentarem disfunção significativa que se prolonga para a adolescência e frequen-

temente para a vida adulta, muitos dos que iniciam a medicação, suspendem-na ou nunca a chegam a cumprir. As justificações para esta atitude baseiam-se, não só em preconceitos, mas também em percepções erradas sobre a sua utilização, sobre o que é considerado eficácia terapêutica e sobre os efeitos adversos associados, mais ou menos toleráveis. Tendo em conta que na PHDA é geralmente necessário um uso continuado da medicação para maximizar os benefícios e atenuar os efeitos adversos, torna-se fundamental monitorizar a adesão terapêutica e tomar medidas para reforçar o seu cumprimento.

## Considerações finais

A PHDA corresponde a uma das problemáticas do desenvolvimento infantil mais estudadas e que tem sido alvo de um crescente interesse por parte de médicos, psicólogos e educadores. Tem uma base neurobiológica, é de carácter permanente e o seu diagnóstico é essencialmente clínico, sustentado por critérios comportamentais específicos e bem definidos, cuja gravidade, frequência e duração são responsáveis por um impacto nefasto no funcionamento familiar, académico, laboral e social nas diferentes fase da vida do seu portador. Apesar dos evidentes avanços nesta área e das abrangentes intervenções educativas efetuadas (nas famílias, escolas e serviços de saúde), permanece uma temática inundada de mitos e mal-entendidos, que urge serem dissipados.

## Bibliografia

1. American Psychiatric Association. Manual de diagnóstico e estatística das perturbações mentais. 5.ª ed. Lisboa: Climepsi Editores; 2014;
2. Charach A, Dashi B, Carson P, et al. Attention deficit hyperactivity disorder: variability in prevalence, diagnosis and treatment. *Agency for healthcare research and quality* (US) 2011. Report No.: 12-EHC003-EF;
3. Erskine H, Ferrari A, Nelson P, et al. Research review: Epidemiological modelling of attention-deficit/hyperactivity disorder and conduct disorder for the global burden of disease study. *Journal of Child Psychology & Psychiatry* 2010;54(12):1263-74;
4. Pastor P, Reuben C. Diagnosed attention deficit hyperactivity disorder and learning disability. *Vital and Health Statistics: National Health Survey* 2004-2006;237(10):1-14;
5. Cordinhã A, Boavida J. A criança hiperativa: Diagnóstico, avaliação e intervenção. *Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar* 2008;24:577-89;
6. Gizer I, Ficks C, Waldman I. Candidate gene studies of ADHD: A meta-analytic review. *Human Genetics* 2009;126(1):51-90;
7. Spencer T, Biederman J, Madras B, et al. In vivo neuroreceptor imaging in attention-deficit/hyperactivity disorder: A focus on the dopamine transporter. *Biological Psychiatry* 2005;57(11):1293-1300;
8. Durston S, Mulder M, Casey B, et al. Activation in ventral prefrontal cortex is sensitive to genetic vulnerability for attention-deficit hyperactivity disorder. *Biological Psychiatry* 2005;60(10):1062-70;
9. Casey B, Nigg J, Durston S. New potential leads in the biology and treatment of attention deficit-hyperactivity disorder. *Current Opinion in Neurology* 2007;20(2):119-24;
10. Castellanos F, Lee P, Sharp W, et al. Developmental trajectories of brain volume abnormalities in children and adolescents with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Journal of the American Medical Association* 2002;288(14):1740;
11. Giedd J, Rapoport J. Structural MRI of pediatric brain development: What have we learned and where are we going? *Neuron* 2010;67(5):728-34;
12. Faraone S, Sergeant J, Biederman J, et al. The worldwide prevalence of ADHD. *World Psychiatry* 2003;2(2):104-13;
13. Barkley R. Transtornos comórbidos, adaptação social e familiar e subtipos. *Transtorno de déficit de atenção/hiperatividade* 2008;3:196-230;
14. Barkley R, Murphy K. Identifying new symptoms for diagnosing ADHD in adulthood. *The ADHD Report* 2006;14(4):7-11;
15. Biederman J. New insights into the comorbidity between ADHD and major depression in adolescent and young adult females. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2008;47(4):426-
16. Barkley R. Young adult outcome of hyperactive children: adaptive functioning in major life activities. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2006;45(2):192-202;
17. Biederman J. Attention-deficit/hyperactivity disorder: a selective overview. *Biological Psychiatry* 2005;57(11):1215-20;
18. Madureira N, Lopes A, Boavida J. Et al. A perturbação de hiperactividade e déficit de atenção. *Revista Saúde Infantil* 2007;29(2):9-17;
19. Jaén A. Casos clínicos de TDA/H. Trastorno por deficit de atención/hiperactividade en adolescentes. *Boletín de La Sociedad de Pediatría de Asturias* 2007;47(1):49-52;
20. Barkley, R. Transtorno de déficit de atenção/hiperactividade. Porto Alegre: Artmed; 2002;
21. Pardilhão C, Marques M, Marques C. Perturbações do comportamento e perturbação de hiperactividade com déficit de atenção: diagnóstico e intervenção nos Cuidados de Saúde Primários. *Revista Portuguesa de Clínica Geral* 2009;25:592-9;
22. Benczik E, Schelini P, Casella E. Instrumento para avaliação do transtorno de déficit de atenção e hiperactividade em adolescentes e adultos. *Boletim de Psicologia* 2010;59(131):137-51;
23. Rodrigues A. Contributos para a avaliação da criança com PHDA. Estudo de standardização e propriedades psicométricas das forças reduzidas das escalas de Conners revistas para professores e pais em crianças do primeiro ciclo. Tese de doutoramento. Faculdade de Motricidade Humana: Lisboa, Portugal; 2003;
24. Moura, O. Avaliação psicológica de crianças hiperactivas com déficit de atenção. *Revista Diversidades* 2008;21:4-9;
25. Matos P. Insucesso escolar. *Revista Portuguesa de Clínica Geral* 2009;25:696-701;
26. Kunrath L, Wagner A. Reflexões acerca das estratégias educativas nas famílias com crianças com TODA/H. *Cadernos de educação* 2009;32:251-65;
27. Silva E. Transtornos do deficit de atenção com hiperactividade em adolescentes. *Adolescência e Saúde* 2005;2:25-29;
28. Rohde L, Constantino E, Filho M, et al. Transtorno de déficit de atenção/hiperactividade na infância e na adolescência: considerações clínicas e terapêuticas. *Revista de Psiquiatria Clínica* 2004;31(3):124-31;
29. Coelho L, Chaves E, Vasconcelos S, et al. Transtorno do déficit de atenção e hiperactividade (TDAH) na criança. Aspectos neurobiológicos, diagnóstico e conduta terapêutica. *Acta Médica Portuguesa* 2010;23(4):689-96;
30. Faraone S, Spencer T, Biederman J, et al. Comparing the efficacy of medications for ADHD using meta-analysis; *Med Gen Med* 2006;8(4):4;
31. Madureira N, Lopes A, Boavida J. A perturbação de hiperactividade e déficit de atenção. *Revista Saúde Infantil* 2007;29(2):9-17;
32. World Health Organization. Adherence to long-term therapies: evidence for action 2003;3-16;
33. Vlasnik K, Delor B. Medication adherence: factors influencing compliance with prescribed medication plans. *Case Manager* 2005;16(2):47-51;
34. Gau S, Chen S, Chou W, et al. Adherence, efficacy and side effects of methylphenidate in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *J Clin Psychiatry* 2008;69(1):131-40;
35. Yang J, Yoon B, Lee M, et al. Adherence with electronic monitoring and symptoms in children with attention deficit hyperactivity disorder. *Psychiatry Investig* 2012;9(3):263-68;
36. Buckley P. Adherence to Mental Health Treatment. Oxford University Press. New York. USA; 2009;

37. Osterberg L, Blaschke T. Adherence to medication. *N Engl J Med* 2005;353(5):487-97;
38. Reis S. Parental attitudes in psychopharmacological treatment for ADHD: a conceptual model. *Int Rev Psychiatr* 2008;19(4):135-41;
39. Reis S. The meaning of attention-deficit/hyperactivity disorder medication and parents' initiation and continuity of treatment for their child. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 2009;19(4):377-83;
40. Bussing R, Gary F. Practice guidelines and parental ADHD treatment evaluations: friends or foes? *Harv Rev Psychiatr* 2001;9(5):223-33;
41. Johnston C, Seipp C. Acceptability of behavioral and pharmacological treatments for attention-deficit/hyperactivity disorder: relations to child and parent characteristics. *Behav Ther* 2008;39(1):22-32;
42. Coletti D. Parent perspectives on the decision to initiate medication treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 2012;22(3):226-37;
43. Atzori P, Usala T, Carucci S, et al. Predictive factors for persistent use and compliance of immediate-release methylphenidate. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 2009;19(6):673-81;
44. McCarthy S, Wilton L, Murray M, et al. Persistence of pharmacological treatment into adulthood for ADHD patients who started treatment in childhood or adolescence. *BMC Psychiatry* 2012;12:219;
45. Parker S, Zuckerman B, Augustyn, M. Developmental and behavioural pediatrics. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008;
46. Bussing R. Willingness to use ADHD treatments: a mixed methods study of perceptions by adolescents, parents, health professionals and teachers. *Soc Sci Med* 2012;74(1):92-100;
47. Singh I, Kendall T, Taylor C. Young People's experience of ADHD and stimulant medication: a qualitative study for the NICE guideline. *Child Adolesc Ment Health* 2010;15(4):186-92;
48. Bussing R. Receiving treatment for attention-deficit hyperactivity disorder: do the perspectives of adolescents matter? *J Adolesc Health* 2011;49(1):7-14;
49. Gearing R. Reconceptualizing medication adherence: six phases of dynamic adherence. *Harv Rev Psychiatr*. 2011;19(4):177-89;
50. Vlasnik J, Aliotta S, Delor B. Medication adherence: factors influencing compliance with prescribed medication plans. *Case Manager*. 2005;16(2):47-51;
51. Woodruff t, Axelrad D, Kyle A, et al. Trends in environmentally related childhood illnesses. *Pediatrics*. 2004;113(4):1133-40;
52. Cramer J, Mattson R, Prevey M, et al. How often is medication taken as prescribed? A novel assessment technique. *JAMA* 1989;261:3273-7;
53. Charach A, Ickowicz A, Schachar R. Stimulant treatment over five years: adherence, effectiveness and adverse effects. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatr* 2004;43(5):559-67.

## Infeção neonatal por vírus herpes simplex tipo 1 – a propósito de um caso clínico

### Neonatal herpes simplex virus type 1 infection: a case report

Rita Lacerda Vidal, Andreia Teixeira Martins, Raquel Zenha,  
Elsa Hipólito, Maria Manuel Flores

#### Resumo

A infeção neonatal pelo vírus Herpes simplex tipo 1 é extremamente rara. Tem-se verificado uma incidência crescente de infeção genital por este vírus nos últimos anos e por consequência da infeção neonatal, estimando-se que este seja responsável por 25% destas infeções.

Descreve-se um caso de um recém-nascido com infeção neonatal ocular por vírus Herpes simplex tipo 1, resultado de uma infeção recorrente materna assintomática. Nestes casos o risco de transmissão ocorre em menos de 2% dos casos. Foi medicado com aciclovir endovenoso durante 14 dias. Teve três recidivas, tendo sido sempre medicado com aciclovir oral. Estas recorrências mucocutâneas são comuns, sendo importante efetuar profilaxia com aciclovir oral imediatamente após a terapêutica com aciclovir endovenoso. Apesar das sequelas oculares serem pouco frequentes quando a terapêutica é iniciada atempadamente, no nosso caso evoluiu para leucoma.

Esta infeção é uma causa rara de conjuntivite neonatal, sendo essencial um alto grau de suspeição.

**Palavras-chave:** Infeção neonatal, vírus Herpes simplex, doença mucocutânea, conjuntivite, aciclovir.

#### Abstract

Neonatal infection by Herpes simplex virus type 1 is an extremely unusual infection. An increasing incidence of genital infection by Herpes simplex virus type 1 has been noticed in recent years, consequence of neonatal infection and it is estimated that this is responsible for 25% of these infections.

This case report describes a case of a newborn with Herpes simplex virus type 1 eye infection, which turned out to be a recurrent maternal asymptomatic infection. In these cases the risk of transmission is less than 2% of the cases. He was treated during a period of 14 days with intravenous acyclovir. He had three relapses and was always treated with oral acyclovir. These mucocutaneous recurrences are common, it is important to start prophylactic oral acyclovir immediately after therapy with intravenous acyclovir. Despite ocular sequelae being uncommon when therapy is initiated on time, in our case it progressed to leukoma. This infection is a rare cause of neonatal conjunctivitis and it is necessary a high degree of suspicion.

**Keywords:** neonatal infection, Herpes simplex virus, mucocutaneous infection, conjunctivitis, acyclovir.

#### Introdução

A infeção neonatal pelo vírus Herpes simplex (VHS) é uma infeção extremamente rara, ocorrendo em 1 por cada 3200 nados vivos<sup>1</sup>. Esta infeção pode causar elevada morbilidade e mortalidade, deixando sequelas permanentes nos sobreviventes<sup>2</sup>. Nos últimos anos tem-se verificado uma incidência crescente de infeção genital por VHS, assim como da infeção neonatal. O VHS é um vírus DNA que faz parte da família Herpesviridae. Como todos os membros desta família, tem propriedades de latência e reativação, causando infeções recorrentes no hospedeiro. O VHS pode ser dividido em tipo 1 e tipo 2. O primeiro afeta preferencialmente a mucosa oral, podendo no entanto atingir a mucosa genital. Tem-se verificado um aumento bastante significativo da incidência de infeção genital por VHS 1 nos adultos nas últimas 2 décadas<sup>3</sup>. O segundo afeta essencialmente a mucosa genital.

A infeção VHS neonatal transmite-se em 85% dos casos durante o parto, 10% no pós-parto e 5% intra-uteró<sup>4</sup>. O VHS 2 é a causa mais comum de infeção neonatal por VHS, sendo responsável por 75% dos casos de transmissão durante o parto<sup>5</sup> e pós-parto e 90% na infeção intra-uterina<sup>6</sup>.

As manifestações clínicas da infeção por VHS podem ser divididas consoante o local de atingimento do vírus. Assim podemos ter doença mucocutânea localizada (pele, mucosa oral ou ocular), doença disseminada e doença do sistema nervoso central. A doença mucocutânea é responsável por 45% dos casos de doença neonatal por VHS, com um pico nas duas primeiras semanas de vida, mas podendo ocorrer nas primeiras seis semanas de vida<sup>5</sup>.

Este artigo tem como objetivo descrever um caso clínico de herpes neonatal cuja forma de apresentação foi o atingimento ocular.

#### Descrição do caso clínico

Recém-nascido do sexo masculino, fruto de uma primeira gestação vigiada, complicada por descolamento da placenta às quinze semanas de gestação, serologias negativas para o vírus da hepatite C, vírus da hepatite B, vírus da imunodeficiência humana, imune ao Citomegalovírus, não imune à Toxoplasmose e à Rubéola, pesquisa de Estreptococos do grupo B negativa e ecografias sem alterações. Parto eutócico



às 40 semanas de gestação, rotura de membranas 12 horas antes do parto, somatometria adequada à idade gestacional e índice de Apgar dez ao 1º e 5º minuto. Mãe sem leucorreia durante a gravidez ou história pessoal de doença herpética. Sem contacto com pessoas com doença herpética ativa. Ao oitavo dia de vida iniciou um quadro clínico caracterizado por edema e hiperémia periquerático e periorbitário e três lesões vesiculares milimétricas na pálpebra inferior do olho direito, sem exsudado (Figs. 1 e 2).



Figura 1 • Edema e rubor periorbitários do olho direito



Figura 2 • Lesões vesiculares milimétricas na pálpebra inferior do olho direito

Pela hipótese de diagnóstico de conjuntivite neonatal foi pedida colaboração da oftalmologia. Foi internado no serviço de Cuidados Intermediários Neonatais para investigação. Iniciou tratamento empírico com ceftriaxone endovenoso dose única, eritromicina oral e aciclovir endovenoso. Dos exames complementares de diagnóstico efetuados salienta-se a nível sérico: alanina aminotransferase 111 U/L, no exsudado ocular: exame cultural e pesquisa de *Chlamydia trachomatis* por Polymerase Chain Reaction (PCR): negativos e pesquisa do VHS por PCR positivo para VHS-1. Após conhecimento dos resultados, fez punção lombar com exame citoquímico normal e pesquisa de DNA por PCR no líquido cefalo-raquidiano (LCR) que se revelou negativa. Procedeu-se à colheita materna de exsudado genital para pesquisa de VHS por PCR, também positivo para VHS-1. A avaliação analítica

materna mostrou serologias: IgM negativo e IgG positivo para VHS-1. No total o recém nascido completou 14 dias de aciclovir na dose 60 mg/kg/dia de 8/8 horas. Teve recidiva das lesões cutâneas na pálpebra inferior do olho direito ao dia 57 de vida. Realizada punção lombar para pesquisa do VHS por DNA por PCR que foi negativa e observado por Oftalmologia. Teve boa evolução clínica sob aciclovir oral, iniciando posteriormente aciclovir oral de forma profilática a 300 mg/m<sup>2</sup>/dose três vezes por dia, tendo completado 12 meses. Repetiu recidivas cutâneas aos 4 e aos 16 meses tendo sido sempre medicado com Aciclovir oral. Atualmente mantém seguimento em consulta de Oftalmologia, onde se verificou um leucoma do olho direito sequelar à queratoconjuntivite herpética. No seguimento das consultas de Pediatria manteve sempre um bom crescimento e desenvolvimento psico-motor adequado à idade.

## Discussão

Atualmente a infecção por VHS 1 é responsável por 20-50% dos casos de herpes genital, podendo atingir cerca de 80% em algumas populações de mulheres jovens<sup>1,3,7</sup>. A transmissão vertical é uma realidade bastante atual. Estima-se que a incidência global de infecção neonatal por VHS 1 é de 25% e 75% por VHS 2<sup>5</sup>. São fatores de risco a infecção materna primária, rotura de membranas superior a 4-6 horas, parto por via vaginal, quebra de integridade da barreira mucocutânea e o nível de anticorpos VHS maternos<sup>2</sup>. No caso descrito a transmissão foi facilitada pelo parto vaginal e por uma rotura superior a 4 horas. Dado que a pesquisa de VHS 1 por PCR do exsudado genital foi positiva e a serologia VHS 1 IgG positiva, pode inferir-se que a infecção materna era recorrente. Nestes casos, o risco de transmissão é bastante reduzido (<2%)<sup>8</sup> por haver transmissão transplacentária de anticorpos específicos ao serótipo ao recém-nascido<sup>5</sup>. Por sua vez a infecção materna primária é mais frequentemente assintomática e com um risco de transmissão de doença de 57-60%, porque não há transmissão de anticorpos maternos ao recém-nascido<sup>2,5</sup>. Isto é consistente com o facto de 60-80% das mulheres serem assintomáticas na altura do parto e não terem história prévia de infecção genital por VHS ou um parceiro sexual com infecção por VHS<sup>9</sup>.

A forma de apresentação ocular pode ser sintomática ou assintomática. No recém-nascido os sinais iniciais podem ser apenas epífora e eritema conjuntival, existindo ou não lesões periorbitárias. Com a evolução do quadro pode surgir queratoconjuntivite, coriorretinite, cataratas e pode mesmo levar a perda de visão permanente. Neste caso clínico a presença de vesículas era sugestiva de infecção por VHS. No entanto, mesmo na ausência de lesões cutâneas características ou história materna compatível, deve ser sempre considerada esta infecção nos recém-nascidos com quadro de sépsis e/ou meningoencefalite grave, apesar da antibioterapia instituída e sobretudo naqueles com má resposta à antibioterapia. Em 39% dos recém-nascidos com doença disseminada, 32% com doença do sistema nervoso central e 17% com doença mucocutânea não se desenvolvem lesões cutâneas<sup>5</sup>.



O diagnóstico é feito por confirmação do VHS por PCR ou cultura viral no exsudado ocular, havendo necessidade de excluir também atingimento do sistema nervoso central, mesmo na ausência de sintomatologia, pela PCR no LCR. A serologia do recém-nascido não é útil no diagnóstico, por três razões. Pela passagem transplacentária de anticorpos IgG VHS, pela limitação nos recém-nascidos em produzir anticorpos e pela baixa fiabilidade dos testes disponíveis no mercado para detecção de IgM VHS<sup>5</sup>, pelo que não foi efetuada.

A terapêutica com altas doses de aciclovir endovenoso (60mg/kg/dia) dividido em três doses diárias demonstrou um aumento da sobrevivência aos 24 meses<sup>10,11</sup>. A doença mucocutânea deve ser tratada durante 14 dias, enquanto que a disseminada e a do sistema nervoso central deve ser tratada no mínimo durante 21 dias<sup>10</sup>. Os antiviricos tópicos também estão recomendados nos recém nascidos com doença ocular em conjunto com a terapêutica endovenosa<sup>5,10</sup>. A forma de apresentação com lesões cutâneas, orais ou oculares é a que tem melhor prognóstico, sendo a mortalidade rara. A conjuntivite por VHS geralmente tem bom prognóstico e evolui frequentemente sem sequelas, quando o tratamento com aciclovir é iniciado atempadamente. Em raros casos pode evoluir para coriorretinite e cataratas. No nosso caso, apesar da terapêutica ter sido iniciada atempadamente, a queratoconjuntivite evoluiu para leucoma, sendo esta uma complicação rara da queratoconjuntivite herpética. Apesar de uma terapêutica adequada a recorrência por VHS pode ocorrer em qualquer altura da vida constituindo um problema para a criança e para os seus cuidadores<sup>12</sup>. As recorrências mucocutâneas são comuns e ocorrem em 60-80% dos

recém nascidos, podendo ir de um a 12 episódios durante o primeiro ano de vida<sup>10</sup>. Isto faz com que seja importante efetuar profilaxia com aciclovir oral a 10-20 mg/kg/dose ou 300 mg/m<sup>2</sup>/dose três vezes por dia, durante pelo menos 6 meses, imediatamente após a terapêutica com aciclovir endovenoso<sup>1,10</sup>. Melhorando o prognóstico dos lactentes com doença do sistema nervoso central e a redução de recorrências mucocutâneas, sem agravar o risco de neutropenia<sup>13</sup>. Pelo risco de neutropenia deverá ser feito controlo com hemograma<sup>1</sup>. É também importante verificar a função renal e ajustar doses de aciclovir para o peso, assim como avaliar a existência de sequelas no neurodesenvolvimento<sup>5,10</sup>. O risco de atraso do neurodesenvolvimento é baixo e geralmente manifesta-se pelos doze meses de idade<sup>14,15</sup>. Este pode aumentar se houver três ou mais recorrências durante os primeiros seis meses de vida<sup>10,16</sup>, sendo importante um seguimento estruturado com avaliação do desenvolvimento neurológico, oftalmológico e auditivo. A infeção por VHS 1 é uma causa rara de conjuntivite neonatal. Se não tratada atempadamente, pode ter elevada mortalidade e morbilidade, sendo essencial um alto grau de suspeição na presença de conjuntivite e lesões cutâneas vesiculares.

O aumento de infeções genitais por VHS e consequentemente da infeção neonatal, deverá alertar, tanto os pediatras como os ginecologistas, para o seu diagnóstico e prevenção da sua transmissão. No futuro, várias estratégias vacinais poderão alterar a epidemiologia da infeção genital e neonatal e consequentemente a sua morbilidade e mortalidade<sup>3</sup>.

## Bibliografia

- James SH, Kimberlin DW. Neonatal Herpes Simplex Virus Infection: Epidemiology and Treatment. *Clin Perinatol* 2015; 42: 47-59.
- Brown ZA, Wald A, Morrow RA, et al. Effect of serologic status and cesarean delivery on transmission rates of herpes simplex virus from mother to infant. *JAMA* 2003; 289:203.
- Chentoufi AA, Benmohamed L. Mucosal Herpes Immunity and Immunopathology to Ocular and Genital Herpes Simplex Virus Infections. *Clinical and developmental immunology*. 2012; 2012: 1-22.
- Kimberlin DW, Baley J, Committee on infectious diseases, Committee on fetus and newborn. Guidance on management of asymptomatic neonates born to women with active genital herpes lesions. *Pediatrics* 2013; 131:e635-e646.
- Allen UD, Robinson JL. Prevention and management of neonatal herpes simplex virus infections. Canadian Paediatric Society Infectious Diseases and Immunization Committee. *Paediatr Child Health* 2014;19(4); 201-6.
- Marquez L, Levy ML, Munoz FM, Palazzi DL. A Report of Three Cases and Review of Intrauterine Herpes Simplex Virus Infection, *Pediatr Infect Dis J*. 2011;30(2):153-7.
- Bernstein DI, Bellamy AR, Hook EW 3rd, et al. Epidemiology, clinical presentation, and antibody response to primary infection with herpes simplex virus type 1 and type 2 in young women. *Clin Infect Dis* 2013;56(3):344-51.
- Kimberlin DW. Neonatal herpes simplex infection. *Clin Microbiol Rev* 2004; 17:1.
- Whitley R. J., L. Corey, A. Arvin, F. D. Lakeman, C. V. Sumaya, P. F. Wright, L. M. Dunkle, R. W. Steele, S. J. Soong, and A. J. Nahmias. Changing presentation of herpes simplex virus infection in neonates. *J. Infect. Dis* 1988; 158:109-16.
- Demmler-Harrison GJ. Neonatal herpes simplex virus infection: Management and prevention. UpToDate 2015. Accessed in: december 2014.
- Kimberlin DW, Lin CY, Jacobs RF, Powell DA, Corey L, Gruber WC et al. Safety and efficacy of high-dose intravenous acyclovir in the management of neonatal herpes simplex virus infections. *Pediatrics* 2001; 108:230-8.
- Kimberlin DW. Herpes simplex infections of the newborn. *Semin Perinatol* 2007; 31:19.
- Kimberlin DW, Whitley RJ, Wan W, Powell DA, Storch G, Ahmed A et al. Oral Acyclovir Suppression and Neurodevelopment after Neonatal Herpes. *N Engl J Med* 2011; 365:1284-92.
- Whitley R, Nahmias AJ, Soong SJ, Galasso GG, Fleming CL, Alford CA. Vidarabine therapy of neonatal herpes simplex virus infection 1980. *Pediatrics* 66:495-501.
- Gomella TC, Cunningham MD, Eyal FG, Zenk KE. Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases and Drugs. 5th ed. New York: McGraw-Hill; 2004, 447-9.
- Whitley R, Arvin A, Prober C, et al. Predictors of morbidity and mortality in neonates with herpes simplex virus infections. The National Institute of Allergy and Infectious Diseases Collaborative Antiviral Study Group. *N Engl J Med* 1991; 324:450.

# Tumores malignos da nasofaringe em idade pediátrica: estudo retrospectivo

## *Pediatric nasopharyngeal malignant tumors: retrospective study*

<sup>1</sup>Inês Palma Delgado, <sup>1</sup>Ivo Miguel Moura, <sup>1</sup>Marco Menezes, <sup>2</sup>Pedro Montalvão, <sup>2</sup>Miguel Magalhães

### Resumo

**Introdução:** Os tumores malignos da nasofaringe são raros, representando 1-3% dos tumores malignos em idade pediátrica. O objetivo deste estudo é caracterizar clinicamente as crianças e adolescentes com tumores malignos da nasofaringe, alertando para a importância destes no diagnóstico diferencial, bem como fazer uma breve revisão da literatura.

**Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na revisão dos processos clínicos de doentes com idade inferior a 18 anos com diagnóstico de tumor maligno da nasofaringe, tratados no IPO de Lisboa entre 1998 e 2014.

**Resultados:** Foram incluídos 28 doentes com tumores malignos da nasofaringe. O carcinoma foi o tipo histológico mais comum (71,4%), seguido do sarcoma (21,4%) e linfoma (7,2%). A tumefação cervical foi o sintoma de apresentação mais frequente (57%), seguida da hipocúsia de condução unilateral. A maioria dos doentes apresentou-se com doença locoregional avançada. Todos eles foram tratados com quimioterapia com ou sem radioterapia concomitante/adjuvante, dependendo do tipo histológico. Em 3 doentes (50%) com sarcoma houve persistência local do tumor após o tratamento e num houve recidiva local. Num doente (5%) com carcinoma houve progressão da doença à distância durante o tratamento e em 3 (15%) recidiva da doença pós tratamento. A sobrevida global aos 5 anos dos doentes com tumores malignos da nasofaringe foi 74,8%.

**Conclusões:** Os tumores malignos da nasofaringe em idade pediátrica são raros. Um elevado grau de suspeição é necessário para os doentes beneficiarem de um diagnóstico adequado e atempado.

**Palavras-chave:** carcinoma, crianças, linfoma, nasofaringe, rhabdomyosarcoma, sobrevidas, tumores malignos.

### Abstract

**Introduction:** Pediatric nasopharyngeal malignant tumors are rare and account for 1-3% of pediatric malignant tumors. The aim of this study is to characterize clinically children and adolescents with nasopharyngeal malignant tumors, alerting their importance in the differential diagnosis, and to make a brief literature review.

**Material and Methods:** Retrospective study based on the review of clinical reports of patients under 18 years of age with nasopharyngeal malignant tumors, treated in IPO de Lisboa between 1998 and 2014.

**Results:** 28 patients with nasopharyngeal malignant tumors were included. Carcinoma was the most common histologic type (71,4%), followed by sarcoma (21,4%) and lymphoma (7,2%). Cervical masses were the most common presentation symptom (57%), followed by unilateral transmission hearing loss (29%). The majority of patients presented with advanced locoregional disease. All patients were treated with chemotherapy with or without concurrent/adjunct radiotherapy, depending on histology. In 3 patients (50%) with sarcomas there was a persistence of the local disease after treatment and in one patient (16,6%) there was local relapse. In one patient (5%) with carcinoma there was a distant disease progression during treatments and in 3 patients (15%) there was a local/regional or distant relapse. The 5 years overall survival in patients with nasopharyngeal malignant tumors was 74,8%.

**Conclusion:** Pediatric nasopharyngeal malignant tumors are rare. A high index of suspicion is needed if the patient is to benefit timely and appropriate diagnosis.

**Keywords:** children, nasopharynx, malignant tumors, survivals, carcinoma, rhabdomyosarcoma, lymphoma.

### Introdução

Os tumores malignos da nasofaringe são mais frequentes nas populações da Ásia oriental e alcançam maior incidência em algumas zonas costeiras da China. A sua frequência é menor na Europa e na América (menos de 1%). Acredita-se que existam fatores genéticos e ambientais, principalmente alimentares, a contribuir para esta diferença.<sup>1</sup> Afectam maioritariamente o sexo masculino, após a quinta década de vida.<sup>2</sup> Em idade pediátrica, os tumores malignos da nasofaringe são raros, representando 1-3% de todos os tumores malignos.<sup>3</sup> Enquanto que nos adultos a grande maioria destes tumores são carcinomas, na população pediátrica também são igualmente frequentes os rhabdomyosarcomas e linfomas.<sup>4-7</sup>

As crianças e adolescentes habitualmente apresentam-se com sintomas inespecíficos, semelhantes aos quadros infecciosos e alérgicos, tão comuns na infância. Rinorreia e obstrução nasal podem ser referidas durante meses ou anos, até ao diagnóstico ser feito. Sintomas como protusão ocular, distúrbios visuais, massas cervicais ou epistaxis, podem acelerar o diagnóstico.<sup>8,9</sup>

Na maioria dos tumores, os doentes apresentam-se com quadro clínico e radiológico semelhante e só a biópsia e exame histológico confirmam o diagnóstico.<sup>9</sup>

**Correspondência:** Inês Palma Delgado - ines\_delg@hotmail.com

<sup>1</sup> Serviço de ORL do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

<sup>2</sup> Serviço de ORL do Instituto Português de Oncologia de Lisboa

A biópsia ou ressecção da lesão (quando possível), seguida de tratamento com quimioterapia (QT) e radioterapia (RT), se indicada, constituem o tratamento destes tumores.<sup>9</sup>

Neste estudo, é feita uma caracterização dos doentes com tumores malignos da nasofaringe, no que diz respeito à apresentação clínica, tipos histológicos identificados, evolução natural da doença e resultados terapêuticos a longo prazo.

## Material e Métodos

Foi realizado um estudo retrospectivo baseado na revisão de processos clínicos de 28 doentes com idade inferior a 18 anos e diagnóstico de tumor maligno da nasofaringe, tratados no IPO de Lisboa entre janeiro de 1998 e dezembro de 2014. Os doentes com tumores primários de outro local mas com extensão à nasofaringe, os doentes que não completaram tratamento no IPO de Lisboa e os doentes com história prévia de tumores malignos, foram excluídos.

Para a análise de sobrevidas, foram incluídos apenas os doentes tratados antes de 2013, para assegurar um mínimo de 3 anos de follow up. As sobrevidas foram estimadas pelo método de Kaplan-Meier com o software SPSS versão 22.

## Resultados

Através de uma base de dados do Registo Oncológico Regional Sul de doentes com diagnóstico de tumores malignos da cabeça e pescoço e idade inferior a 18 anos, foram identificados 28 doentes com tumores malignos da nasofaringe tratados no IPO de Lisboa. Estes doentes foram incluídos no nosso estudo. Tinham idades compreendidas entre os 1 e 17 anos à data do diagnóstico (média de idades 12 anos). 71% dos doentes tinha idade igual ou superior a 12 anos. A maioria dos doentes era do sexo masculino (64%) e o carcinoma foi o tipo histológico mais comum (71,4%), seguido do sarcoma (21,4%) e linfoma (7,2%) (Tabela 1).

**Tabela 1 • Tipos histológicos dos tumores identificados**

Histologia	N / %
<b>Carcinoma</b>	
Indiferenciado	17 (60,7)
Carcinoma pavimentocelular	3 (10,7)
Total	20 (71,4)
<b>Sarcoma</b>	
Rabdomiossarcoma	5 (17,9)
Sarcoma Miofibroblástico	1 (3,5)
Total	6 (21,4)
<b>Linfoma</b>	
Não Hodgkin	2 (7,2)

A tumefação cervical foi o sintoma de apresentação mais comum (57%), seguido da hipoacusia de condução unilateral e obstrução nasal (Figura 1).



**Figura 1 • Sinais e sintomas de apresentação**

A maioria dos doentes com carcinoma, apresentou-se com doença locoregional avançada (85% dos doentes em estadio III/IV), contrariamente aos doentes com sarcomas e linfomas. Nenhum dos doentes apresentou metástases à distância à data do diagnóstico. (Tabela 2)

**Tabela 2 • Estadiamento dos tumores**

CARCINOMAS	SARCOMAS	LINFOMAS
70% T3-4	83% T1-2	
70% N2-3	83% N0	100% Estadio IA
100% M0	100% M0	

Todos os doentes foram tratados com quimioterapia (QT), com ou sem radioterapia (RT) concomitante ou adjuvante, dependendo do tipo histológico do tumor. O controlo locoregional foi obtido em 86% dos doentes. O período médio de *follow up* destes doentes foi de 74 meses. Durante este período, em 3 doentes com sarcoma (50%), houve persistência local da doença após tratamento e num doente (16,6%), com controlo inicial da doença, houve recidiva local. Num (5%) doente com carcinoma houve progressão óssea da doença durante o tratamento e em 3 doentes (15%) houve recidiva local/regional ou à distância (Tabela 3). Todas as recidivas ocorreram no primeiro ano de seguimento. Em 4 casos de recidiva local/regional ou persistência de doença, foram realizadas intervenções cirúrgicas (nomeadamente esfenotomoidectomias, exenteração orbitária e esvaziamento ganglionar cervical). A sobrevida global aos 5 anos dos doentes com tumores malignos da nasofaringe foi de 74,8%. As sobrevidas para cada subgrupo, consoante o tipo histológico, apresentam-se na Tabela 3.

Tabela 3 • Eventos durante o *Follow up* dos doentes, consoante o tipo histológico. SG – sobrevida global; SLD – sobrevida livre de doença

	CARCINOMA	SARCOMA	LINFOMA
Controlo locoregional após tratamento	95%	50%	100%
Persistência	5%	50%	
Recidiva	15%	16,6%	-
SG 5 anos	88,2%	33,3%	100%
SLD 5 anos	76,5%	33,3%	100%

Nove doentes faleceram (32%), 8 devido à progressão da doença (todos aqueles em que houve persistência/recidiva da doença - 4 com sarcoma e 4 com carcinoma) e um na sequência de uma infeção respiratória (com diagnóstico de carcinoma, mas sem evidência de recidiva).

## Discussão e Conclusões

A nasofaringe possui vários tipos de epitélio (respiratório, escamoso, transicional), bem como diferentes tecidos (glandular, conectivo, linfóide) e, por esta razão, nesta área podem originar-se uma grande variedade de neoplasias.<sup>1</sup> Na literatura, o carcinoma da nasofaringe representa 1% das neoplasias malignas em idade pediátrica e 20-50% dos tumores malignos da nasofaringe.<sup>10</sup> Segundo Stanievich et al,<sup>7</sup> a frequência dos rabdomiossarcomas (RMS), linfomas e carcinomas é semelhante. Fearson et al,<sup>6</sup> verificaram num estudo com 25 crianças com tumores malignos da nasofaringe, igual percentagem de RMS e carcinomas, correspondendo à maioria (64%), inferior percentagem de linfomas (12%) e outros tumores mais raros. Contrariamente à literatura, o carcinoma foi o tipo histológico predominante (71,4%) no nosso estudo. Dentro dos carcinomas, o carcinoma indiferenciado foi o mais frequente e a maioria dos doentes apresentou-se com doença locoregional avançada (estadio III/IV AJCC em 85%). Na literatura, 81-94,4% dos carcinomas são do tipo indiferenciado e 84-95,4% dos doentes apresentam-se com doença em estadio III/IV.<sup>11-15</sup> Uma etiologia viral é sugerida para este tipo histológico, pela evidência de DNA do Vírus Epstein Barr no citoplasma de células epiteliais neoplásicas. Existe também um risco acrescido de transformação maligna associada a estados de imunodeficiência, nomeadamente hipogamablobulinemia comum variável, ataxia-talangiectasia, infeção HIV ou transplantes de medula óssea.<sup>8</sup> No entanto, nos doentes deste estudo com carcinoma, estes antecedentes não se verificaram.

A hipótese diagnóstica dum tumor maligno da nasofaringe deve colocar-se em crianças/adolescentes com obstrução nasal progressiva, quando a sintomatologia persiste por mais de três semanas após iniciar tratamento adequado ou, quando surge uma otite média unilateral associada a uma adenopatia cervical.<sup>3,8</sup> Estes foram os sintomas de apresentação mais comuns nos doentes do nosso estudo, o que está de acordo com a literatura.<sup>3,8,9</sup>

É frequente uma extensão tumoral ao espaço parafaríngeo e mastigador, assim como ao seio cavernoso e base do crânio, sendo comum o atingimento do nervo trigémino, principalmente do ramo mandibular. Anteriormente, o tumor pode estender-se ao longo do

músculo pterigoideu medial pelo espaço perigoideu e ainda à cavidade nasal e fossa pterigopalatina. A extensão posterior pode dar-se até ao espaço retrofaríngeo, clivus e musculatura prevertebral.<sup>3</sup> Nestes casos de doença localmente mais avançada, os doentes podem apresentar-se com sintomas mais sugestivos de malignidade e que podem acelerar o diagnóstico, nomeadamente alteração dos pares cranianos, assimetria facial ou protusão do globo ocular. Uma percentagem ainda significativa dos doentes do nosso estudo apresentou-se com doença localmente avançada e com estes sintomas.

Além das neoplasias malignas, o diagnóstico de massas nasofaríngeas em idade pediátrica deve incluir lesões benignas e patologias inflamatórias. A adenoidite é comum em crianças e pode expressar-se a nível retrofaríngeo como linfadenite supurada e abscessos. A inflamação da nasofaringe pode também ocorrer como complicação de uma otite externa, abscessos retrofaríngeos ou submandibulares. Dentro dos tumores benignos, o angiofibroma juvenil é o que tem maior relevância e que deve necessariamente diferenciar-se de tumores malignos. Origina-se na margem superior do buraco esfenopalatino, é localmente agressivo e simula tumores malignos pela sua extensão à cavidade nasal.<sup>3</sup>

Para o diagnóstico dos tumores da nasofaringe, a ressonância magnética é superior à tomografia computadorizada (TC), não só no diagnóstico do tumor inicial mas também na recidiva, uma vez que permite diferenciar tecido fibroso da recorrência do tumor.<sup>2,8</sup> A TC é útil para avaliar a invasão óssea.<sup>8</sup>

O diagnóstico destes tumores pode ser suscitado por citologia aspirativa por com agulha fina, mas só é confirmado por biópsia da massa nasofaríngea ou de gânglio cervical.<sup>16</sup> O tratamento exige o envolvimento de uma equipa multidisciplinar composta por Oncologistas Pediátricos, Otorrinolaringologistas, Radioterapeutas, Radiologistas e Anatomopatologistas. O tratamento, tal como o prognóstico, difere para os diferentes tipos histológicos identificados no nosso estudo.<sup>8,16</sup> O linfoma é o tumor com melhor prognóstico.<sup>8</sup> A taxa de persistência tumoral após os tratamentos foi superior nos doentes com sarcomas, tal como a taxa de recidiva. A sobrevida livre de doença e a sobrevida global foram nitidamente superiores no grupo de doentes com linfoma, no entanto não foram efectuados testes estatísticos para averiguar se as diferenças foram significativas entre os subgrupos.

Na literatura, existem poucas casuísticas sobre tumores malignos da nasofaringe em idade pediátrica, quer nacionais quer internacionais. Consideramos, por isso, importante esta revisão, de modo a considerar os tumores malignos da nasofaringe como diagnóstico diferencial



perante crianças/adolescentes com epistaxis, hipoacusia de condução e obstrução nasal, sobretudo unilaterais. Assim, pode obter-se um diagnóstico precoce e, consequentemente um melhor prognóstico. As limitações deste estudo estão relacionadas com o facto de este ser um estudo retrospectivo e de termos uma amostra reduzida e heterogénea. Por este motivo, e por ser um estudo mais descritivo, não se realizou uma análise estatística mais detalhada.

Em conclusão, os tumores malignos da nasofaringe em idade pediátrica são raros. A primeira manifestação destes tumores pode ser um sintoma que Otorrinolaringologistas e Pediatras observam frequentemente na sua prática clínica e que, mimetizam patologias comuns na infância. Um elevado grau de suspeição é, por isso, necessário para um diagnóstico precoce e correto.

## Bibliografia

- Romano FR, Mendonça ML, Cahali RB, Voegels RL, Sennes LU, Butugan U. Linfopitomiomas: Aspectos Clínicos e Terapêuticos. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2010; 5:153-9.
- Díaz JV, López, González EP. Tumores de la nasofaringe en la infancia. *Rev Cubana Pediatr*. 2002; 74:83-91.
- Corchs BE, Boschi J. Carcinoma Nasofaríngeo en la edad pediátrica. Revisión bibliográfica a propósito de un caso clínico. *Rev Chil Radiol* 2007; vol13 n°2, pp63-9. Disponível em : [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082007000200004&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082007000200004&lng=es&nrm=iso)
- Shapiro NL, Bhattacharyya N. Staging and survival for sinus cancer in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinol*. 2009; 73: 1568-1571.
- Biswas D, Bera SP. Relative distribution of the tumours of ear, nose and throat in the paediatric patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71:801-805.
- Fearson B, Forte V, Brama K, Malignant Nasopharyngeal tumors in children. *Laryngoscope* 1991; 100:470.
- Stanievich JF, Hafeza B, Brodsky L. The incidence of head and neck tumors in pediatric age group: a 10 year experience at Buffalo Children's Hospital and Roswell Park Memorial Institute. *Proceedings of second International Congress of Head and Neck Oncology*. Arlington, Va, 1987.
- Magit AE. Tumors of the nose, paranasal sinuses and nasopharynx in Bluestone CD, Stool SE, Alper CM, Arjmand EM, Casselbrand ML, Dohar JE et al. *Pediatric Otolaryngology*. 4th Ed. Philadelphia; Saunders Elsevier. 2013; 1054-63.
- Cristofani LM, Filho VO. Manifestações neoplásicas em rinofaringe. *RBM Rev Bras Med* 2010; 67 (supl.2). Disponível em: [http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id\\_materia=4228](http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=4228)
- Brinkmeier JV, Heider A, Brown DJ. Pediatric Head and Neck Malignancies in Klint PW, Haughey BH, Lund V, Niparko JK, Robbins KT, Thomas JR et al. *Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 6th Ed, Philadelphia. Saunders Elsevier. 2015; 3082-101.
- Chen J, Hu F. Clinical and prognostic analysis in 32 pediatric nasopharyngeal carcinoma. *J Can Res* 2015; 11:226-9.
- Guruprasad B, Tanvir P, Rohan B et al. Paediatric Nasopharyngeal Carcinoma: Na 8-year study from a tertiary care centre in South India. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2013; 65:131-4.
- Sahraoui S, Acharki A, Bouras N et al. Nasopharyngeal carcinoma in children under 15 years of age: a retrospective review of 65 patients. *Ann Oncol*. 1999; 10:1499-502.
- Casanova M, Bisogno G, Gandola L et al. A prospective Protocol for Nasopharyngeal Carcinoma in children and adolescents. The Italian Rare Tumors in Pediatric Age (TREP) Project. *Cancer* 2012; 118:2718-25.
- Khalil EM, Anwar MM. Treatment results of patients of pediatric nasopharyngeal carcinoma, NCI, Cairo University experience. *J Egypt Natl Canc Inst* 2015; 27:119-28.
- Rouge M-E, Brisse H, Helfre S, Teissier N, Freneaux P, Orbachi D. Malignant Nasopharyngeal Tumors in children. Disponível em: <https://www.novapublishers.com/catalog/>.

# Obstipação e incontinência fecal – a experiência de uma consulta de Pediatria Geral

## Constipation and faecal incontinence

Joana Matias<sup>1</sup>, Madalena Sassetti<sup>1</sup>,  
Filipa Caldeira<sup>2</sup>, Maria Gomes Ferreira<sup>2</sup>

### Introdução e objetivos

Obstipação e incontinência fecal são sintomas frequentes em idade pediátrica, tendo um importante impacto social. Os autores pretendem caracterizar as crianças e adolescentes com obstipação crónica e/ou incontinência fecal acompanhadas na Consulta de Pediatria Geral de um hospital do grupo 2. **Métodos:** Estudo descritivo transversal em doentes com idade inferior a 15 anos acompanhados por esses diagnósticos no período de janeiro de 2010 a setembro de 2014. Foi efetuada uma análise estatística univariada de dados demográficos, clínicos e terapêuticos. **Resultados:** Amostra constituída por 118 doentes: 93% com obstipação crónica (destes 51% com incontinência fecal retentiva) e 7% com incontinência fecal não retentiva; idade mediana de dois anos à data do início dos sintomas e cinco anos à data da primeira consulta. Ao diagnóstico, 72% tinha fezes tipo 1 ou 2 da Escala de Bristol, 30% duas ou menos dejeções por semana, 21% episódios de hemorragia rectal e 21% dor abdominal recorrente. Em todas as crianças se implementou medidas higieno-dietéticas; 41% fez desimpacção fecal e 92% terapêutica de manutenção farmacológica (macrogol). A adesão ao tratamento foi baixa (treino intestinal 21%, dieta 30% e medicação 39%). Verificou-se resolução clínica em 39% dos casos (mediana de seguimento de 8,5 meses), 37% abandonaram a consulta e 15 crianças foram referenciadas à Pedopsiquiatria. **Discussão:** Obstipação e incontinência fecal são um motivo frequente de consulta hospitalar de Pediatria. A aposta deve ser feita nos Cuidados de Saúde Primários, promovendo-se um diagnóstico e tratamento precoces. A abordagem deve ser prolongada e a dimensão psicológica não negligenciada.

**Palavras-chave:** Obstipação; incontinência fecal; pediatria.

### Introdução

Obstipação é uma patologia frequente em idade pediátrica, com elevado impacto na criança, adolescente e sua família. Está descrita uma prevalência global estimada de 3 a 36%.<sup>1,2,3</sup> É responsável por 3 a 5% das consultas de Pediatria Geral e 20 a 25% das consultas de Gastroenterologia Pediátrica.<sup>2,4-6</sup> Define-se como uma «dificuldade ou atraso na defecação, presente durante duas ou mais semanas, suficiente para causar transtorno ao doente».<sup>4</sup> É mais frequente na idade pré-escolar e não parece existir predomínio de género.<sup>7-9</sup> Em 17 a 40% dos casos os sintomas iniciam-se no primeiro ano de vida.<sup>1,9</sup> Frequentemente existe história familiar de obstipação (38 a 55%).<sup>10</sup> A sua etiologia é variada, sendo a maioria dos casos (cerca de 95%) de origem funcional ou idiopática. Apenas 5% das obstipações tem

### Abstract

**Introduction and objectives:** Constipation and faecal incontinence are common symptoms in children, with major social impact. The authors characterize a group of children and adolescents with chronic constipation and/or faecal incontinence observed in a General Paediatric Consultation Centre of a group 2 hospital. **Methods:** Cross-sectional study in patients younger than 15 years observed with these diagnoses from January 2010 to September 2014. It was performed a univariate statistical analysis of demographic, clinical and therapeutic data. **Results:** Out of 118 patients: 93% presented chronic constipation (51% with retentive faecal incontinence) and 7% with non-retentive faecal incontinence; median age of two years at the onset of symptoms and five years at the first appointment date. At diagnosis, 72% had type 1 or 2 faeces according to Bristol Stool Scale, 30% had two or fewer dejections per week, 21% complained from rectal bleeding and 21% from recurrent abdominal pain. In all children was implemented diet and behaviour modifications; 41% made faecal desimpaction and 92% pharmacological maintenance therapy (macrogol). Adherence to treatment was considered low (21% to toilet training, 30% to diet and 39% to medication). There was clinical resolution in 39% of cases (with a median follow-up of 8.5 months), 37% abandoned the follow-up and 15 children were referred to child psychiatry. **Discussion:** Constipation and faecal incontinence are frequent reasons for Paediatrics hospital appointment. Investment and training on Primary Health Care is strongly advised, promoting a timely diagnosis and treatment. The follow-up should be longstanding and the psychological dimension should not be neglected.

**Keywords:** Constipation; faecal incontinence; paediatrics.

por base uma patologia orgânica, estando descritas múltiplas causas (Tabela 1).<sup>1,4-6,11</sup> A distinção entre obstipação funcional e orgânica baseia-se, sobretudo, numa história clínica detalhada e num cuidadoso exame físico. Se estes forem sugestivos de origem funcional, não está indicada a realização de exames complementares de diagnóstico. Pelo contrário, perante um sinal ou sintoma de alarme que possa traduzir uma causa orgânica (Tabela 2), deve proceder-se ao estudo complementar, orientado de acordo com a hipótese suspeita.<sup>1,3,4</sup> Nesses casos, os estudos a efetuar podem incluir avaliação laboratorial (anticorpos para a doença celíaca, ionograma e função tiroideia), estudo baritado, manometria ano-rectal, biópsia rectal, estudo do trânsito intestinal e ressonância magnética da coluna vertebral.<sup>1,3,4,11-13</sup>

**Correspondência:** Joana Matias - joanagmatias@gmail.com

1. Interna do Internato de Formação Específica de Pediatria Médica. Serviço de Pediatria. Hospital Garcia de Orta, E.P.E. Almada.  
2. Assistente Hospitalar. Serviço de Pediatria. Hospital Garcia de Orta, E.P.E. Almada.

Tabela 1 • Causas de obstipação orgânica.

<b>Malformações ano-rectais:</b>
Ânus imperfurado, ânus ectópico anterior, estenose anal
<b>Patologia dos músculos e/ou inervação nervosa intestinais:</b>
Doença de Hirschsprung, displasia neuronal intestinal, miopatia/ neuropatia visceral
<b>Patologia da medula espinhal:</b>
Mielomeningocele, tumor ou traumatismo da medula espinhal, medula ancorada
<b>Alterações da musculatura abdominal:</b>
Síndrome de Down, gastrosquisis, síndrome de Prune-Belly
<b>Doenças endócrinas ou metabólicas:</b>
Hipotireoidismo, hipercalcemia, hipocaliemia, fibrose quística, diabetes <i>mellitus</i> , neoplasia endócrina múltipla tipo 2B
<b>Patologia do tecido conjuntivo:</b>
Esclerodermia, lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de Ehlers-Danlos
<b>Fármacos e tóxicos:</b>
Vitamina D, opiáceos, anticolinérgicos, antiepiléticos, antiácidos, sucralfato, simpaticomiméticos, anti-histamínicos, chumbo
<b>Outras causas:</b>
Doença celíaca, alergia às proteínas do leite de vaca, botulismo

Tabela 2 • Sintomas e sinais de alarme de obstipação orgânica

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Obstipação de início precoce (antes do primeiro mês de vida)</li> <li>• Primeira eliminação de mecônio após as 48 horas de vida</li> <li>• Anorexia e/ou má progressão ponderal</li> <li>• Febre, vômitos biliosos e/ou fezes em fita</li> <li>• Hematoquézias na ausência de fissura anal</li> <li>• Distensão abdominal marcada</li> <li>• Posição anómala do ânus</li> <li>• Fístula perianal</li> <li>• Ampola rectal vazia com massa fecal palpável</li> <li>• Sintomas extraintestinais</li> <li>• Força muscular, tônus e/ou reflexos osteo-tendinosos dos membros inferiores diminuídos</li> <li>• Reflexo cremasteriano ou anal ausente</li> <li>• Sinais de disrafismo espinhal</li> <li>• Alterações da glândula tireoideia</li> <li>• Sinais sugestivos de maus tratos</li> <li>• História familiar de patologia gastrointestinal (doença de Hirschsprung, alergias alimentares, doença inflamatória intestinal, doença celíaca)</li> </ul>
--

Apesar da obstipação funcional não ter uma causa estrutural ou bioquímica evidente, associa-se igualmente a complicações graves (megarecto, alterações funcionais e sensoriais ano-rectais e alterações da motilidade intestinal), justificando um seguimento e tratamento prolongados.<sup>6,14</sup>

A obstipação funcional é geralmente desencadeada por um episódio de dejeção dolorosa (provocado por uma massa fecal dura ou volumosa), o que condiciona um comportamento retentivo que, por sua vez, perpetua um círculo vicioso de evicção de dejeções, retenção fecal e dejeções dolorosas.<sup>5,6,12,15,16</sup> Este comportamento surge essencialmente em três momentos da idade pediátrica: transição do aleitamento materno para o aleitamento com fórmulas lácteas e início da alimentação complementar, início do treino dos esfíncteres e início da escola.<sup>6,17-19</sup> Para além destes desencadeantes reconhecidos, estão descritos outros fatores promotores de obstipação, designadamente: alimentares e educacionais (dieta pobre em fibra, ingestão insuficiente de água e excessiva de leite, excesso de alimentos adstringentes e ausência de rotinas adequadas), hereditários (inadequado padrão de motilidade intestinal herdado de pais obstipados), ambientais e comportamentais (alterações significativas na rotina, evento causador de stress, perturbações do comportamento e do neurodesenvolvimento).<sup>2,9,16,19-21</sup>

A obstipação funcional em idade pediátrica define-se pelos critérios clínicos de ROMA IV, revistos em 2016 (Tabela 3).<sup>22</sup> Estes introduzem pequenas modificações aos critérios de ROMA III, até então em vigor.<sup>23</sup> As alterações introduzidas dizem respeito à clarificação dos critérios em crianças com idade inferior a quatro anos e controlo dos esfíncteres e à definição de obstipação, de acordo com a duração dos sintomas, em crianças com idade superior ou igual a quatro anos. Neste último grupo, os critérios ROMA IV definem obstipação pela presença de dois ou mais sintomas pelo menos uma vez por semana no último mês e os critérios ROMA III pela presença dos referidos sintomas pelo menos uma vez por semana nos dois meses anteriores ao diagnóstico (Tabela 3).<sup>22,23</sup> A incontinência fecal (termo atualmente preferido em detrimento de encoprese ou *soiling*) define-se pela expulsão de fezes (voluntária

ou involuntária) em local não apropriado, a partir dos quatro anos de idade ou após aquisição dos mecanismos de controlo dos esfíncteres.<sup>6,24</sup> Pode ser retentiva (80 a 90%) ou não retentiva (10 a 20% dos casos).<sup>18,24</sup> A incontinência fecal retentiva surge nos casos de obstipação crónica, estando relatada uma prevalência de 4% em crianças e adolescentes dos quatro aos 17 anos de idade.<sup>18,24</sup> Nas crianças mais novas, a distribuição entre géneros é semelhante, porém, em idade escolar a incontinência fecal retentiva é mais frequente em rapazes (55% género masculino *versus* 35% género feminino).<sup>4,18,24</sup> A incontinência fecal não retentiva surge em crianças não obstipadas, podendo ser não orgânica (associada tipicamente a perturbações do comportamento, nomeadamente de oposição e desafio) ou orgânica (associada a lesões da medula espinhal ou do esfíncter anal, por exemplo).<sup>6,22</sup>

A obstipação e a incontinência fecal funcional em idade pediátrica associam-se frequentemente a outras comorbilidades, designadamente excesso de peso ou obesidade, enurese noturna e perturbações do comportamento.<sup>9,20,25-27</sup> Se estas patologias não forem diagnosticadas e orientadas especificamente, podem influenciar negativamente a adesão ao tratamento e o prognóstico da obstipação.<sup>20,28</sup>

O tratamento da obstipação crónica assenta em medidas não farmacológicas e medidas farmacológicas, sendo o uso combinado de ambas mais eficaz do que qualquer uma das abordagens individualmente.<sup>4,29</sup> Este deve ser instituído precocemente, de forma a evitar-se as consequências negativas desta patologia para a criança e sua família.<sup>30</sup> O tratamento não farmacológico engloba medidas educativas (explicação da fisiopatologia e razões da terapêutica prolongada) e medidas higieno-dietéticas (alimentação equilibrada e treino intestinal rotineiro).<sup>4,18,31,32</sup> O tratamento farmacológico inclui, numa primeira fase, a desimpactação fecal.<sup>4,13,29</sup> Esta pode ser realizada por via oral (macrogol) ou por via rectal (enema); a eficácia é semelhante nos dois métodos embora, pelo seu carácter não invasivo, o primeiro seja preferido.<sup>1,4,13</sup> A segunda fase do tratamento farmacológico é a terapêutica de manutenção, sendo o macrogol (polietileno glicol) o fármaco *gold stan-*

Tabela 3 • Critérios ROMA IV para diagnóstico de obstipação funcional em idade pediátrica

Crianças com idade < 4 anos	Crianças com idade ≥ 4 anos
≥ 2 critérios presentes no último mês:	≥ 2 critérios presentes ≥ 1 vez por semana no último mês* (sendo os critérios insuficientes para o diagnóstico de Síndrome do Cólon Irritável):
<ul style="list-style-type: none"> <li>• ≤ 2 dejeções por semana</li> <li>• História de comportamento retentivo</li> <li>• História de dejeções dolorosas ou difíceis</li> <li>• História de fezes de grande calibre</li> <li>• Presença de massa fecal volumosa no recto</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ≤ 2 dejeções na sanita por semana</li> <li>• ≥ 1 episódio de incontinência fecal por semana</li> <li>• História de comportamento retentivo</li> <li>• História de dejeções dolorosas ou difíceis</li> <li>• Presença de massa fecal volumosa no recto</li> </ul>
Em crianças com controlo dos esfíncteres, os seguintes critérios podem ser utilizados:	• História de fezes de grande calibre que conseguem obstruir a sanita
<ul style="list-style-type: none"> <li>• ≥ 1 episódio de incontinência fecal por semana</li> <li>• História de fezes de grande calibre que conseguem obstruir a sanita</li> </ul>	
* Segundo os antigos critérios ROMA III, ≥ 2 critérios presentes ≥ 1 vez por semana nos últimos 2 meses.	



*dard*.<sup>2,5,29</sup> Este demonstrou uma eficácia semelhante ou superior ao placebo e aos outros fármacos classicamente utilizados, como a lactulose e o leite de magnésio, com a vantagem de apresentar um melhor perfil de segurança e de efeitos secundários, facilitando a adesão à terapêutica.<sup>1,30,32-34</sup> O tratamento de manutenção deve prolongar-se por um período mínimo de três meses (podendo estender-se por vários meses ou anos) e deve ser descontinuado gradualmente após um mês de resolução dos sintomas.<sup>35</sup> A adesão ao tratamento é habitualmente difícil, estando descritas taxas de adesão às medidas farmacológicas de apenas 38% no primeiro mês e 30% ao final de seis meses.<sup>30</sup> As taxas de recuperação rondam os 30 a 50% ao fim de um ano e os 48 a 75% ao fim de cinco anos; as recidivas são frequentes.<sup>36</sup> Sendo um motivo frequente de consulta em idade pediátrica, os autores pretenderam com este estudo caracterizar, do ponto de vista epidemiológico, clínico e terapêutico, as crianças e adolescentes com obstipação crónica e/ou incontinência fecal retentiva ou não retentiva acompanhados na Consulta de Pediatria Geral de um hospital do grupo 2.

## Métodos

Realizou-se um estudo descritivo transversal de uma amostra de crianças e adolescentes (idade inferior a 15 anos) acompanhados na Consulta de Pediatria Geral de um hospital do grupo 2 com os diagnósticos de obstipação crónica e/ou incontinência fecal (segundo os critérios de ROMA III, em vigor no momento de realização do estudo – Tabela 3), durante o período de 01/01/2010 a 30/09/2014 (57 meses). Os doentes foram identificados a partir da base de dados da Consulta de Pediatria Geral. A recolha de dados foi efetuada através da consulta dos processos clínicos informáticos – diários das consultas de seguimento e, quando existentes, dos registos dos episódios de urgência por obstipação. Estudaram-se as seguintes variáveis: dados demográficos, dados clínicos, história familiar de obstipação, exames complementares de diagnóstico realizados e terapêuticas efetuadas. A consistência das fezes foi classificada segundo a Escala de Bristol (Figura 1).

Figura 1 • Escala de Bristol



Para a análise dos dados utilizou-se o programa informático IBM® SPSS® Statistics 20.0 for Windows®. Realizou-se uma análise es-

tatística univariada utilizando-se o Teste Qui-Quadrado e o Teste de Mann-Whitney e considerou-se um limiar de significância de 0,05.

## Resultados

No período do estudo, foram observadas na Consulta de Pediatria Geral 4672 crianças e adolescentes com idade inferior a 15 anos. Desta população, 118 crianças (2,5% do total) foram acompanhadas pelos diagnósticos de obstipação crónica (funcional ou orgânica) e/ou incontinência fecal (retentiva ou não retentiva).

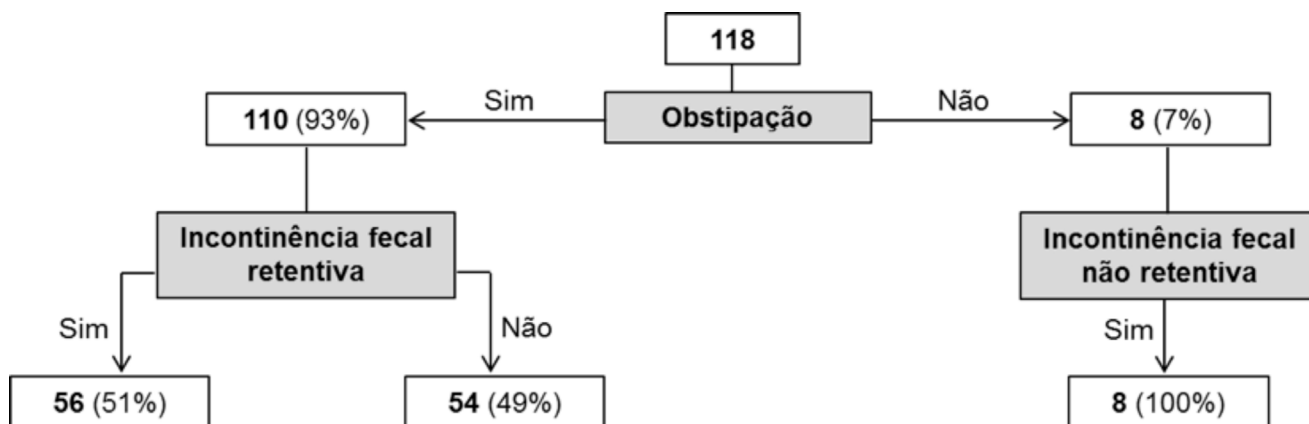
Das 118 crianças e adolescentes da amostra de estudo, 93% (n = 110) tinha obstipação crónica – três obstipação orgânica e 107 obstipação funcional. Dos doentes obstipados, 51% (n = 56) apresentavam incontinência fecal retentiva associada. Sete por cento da amostra estudada

(n = 8) tinham incontinência fecal não retentiva, sem obstipação. A constituição da amostra de estudo é apresentada na Figura 2.

Considerando a amostra total, 61% das crianças e adolescentes (n = 72) eram do género masculino. No grupo de doentes com incontinência fecal, retentiva ou não retentiva, 77% (n = 49) eram rapazes.

Metade das crianças (n = 64) foi referenciada à Consulta de Pediatria Geral pelo seu médico assistente (60 pelo médico de Medicina Geral e Familiar e quatro pelo Pediatra). Um terço (n = 38) foi referenciado pela Urgência Pediátrica. Os restantes casos foram enviados por ou-

Figura 2 • Constituição da amostra de estudo



tras Consultas de Pediatria, pela Enfermaria de Pediatria ou por outros serviços hospitalares. Em 25% da amostra ( $n = 29$ ), obstipação e incontinência fecal não foram os motivos de referência à consulta. A idade mediana à data da primeira consulta foi de cinco anos (idade mínima: 9 meses, idade máxima: 12 anos). À data do início dos sintomas, a idade mediana foi de dois anos (idade mínima: recém-nascido, idade máxima: 12 anos). A diferença de três anos entre a idade mediana à data do início dos sintomas e a idade mediana à data da primeira consulta foi estatisticamente significativa ( $p < 0,001$ ).

Em 75% dos doentes, os sintomas iniciaram-se antes dos seis anos de idade e em 32% durante o primeiro ano de vida. Em 42% das crianças ( $n = 49$ ) identificou-se um evento precipitante da obstipação ou incontinência fecal: alteração significativa da rotina ou evento traumático ( $n = 20$ ), início do treino dos esfíncteres ( $n = 15$ ) ou episódio de dejeção dolorosa ou fissura anal ( $n = 14$ ). Constatou-se história familiar de obstipação em 10% dos casos ( $n = 12$ ).

Ao diagnóstico, 72% das crianças da amostra estudada ( $n = 85$ ) tinham fezes com consistência tipo 1 ou tipo 2 da Escala de Bristol, 55% ( $n = 65$ ) tinham dejeções dolorosas ou difíceis e 30% ( $n = 35$ ) tinham duas ou menos dejeções por semana. Cerca de 54% dos doentes ( $n = 64$ ) tinham incontinência fecal (56 retentiva e oito não retentiva). Hemorragia rectal (21% da amostra,  $n = 25$ ), enurese (21%,  $n = 25$ ) e dor abdominal recorrente (20%,  $n = 24$ ) foram também sintomas frequentes. Como comorbilidades, 21% ( $n = 25$ ) apresentava alterações do comportamento – 56% dos quais ( $n = 14$ ) problemas de relação e comportamentos de oposição e desafio – e 12% ( $n = 14$ ) excesso de peso ou obesidade. Três crianças tinham paralisia cerebral (obstipação orgânica). Não se identificaram outras causas de obstipação orgânica, nomeadamente malformações ano-rectais, patologias musculares, patologias do tecido conjuntivo e doenças endocrinológicas.

Ao exame objetivo na primeira Consulta de Pediatria Geral, 35% da amostra ( $n = 41$ ) apresentava massa abdominal palpável e 10% ( $n = 12$ ) fissura anal. Cerca de 47% dos doentes ( $n = 55$ ) não tinha alterações à observação.

Em 30% da amostra estudada ( $n = 35$ ) realizaram-se exames complementares de diagnóstico. Trinta e três doentes realizaram radiografia simples do abdómen em pé, quatro ecografia abdominal e quatro clister opaco. As radiografias do abdómen foram solicitadas nos casos de impactação fecal, tanto na Urgência Pediátrica como na Consulta de

Pediatria Geral. Os exames ecográficos foram realizados na Urgência Pediátrica por clínica de dor abdominal intensa. Os clisteres opacos foram solicitados na Consulta de Pediatria Geral por obstipação grave refratária ao tratamento; a única variação anatómica detetada foi doli-comegacólon em três crianças.

Quanto ao tratamento, em todos os casos se implementaram medidas não farmacológicas (educativas e higieno-dietéticas). Relativamente ao tratamento farmacológico, 41% das crianças e adolescentes ( $n = 48$ ) fez desimpactação fecal em algum momento do seu seguimento. Na maioria dos doentes da amostra (81%,  $n = 39$ ) a desimpactação foi realizada com medicação oral (macrogol); nove crianças fizeram enema, todas em meio hospitalar. O tratamento farmacológico de manutenção foi iniciado em 92% da amostra estudada ( $n = 109$ ). Macrogol foi o fármaco universalmente utilizado no tratamento de manutenção; a mediana da dose máxima utilizada foi de 18 gramas por dia, não se registando efeitos adversos significativos. A adesão plena dos doentes e sua família à dieta verificou-se em 30% dos casos ( $n = 35$ ), ao treino intestinal em 21% ( $n = 25$ ) e à medicação em 39% ( $n = 46$ ).

No final dos 57 meses do estudo, 23% da amostra ( $n = 27$ ) mantinha-se em acompanhamento na consulta. Nesse período, 37% das crianças ( $n = 44$ ) abandonaram o seguimento hospitalar, 32% das quais após a primeira consulta. Uma criança teve alta para a Consulta de Pedopsiquiatria. Os restantes doentes da amostra (39%,  $n = 45$ ) melhoraram clinicamente, tendo tido alta para o seu médico assistente. Nestes, a duração mediana de seguimento foi de oito meses e meio (mínimo: dois meses; máximo: 38 meses). Em 13% dos doentes ( $n = 15$ ), por incontinência fecal não retentiva e outras alterações do comportamento, foi solicitado um seguimento paralelo pela equipa de Pedopsiquiatria nalgum momento do seu acompanhamento.

## Discussão e conclusões

A obstipação e a incontinência fecal são frequentes em idade pediátrica, tendo um importante impacto nos serviços de saúde. Durante o período estudado, 2,5% das Consultas de Pediatria Geral do nosso hospital foram por estas patologias, o que se aproxima do descrito por outros autores.<sup>2,4-6</sup>

A maioria da amostra tinha obstipação funcional ou idiopática. De notar que, apesar de se terem utilizado os critérios clínicos ROMA III (em vigor até 2016) para definição de obstipação funcional, todas as crianças obstipadas do nosso estudo mantêm esse diagnóstico segundo os atuais critérios ROMA IV. Assim, é possível afirmar que os resultados encontrados não perdem validade apesar da atualização entretanto verificada dos critérios clínicos.

Três por cento da amostra tinha o diagnóstico de obstipação orgânica. Esta percentagem, ligeiramente inferior à descrita na literatura (cerca de 5%)<sup>32,36</sup>, pode justificar-se pela existência paralela de uma Consulta de Gastroenterologia Pediátrica onde são preferencialmente observados os casos em que se identifica sintomas ou sinais de alarme.

Neste estudo, ao contrário do apresentado por outras séries, constatou-se uma maior prevalência de obstipação no género masculino.<sup>7-9</sup> O claro predomínio desse género nos grupos de doentes com incontinência fecal (retentiva ou não retentiva) é concordante com a literatura.<sup>4,18,24</sup>

Quanto à distribuição etária, verificou-se uma maior prevalência de obstipação e incontinência fecal em idades pré-escolares, à semelhança do descrito por outros autores.<sup>7-9</sup> O treino do controlo dos esfíncteres iniciado nesta idade, um dos principais predisponentes para um comportamento retentivo, pode justificar este pico de incidência.<sup>17</sup> Por outro lado, em 32% dos casos, tal como descrito por outras casuísticas, os pais relatam uma instalação muito precoce dos sintomas, durante o primeiro ano de vida.<sup>1</sup> O início da diversificação alimentar, entre os quatro e os seis meses de idade, é outro momento crítico para a desregulação dos hábitos intestinais.

É de sublinhar o intervalo de tempo de três anos entre a mediana da idade do início dos sintomas e a mediana da idade à data da primeira consulta hospitalar. Adicionalmente, destaque-se que uma em cada quatro crianças do estudo foi referenciada à Consulta de Pediatria Geral por outro motivo que não obstipação ou incontinência fecal. Estas patologias são frequentemente negligenciadas, não apenas pelos pais como pelos profissionais de saúde, verificando-se um intervalo de tempo significativo entre o início dos sintomas, a procura de cuidados médicos e a referenciação a uma consulta especializada.

Note-se também que, à semelhança do descrito por outros autores, uma percentagem significativa do grupo de estudo, à data da primeira consulta hospitalar, tinha obstipação crónica complicada com incontinência fecal retentiva, hemorragia rectal e/ou dor abdominal recorrente.<sup>15</sup> As características e frequência das dejeções são frequentemente pouco valorizadas pelos pais e cuidadores. Por outro lado, quando os familiares são também obstipados, o padrão intestinal alterado da criança pode ser aceite como normal. Assim, a obstipação é reconhecida tardiamente, apenas quando se instalam uma ou mais complicações.

Para que os casos ligeiros não passem despercebidos e possam ser precocemente tratados, é fundamental que nas consultas de vigilância de saúde infantil se questione especificamente sobre os hábitos intestinais das crianças. De facto, para o diagnóstico de obstipação é suficiente uma história clínica dirigida e um exame físico cuidadoso; os exames complementares de diagnóstico não são necessários por rotina. O encaminhamento para uma consulta hospitalar deve ser feito quando se suspeita de organicidade, não se verifica resposta ao tratamento adequado ou existem complicações.<sup>6</sup>

Quanto às comorbilidades, é relevante constatar que 21% das crianças acompanhadas tinha alguma alteração do comportamento associada. Na abordagem destes doentes, deveremos sempre inquirir sobre a dinâmica familiar e o funcionamento da criança na escola, de modo a identificar-se estes problemas.<sup>20</sup> Apesar da clássica associação entre obstipação e índice de massa corporal excessivo, explicada por fatores genéticos, alterações hormonais, baixo nível de atividade física e um padrão alimentar inadequado promotor de ambas as patologias, esta não se comprovou na nossa casuística.<sup>21,25-27</sup> Em Portugal, segundo o estudo realizado pela Associação Portuguesa Contra a Obesidade Infantil em 2013-2014, 33% das crianças entre os dois e os 12 anos de idade têm excesso de peso. No entanto, na nossa amostra apenas 12% tinham excesso de peso ou obesidade. O facto do nosso estudo ser realizado em contexto hospitalar, na pequena percentagem de crianças obstipadas que é referenciada à Consulta de Pediatria Geral, poderá subestimar esta relação.

Na amostra estudada, o macrogol, à semelhança do recomendado, foi o fármaco preferencialmente utilizado na desimpactação fecal e no tratamento de manutenção.<sup>2,5,29</sup> A mediana da dose máxima utilizada foi elevada, não se registando efeitos indesejáveis, tal como descrito por outros autores.<sup>37</sup> De facto, vários estudos publicados demonstram a semelhante eficácia e menor incidência de efeitos secundários do macrogol, comparativamente com outros fármacos laxantes.<sup>1,14,32,34</sup> Ser melhor tolerado poderá facilitar a adesão ao tratamento, justificando o seu uso como fármaco de primeira linha.

Notou-se, no entanto, uma grande dificuldade na adesão dos doentes e suas famílias às medidas terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas. Como descrito na literatura, a taxa de abandono da consulta foi elevada (nomeadamente logo após a primeira consulta) e a adesão plena aos diferentes componentes do tratamento foi baixa.<sup>30</sup> Por um lado, reconhece-se que a mudança dos hábitos alimentares e das estratégias educacionais da família é difícil. Por outro, a duração prolongada da medicação e o seu preço (Tabela 4) poderão ser justificativos da falta de adesão. É importante a criação de uma aliança terapêutica entre a família e os profissionais de saúde, o uso de estratégias motivacionais e a manutenção de um seguimento próximo, com consultas quinzenais ou mensais numa fase inicial, para que se ultrapassem estas dificuldades.<sup>30,38</sup>

A aposta deve ser feita nos Cuidados de Saúde Primários e na formação dos médicos de Medicina Geral e Familiar, facilitando-se o diagnóstico precoce e a implementação atempada de medidas educativas e higieno-dietéticas como primeiro patamar na prevenção e tratamento da obstipação. O tratamento farmacológico, quando necessário, deve ser prolongado (pelo menos três meses, havendo frequentemente a necessidade de se estender por mais tempo), podendo ser necessárias doses elevadas de macrogol.<sup>35,37</sup> A dimensão psicológica não deve ser negligenciada, solicitando-se o apoio da Psicologia ou da Pedopsiquiatria sempre que necessário.<sup>19,20</sup>

Por fim, importa referir que o presente estudo apresenta as limitações metodológicas de um estudo retrospectivo, baseado em dados recolhidos de processos clínicos informáticos, muitas vezes incompletos. Assim, os autores sugerem a realização de estudos prospetivos que ajudem a melhor caracterizar esta população.

**Tabela 4 • Composição e preço das principais formulações de macrogol de uso pediátrico (Fonte: Infarmed).**

Nome comercial	Composição	Quantidade	Preço de venda ao público	Preço utente
Movicol pediátrico chocolate®	Macrogol 6563mg Bicarbonato de sódio Cloreto de potássio Cloreto de sódio	30 saquetas	9,36€	9,36€
Casenlax®	Macrogol 4000mg	20 saquetas	8,16€	8,16€

## Bibliografia

- Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: Evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014; 58:258-74.
- Auth MK, Vora R, Farrelly P, Baillie C. Childhood constipation. *BMJ* 2012; 345:e7309.
- Afzal NA, Tighe MP, Thomson MA. Constipation in children. *Ital J Pediatr* 2011; 37:28.
- Biggs W, Dery WH. Evaluation and treatment of constipation in infants and children. *Am Fam Physician* 2006; 73:469-77.
- Nurko S, Zimmerman LA. Evaluation and treatment of constipation in children and adolescents. *Am Fam Physician* 2014; 90:82-90.
- Rubin G, Dale A. Chronic constipation in children. *BMJ* 2006; 333:1051-5.
- Bansal R, Agarwal AK, Chaudhary R, Sharma M. Clinical manifestations and aetiology of pediatric constipation in North India. *Int J Sci Stud* 2016; 4:185-190.
- Loening-Baucke V. Prevalence, symptoms and outcome of constipation in infants and toddlers. *J Pediatr* 2005; 146:359-63.
- van den Berg MM, Benninga MA, Di Lorenzo C. Epidemiology of childhood constipation: A systematic review. *Am J Gastroenterol* 2006; 101:2401-9.
- Ostwani W, Dolan J, Elitsur Y. Familial clustering of habitual constipation: A prospective study in children from West Virginia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 50:287-9.
- Southwell BR, King SK, Hutson JM. Chronic constipation in children: Organic disorders are a major cause. *J Paediatr Child Health* 2005; 41:1-15.
- Gibas-Dorna M, Piatek J. Functional constipation in children – Evaluation and management. *Prz Gastroenterol* 2014; 9:194-9.
- Constipation in children and young people: Diagnosis and management of idiopathic childhood constipation in primary and secondary care. 2010. Available at: [guidance.nice.org.uk/cg99](http://guidance.nice.org.uk/cg99). Accessed: October 2016.
- Candy D, Belsey J. Macrogol (polyethylene glycol) laxatives in children with functional constipation and faecal impaction: A systematic review. *Arch Dis Child* 2009; 94:156-60.
- Gijsbers CF, Kneepkens CM, Vergouwe Y, Buller HA. Occult constipation: Faecal retention as a cause of recurrent abdominal pain in children. *Eur J Pediatr* 2014; 173:781-5.
- Borowitz SM, Cox DJ, Tam A, Ritterband LM, Sutphen JL, Penberthy JK. Precipitants of constipation during early childhood. *J Am Board Fam Pract* 2003; 16:213-8.
- Fishman L, Rappaport L, Cousineau D, Nurko S. Early constipation and toilet training in children with encopresis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 34:385-8.
- Roda J, Rubino G, Lapa P, Oliva M. Obstipação e incontinência fecal na criança. *Saúde Infantil* 2012; 34:25-30.
- Inan M, Aydinler CY, Tokuc B, Aksu B, Ayvaz S, Ayhan S, et al. Factors associated with childhood constipation. *J Paediatr Child Health* 2007; 43:700-6.
- Van Dijk M, Benninga MA, Grootenhuys MA, Last BF. Prevalence and associated clinical characteristics of behavior problems in constipated children. *Pediatrics* 2010; 125:309-17.
- Kieft-de-Jong JC, de Vries JH, Escher JC, Jaddoe VW, Hofman A, Raat H, et al. Role of dietary patterns, sedentary behaviour and overweight on the longitudinal development of childhood constipation: The generation R study. *Matern Child Nutr* 2013; 9:511-23.
- Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Functional disorders: Children and adolescents. *Gastroenterology* 2016; 15.



23. Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, Guiraldes E, Hyams JS, Staiano A, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Child/adolescent. *Gastroenterology* 2006; 130:1527-37.
24. Loening-Baucke V. Prevalence rates for constipation and faecal and urinary incontinence. *Arch Dis Child* 2007; 92:486-9.
25. Pashankar DS, Loening-Baucke V. Increased prevalence of obesity in children with functional constipation evaluated in an academic medical center. *Pediatrics* 2005; 116:377-80.
26. Misra S, Leea A, Gensel K. Chronic constipation in overweight children. *J Parenter Enteral Nutr* 2006; 30:81-4.
27. Pashankar DS, Loening-Baucke V. Increased prevalence of obesity in children with functional constipation evaluates in an academic medical center. *Pediatrics* 2005; 116:e377-80.
28. Von Gontard A, Baeyens D, Van Hoecke E, Warzak W, Bachmann C. Psychological and psychiatric issues in urinary and fecal incontinence. *J Urol* 2011; 185:1432-37.
29. Koppen IJ, Lammers LA, Benninga MA, Tabbers MM. Management of functional constipation in children: Therapy in practice. *Paediatr Drugs* 2015; 17:349-60.
30. Steiner SA, Torres MRF, Penna FJ, Gazzineli BF, Corradi CGA, Costa AS, et al. Chronic functional constipation in children: Adherence and factors associated with drug treatment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014; 58:598-602.
31. Gibas-Dorna M, Piatek J. Functional constipation in children: Evaluation and management. *Prz Gastroenterol* 2014; 9:194-9.
32. Arora R, Srinivasan R. Is polyethylene glycol safe and effective for chronic constipation in children? *Arch Dis Child* 2005; 90:643-6.
33. Candy D, Belsey J. Macrogol (polyethylene glycol) laxatives in children with functional constipation and faecal impaction: A systematic review. *Arch Dis Child* 2009; 94:156-60.
34. Chen SL, Cai SR, Deng L, Zhang XH, Luo TD, Peng JJ, et al. Efficacy and complications of polyethylene glycols for treatment of constipation in children: A meta-analysis. *Medicine (Baltimore)* 2014; 93:e65.
35. Xinias I, Mavroudi A. Constipation in childhood: An update on evaluation and management. *Hippokratia* 2015; 19:11-9.
36. Loening-Baucke V. Encopresis. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14:570-5.
37. Dziechciarz P, Horvath A, Szajewska H. Polyethylene glycol 4000 for treatment of functional constipation in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015; 60:65-8.
38. Gardiner P, Dvorkin L. Promoting medication adherence in children. *Am Fam Physician* 2006; 74:793-8.