Vol. 24, nº 3, Setembro 2015

NASCER E CRESCER

Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

24|3

NASCER E CRESCER

AGENDA ADEMI 2015

Curso de Imunodeficiências Primárias

IGM | CHP, 11 de Maio
Destinatários:
Pediatras, Internos Complementares de Pediatria

Curso de Colposcopia – do diagnóstico à terapêutica

CMIN | CHP, 29 e 30 de Maio
Destinatários:
Obstetras e Ginecologistas, Internos Complementares de Obstetrícia e Ginecologia

III Curso de Atualização em Pediatria para MGF

CHP, 5 e 6 de Junho
Destinatários:
Pediatras, Internos Complementares de Pediatria e de MGF

Da Enurese Primária à Bexiga Neurogénica

IGM, 2 de Outubro
Destinatários:
Pediatras, Internos Complementares de Pediatria e de MGF

I Jornadas de Enfermagem do CMIN-CHP

Porto, 29 e 30 de Outubro
Destinatários:
Enfermeiros da área da Saúde Materno Infantil e Pediátrica

XXVII Reunião Anual de Pediatria do CMIN-CHP

CHP, 26 e 27 de Novembro
Destinatários:
Pediatras, MGF, Internos Complementares de Pediatria e MGF

Transplantes Implicações Obstétricas e Ginecológicas

CHP, 5 de Dezembro
Destinatários:
Obstetras, Ginecologistas e Internos Complementares de Obstetrícia e Ginecologia

Informação disponível em www.ademi.pt

NASCER E CRESCER

Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto **I** Departamento de Ensino, Formação e Investigação
Ano I 2015 **Volume I** XXIV **Número I** 03

Diretora I Editor-in-Chief I Sílvia Alvares; **Diretor Adjunto I Associated Editor I** Rui Chorão; **Diretora Executiva I Executive Editor I** Luísa Lobato

Presidente do Conselho de Administração do Centro Hospitalar do Porto I Director I Fernando Sollari Allegro

Corpo Redatorial I Editorial Board

Ana Rita Araújo, ULSAM
Armando Pinto, IPOPFG
Artur Alegria, CHP
Braga da Cunha, CHTS
Carmen Carvalho, CHP
Cláudia Pedrosa, CHVNG/E
Cláudia Tavares, CHAA
Conceição Mota, CHP
Cristina Rocha, CHEDV
Fatima Carvalho, CHP
Filipa Balona, HB
Gustavo Rocha, CHSJ
Helena Sá Couto, HPH/ULSM
João Barreira, CHSJ
José Manuel Pereira, CHP, ESTSP
Laura Marques, CHP, ICBAS-UP
Margarida Guedes, CHP, ICBAS-UP
Maria Sameiro Faria, CHP
Vasco Lavrador, H Privado de Alfena, Valongo

Editores especializados I Section Editors

Artigo Recomendado – Helena Mansilha, CHP; Maria do Carmo Santos, CHP

Perspetivas Atuais em Bioética – Natália Teles, CGMJM, FMUP

Pediatria Baseada na Evidência – Luís Filipe Azevedo, FMUP; Altamiro da Costa Pereira, FMUP

A Cardiologia Pediátrica na Prática Clínica – António Marinho, CHUC; Fátima Pinto, HSM/CHLC; Maria Ana Sampaio, HCV; Maria João Baptista, CHSJ, ECS-UM; Paula Martins, HPCM/CHUC, Rui Anjos, HSC/CHLO; Sílvia Álvares, CHP

Ciclo de Pediatria Inter-Hospitalar do Norte – Armando Pinto, IPOPFG; Carla Moreira, HB; Conceição Santos Silva, CHPVVC; Fátima Santos, CHVNG/E; Inês Azevedo, CHSJ, FMUP; Isalita Moura, HSMM; Isolina Aguiar, CHAA; Joaquim Cunha, CHTS; Laura Soares, CHEDV; Susana Tavares, CHEDV; Cármen Carvalho, CHP; Rosa Lima, CHP; Sofia Aroso, HPH/ULSM; Sónia Carvalho, CHMA

Caso Dermatológico – Manuela Selores, CHP, ICBAS-UP; Susana Machado, CHP

Caso Eletroencefalográfico – Rui Chorão, CHP

Caso Estomatológico – José Amorim, CHP

Caso Radiológico – Filipe Macedo, HCUF

Genes, Crianças e Pediatras – Esmeralda Martins, CHP, ICBAS-UP; Gabriela Soares, CGMJM

Educação Científica – Margarida Lima, CHP, ICBAS-UP

Pequenas Histórias – Margarida Guedes, CHP, ICBAS-UP

Conselho Científico I Scientific Board

Alberto Caldas Afonso, CHSJ, FMUP, Porto
Almerinda Pereira, ECS-UM, HB, Braga
Ana Ramos, CHP, Porto
Antonio José Aguilar Fernández, HUMI, Las Palmas
António Tomé, CHP, ICBAS-UP, Porto
António Martins da Silva, CHP e ICBAS/UP, Porto
Braga da Cunha, CHTS, Penafiel
Cidade Rodrigues, CHP, ICBAS-UP, Porto
Cleonice Mota, FM - UFMG, Belo Horizonte
Conceição Casanova, CHPVVC, Póvoa de Varzim
Eurico Gaspar, CHTMAD, Vila Real
Fátima Praça, CHVNG/E, Vila Nova de Gaia
Gonçalves Oliveira, CHMA, Famalicão
Goreti Lobarinhas, HSSM Barcelos
Helena Jardim, CHP, ICBAS-UP, Porto
Hercília Guimarães, CHSJ, FMUP, Porto
Herculano Rocha, CHP, Porto
Ines Lopes, CHVNG/E, Vila Nova de Gaia
Jorge Braga, CHP, ICBAS-UP, Porto
José Carlos Areias, CHCJ, FMUP, Porto
José Cidrais Rodrigues, HPN/ULSM, Matosinhos
Lopes dos Santos, HPH/ULSM, Matosinhos
Luís Almeida Santos, CHSJ, FMUP, Porto
Manuel Salgado, HPCM/CHUC, Coimbra
Manuela Selores, CHP, ICBAS-UP, Porto
Marcelo Fonseca, ULSM, Matosinhos
Margarida Lima, CHP, ICBAS/UP, Porto
Maria Augusta Areias, HPBN, Porto
Norberto Estevinho, HPP, Porto
Óscar Vaz, ULSN, Mirandela
Paula Cristina Ferreira, CHP, Porto
Paula Soares, CHP, Porto
Pedro Freitas, CHAA, Guimarães
Rei Amorim, ULSAM, Viana do Castelo
Ricardo Costa, CHCB, FCS-UBI, Covilhã
Rosa Amorim, CHP, Porto
Rui Carrapato, CHEDV, Santa Maria da Feira
Teresa Temudo, CHP, ICBAS-UP, Porto

Consultora de Epidemiologia e de Bioestatistica I I Advisor of Epidemiology and Biostatistics

Maria José Bento, IPOPF

Assessores Editoriais I Editorial Assistants

Paulo Pinto

Paulo Silva

Publicação trimestral resumida e indexada por

Catálogo LATINDEX

EMBASE / Excerpta Médica

Index das Revistas Médicas Portuguesas

Scopus

Artigos disponíveis no Repositório Científico do CHP

http://repositorio.chporto.pt

Design gráfico

bmais comunicação

Execução gráfica e paginação

Papelmunde, SMG, Lda

Vila Nova de Famalicão

ISSN

0872-0754

Depósito legal

4346/91

Propriedade, Edição e Administração / Publisher

Departamento de Ensino, Formação e Investigação

Centro Hospitalar do Porto

Largo do Prof. Abel Salazar – 4099-001 Porto

Telefone: (+351) 222 077 500; fax: (+351) 222 082 166

Telemóvel: (+351) 915 676 516

nascerecrescer@chporto.min-saude.pt

CGMJM, Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães; CHAA, Centro Hospitalar do Alto Ave; CHCB, Centro Hospitalar da Cova da Beira; CHEDV, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; CHMA, Centro Hospitalar do Médio Ave; CHP, Centro Hospitalar do Porto; CHPVVC, Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim - Vila do Conde; CHSJ, Centro Hospitalar de São João; CHTMAD, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; CHTS, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; CHUC, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; CHVNG/E, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; DEFI, Departamento de Ensino, Formação e Investigação; ECS-UM, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho; FCS-UBI, Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior; FM-UFMG, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais; FMUP, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; HB, Hospital de Braga; HCUF, Hospital da CUF; HCV, Hospital Cruz Vermelha; HPBN, Hospital Privado da Boa Nova; HPCM/CHUC, Hospital Pediátrico Carmona da Mota; HPH/ULSM, Hospital Pedro Hispano/Unidade Local de Saúde Matosinhos; HPP, Hospitais Privados de Portugal; HSC/CHLO, Hospital de Santa Cruz/Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; HSM/CHLC, Hospital de Santa Marta/Centro Hospitalar de Lisboa Central; HSMM, Hospital Santa Maria Maior; HUMI, Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias, Las Palmas; ICBAS/UP, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; IPOPFG, Instituto Português de Oncologia do Porto, Francisco Gentil; ULSAM, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; ULSN, Unidade Local de Saúde do Nordeste.

PRÉMIO NASCER E CRESCER
MELHOR ARTIGO ORIGINAL

A DIRECÇÃO DA REVISTA NASCER E CRESCER INSTITUIU O PRÉMIO ANUAL PARA O MELHOR ARTIGO ORIGINAL PUBLICADO NA REVISTA. ESTA INICIATIVA VISA PROMOVER E INCENTIVAR A INVESTIGAÇÃO CIENTÍFICA NA ÁREA DA PEDIATRIA E PERINATOLOGIA.

REGULAMENTO

1. O Prémio será destinado aos autores do melhor Artigo Original publicado na revista Nascer e Crescer no período entre Janeiro e Dezembro de cada ano.

2. Um mesmo autor pode concorrer com mais de um Artigo Original.

3. Na avaliação dos Artigos Originais, o Júri de seleção analisará os seguintes itens:
   a) Relevância e originalidade
   b) Clareza e pertinência dos objectivos; coerência com a metodologia;
   c) Descrição dos métodos/procedimentos e análise estatística adequada;
   d) Apresentação clara e sintética dos resultados;
   e) Discussão fundamentada;
   f) Importância para o avanço do conhecimento. Potencial de aplicabilidade e impacto dos resultados.

4. Havendo mais de um autor, o Prémio será entregue ao primeiro autor do Artigo Original

5. Não será necessário qualquer tipo de inscrição para candidatura ao Prémio.

6. O processo de avaliação/classificação do Prémio será conduzido por um júri de seleção a ser escolhido oportunamente pelos editores da revista.

7. Não caberá recurso contra as decisões do júri.

8. A atribuição do Prémio será divulgada no número 4 da revista Nascer e Crescer.

9. Cabe à Direcção da revista Nascer e Crescer decidir sobre casos omissos neste regulamento.

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

índice

número3.vol.XXIV

99 Editorial

Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP)
Hercília Guimarães

103 Artigos Originais

Anafilaxia e alergia alimentar: o resultado de uma intervenção na comunidade
Helena Ferreira, Carla Ferreira, Armandina Costa, Alberto Silva, Cláudia Pedrosa

108

Contracepção em adolescentes nos últimos 15 anos: perspectiva de um Centro de Atendimento a Jovens
Teresa Teixeira da Silva; Tânia Lima; Bruna Vieira; Cidália Conde; Mónica Fernandes; Joana Santos; Marcília Teixeira; Teresa Oliveira

112 Artigo de Revisão

Vacina difteria, tétano e pertussis acelular (dTpa) na gravidez: prevenção da tosse convulsa no lactente
Vera Amaral, Marisa Loio, Nelson Ferreira Ribeiro

119 Casos Clínicos

Síndrome dismórfico em recém-nascido com hipocolesterolemia
Inês Ferreira, Sandra Pereira, Sónia Lira, Anabela Bandeira, Dulce Quelhas, Esmeralda Martins

124

Oclusão/ sub-oclusão intestinal recorrente no período neonatal: displasia ou imaturidade intestinal?
Nádia Guimarães, Angelica Osório, Carlos Enes, Paula Rocha, Alzira Sarmento, Helena Mansilha

129

O adolescente e a doença crónica: a propósito de um caso de adolescente com Síndrome de Klippel-Trenaunay
João Canha, Inês Portinha

133

Quando as saquetas se confundem – ingestão de cloridrato de benzidamina
Ana Lopes Dias, Helena Pereira, Joana Soares, Teresa Campos, Márcia Quaresma

136 Normas de Publicação

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

summary

number3.vol.XXIV

99 **Editorial**

Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP)
Hercília Guimarães

103 **Original Articles**

Anaphylaxis and food allergy: the result of an intervention in the community
Helena Ferreira, Carla Ferreira, Armandina Costa, Alberto Silva, Cláudia Pedrosa

108

Contraception in adolescents over the last 15 years: perspective of a Youth Service Center
Teresa Teixeira da Silva, Tânia Lima Bruna Vieira, Cidália Conde, Mónica Fernandes, Joana Santos, Marcília Teixeira, Teresa Oliveira

112 **Review Articles**

Diphtheria, tetanus, and acellular pertussis vaccine (Tdap) in pregnancy: prevention of whooping cough in infants
Vera Amaral, Marisa Loio, Nelson Ferreira Ribeiro

119 **Case Reports**

Dysmorphic syndrome in a newborn with hypocholesterolemia
Inês Ferreira, Sandra Pereira, Sónia Lira, Anabela Bandeira, Dulce Quelhas, Esmeralda Martins

124

Occlusion / recurrent intestinal sub-occlusion in the neonatal period: intestinal dysplasia or immaturity?
Nádia Guimarães, Angelica Osório, Carlos Enes, Paula Rocha, Alzira Sarmento, Helena Mansilha

129

The adolescente and the chronic illness: an adolescent with Klippel-Trenaunay Syndrome
João Canha, Inês Portinha

133

When the sachets get mixed-up – benzydamine hydrochloride ingestion
Ana Lopes Dias, Helena Pereira, Joana Soares, Teresa Campos, Márcia Quaresma

136 **Instructions for Authors**

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

editorial

Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP)

Hercília Guimarães[I]

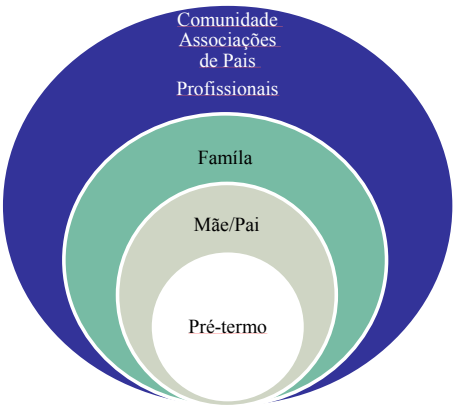
Para nos situarmos nesta filosofia de cuidados gostava que me acompanhassem numa rápida viagem através dos tempos desde que o prematuro começa a ser cuidado. E estou a reportar-me a meados do século XIX, início do século XX, quando surgiram as primeiras incubadoras. Nessa época os recém-nascidos eram colocados nas incubadoras, separados dos pais e famílias e em dias especiais faziam-se exposições para o público, como é do conhecimento dos profissionais da perinatologia.

Provavelmente alguns de nós recordam esta época em que os bebés deixaram de nascer em casa, rodeados de todo o carinho da família, para nascerem nos hospitais e, se necessário, serem tratados em unidades de neonatologia, em que os pais unicamente visitavam os seus filho. Foi o início da separação do recém-nascido da família.

Eram unidades bem diferentes das actuais. Hoje apesar da alta sofisticação dos cuidados intensivos neonatais, estas unidades permitem a presença, acompanhamento e parceria dos pais nos cuidados diários ao bebé, assistindo-se a um maior envolvimentodos da família, com crescente participação dos pais nos cuidados aos seus filhos, a partir da segunda metade do século XX.

E assim chegamos aos cuidados centrados no desenvolvimento e na família representado neste diagrama, que coloca o bebé e a família no centro dos cuidados.

Neste Sistema de Cuidar o Bebé estão incluídos os profissionais e a comunidade, com especial relevo para as associações de pais. Temos em Portugal duas associações de pais prematuros (XXS e a Pais Prematuros) que têm feito um excelente trabalho em Portugal, e que fazem parte da EFCNI (European Foundation for the Care of the Newborn), associação que congrega todas as associações de pais dos vários países e que em colaboração com as sociedades científicas internacionais têm, igualmente como objetivo melhorar a qualidade da assistência perinatal nos paises europeus, e actualmente mesmo para além da Europa. Integram-na também peritos profissionais de Neonatologia. A sua presidente é Silke Mader uma mãe de um bebé prematuro e também membro do conselho de administração da Federação Internacional de NIDCAP.



[I] Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; Serviço de Neonatologia, São João NIDCAP Training Center, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto

E então em que consiste este programa, esta nova filosofia de cuidados?

O NIDCAP é uma forma integrada e holística dos cuidados de desenvolvimento centrados no doente e na família. São também chamados cuidados individualizados para o desenvolvimento, e por isso não obedecem a um protocolo, mas sim a linhas de orientação para cada recém-nascido. Sabemos que o que funciona bem para um bebé pode não funcionar para outro, e o que hoje se adequa a um bebé, pode no dia seguinte não se adequar.

Os profissionais devem a cada momento saber interpretar os sinais dos recém-nascidos para orientar os cuidados, sendo fundamental a formação dos mesmos nesta área do conhecimento, dado que a observação cuidada é a chave para entender o comportamento do bebé, conduzindo à correcta adequação dos cuidados aos sinais que ele apresenta.

No útero o feto espera e recebe estímulos cutâneos e químicos do líquido amniótico, o útero ajuda o feto a manter a sua postura fetal, o saco e líquidos amnióticos facilitam o desenvolvimento motor e o feto tem movimentos mais suaves e mais modulados. Também o ritmo circadiano e o estado emocional da mãe influenciam o comportamento do feto.

Após o nascimento, os prematuros, principalmente os grandes prematuros, estão sujeitos a desafios inesperados para o seu cérebro imaturo durante este período extremamente vulnerável do desenvolvimento cerebral. As experiência sensoriais nas unidades de cuidados intensivos são muito negativas para o desenvolvimento cerebral, nomeadamente no que se refere ao ambiente (exposição à luz, ao ruído) e às intervenções, que frequentemente são dolorosas, factos que se associam à diminuíção das experiências positivas, que perderam com o nascimento prematuro. Todos estes conhecimentos devem ser tidos em conta diariamente pelos profissionais de saúde que cuidam estes recém-nascidos nas unidades.

O papel do NIDCAP é minimizar o impacto no cérebro imaturo de todas estas influências negativas, e, ao mesmo tempo, promovendo ou facilitando os aspectos que o influenciam favoravelmente, poder melhorar o desenvolvimento do cérebro e consequentemente os resultados a médio e longo prazo.

O respeito pelo recém-nascido e família, na sua diversidade, salientando os pontos fortes, ser honesto nas informações, colaborar com a família em todos os aspectos que ela necessitar, favorecer o aleitamento materno, o contacto pele com pele e a parceria de cuidados, promover seminários de educação para pais e família, facilitar as atividades de apoio de pais para pais, a presença ilimitada dos pais nas unidades, a participação dos pais nos cuidados e na tomada de decisão, a participação nas visitas médicas, a transição para a alta e os cuidados no domicílio, o apoio de populações específicas, nomeadamente famílias rurais, estrangeiros e mães adolescentes, os cuidados paliativos e, por fim, o acompanhamento no luto, são aspectos que integram a filosofia NIDCAP.

Com a adopção de estratégias baseadas em NIDCAP que reduzem o stress é possivel minimizar a dor de forma não farmacológica.

Estudos recentes mostram diminuição no tempo de internamento dos recém-nascidos cuidados com esta metodologia, bem como uma melhoria do prognóstico neurológico dos prematuros aos 18 meses e na idade escolar, que receberam precocemente cuidados individualizados e de suporte ao seu desenvolvimento.

A diminuição da natalidade e o aumento da prematuridade são uma realidade à qual não podemos fugir, pelo que sendo assim, a formação dos profissionais de neonatologia nesta filosofia de cuidar parece-nos cada vez mais oportuna e necessária.

Hoje em dia acreditamos que esta forma de cuidar deve ser optimizada nas unidades de cuidados intensivos neonatais, reconhecendo que cada recém-nascido é um ser humano integrado numa família. O papel da equipa médica torna-se assim mais complexo e desafiador, mas muito mais gratificante.

Atualmente esta filosofia de cuidados constitui uma forma de marketing para as instituições hospitalares, que a adotam.

O sucesso desta filosofia, com uma abordagem multidisciplinar, no cuidado de recém-nascidos internados em cuidados intensivos é essencial para o desenvolvimento dessas crianças, motivo pelo qual o Serviço de Neonatologia do Centro Hospitalar São João iniciou a sua implementação em 2003, e em 1 de Abril de 2015 abriu o 1º Centro de formação de NIDCAP em Portugal, o São João NIDCAP Training Center.

Com a abertura deste centro, o 11º Centro de Formação de NIDCAP na Europa, o serviço pretende garantir a formação interna a todos os profissionais, para que todos os recém-nascidos admitidos no serviço possam beneficiar deste programa, bem como dar formação aos profissionais de outros serviços de neonatologia que o pretendam, quer em Portugal quer no estrangeiro, nomeadamente nos países de língua portuguesa.

Nascer e Crescer 2015; 24(3):99-102

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Als H. Neurobehavioral development of the premature infant. Avery ME, First LR (Eds.). Pediatric Medicine. Baltimore: Williams and Wilkins, 1994:155-60.
2. Wender E, Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health. Supporting the family after the death of a child. Pediatrics 2012;130(6):1164
3. Dobbins N, Bohlig C, Sutphen J. Partners in growth: Implementing family-centered changes in the neonatal intensive care unit. Children's Health Care 1994; 23(2), 115-26.
4. Gooding JS, Cooper LG, Blaine AI, Franck LS, Howse JL, Berns SD. Family Support and Family-Centered Care in the Neonatal Intensive Care Unit: Origins, Advances, Impact. Semin Perinatol. 2011;35(1):20-8.
5. Calabretta N, Cavanaugh S, Malone M, Swartz BJ.A hospital-based patient nd family education center: if you build it, will they come? Med Ref Serv Q. 2011;30(1):19-30
6. Gooding JS, Cooper LG, Blaine AI, Franck LS, Howse JL, Berns SD. Family support and family centered care in the neonatal intensive care unit: origins, advances, impact. Semin Perinatol. 2011; 35(1):20-8.
7. Als H, Duffy FH, McAnulty G, Butler SC, Lightbody L, Kosta S, Weisenfeld NI, Robertson R, Parad RB, Ringer SA, Blickman JG, Zurakowski D, Warfield SK."NIDCAP improves brain function and structure in preterm infants with severe intrauterine growth restriction." Journal of perinatology : official journal of the California Perinatal Association. 2012 Oct; 32(10):797-803
8. Legendre V, Burtner PA, Martinez KL, Crowe TK.The evolving practice of developmental care in the neonatal unit: a systematic review. Phys Occup Ther Pediatr. 2011;31(3):315-38
9. McAnulty G, Duffy FH, Kosta S, Weisenfeld NI, Warfield SK, Butler SC, Bernstein JH, Zurakowski D, Als H. School Age Effects of the Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program for Medically Low-Risk Preterm Infants: Preliminary Findings. J Clin Neonatol. 2012;1(4):184-94
10. Milgrom J, Newnham C, Anderson PJ, Doyle LW, Gemmill AW, Lee K, Hunt RW, Bear M, Inder T. Early sensitivity training for parents of preterm infants: impact on the developing brain. Pediatr Res. 2010; 67(3):330-5.
11. Flacking R, Lehtonen L, Thomson G, Axelin A, Ahlqvist S, Moran VH, Ewald U, Dykes F. Closeness and separation in neonatal intensive care. Separation and Closeness Experiences in the Neonatal Environment (SCENE) group. Acta Paediatr. 2012;101(10):1032-7.
12. Roofthooft DW, Simons SH, Anand KJ, Tibboel D, van Dijk M. Eight years later, are we still hurting newborn infants? Neonatology. 2014;105(3):218-26.

13. Björn Westrup. Family-Centered Developmentally Supportive Care. Neoreviews 2014;15;e325.
14. Guimarães H, Rocha G, Almeida F, Brites M, Van Goudoever JB, Iacoponi F, Bellieni C, Buonocore G. Ethics in neonatology: a look over Europe.J Matern Fetal Neonatal Med. 2012;25(7):984-91.
15. Moura H, Costa V, Rodrigues M, Almeida F, Maia T, Guimarães H.End of life in the neonatal intensive care unit.Clinics (Sao Paulo). 2011; 66(9):1569-72.
16. Soares C, Rodrigues M, Rocha G, Martins A, Guimaraes H. End of Life in Neonatology: Palliative Care Integration. Acta Med Port 2013;26(4):318-26.
17. Guimarães H, Rocha G, Bellieni C, Buonocore G. Rights of the newborn and end-of-life decisions. J Matern Fetal Neonatal Med. 2012;25 Suppl 1:76-8.
18. Donovan LA, Wakefield CE, Russell V, Cohn RJ Hospital-based bereavement services following the death of a child: A mixed study review. Palliat Med. 2014 Nov 13. pii: 0269216314556851.
19. http://www.efcni.org/
20. http://www.uenps.com/.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Hercília Guimarães:
Departamento de Pediatria da FMUP
S. Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João
Alameda Professor Hernani Monteiro, 4202-139 Porto.
e-mail: herciliaguimaraes@gmail.com

Recebido a 25.05.2015 | Aceite a 22.06.2015

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

Anafilaxia e alergia alimentar: O resultado de uma intervenção na comunidade

Helena Ferreira[I], Carla Ferreira[I], Armandina Costa[I], Alberto Silva[I], Cláudia Pedrosa[II]

ANAPHYLAXIS AND FOOD ALLERGY: THE RESULT OF AN INTERVENTION IN THE COMMUNITY

ABSTRACT

Introduction and Objective*:* Since anaphylaxis is a life-threatening medical emergency if not treated, community awareness is important. The objective of this study was to assess the effectiveness of a workshop about basic concepts on food allergy and anaphylaxis in schools and nurseries, aimed to develop in the staff adequate knowledge and timely management of this clinical conditions.

Methods: Between December of 2013 and March of 2014 we visited six schools attended by children who suffered food anaphylaxis followed in the *Pediatric Clinic of Allergic Diseases*. A questionnaire, approved by the Portuguese Society of Allergology, was applied before and after the workshop on food allergy and anaphylaxis. A score was calculated according to the number of correct answers. Each correct answer corresponded to one point, maximal score: eight. Descriptive and frequency study and Student t test were used to analyze data, using SPSS Statistics version 20.

Results: Seventy-seven school employers participated in the sessions, of whom 51 were evaluated before and after the theoretical session. Regarding the results before the meeting, it was found that 98% of the participants knew that anaphylaxis is a life-threatening emergency and that even very small amounts of the allergen can trigger an anaphylactic reaction. Only 55% recognized the symptoms of anaphylaxis or knew how to properly use an epinephrine autoinjector, and 24% had never heard of epinephrine autoinjector. The average score before and after the sessions was 6.3/8 and 7.5/8 respectively ($p<0.001$). Recognition of symptoms and treatment of anaphylaxis were the topics that had a higher increase in the calculated score. All the participants were motivated to receive regular training.

Conclusion: This study demonstrates that half of the staff caring for children with anaphylaxis could not properly recognize or treat an anaphylactic reaction. The educational workshop was apparently effective in the awareness of this condition. In spite of the study limitations (the size of the sample), our results point out the effectiveness of this kind of intervention to disseminate knowledge on a potentially fatal condition, as well as the need of a regular educational program in the community.

Keywords: anaphylaxis, epinephrine, food allergy

RESUMO

Introdução e Objectivos: A anafilaxia é uma emergência médica potencialmente fatal quando não tratada, sendo importante a disseminação do conhecimento desta entidade na comunidade. O objectivo deste trabalho foi avaliar os resultados da implementação de uma acção de formação sobre conceitos básicos de alergia alimentar e anafilaxia, dirigida a funcionários de escolas e infantários, pretendendo-se desenvolver a sua capacidade em reconhecer a situação clínica e intervir correcta e precocemente.

Métodos: Entre Dezembro de 2013 e Março de 2014 foram visitadas seis instituições frequentadas por crianças seguidas na *Consulta de Pediatria* por anafilaxia alimentar. Foram recrutados funcionários das instituições e aplicado um questionário antes e depois da sessão teórico-prática sobre alergia alimentar e anafilaxia. Este questionário foi aprovado para ser usado neste projeto pela Sociedade Portuguesa de Alergologia Pediátrica. Para avaliação da pontuação global dos conhecimentos cada resposta correta foi cotada com um ponto, sendo que a pontuação máxima era de oito pontos. O estudo estatístico incluiu análise descritiva, cálculo de frequências e estudo comparativo através do teste t de Student. O tratamento estatístico foi efetuado com recurso a *software* estatístico (SPSS Statistics versão 20).

Resultados: Participaram na formação 77 funcionários, dos quais 51 foram avaliados antes e depois da sessão teórica. Relativamente aos resultados antes da sessão, verificou-se que 98% dos inquiridos sabiam que a anafilaxia é uma emergência médica potencialmente fatal e que mesmo quantidades muito pequenas do alergénio podem provocar uma reação anafilática. Apenas 55% sabia reconhecer os sintomas de uma reação anafilática e o uso adequado do auto injetor da adrenalina, sendo que 24% nunca tinham ouvido falar deste. A pontuação média

[I] Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave – Unidade de Guimarães. 4835-044 Guimarães, Portugal.
helena-of@hotmail.com; carlamf85@hotmail.com; armandinapf@gmail.com; agcosta40@hotmail.com

[II] Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho. 4434-502 Vila Nova Gaia, Portugal.
claudiampedrosa@yahoo.com

antes e depois das sessões foi de 6.3/8 e 7.5/8 respetivamente (p<0.001). O reconhecimento dos sintomas e tratamento da anafilaxia foram os tópicos responsáveis pelo maior aumento do score após formação. Todos os participantes se disponibilizaram para receber formações periódicas.

Conclusão: Este trabalho demonstrou que metade das pessoas que lidam com crianças com antecedentes de anafilaxia não sabem reconhecer nem atuar perante esta. A formação dos funcionários parece ter tido um impacto positivo na aquisição de noções básicas de alergia alimentar e anafilaxia, uma vez que se verificou um aumento significativo no conhecimento deste tema. Apesar das limitações do estudo dado o tamanho da amostra, a implementação desta formação mostrou ser um instrumento eficaz na capacitação desta população para a abordagem de uma situação, potencialmente fatal. Salienta-se ainda a necessidade deste tipo de intervenção de um modo regular na comunidade.

Palavras-chave: adrenalina, alergia alimentar, anafilaxia

Nascer e Crescer 2015; 24(3):103-7

INTRODUÇÃO

A alergia alimentar é uma realidade crescente em Pediatria.[1,2] Estima-se que cerca de dois por cento da população geral e seis a oito por cento da população em idade pediátrica tem antecedentes de alergia alimentar, sendo a sua prevalência maior nos primeiros anos de vida.[1-4] No entanto, pensa-se que a prevalência esteja subestimada, uma vez que esta reação nem sempre é diagnosticada e/ou reportada pelos profissionais de saúde.[5,6]

A alergia alimentar ocorre devido a uma reação imunológica após contacto (ingestão, cutâneo, inalação) com um alimento/aditivo alimentar que contenha o alergénio.[2] Esta reação imunológica pode ser classificada em IgE mediada (sintomas ocorrem minutos a duas horas após o contacto com o alergénio) e não IgE mediada.[2,4,7] Clinicamente pode manifestar-se de diversas formas e graus de gravidade, sendo os sistemas orgânicos mais frequentemente envolvidos o mucocutâneo (urticária, angioedema, prurido, eritema), respiratório (esternutos, rinorreia, tosse, dispneia, pieira, dor torácica), gastrointestinal (náuseas, vómitos, diarreia, dor abdominal) e cardiovascular (tonturas, hipotensão, síncope).[1,2,4,5]

A anafilaxia representa a forma mais grave de alergia alimentar.[1] Clinicamente a anafilaxia pode manifestar-se de formas diversas, sendo que o seu diagnóstico nem sempre é fácil e evidente.[8] Para o diagnóstico de anafilaxia é necessário que haja envolvimento de pelo menos dois sistemas orgânicos (Tabela 1).[1,5,6,9] Na maioria das vezes (80-90%) caracteriza-se por sintomas mucocutâneos, associados a um ou mais sintomas de outros sistemas (respiratório, gastrointestinal, cardiovascular).[5,6,9-,11] O diagnóstico tardio associa-se a uma maior taxa de mortalidade.[8,10] A melhor forma de prevenção da anafilaxia é a evicção do alergénio, no entanto, tal nem sempre é possível, acontecendo reações acidentais. Deste modo, sempre que ocorre um contacto com o alergénio é fundamental reconhecer os sintomas iniciais da reação alérgica e atuar de imediato. A adrenalina intramuscular constitui o fármaco de primeira linha para os casos de anafilaxia.[2,5,8,9,11,12] Uma vez que a anafilaxia é uma patologia potencialmente fatal se não for reconhecida e rapidamente tratada, torna-se fundamental o ensino dos doentes e das pessoas que contactam com estes, de modo a aprenderem a reconhecer precocemente os sinais/sintomas da anafilaxia e a usar corretamente a caneta de adrenalina.[13]

A partir do projeto denominado "Programa de formação e prevenção da anafilaxia alimentar nas escolas", que é um projeto inter-hospitalar que envolve alguns hospitais nacionais e que tem o apoio da Sociedade Portuguesa de Alergologia Pediátrica (SPAP), realizamos formações nas escolas e infantários. É finalidade do programa formar os funcionários, que contactam com crianças com risco de anafilaxia, quanto a procedimentos corretos e intervenção precoce. O objectivo do estudo foi avaliar os resultados da implementação desta acção de formação no desenvolvimento da capacidade dos funcionários relativa ao reconhecimento desta situação clinica e actuação adequada.

Tabela 1 – Critérios de diagnóstico para anafilaxia. Adaptado da Norma n.º 014/2012, de 16/12/2012, da Direção Geral da Saúde

Critérios de diagnóstico da anafilaxia (pelo menos 1 dos seguintes critérios)
• Início súbito (minutos a algumas horas) com envolvimento da pele e/ou mucosas (urticária, eritema ou prurido generalizado, edema dos lábios, da língua ou da úvula) e pelo menos um dos seguintes: 1) compromisso respiratório: dispneia, sibilância/broncospasmo, estridor, diminuição do DEMI/PEF, hipoxémia 2) hipotensão ou sintomas associados de disfunção de órgão terminal – hipotonia, síncope, incontinência
• Ocorrência de 2 ou mais dos seguintes, de forma súbita, após exposição a um alergénio provável para o doente (minutos a algumas horas depois): 1) envolvimento da pele e/ou mucosas: urticária, eritema ou prurido generalizado, edema dos lábios, da língua ou da úvula 2) compromisso respiratório: dispneia, sibilância/broncospasmo, estridor, diminuição do DEMI/PEF, hipoxémia 3) hipotensão ou sintomas associados de disfunção de órgão terminal – hipotonia, síncope, incontinência 4) sintomas gastrointestinais súbitos: cólica abdominal, vómitos
• Hipotensão após exposição a um alergénio conhecido para aquele doente (minutos a algumas horas): 1) lactentes e crianças: PA sistólica reduzida ou diminuição da PA sistólica superior a 30% 2) adultos: PA sistólica inferior a 90 mmHg ou diminuição do valor basal do doente superior a 30%
DEMI – débito expiratório máximo instantâneo; PA – pressão arterial PA sistólica reduzida define-se como: - < 70 mmHg se < 1 ano; - < [70 mmHg+(2xidade)] se 1 a 10 anos - < 90 mmHg se 11 a 17 anos

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo populacional, observacional e transversal que decorreu entre Dezembro de 2013 e Março de 2014.

Na Consulta de Pediatria Doenças Alérgicas do Centro Hospitalar do Alto Ave – Unidade de Guimarães, foram selecionadas todas as crianças (total de 6 crianças) com antecedentes de anafilaxia por alergia alimentar (ovo, proteínas do leite de vaca, Kiwi, amendoim). A visita aos infantários/escolas destas crianças foi realizada após consentimento parental e após os estabelecimentos de ensino disponibilizarem os funcionários (professores, auxiliares, cozinheiros e outros funcionários escolares que contactam com as crianças) para se proceder à formação. Foi realizada uma sessão teórico-prática sobre conceitos básicos de alergia alimentar e anafilaxia. Antes e após a sessão foi entregue um questionário de avaliação de conhecimentos. Este questionário não está validado mas foi aprovado para ser usado neste projeto pela SPAP. Para avaliação da pontuação global dos conhecimentos cada resposta correta foi cotada com um ponto, sendo que a pontuação máxima era de oito pontos. Sempre que as respostas dadas eram incompreensíveis, foram excluídas da base de dados. A população do estudo corresponde a todos os funcionários que aceitaram receber formação e ser submetidos a avaliação dos conhecimentos pré-concebidos e adquiridos após a formação. Foram excluídos do estudo os funcionários que não demonstraram interesse em receber formação.

As variáveis quantitativas recolhidas neste estudo foram submetidas a uma análise descritiva, através do cálculo de médias e desvio-padrão. Relativamente às variáveis qualitativas foram analisadas através do cálculo de frequências.

Para o estudo comparativo dos resultados globais antes e após a sessão teórico-prática recorreu-se ao teste t-student. O tratamento estatístico foi efetuado com recurso a *software* estatístico (SPSS Statistics versão 20), sendo que um valor de *p* igual ou inferior a 0.05 foi considerado estatisticamente significativo.

RESULTADOS

No total dos seis infantários e escolas visitadas receberam formação sobre alergia alimentar e anafilaxia 77 funcionários, dos quais 51 preencheram um questionário de avaliação de conhecimento antes e imediatamente após a sessão teórico-prática exposta.

O questionário entregue era constituído por dez questões, das quais oito eram de avaliação de conhecimento (questões 1,2,3,4,5,6,8,9) e duas (questões 7 e 10) eram de opinião pessoal acerca da qualidade e pertinência da sessão apresentada (Figura 1).

No gráfico 1 encontra-se discriminada a taxa de respostas certas e erradas, para cada uma das questões, antes de apresentada a sessão teórica. Pela análise do gráfico 1 verifica-se que 98% dos inquiridos acertaram nas questões 1 e 6, reconhecendo a anafilaxia como uma emergência médica potencialmente fatal (questão 1) e que mesmo quantidades mínimas do alergénio podem despoletar uma reação anafilática (questão 6). Constatou-se também que 92% dos formandos sabiam

Figura 1 – Exemplar do questionário entregue aos funcionários das escolas/instituições antes e depois da sessão teórico-prática

Questionário elaborado no âmbito da sessão "Anafilaxia – como reconhecer e atuar"

1. A anafilaxia é…
   a. Uma emergência médica, potencialmente fatal
   b. É uma situação que não condiciona quaisquer riscos para a saúde

2. Qual dos seguintes PODE corresponder a um sintoma de anafilaxia?
   a. Urticária generalizada (agravamento progressivo e rápido das manchas)
   b. Dificuldade em engolir e respirar
   c. Dificuldade em falar, rouquidão
   d. Fraqueza súbita ou desmaio
   e. Todos os anteriores

3. Em caso de anafilaxia deve chamar o 112.
   a. Verdadeiro
   b. Falso

4. Qual dos seguintes NÃO provoca uma reação alérgica ou de anafilaxia numa pessoa com alergia alimentar?
   a. Partilhar uma garrafa de água com uma pessoa que ingeriu recentemente o alimento ao qual é alérgico
   b. Comer algo que inclua o alimento ao qual é alérgico
   c. Comer batatas (por exemplo) confecionadas no mesmo óleo utilizado para cozinhar o alimento ao qual é alérgico
   d. Comer algo que contactou durante segundos com o alimento ao qual é alérgico
   e. Todos os anteriores podem provocar uma reação alérgica

5. Numa alergia alimentar, a anafilaxia pode ser provocada por:
   a. Ingestão do alimento
   b. Inalação do alimento
   c. Contacto da pele com o alimento
   d. Todos os anteriores

6. Quantidades muito pequenas de comida podem provocar uma reação anafilática
   a. Verdadeiro
   b. Falso

7. Alguma vez ouvir falar sobre a caneta de adrenalina?
   a. Sim
   b. Não

8. Que medicação deve ser utilizada em caso de anafilaxia?
   a. Adrenalina (Anapen®)
   b. Paracetamol (Ben-U-Ron®)
   c. Ibuprofeno (Brufen®)
   d. Nenhum dos anteriores

9. Em relação à utilização da Anapen®…
   a. Só pode ser aplicada numa zona de pele exposta
   b. Pode ser injetada sobre a roupa
   c. Pode ser injetada em qualquer parte do corpo
   d. Deve ser aplicada na coxa
   e. As alíneas b e d estão corretas

10. Estaria disponível e gostaria de receber periodicamente formação neste tema?
    a. Sim (com que periodicidade?)
    b. Não

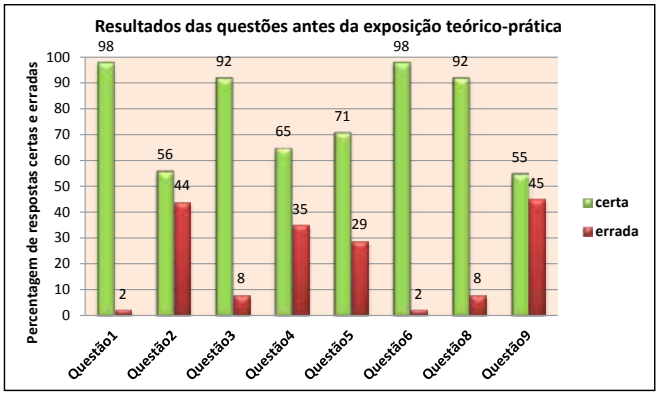


Gráfico 1 – Taxa de respostas certas e erradas antes da sessão teórico-prática

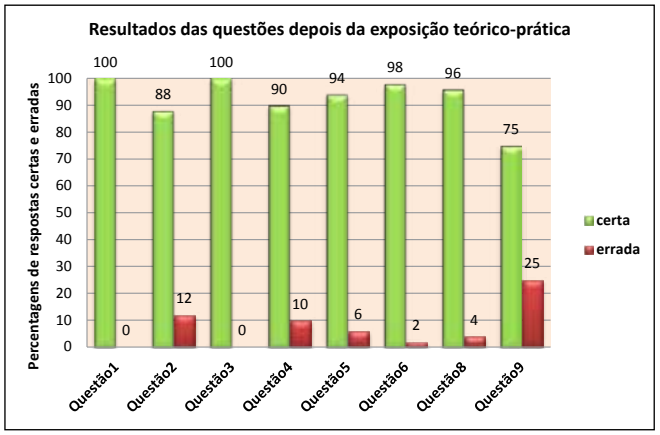


Gráfico 2 – Taxa de respostas certas e erradas após a sessão teórico-prática

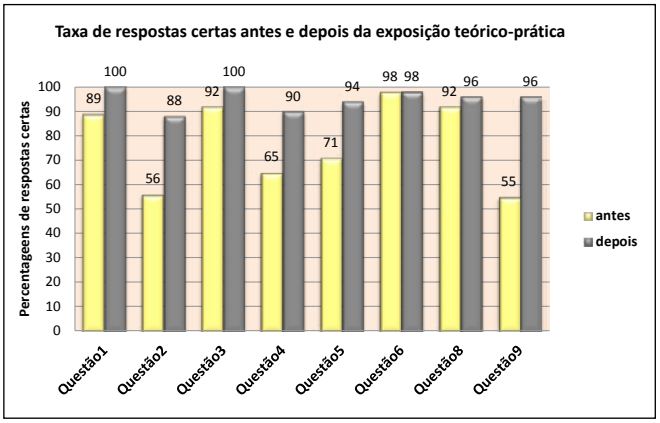


Gráfico 3 – Comparação da taxa de respostas certas antes e depois da sessão teórico-prática

que após uma reação anafilática era imprescindível contactar o 112 (questão 3) e reconheciam que a adrenalina era o tratamento de eleição (questão 8). Setenta e um por cento sabiam que a reação anafilática pode ocorrer após qualquer tipo de contacto com o alergénio (questão 5) e 65% sabiam identificar possíveis acontecimentos desencadeantes de anafilaxia (questão 4). A identificação dos sintomas inerentes a uma reação anafilática foi conseguida por 56% dos formandos (questão 2) e 55% reconheciam o modo correto de administração da adrenalina (questão 9).

Relativamente às respostas dadas após a sessão teórica (gráfico 2), verificou-se uma melhoria global dos resultados, sendo que a taxa de respostas certas variaram entre 75% (questão 9) e 100% (questões 1 e 3).

Quando comparadas a taxa de respostas certas antes e depois da formação teórica (gráfico 3), verificou-se que a maior taxa de aprendizagem diz respeito às questões que abordavam os sintomas (questão 2) e causas possíveis da anafilaxia (questões 4 e 5) e o uso adequado da caneta de adrenalina (questão 9).

Vinte e cinco por cento das pessoas presentes na formação nunca tinham ouvido falar no auto-injetor de adrenalina (questão7).

No que diz respeito à pontuação global (0-8 pontos) antes da sessão obteve-se uma pontuação média de 6,3±1,3 pontos (mínimo 2 e máximo 8). Após a sessão teórica a pontuação média subiu para 7,5±0.8 pontos (mínimo 5 e máximo 8). Esta diferença foi estatisticamente significativa ($p<0.001$).

Todos os participantes consideraram que a sessão foi útil e mostraram disponibilidade para receber mais formações sobre este e outros temas relacionados (questão 10).

DISCUSSÃO

Em Pediatria, a alergia alimentar constitui a principal causa de anafilaxia no ambulatório.[5,10,11] Dentro dos vários alergénios alimentares, alguns tendem a desenvolver tolerância na primeira década de vida (alergia ao leite, ovo, soja, trigo) enquanto outros alergénios tendem a perdurar toda a vida (amendoim, noz, marisco, peixe).[2,14,15] Nos casos em que a alergia persiste, é fundamental a evicção do alergénio de modo a prevenir reações sistémicas potencialmente fatais.[13] Uma vez que a anafilaxia é uma emergência médica potencialmente fatal se não reconhecida e não tratada adequadamente, é fundamental o ensino regular dos doentes, dos seus familiares e contactos mais próximos para que se tornem capazes de reconhecer os sintomas da anafilaxia e saibam utilizar corretamente o auto-injetor de adrenalina.[13]

Com este trabalho verificou-se que a grande maioria dos funcionários das escolas/infantários sabiam que a anafilaxia era uma emergência médica, que podia ser despoletada mesmo com pequenas quantidades de alergénio, reconheciam a necessidade de contactar o 112 após a anafilaxia e sabiam que o fármaco de eleição é a adrenalina. No entanto, apenas metade das pessoas sabiam reconhecer os sintomas inerentes a uma reação anafilática apesar de contactarem diariamente com crianças e/ou adolescentes com antecedentes de anafilaxia e somente 25% tinham ouvido falar do auto-injetor de adrenalina apesar desta ser transportada diariamente pelas mesmas. Através da

comparação das pontuações totais antes e depois da sessão teórica, verificou-se que a formação teve um impacto positivo no conhecimento geral sobre a alergia alimentar e abordagem de uma reação anafilática. Todos os participantes do estudo reconheceram a importância deste tipo de formação e demonstraram vontade em receber formações periódicas.

O presente estudo apresenta algumas limitações que importa realçar. Trata-se de um estudo de pequenas dimensões o que limita o significado estatístico e a extrapolação dos resultados para a população geral. Uma vez que a amostra estudada era constituída por funcionários que lidavam diariamente com crianças com antecedentes de anafilaxia por alergia alimentar, o seu conhecimento geral acerca de alergia alimentar e anafilaxia provavelmente será superior ao da população que não contacta com estas crianças. Por outro lado, o fato da avaliação ter sido feita imediatamente após a exposição teórica pode estar associado aos bons resultados da formação.

Não foram encontrados estudos semelhantes que permitissem comparar os resultados obtidos na nossa amostra com outra população.

CONCLUSÃO

Com este trabalho demonstrou-se que metade das pessoas que contactam diariamente com crianças com antecedentes de anafilaxia não sabe reconhecer nem atuar perante esta. Sabendo que a anafilaxia pode ser fatal e que é potencialmente reversível através do uso da adrenalina, torna-se fundamental o ensino da comunidade para esta problemática.[13] Este tipo de formação na comunidade é muito importante podendo ter um impacto benéfico na ajuda de crianças com alergia alimentar. Apesar das limitações estatísticas desde estudo, a formação dos funcionários parece ter tido um impacto positivo na aquisição de noções básicas de alergia alimentar e anafilaxia, uma vez que se verificou um aumento significativo no conhecimento deste tema.

Salienta-se a necessidade de continuar e propagar este tipo de ação comunitária, pois só deste modo será possível reduzir a prevalência da anafilaxia e diminuir a sua taxa de mortalidade. São necessários mais estudos e de maiores dimensões que avaliem o conhecimento geral da comunidade acerca desta temática e que averiguem a vantagens a longo prazo deste tipo de intervenção comunitária.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tatachar P, Kumar S. Food-induced anaphylaxis and oral allergy syndrome. Pediatrics in review 2008;29:e23-e27.
2. Waserman S, Watson W. Food allergy. Allergy Asthma Clin Immunol 2011;7:S7
3. Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy: epidemiology, pathogenesis, diagnosis, and treatment. J Allergy Clin Immunol 2014;133:291-307
4. Sampson HA. Update on food allergy. J Allergy Clin Immunol 2004;113:805-19
5. Norma nº 014/2012 de 16/12/2012 da Direção-Geral da Saúde
6. Waibel KH. Anaphylaxis. Pediatrics in review 2008;29:255-63
7. Koletzko S, Niggemann B, Dias J.A., et al. Diagnostic approach and management of cow's-milk protein allergy in infants and children: ESPGHAN GI Committee practical guidelines 2012;55:221-29
8. Simons F, Ardusso L, Dimov V, et al. World Allergy Organization Anaphylaxis guidelines: 2013 update of the evidence base. Int Arch Allergy Immunol 2013;162:193-204
9. Sampson HA, Munoz-Furlong A, Campbell RL, et al. Second symposium on the definition and management of anaphylaxis: summary report – Second National Institute of Allergy And Infectious Disease/Food Allergy and Anaphylaxis Network symposium. J Allergy Clin Immunol 2006; 117:391-97
10. Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. EAACI Task Force on Anaphylaxis in Children. The management of anaphylaxis in childhood. Position paper of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. Allergy. 2007;62:857-71
11. Cheng A. Emergency treatment of anaphylaxis in infants and children. Paediatr Child Health. 2001;16:35-40
12. Lieberman P, Decker W, Camargo JA Jr, Oconnor R, Oppenheimer J, Simons FE. SAFE: a multidisciplinary approach to anaphylaxis education in the emergency department. Ann Allergy Asthma Immunol. 2007; 98:519-23
13. Sicherer SH, Sampson HA. Food Allergy. J Allergy Clin Immunol 2010; 125: S116-25
14. Langley EW, Gigante J. Anaphylaxis, urticaria, and angioedema. Pediatrics in review 2013;34:247-57
15. Turner PJ. Persistent allergy to cow's milk: of greater a clinical concern than other food allergies. Pediatric Allergy and Immunology 2013; 24:624-26

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Helena Ferreira
Rua dos Cutileiros, Creixomil.
4835-044 Guimarães.
e-mail: helena-of@hotmail.com
telefone: 253 540 330

Recebido a 14.07.2014 | Aceite a 10.04.2015

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

Contracepção em adolescentes nos últimos 15 anos: perspectiva de um Centro de Atendimento a Jovens

Teresa Teixeira da Silva[I], Tânia Lima[I], Bruna Vieira[I], Cidália Conde[I], Mónica Fernandes[I], Joana Santos[I], Marcília Teixeira[I], Teresa Oliveira[I]

CONTRACEPTION IN ADOLESCENTS OVER THE LAST 15 YEARS: PERSPECTIVE OF A YOUTH SERVICE CENTER

ABSTRACT

Introduction*:* Contraceptive counselling is essential in the prevention of pregnancy and sexually transmitted infections in adolescents.

Objectives: Evaluate the behaviour of adolescents who recurred to our Youth Assistence Center (YAC) in the past 15 years, regarding their sexual and reproductive health and contraceptive choice.

Material and Methods: Retrospective study of female adolescents under 18 years, who recurred for the first time to YAC in 1997, 2002, 2007 and 2012 (group 1,2,3 and 4, respectively). Data were analysed using SPSS 21.0 and Microsoft Excel 2007.

Results: Most adolescents were sexually active (61.5% in 1997 vs 76.5% in 2012, p = 0.01) and there was an increase, over the years, of adolescents who had already started regular hormonal contraception (8.4% in 1997 vs 21.4% in 2012, p <0.001). In adolescents who did not use Hormonal Contraception (HC) and recurred to YAC for its beginning, we found the following results: 1997 - 98.6% started a Combined Oral Contraceptive (COC), 2002 - 100% initiated HC [99, 1% - COC, 0.9% subcutaneous implant], 2007 - 90.9% initiated HC [83% - COC, 16.4% - subcutaneous implant, 0.6% - patch] and 2012 - 97% initiated HC [85.9% - COC, 14.1% - subcutaneous implant].

Conclusion: Over the studied period, there was an increased number of adolescents who were using a hormonal contraceptive at first appointment. The COC remains the contraceptive method of choice in adolescents, although there is a growing adherence to the subcutaneous implant.

Keywords: adolescents, contraception, combined oral contraception, subcutaneous implant, sexuality

RESUMO

Introdução: O aconselhamento contraceptivo é um elemento chave na estratégia da prevenção da gravidez e das infecções sexualmente transmissíveis nos adolescentes.

Objectivo: Avaliar o comportamento das adolescentes que recorreram a um Centro de Atendimento a Jovens (CAJ) nos últimos 15 anos relativamente à sua saúde sexual e reprodutiva e escolha contraceptiva.

Materiais e Métodos: Estudo retrospectivo de adolescentes do sexo feminino com idade inferior a 18 anos, que recorreram pela primeira vez ao CAJ nos anos de 1997, 2002, 2007 e 2012 (grupos 1,2,3 e 4, respectivamente). Os dados foram analisados utilizando os programas SPSS 21.0 e Microsoft Excel 2007.

Resultados: A maioria das adolescentes era sexualmente activa (61,5% em 1997 vs 76,5% em 2012, p=0,01) e verificou-se um aumento, ao longo dos anos, das adolescentes que realizavam contracepção hormonal regular previamente à consulta (8,4% em 1997 vs 21,4% em 2012, p<0,001). Nas adolescentes que não realizavam Contracepção Hormonal (CH) e recorreram à consulta para a iniciar, verificaram-se os seguintes resultados: 1997 - 98,6% iniciaram Contracepção Oral Combinada (COC); 2002 – 100% iniciaram CH [99,1% - COC; 0,9% implante subcutâneo]; 2007 - 90,9% iniciaram CH [83% - COC; 16,4% - implante subcutâneo; 0,6% - adesivo transdérmico]; 2012 - 97% iniciaram CH [85,9% - COC; 14,1% - implante subcutâneo].

Conclusão: Ao longo dos anos estudados, verificou-se um aumento do número de jovens que já utilizavam um contraceptivo hormonal à data da primeira consulta. A COC continua a ser o método contraceptivo de eleição nas adolescentes, embora se observe uma crescente adesão ao implante subcutâneo.

Palavras-chave: adolescência, contracepção, contracepção oral combinada, implante subcutâneo, sexualidade

Nascer e Crescer 2015; 24(3):108-11

[I] Serviço de Ginecologia/Obstetrícia - Centro Materno Infantil Norte. 4050-145 Porto, Portugal.
mteresateixeirasilva@gmail.com; tanialima_med@hotmail.com; bruna_didia@hotmail.com; cidaliaconde@hotmail.com; fernandes.cmonica@gmail.com; marcilia.aires.teixeira@gmail.com; teresa_log@sapo.pt

INTRODUÇÃO

A sexualidade, os comportamentos sexuais e os relacionamentos sexuais são uma importante e necessária parte do desenvolvimento humano. É durante a adolescência que ocorre uma progressiva conquista da autonomia, elaboração de projectos, afirmação pessoal e social e procura de uma independência que conduz à vida adulta. É também nesta fase que se evidenciam os comportamentos socioafectivos e sexuais.

Actualmente, os profissionais de saúde discutem a sexualidade dos adolescentes, em especial as infecções sexualmente transmissíveis e a gravidez indesejada, como "riscos" reconhecidos nesta população. O comportamento sexual responsável (início das relações sexuais de forma consciente e informada, aumento do uso de preservativo e contracepção eficaz) é uma importante questão de saúde pública.[1-3] Por outro lado, a maioria das gravidezes na adolescência não são planeadas e as consequências de uma gravidez precoce e não desejada são várias. As grávidas adolescentes têm maior probabilidade de iniciar a vigilância da gravidez tardiamente e têm taxas mais elevadas de *outcomes* peri-natais desfavoráveis.[2]

Desta forma, o aconselhamento contraceptivo é um elemento chave na estratégia da prevenção da gravidez e das infecções sexualmente transmissíveis nos adolescentes.[1]

É, então, de extrema importância a existência de espaços dedicados a jovens que sejam confidenciais, de fácil acesso e *youth-friendly*, para que estes se sintam confortáveis para partilhar dúvidas e obter informações sobre sexualidade e para que a escolha e o uso de contraceptivos sejam consistentes e eficazes.[4-6]

Seguindo este princípio, foi criado em 1994, no nosso Hospital, um Centro de Atendimento a Jovens (CAJ) até aos 25 anos de idade: o Espaço Jovem. O nosso Centro obedece ao cumprimento da Lei nº 3/84 sobre educação sexual e planeamento familiar, posteriormente regulamentada pela portaria nº 52/85.

O objectivo deste estudo foi avaliar o comportamento das adolescentes que recorreram ao Espaço Jovem em relação à saúde sexual e à escolha contraceptiva nos últimos 15 anos.

MATERIAIS E MÉTODOS

Estudo retrospectivo descritivo com avaliação da informação dos processos clínicos das primeiras consultas efectuadas no Espaço Jovem nos anos de 1997, 2002, 2007 e 2012. Foram incluídas as adolescentes do sexo feminino com idade inferior a 18 anos, sendo considerados critérios de exclusão: sexo masculino e processos clínicos incompletos. Foram analisadas características demográficas (actividade profissional, nacionalidade, proveniência e antecedentes obstétricos), os métodos contraceptivos utilizados e os escolhidos pelas adolescentes na primeira consulta, motivos de atendimento e idade da coitarca.

A análise estatística foi efectuada com os programas SPSS 21.0 e Microsoft Excel 2007. Na análise estatística dos dados foram calculadas as médias e as proporções das diferentes variáveis e, na comparação de variáveis categoriais, utilizado o teste de qui-quadrado. Foi utilizado um nível de significância de p=0,05.

RESULTADOS

O total de primeiras consultas nos anos avaliados foi de 3571. Após aplicação dos critérios de exclusão foram incluídos 822 (23%) processos. A amostra foi distribuída por quatro grupos, de acordo com o ano da primeira consulta: grupo 1 (ano 1997), n =151; grupo 2 (ano 2002), n=152; grupo 3 (ano 2007), n= 315 e grupo 4 (ano 2012), n=204.

Foram avaliadas as características demográficas e antecedentes ginecológicos e obstétricos da amostra, conforme descrito na Tabela 1. A maioria das utentes eram estudantes, com uma proporção relativamente constante ao longo dos anos. Observou-se, no decorrer dos períodos estudados, um aumento significativo quer do número de jovens oriundas dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP) que recorreram ao Espaço Jovem, quer da referenciação das jovens ao CAJ por instituições – lares de acolhimento.

Tabela 1 - Características demográficas e antecedentes ginecológicos/obstétricos da amostra

Variáveis	1997	2002	2007	2012	p
Idade média (anos)	16	16	15,7	15,6	0,001
Actividade profissional (%)					
Estudantes	88,7	94,7	86,7	95,1	
Trabalhadoras	13,4	3,3	6	0	
Desempregadas	3,9	2	7,3	4,9	
Nacionalidade (%)					
Portuguesas	99,3	97,4	98,7	91,7	
PALOP	0	1,9	1	6,8	< 0,001
Outras	0,7	0,7	0,3	1,5	
Proveniência (%)					
Lar de acolhimento	0	0,7	5,1	15,8	< 0,001
Menarca (anos)	12,1	11,9	12,0	11,9	
Idade média coitarca (anos)	15,6	15,7	14,7	14,6	< 0,001
Média número de parceiros	1,0	1,0	1,5	1,5	
Gravidez anterior (%)	2	3,3	7,9	6,4	
Interrupção voluntária da gravidez (%)	0,7	1,3	1,0	2,0	NS

Os motivos de atendimento mais frequentes nos quatro anos estudados foram: início de contracepção hormonal, informação sobre contracepção e sexualidade e suspeita de gravidez (Gráfico 1).

A percentagem das adolescentes que não utilizavam método contraceptivo *versus* a percentagem das que já utilizavam método contraceptivo hormonal à data da primeira consulta foi em 1997 - 44,8% vs 13,2%, 2002 - 49,6% vs 17,1%, 2007 - 40,9% vs 17,5% e 2012 - 41,6% vs 21,6%, (p=0,004). As restantes utilizavam contracepção não hormonal. Os métodos contraceptivos hormonais usados pelas adolescentes estão descritos na Tabela 2. Nas adolescentes que não realizavam Contracepção Hormonal (CH) e recorreram à consulta para a iniciar, verificou-

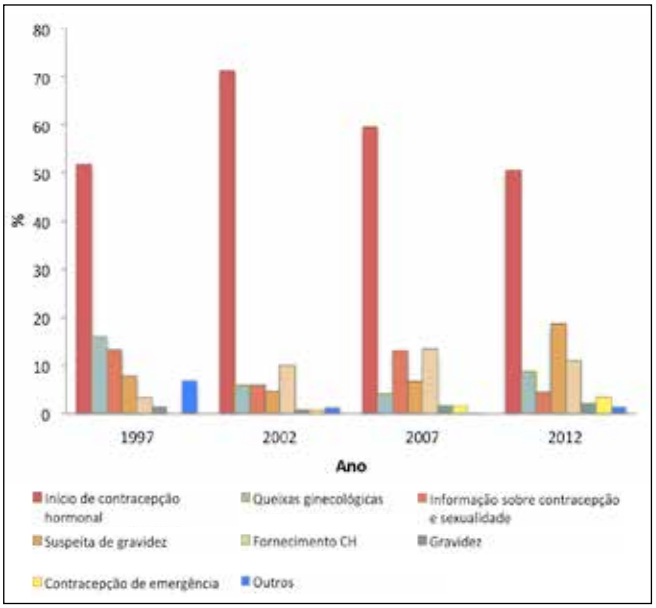


Gráfico 1 – Motivos da primeira consulta

Tabela 2 – Métodos contraceptivos hormonais utilizados pelas adolescentes antes da 1ª consulta

	COC (%)	Implante subcutâneo (%)	Progestativo injectável (%)
1997 (n= 20)	100	Não aplicável (NA)	0
2002 (n= 26)	95,6	0	5,4
2007 (n= 55)	89,5	8,4	2,1
2012 (n= 44)	87,5	12,5	0

Tabela 3 – Métodos contraceptivos escolhidos pelas adolescentes na 1.ª consulta

Método contraceptivo	1997 (n=78)	2002 (n=108)	2007 (n=188)	2012 (n=103)
COC (%)	100	99,1	83	85,9
Implante subcutâneo (%)	0	0,9	16,4	14,1
Adesivo transdérmico (%)	0	0	0,6	0

-se que 98,6% iniciou CH no grupo 1, 100% no grupo 2, 90,9% no grupo 3 e 97% no grupo 4. Os métodos contraceptivos hormonais escolhidos estão apresentados na Tabela 3.

No nosso estudo, a maioria das adolescentes já era sexualmente activa à data da primeira consulta: 61,5% vs 38,5% sem actividade sexual em 1997, 76,2% vs 23,8% em 2002, 74,7% vs 25,3% em 2007 e 76,5% vs 23,5% em 2012, respectivamente (p=0,01). A percentagem das adolescentes que já tinha iniciado vida sexual e contracepção hormonal regular à data da primeira consulta foi: grupo 1 – 8,4%; grupo 2 – 14,3%; grupo 3 – 18,1%; grupo 4 – 21,5% (p <0,001). Nas adolescentes que não tinham iniciado actividade sexual e que recorreram à consulta para contracepção hormonal, tendo efectivamente iniciado, obtiveram-se os seguintes resultados: grupo 1 – 36,5%; grupo 2 – 71,4%; grupo 3 – 52,1%; grupo 4 – 62,5%.

DISCUSSÃO

Ao longo destes 15 anos verificou-se um aumento da procura da consulta do Espaço Jovem por jovens provenientes de lares de acolhimento e dos PALOP.

Embora a idade da coitarca tenha vindo a diminuir, sendo este dado discrepante em relação a outros dados portugueses, que apontam para idade superior à data da primeira relação sexual, também se verifica que mais adolescentes já utilizam um método contraceptivo hormonal à data da primeira consulta, embora longe da percentagem desejada.[7] Por outro lado, cada vez mais adolescentes sem vida sexual iniciada recorrem ao nosso atendimento para obterem informação sobre as infecções sexualmente transmissíveis e iniciarem contracepção hormonal, sendo este o principal motivo de consulta, o que demonstra que as jovens estão cada vez mais conscienciosas dos riscos que podem correr se não optarem por uma contracepção segura e eficaz. Também constatamos que, em cada um dos grupos, nem todas as jovens sem vida sexual que recorriam ao nosso Centro para iniciar CH o fizeram. Apesar de não ter sido obtida informação suficiente quanto ao facto de não terem iniciado CH, podemos inferir que tal não sucedeu por falta de indicação médica.

Apesar da contracepção oral combinada ser o método preferencial, constatou-se uma maior adesão ao implante subcutâneo, provavelmente por ser um método de longa duração e sem necessidade de toma diária, evitando os frequentes "esquecimentos". A combinação do preservativo masculino com um método contraceptivo hormonal ("dupla protecção") é o método de eleição para os jovens. O nosso estudo foi inconclusivo em relação ao uso do método de barreira ou de "dupla protecção", essencialmente por falta de informação nos processos clínicos sobre o seu uso sistemático. No entanto, é prática no nosso centro de atendimento motivar a utilização do método de barreira masculino, promovendo a protecção das IST e aumentando a taxa de eficácia contraceptiva nos casos de "dupla protecção".

As maiores limitações deste trabalho são: o facto de se tratar de uma amostra de conveniência, podendo esta população não ser representativa das adolescentes com menos de 18

anos, e a falta de informação clínica em alguns processos, limitando a análise completa dos dados. No entanto, é um estudo relevante, por ter uma amostra numerosa, por se basear numa população que recorre a um Centro de Atendimento a Jovens de forma voluntária, e por avaliar comportamentos sexuais e escolhas contraceptivas em adolescentes.

CONCLUSÃO

A promoção de uma sexualidade responsável é fundamental para o bem-estar físico, psíquico e social dos adolescentes. Face aos resultados obtidos, será mandatório criar e dinamizar Centros de Atendimento a Jovens de forma a incentivar e reforçar práticas e comportamentos saudáveis em saúde sexual e reprodutiva nos adolescentes, acompanhando a evolução em contracepção e as necessidades específicas deste grupo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Healthy People 2020. Family Planning. Disponível em: http://www.healthypeople.gov/2020/topicsobjectives2020/overview.aspx?topicid=13.hhhhh
2. Finer LB, Henshaw SK. Disparities in rates of unintended pregnancy in the United States, 1994 and 2001. Perspect Sex Reprod Health 2006; 38:90.
3. Healthy People 2020. Sexually Transmitted Diseases. Disponível em: http://www.healthypeople.gov/2020/topicsobjectives2020/overview.aspx?topicid=37
4. Forcier M, Garofalo R., et al. Adolescent sexuality. May, 2013. Disponível em http://www.uptodate.com.
5. Chacko MR, et al. Contraception: Overview of issues specific to adolescents. May, 2013. Disponível em: http://www.uptodate.com.
6. World Health Organization. Sexually Transmited Infections - Issues in Adolescent Health and Development. Genève 2004. Disponível em: http://whqlibdoc.who.int/publications/2004/9241591420_eng.pdf
7. Matos MG, Ramiro L, Reis M e Equipa Aventura Social. Sexualidade dos Jovens Portugueses. Online Study of Young People's Sexuality (OSYS) - Dados de 2011. Lisboa, 2011. Disponível em: http://aventurasocial.com/arquivo/1368456942_Relatorio_OSYS%20RGB_K.pdf

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Teresa Teixeira da Silva:
Rua Calouste Gulbenkian, 225, 6 H2
4050 – 145 Porto.
e-mail: mteresateixeirasilva@gmail.com
telefone: 962 872 360

Recebido a 29.07.2014 | Aceite a 13.06.2015

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

Vacina difteria, tétano e pertussis acelular (dTpa) na gravidez: prevenção da tosse convulsa no lactente

Vera Amaral[I], Marisa Loio[I], Nelson Ferreira Ribeiro[I]

DIPHTHERIA, TETANUS, AND ACELLULAR PERTUSSIS VACCINE (TDAP) IN PREGNANCY: PREVENTION OF WHOOPING COUGH IN INFANTS

ABSTRACT

Background*:* A reemergence of whooping cough has currently been observed in countries with high vaccination coverage, including Portugal. Infants under three months of age are the most vulnerable group. New vaccination strategies have been proposed, including vaccination in the third trimester of pregnancy. However, its implementation is still limited, due to concerns about its efficacy and safety.

Objective: To review the evidence on the efficacy and safety of tetanus, diphtheria, acellular pertussis (Tdap) vaccine administered during pregnancy in preventing whooping cough in infants.

Methods: A research was conducted on Medline, evidence based medicine databases, the Portuguese Society of Pediatrics and Portuguese Directorate-General of Health sites. Clinical guidelines (CG), systematic reviews and original studies (OS) published between 01/07/2009 and 15/07/2014 in Portuguese, Spanish and English languages were selected, using the MeSH terms *pertussis vaccine* and *pregnancy*.

Results: The majority of CG recommends vaccination of all pregnant women in the third trimester. The OS show that Tdap administered during pregnancy is effective by increasing anti-pertussis antibodies concentrations in mothers and infants and reducing the disease cases and hospitalizations in infants. The vaccine does not appear to be associated with increased maternal or fetal adverse effects.

Conclusion: Tdap vaccination during the third trimester of pregnancy appears to be safe and effective in preventing whooping cough in infants.

Keywords: pregnancy; whooping cough; pertussis vaccine

RESUMO

Introdução: Atualmente observa-se uma reemergência de tosse convulsa em países com elevadas coberturas vacinais, incluindo Portugal. Os lactentes com menos de três meses de idade constituem o grupo mais vulnerável. Novas estratégias vacinais têm sido propostas, entre as quais a vacinação no terceiro trimestre de gravidez. No entanto, a sua implementação é ainda limitada, existindo dúvidas quanto à sua eficácia e segurança.

Objectivo: Rever a evidência quanto à eficácia e segurança da vacina difteria, tétano e pertussis acelular (dTpa) administrada na gravidez na prevenção da tosse convulsa no lactente.

Métodos: Foram pesquisadas normas de orientação clínica (NOC), revisões sistemáticas e estudos originais (EO) na Medline, bases de dados de medicina baseada na evidência e sítios da Direção-Geral da Saúde e Sociedade Portuguesa de Pediatria. Utilizaram-se os termos MeSH *pertussis vaccine* e *pregnancy* e foram selecionados artigos publicados entre 01/07/09 e 15/07/2014 nas línguas portuguesa, inglesa e espanhola.

Desenvolvimento: A maioria das NOC recomenda a vacinação de todas as grávidas no terceiro trimestre. Os EO mostram que a dTpa administrada na gravidez é eficaz no aumento da concentração de anticorpos anti-pertussis maternos e do lactente e na diminuição dos casos de doença e de hospitalizações em lactentes. A vacina não parece associar-se a aumento de efeitos adversos materno-fetais ou nas crianças.

Conclusões: A vacinação com dTpa durante o terceiro trimestre de gravidez parece ser segura e eficaz na prevenção da tosse convulsa no lactente.

Palavras-chave: gravidez, tosse convulsa, vacina pertussis acelular

Nascer e Crescer 2015; 24(3): 112-8

[I] Medicina Geral e Familiar, Unidade de Saúde Familiar Santa Clara, ACES Grande Porto IV - Póvoa de Varzim / Vila do Conde.
4480-807 Vila do Conde, Portugal.
veraamaral_@hotmail.com; mloio.rodrigues@gmail.com;
nelson_f_ribeiro@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A tosse convulsa é uma doença altamente contagiosa causada pela bactéria *Bordetella pertussis* e transmitida através de gotículas respiratórias. Clinicamente apresenta-se com tosse paroxística podendo, nas formas graves, ocorrer apneia e morte.[1]

Nos últimos anos tem-se observado uma reemergência da tosse convulsa em países com elevadas coberturas vacinais, com picos epidémicos que ocorrem a cada três a cinco anos.[2] Em Portugal tem-se verificado também este crescente aumento do número de casos de doença.[3]

A tosse convulsa afeta maioritariamente dois grupos distintos: os lactentes com menos de três meses, uma vez que ainda não iniciaram ou não completaram a primovacinação e adolescentes e adultos por diminuição da imunidade natural ou vacinal.[4] Os adolescentes e adultos apresentam um quadro mais benigno, sendo os lactentes o grupo mais vulnerável, com taxas de complicações e de mortalidade muito superiores.[5]

A tosse convulsa continua a ser um importante problema de saúde pública, denotando-se a necessidade de se desenvolverem novas estratégias vacinais.[4,6] Assim, várias estratégias têm vindo a ser implementadas, nomeadamente a administração da vacina difteria, tétano, pertussis acelular (dTpa) na gravidez, a vacinação dos contactos próximos do recém-nascido (*cocooning*), a vacinação de adolescentes e adultos e o cumprimento do plano de vacinação infantil. A estratégia de *cocooning* e a vacinação da grávida têm sido usadas para prevenir a tosse convulsa em lactentes com menos de três meses de idade. Estudos de custo-efetividade mostram que o *cocooning* é a estratégia que necessitará de maiores gastos para ser implementada, sendo que a imunização da grávida parece ser a estratégia que oferece melhor proteção ao recém-nascido.[7,8] A proteção na gravidez é conferida através da estimulação do desenvolvimento de anticorpos anti-pertussis, que passam através da placenta e, deste modo, previnem a tosse convulsa no recém-nascido. Simultaneamente conferem também proteção à mãe, tornando-a menos suscetível à doença e diminuindo o risco de transmissão ao filho.[9]

Devido à reemergência da tosse convulsa, a vacinação com dTpa no terceiro trimestre de gravidez é atualmente recomendada em vários países nomeadamente nos Estados Unidos da América (E.U.A) e Reino Unido. Em 2012, a incidência de tosse convulsa observada nestes dois países foi de 15,2/100000 habitantes nos E.U.A e de aproximadamente 30/100000 habitantes no Reino Unido, verificando-se valores superiores de incidência da doença em crianças com menos de um ano (126.7/100000 nos E.U.A e cerca de 74/100000 no Reino Unido).[5,10-12]

De acordo com a Direção-Geral da Saúde, em Portugal foram notificados 32 casos de tosse convulsa em 2011 e 225 casos em 2012, o que representa um aumento superior a sete vezes e uma incidência de 2.1 casos por cada 100000 habitantes. Dos casos notificados, 80,4% ocorreram em crianças com idade inferior a um ano (incidência de 195,36/100000) e o grupo etário com menos de três meses de idade foi responsável por 60% das hospitalizações (132 hospitalizações) e 100% da mortalidade (4 mortes) por tosse convulsa em Portugal.[3,13]

OBJECTIVOS

Rever a evidência disponível quanto à eficácia da vacina difteria, tétano, pertussis acelular (dTpa) administrada na gravidez na prevenção da tosse convulsa no lactente com menos de três meses de idade. Pretende-se ainda rever a evidência da segurança da vacina na gravidez.

METODOLOGIA

Foram pesquisadas normas de orientação clínica (NOC), revisões sistemáticas (RS) e estudos originais (EO), nomeadamente estudos coorte e ensaios controlados e aleatorizados (ECA), nas bases de dados MEDLINE*, National Guideline Clearinghouse, Guidelines Finder, Canadian Medical Association Practice, Guidelines InfoBase, The Cochrane Library, Clinical Evidence,* DARE, sítios da Direcção-Geral da Saúde, Sociedade Portuguesa de Pediatria e referências bibliográficas dos artigos selecionados. Foram selecionados artigos publicados entre 1 de janeiro de 2009 e 15 de julho de 2014, nas línguas portuguesa, inglesa e espanhola. Utilizaram-se os termos *MeSH pertussis vaccine* e *pregnancy*.

Foram incluídas NOC relativas a esquemas vacinais durante a gravidez e EO que avaliassem a eficácia e segurança da administração da dTpa em grávidas comparativamente a grávidas não vacinadas.

Foram excluídos os estudos que comparassem a administração de dTpa na gravidez com outras estratégias vacinais (vacinação na preconceção, *cocooning*, etc.), que avaliassem a eficácia da vacina na população não grávida e estudos realizados *in vitro* ou em animais.

DESENVOLVIMENTO

Foram encontrados 144 artigos, tendo sido excluídos 125 de acordo com os critérios de inclusão e exclusão ou por estarem duplicados. Foram selecionados para esta revisão 19 artigos: 14 NOC e 5 EO (4 estudos coorte e 1 ECA).

RECOMENDAÇÕES SOBRE VACINAÇÃO COM DTPA NA GRAVIDEZ

Ao analisar as NOC encontradas (Quadro I), constata-se que as mais recentes recomendam a vacinação com dTpa a todas as grávidas no terceiro trimestre de gravidez e em cada gravidez, independentemente do estado vacinal anterior, nomeadamente *Institute for Clinical Systems Improvement* (*Imunizations Update*) (2012), *Indian Academy of Pediatrics* (2013), *Grupo de Trabajo de Tos Ferina* (2013), *University of Michigan Health System* (2013), *American College of Obstetricians and Gynecologists* (2013), *Public Health England* (2014)[18], *Michigan Quality Improvement Consortium* (2014) e *Advisory Committe on Immunization Practices* (2014).[4,14-20]

Por outro lado, segundo a *Infectious Diseases Society of America* (2009) e a *World Health Organization* (2010) não existe evidência suficiente para recomendar a vacinação com dTpa na gravidez.[21,22] O Plano Nacional de Vacinação emitido pela Direção-Geral da Saúde (2012)não emite nenhuma recomendação relativamente à vacinação com dTpa na gravidez.[23]

Quadro I – Normas de Orientação Clínica (NOC) relativas à administração da vacina difteria, tétano, pertussis acelular (dTpa) na gravidez.

NOC	Recomendação
Institute for Clinical Systems Improvement (Imunizations Update) 2012	dTpa a todas as grávidas independentemente do estado vacinal anterior (preferencialmente 27 – 36 semanas de gestação).
Indian Academy of Pediatrics 2013	dTpa em cada gravidez independentemente do estado vacinal anterior (preferencialmente 27 – 36 semanas de gestação).
Grupo de Trabajo de Tos Ferina 2013	dTpa a todas as grávidas a partir do terceiro trimestre de gravidez.
University of Michigan Health System 2013	dTpa em cada gravidez (preferencialmente 27 – 36 semanas de gestação).
American College of Obstetricians and Gynecologists 2013	dTpa em cada gravidez, independentemente do estado vacinal anterior (preferencialmente 27 – 36 semanas de gestação).
Public Health England 2014	dTpa a todas as grávidas em cada gravidez (preferencialmente 28 – 32 semanas de gravidez).
Michigan Quality Improvement Consortium 2014	dTpa a todas as grávidas (preferencialmente 27 – 36 semanas de gestação).
Advisory Committe on Immunization Practices 2014	dTpa em cada gravidez, independentemente do estado vacinal anterior (preferencialmente 27 – 36 semanas de gestação).
Infectious Diseases Society of America 2009	Não existe evidência suficiente para recomendar a vacinação com dTpa na gravidez devido ao limitado número de estudos nessa população.
World Health Organization 2010	Não existe evidência suficiente para recomendar a vacinação com dTpa na gravidez.
Direção-Geral da Saúde 2012	Sem referência à administração de dTpa na gravidez.
Royal Australian College of General Practitioners 2012	dTpa na gravidez não está incluída no Plano Nacional de Vacinação australiano. As estratégias de prevenção da tosse convulsa do lactente podem incluir: administração de dTpa pré-concecional, pós-parto ou durante o terceiro trimestre de gravidez.
Institute for Clinical Systems Improvement (Routine Prenatal Care) 2012	Quando existe necessidade de proteção contra o tétano durante a gravidez e existe risco aumentado de tétano, difteria ou tosse convulsa a dTpa pode ser administrada em vez de Td (após as 20 semanas de gestação).
Sociedade de Infeciologia Pediátrica/Sociedade Portuguesa de Pediatria 2014	Nas alturas de surtos, como o que ocorre atualmente na Europa, a vacinação durante o terceiro trimestre de gravidez deve ser considerada, tal como a estratégia de cocooning.

Td – vacina tétano, difteria.

A *Royal Australian College of General Practitioners* (2012), o *Institute for Clinical Systems Improvement* (*Routine Prenatal Care*) (2012) e a Sociedade de Infeciologia Pediátrica/Sociedade Portuguesa de Pediatria (2014) defendem uma posição intermédia e admitem a administração de dTpa na gravidez como uma estratégia vacinal possível a utilizar.[1,24,25]

EFICÁCIA DA VACINA NA PREVENÇÃO DA TOSSE CONVULSA NO LACTENTE

Foram selecionados três EO que avaliaram a eficácia da vacina na prevenção da tosse convulsa do lactente (Quadro II).

Hardy-Fairbanks A, *et al*. (2013)publicaram um estudo de coorte prospetivo em que foi avaliada a imunogenicidade da vacina administrada na gravidez (concentração de anticorpos anti-pertussis maternos na altura do parto e nas crianças ao nascimento e aos dois meses de idade).[26] Para tal avaliaram um grupo de grávidas que recebeu a dTpa (n=16) comparativamen-

Quadro II – Estudos originais (EO) que avaliam a eficácia da vacina difteria, tétano, pertussis acelular (dTpa) na gravidez na prevenção da tosse convulsa do lactente.

Ref.ª	Metodologia	Resultados
Hardy-Fairbanks A, *et al.* 2013	Coorte prospetiva dTpa gravidez (n=16) vs. sem dTpa gravidez (n=54) [Ac] anti-pertussis maternos no parto [Ac] anti-pertussis crianças ao nascimento, 2M	[Ac] é superior grupo dTpa vs. controlo sangue materno no parto (1,9-20,4x superior) crianças ao nascimento (2,7-35,5x superior) crianças 2M (3,2-22,8x superior)
Amirthalingam G, *et al.* 2014	Coorte retrospetiva dTpa gravidez vs. sem dTpa gravidez 1/10/2012-30/09/2013 (dTpa gravidez) vs. mesmo período de 2012 (sem dTpa, surto doença) e 2011 (sem dTpa, sem surto doença) nº casos tosse convulsa <3M nº hospitalizações <3M	-78% casos doença 2013 vs. 2012 (95% CI -72 a -83%) -39% casos doença 2013 vs. 2011 (95% IC -18 a -55%) -68% hospitalizações 2013 vs. 2012 (95% CI -61 a -74) -23% hospitalizações 2013 vs. 2011 (95% CI -4 a -29%)
	Efetividade dTpa <2M e <3M	Efetividade <2M: 90% (95% CI 82-95%) Efetividade <3M : 91% (95% CI 84-95%)
Munoz F, *et al.* 2014	ECA dTpa gravidez (n=33) vs. Placebo (n=15) [Ac] anti-pertussis maternos: antes e 4 semanas após dTpa, parto e 2M [Ac] anti pertussis lactente: nascimento e 2M	[Ac] maternos estatisticamente superior dTpa vs. Placebo (4 semanas após dTpa, parto) (p<0.001) e que persistem 2M após parto [Ac] estatisticamente superior crianças dTpa vs. Placebo (nascimento., 2M) (p<0.001)

vs. – versus; **[Ac]** – concentração de anticorpos; **M** – meses; **CI** – confidence Interval; **p** – p value; **ECA** – ensaio controlado aleatorizado

te a um grupo controlo de grávidas que não recebeu a vacina (n=54). A concentração de anticorpos anti-pertussis maternos e nas crianças mostrou ser superior no grupo ao qual foi administrada dTpa relativamente ao grupo controlo.

A coorte retrospetiva de Amirthalingam G, *et al*. (2014), realizada em Inglaterra, avaliou o número de casos de tosse convulsa e de hospitalizações por tosse convulsa ocorridos em crianças com menos de três meses de idade entre 1 de outubro de 2012 e 30 de setembro de 2013 (após implementação do programa nacional de vacinação de todas as grávidas com dTpa), comparativamente com igual período de 2012 (período de surto de tosse convulsa, previamente ao programa de vacinação com dTpa durante a gravidez) e 2011 (antes de ocorrer o surto da doença).[27] Constatou-se que ocorreu uma diminuição de 78% no número de casos de tosse convulsa abaixo dos três meses entre 2012 e 2013 e de 39% entre 2011 e 2013. Verificou-se também uma diminuição de 68% no número de hospitalizações por tosse convulsa nesta faixa etária entre 2012 e 2013 e de 23% entre 2011 e 2013. Este estudo avaliou ainda a efetividade da vacina abaixo dos dois e três meses de idade, tendo constatado que a efetividade da vacina era de 90% abaixo dos dois meses e de 91% abaixo dos três meses.

O ECA de Munoz F, et al. (2014) avaliou a imunogenicidade da dTpa (concentração de anticorpos anti-pertussis maternos antes da administração, quatro semanas após a administração da vacina, na altura do parto e dois meses após o parto e nas crianças ao nascimento e aos dois meses de idade).[28] Foi comparado um grupo de grávidas vacinadas (n=33) com um grupo de grávidas às quais foi administrado placebo (n=15). Verificou-se que a concentração de anticorpos anti-pertussis maternos era estatisticamente superior no grupo que recebeu a vacina relativamente ao placebo (4 semanas após vacinação e na altura do parto). Este título de anticorpos permaneceu elevado dois meses após o parto, o que faz supor uma maior proteção da mãe contra a tosse convulsa e o que favorece o fenómeno de *cocooning*. Além disso, também a concentração de anticorpos da criança (nascimento, dois meses de idade) foi significativamente superior no grupo cujas mães receberam a vacina.

SEGURANÇA DA VACINA NA GRAVIDEZ

No que diz respeito à avaliação da segurança da dTpa na gravidez foram selecionados três EO (Quadro III).

Shakib JH, *et al*. (2013)publicaram um estudo de coorte retrospetivo que avaliou um grupo de grávidas que recebeu a dTpa (n=138), comparativamente a um grupo controlo de grávidas que não recebeu a vacina (n=552).[29] O número de abortamentos não foi estatisticamente superior no grupo de grávidas vacinadas. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos, no que diz respeito ao número de partos pré-termo, nados-mortos, idade gestacional na altura do parto e peso médio ao nascimento e ao número de malformações fetais. Verificou-se ainda não existir diferença estatisticamente significativa na prevalência de doenças crónicas até ao ano de idade entre o grupo de crianças cujas mães receberam a dTpa (n=83) e o grupo não vacinado (n=307).

Quadro III – Estudos originais (EO) que avaliam a segurança da vacina difteria, tétano, pertussis acelular (dTpa) na gravidez.

Ref.ª	Objetivo	Resultados
Shakib JH, et al. 2013	Coorte retrospetiva dTpa gravidez (n=138) vs. sem dTpa gravidez (n=552) Nº abortamentos, nados-mortos, parto pré-termo, idade gestacional no parto, peso ao nascimento, malformações dTpa gravidez (n=83) vs. sem dTpa gravidez (n=307) Doenças crónicas ≤12M	Nº abortamentos não superior dTpa vs. em dTpa: IRR=0,33 (95% CI 0,29-0,36) (p=0,019) Sem diferença estatisticamente significativa dTpa vs. sem dTpa: Nº nados-mortos: 0 vs. 5 Nº partos pré-termo: IRR=0,79 (95% CI: 0,76-0,82) (p=0,536) Idade gestacional média: 39S vs. 39S (p=0,578) Peso nascimento médio: 3384g vs. 3305g (p=0,116) Nº malformações: IRR=0,86 (95% CI: 0,83-0,88) (p=0,749) Nº doenças crónicas: IRR=0,35 (95% CI: 0,30-0,39) (p=0,054)
Donegan K, et al 2014	Coorte retrospetiva dTpa gravidez (n=17560) vs Risco esperado população Grávida sem dTpa Eventos adversos agudos dTpa gravidez (n=6185) vs Risco esperado população Grávida sem dTpa Morte fetal in útero no total da gestação dTpa gravidez (n=6185) vs. sem dTpa (controlo histórico; n = 8496) Idade gestacional no parto, morte fetal in utero	Sem aumento risco efeitos adversos agudos com dTpa: IRR=1.02 (95% CI, 0.96 a 1.08) Sem aumento risco morte fetal in útero em toda a gravidez: IRR=0.85 (95% CI, 0.44 a 1.61) Sem diferença no risco de morte fetal in útero e idade gestacional média na altura do parto: Morte fetal in útero: IRR=0.85 (95% CI, 0.45 a 1.61) Idade gestacional média: 40S HR=1.00 (95% CI; 0.97 a 1.02)
Munoz F, et al 2014	ECA dTpa gravidez (n=33) vs placebo (n=15) Idade gestacional no parto, APGAR, anomalias congénitas, complicações neonatais Peso ao nascimento, ≤ 13 M Altura ao nascimento, ≤ 13 M Perímetro cefálico nascimento, ≤ 13 M Desenvolvimento psico-motor 13 M	Sem diferença dTpa vs. placebo: Idade gestacional: Nº grávidas ≥37S: 30 vs. 14 Nº grávidas 35-37S: 3 vs. 1 APGAR 1/5min: 8/8.9 (SD=1,4/0,2) vs. 7.9/8.9 (SD=1,1/0,4) Nº anomalias congénitas: 1 vs. 2 Nº complicações neonatais: 4 vs. 5 Sem diferença estatisticamente significativa dTpa vs. placebo: Peso nascimento médio: 3.2Kg (SD=0,5) vs. 3.5Kg (SD=0,7) (p=0,20) Altura nascimento média: 49,4cm (SD=2,2) vs. 50,2cm (SD=2,3) (p=0,26) Perímetro cefálico nascimento médio: 34,2cm (SD=1,6) vs. 34,5 (SD=1,7) (p=0,62) Peso médio ≤13M: p≥0,15 Altura média ≤13M: p≥0,26 Perímetro cefálico médio ≤13M: p≥0,18 Desenvolvimento 13M: p≥0,43

vs. – versus; **M** – meses; **IRR** – incidence rate ratio. **CI** – confidence Interval. **p** – p value. **HR** – hazard ratio. **SD** – standard desviation; **ECA** – ensaio controlado aleatorizado

Donegan K, *et al*. (2014) desenvolveram uma coorte retrospetiva em que foi comparado o número de eventos adversos num grupo de grávidas vacinadas com dTpa com o número de eventos esperados para a população grávida britânica (sem administração da vacina).[30] Verificou-se que não houve aumento do risco de eventos adversos agudos (evento ocorrido no período de 14 dias após a toma) ou de morte fetal *in útero* durante toda a gestação. Por último, foi avaliado o risco de morte fetal *in útero* e a idade gestacional média na altura do parto, ajustados à idade materna e à idade gestacional. Para tal, foi comparado o mesmo grupo de grávidas vacinadas em relação a uma coorte histórica de grávidas não vacinadas, não tendo sido encontrada diferença entre os dois grupos.

Munoz F et al. (2014)publicaram um ECA que comparou um grupo de grávidas às quais foi administrada dTpa às 30-32 semanas de gestação (n=33) com um grupo de grávidas às quais foi administrado placebo (n=15).[28] Verificou-se não existir diferença significativa em relação à idade gestacional na altura do parto, índice de APGAR médio, número de anomalias congénitas e de complicações neonatais entre os dois grupos. Não houve também diferença estatisticamente significativa no crescimento (peso, altura e perímetro cefálico médios ao nascimento e até aos 13 meses de idade) ou no desenvolvimento psico-motor em ambos os grupos.

CONCLUSÕES

A tosse convulsa tem sofrido uma reemergência em Portugal, à semelhança de outros países com elevada cobertura vacinal. Os lactentes com idade inferior a três meses são o grupo mais vulnerável à doença, no qual a taxa de incidência de hospitalização e morte é superior. A vacinação com dTpa na gravidez parece ser a estratégia que oferece melhor proteção do lactente.

As NOC internacionais mais recentes recomendam a vacinação com dTpa a todas as grávidas no terceiro trimestre de gravidez. Em Portugal, o Plano Nacional de Vacinação emitido pela Direção-Geral da Saúde não faz referência a esta estratégia vacinal. No entanto, a Sociedade de Infeciologia Pediátrica e a Sociedade Portuguesa de Pediatria referem que em alturas de surtos, como o que ocorre atualmente na Europa, esta estratégia poderá ser considerada, uma vez que a vacina se encontra atualmente disponível em Portugal.

Os estudos originais selecionados parecem apoiar a eficácia da vacinação com dTpa na gravidez. Apesar de se verificar aumento da concentração de anticorpos anti-pertussis no lactente até aos três meses após vacinação da grávida, não está ainda totalmente estabelecida qual a concentração ótima de anticorpos no lactente para conferir proteção.[9] No entanto, o estudo de Amirthalingam G, *et al*.[27] mostrou também diminuição do número de casos de doença e hospitalizações com a implementação desta estratégia, apoiando também a eficácia da vacina.

Foi sugerido que a vacinação com dTpa na gravidez pudesse ser responsável por uma diminuição da produção de anticorpos anti-pertussis pelo lactente, aquando da primovacinação.[31] No entanto, não é totalmente claro qual o significado clínico da diminuição da resposta imunológica do lactente. Além disso, a diminuição da concentração de anticorpos após a primovacinação parece ser modesta e de curta duração.[26,28] Segundo o *Advisory Committe on Immunization Practices*[31], o benefício da proteção conferida pelos anticorpos anti-pertussis maternos numa fase em que o lactente é mais vulnerável à doença supera o potencial risco de maior suscetibilidade numa fase mais tardia da infância.

A segurança da vacinação na gravidez é apoiada pelos estudos selecionados, os quais concluíram que não existe evidência de aumento dos eventos adversos materno-fetais e nas crianças. No entanto, dever-se-á ter em consideração a ausência de estudos que avaliem a segurança da vacinação a longo prazo ou da administração de dTpa em gravidezes sucessivas.

A maioria dos estudos existentes que avaliam a eficácia e segurança da vacina são estudos de coorte. Contudo, um dos estudos selecionados para esta revisão é um ECA, o qual parece apoiar também a eficácia e segurança da dTpa.

A vacinação com dTpa durante o terceiro trimestre de gravidez parece ser segura e eficaz na prevenção da tosse convulsa no lactente com menos de três meses de idade. Contudo, são necessários mais estudos, controlados e aleatorizados que avaliem a eficácia e segurança da vacina na gravidez.

"EM DESTAQUE"

Atualmente observa-se uma reemergência de tosse convulsa em países com elevadas coberturas vacinais, incluindo Portugal. Os lactentes com menos de três meses de idade constituem o grupo mais vulnerável. Novas estratégias vacinais têm sido propostas, entre as quais a vacinação com dTpa no terceiro trimestre de gravidez. Esta medida parece ser segura e eficaz na prevenção da tosse convulsa no lactente.

"IN FOCUS"

A reemergence of whooping cough has currently been observed in countries with high vaccination coverage, including Portugal. Infants under three months of age are the most vulnerable group. New vaccination strategies have been proposed, including vaccination with Tdap in the third trimester of pregnancy. This appears to be safe and effective in preventing whooping cough in infants.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Comissão de Vacinas da Sociedade de Infeciologia Pediátrica e Sociedade Portuguesa de Pediatria. Recomendações sobre vacinas: atualização 2014 [Internet]. 2014 Jun [acedido a 17 de julho de 2014]. Disponível em: http://www.spp.pt/UserFiles/file/Seccao_ Infecciologia/RECOMENDACOES%20SOBRE%20VACINAS%20EXTRA%20PNV_2014%20_1_%20FINAL.pdf.
2. European Centre for Disease Prevention and Control. Expert consultation on pertussis – Barcelona, 20 November 2012. Stockholm: ECDC; 2014.
3. Direcção-Geral da Saúde. Doenças de Declaração Obrigatoria 2009-2012 – Volume I e II. Lisboa: DGS; 2014
4. Campins M, Moreno-Perez D, Miguel AG, Gonzalez-Romo F, Moraga-Llop FA, Arístegui-Fernandez J, et al. Tos ferina en Espana. Situación epidemiológica y estrategias de prevención y control. Recomendaciones del Grupo de Trabajo de Tos ferina. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2013; 31(4):240-53.
5. Public Health England [Internet]. Pertussis: guidance, data and analysis. [acedido a 20 de julho de 2014]. Disponível em: https://www.gov.uk/government/collections /pertussis-guidance -data-and-analysis.
6. Centers for Disease Control and Prevention [Internet]. Tdap for Pregnant Women: Information for Providers. [acedido a 20 de julho de 2014]. Disponível em: http://www.cdc.gov/vaccines/vpd-vac/pertussis/tdap-pregnancy-hcp.htm.
7. Westra TA, Vries R, Tamminga JJ, Sauboin CJ, Postma MJ. Cost-Effectiveness Analysis of Various Pertussis Vaccination Strategies Primarily Aimed at Protecting Infants in the Netherlands. Clin Ther. 2010; 32(8):1479-95.
8. Chiappini E, Stival A, Galli L, Martino M. Pertussis re-emergence in the post-vaccination era. BMC Infect Dis. 2013; 13:151.
9. Centers for Disease Control and Prevention. Updated Recommendations for Use of Tetanus Toxoid, Reduced Diphtheria Toxoid, and Acellular Pertussis Vaccine (Tdap) in Pregnant Women — Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), 2012. Morbidity and Mortality Weekly Report. 2013; 62(7):131-35.
10. European Centre for Disease Prevention and Control. Annual Epidemiological Report 2013: Reporting on 2011 surveillance data and 2012 epidemic intelligence data. Stockholm: ECDC; 2013.
11. Centers for Disease Control and Prevention. 2012 Final Pertussis Surveillance Report. [Internet]. 2013 Aug [acedido a 20 de julho de 2014]. Disponível em: http://www.cdc.gov/pertussis/downloads/pertuss-surv-report-2012.pdf.
12. Office for National Statistics [Internet]. Population Estimates for UK, England and Wales, Scotland and Northern Ireland, Mid-2011 and Mid-2012. [acedido a 20 de julho de 2014]. Disponível em: http://www.ons.gov.uk/ons/rel/pop-estimate/population-estimates-for-uk--england-and-wales--scotland-and-northern-ireland/mid-2011-and-mid-012/index.html.
13. Pinto CS, Portulez AC, Nogueira PJ, Costa AC. Whooping cough epidemic peak in Portugal, 2012. In: 2013 European Scientific Conference on Applied Infectious Disease Epidemiology, ESCAIDE 2013, Stockholm, Sweden, November 5-7.
14. Institute for Clinical Systems Improvement. Immunizations. Bloomington: Institute for Clinical Systems Improvement; 2012.
15. Vashishtha VM, Bansal CP, Gupta SG. Pertussis vaccines: position paper of Indian Academy of Pediatrics (IAP). Indian Pediatr. 2013; 50(11):1001-9.
16. University of Michigan Health System. Adult Immunizations 2013. Michigan: University of Michigan Health System; 2013.
17. American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG Committee Opinion No. 566: Update on immunization and pregnancy: tetanus, diphtheria, and pertussis vaccination. Obstet Gynecol. 2013; 121(6):1411-4.
18. Public Health England. Vaccination against pertussis (Whooping cough) for pregnant women - 2014. London: Public Health England; 2014.
19. Michigan Quality Improvement Consortium. Routine prenatal and postnatal care. Southfield: Michigan Quality Improvement Consortium; 2012.
20. Bridges CB, Coyne-Beasley T. Advisory Committee on Immunization Practices recommended immunization schedule for adults aged 19 years or older: United States, 2014. Ann Intern Med. 2014; 160(3):190-7.
21. Pickering LK, Baker CJ, Freed GL, Gall SA, Grogg SE, Poland GA et al. Immunization programs for infants, children, adolescents, and adults: clinical practice guidelines by the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2009; 49(6):817-40.
22. World Health Organization. Pertussis vaccines: WHO position paper. Weekly Epidemiological Record. 2010; 40(85):385–400.
23. Direcção-Geral da Saúde. Programa Nacional de Vacinação 2012. Lisboa: DGS; 2012.
24. Royal Australian College of General Practitioners. Communicable Diseases. In: Royal Australian College of General Practitioners. Guidelines for preventive activities in general practice, 8th edition. East Melbourne: Royal Australian College of General Practitioners; 2012. p.34-9.
25. Akkerman D, Cleland L, Croft G, Eskuchen K, Heim C, Levine A, et al. Institute for Clinical Systems Improvement. Routine prenatal care. Updated July 2012. Bloomington: Institute for Clinical Systems Improvement; 2012.
26. Hardy-Fairbanks A, Pan S, Decker M, Johnson DR, Greenberg DP, Kirkland KB, et al. Immune responses in infants whose mothers received Tdap vaccine during pregnancy. Pediatr Infect Dis J. 2013 Nov; 32(11): 1257-60.
27. Amirthalingam G, Andrews N, Campbell H, Ribeiro S, Kara E, Donegan K, et al. Effectiveness of maternal pertussis vaccination in England: an observational study. The Lancet. 2014 Oct; 9953(384):1521-28. Epub 2014 Jul 15.
28. Munoz F, Bond NH, Maccato M, Pinell P, Hammill HA, Swamy GK, et al. Safety and Immunogenicity of Tetanus

Diphtheria and Acellular Pertussis (Tdap) Immunization During Pregnancy in Mothers and Infants. JAMA. 2014; 311(17): 1760-9.
29. Shakib JH, Korgenski K, Sheng X, Varner MW, Pavia AT, Byington CL. Tetanus, diphtheria, acelular pertussis vaccine during pregnancy: pregnancy and infant health outcomes. J Pediatr. 2013; 163(5):1422-6.
30. Donegan K, King B, Bryan P. Safety of pertussis vaccination in pregnant women in UK: observational study. BMJ. 2014;349:g4219.
31. Centers for Disease Control and Prevention. Updated Recommendations for Use of Tetanus Toxoid, Reduced Diphtheria Toxoid and Acellular Pertussis Vaccine (Tdap) in Pregnant Women and Persons Who Have or Anticipate Having Close Contact with an Infant Aged <12 Months - Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), 2011. MMWR. 2011; 60(41): 1424-6.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA
Vera Fernanda Mesquita do Amaral
Rua António Ferreira Magalhães nº 138, 5º direito
4760-855, Calendário – V.N.Famalicão.
e-mail: veraamaral_@hotmail.com
telefone: 918 238 109

Recebido a 03.02.2015 | Aceite a 15.05.2015

centro hospitalar do Porto

ademi

Da Enurese Primária à Bexiga Neurogénica

Porto, 2 de Outubro de 2015
Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, CHP

(Praça Pedro Nunes 88, 4099-028, Porto)

Programa

14:00 Abertura secretariado
14:30 às 16:00
Moderadores: Conceição Mota, Armando Reis
Enurese Primária - Paula Matos
Disfunção vesical: fisiopatologia, clínica e abordagem terapêutica - Liliana Rocha
Indicações e interpretações do estudo urodinâmico - Ribeiro Castro
16:00 Intervalo para café
16: 30 - **Consulta de "Espinha bífida". Experiência do CHP** – Teresa Costa
17: 00 - **Casos Clínicos** - Inês Ferreira
17:30 - **Teste Avaliação**

Apoio

FERRING PHARMACEUTICALS

Organização:
Unidade de Urologia Pediátrica , CHP
Serviço de Nefrologia Pediátrica, CHP

Secretariado / Inscrições:
secretariado@ademi.pt
www.ademi.pt

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

Síndrome dismórfico em recém-nascido com hipocolesterolemia

Inês Ferreira[I], Sandra Pereira[II], Sónia Lira[II], Anabela Bandeira[I], Dulce Quelhas[III], Esmeralda Martins[I]

DYSMORPHIC SYNDROME IN NEWBORN WITH HYPO-CHOLESTEROLEMIA

ABSTRACT

Introduction*:* There are various diseases caused by errors of the biosynthesis of cholesterol and Smith-Lemli-Opitz syndrome is the most frequent.

Clinical Case: Infant admitted at 31 days of life with feeding difficulties since birth and failure to thrive. He presented dysmorphic craniofacial features and pos axial limb malformations, hypotonia, weak spontaneous movements and week reflexes. Investigation revealed hypocholesterolemia and an elevation of cholesterol precursors, which allowed the diagnosis of Smith-Lemli-Opitz syndrome, confirmed by molecular analysis. The administration of cholesterol resulted in weight gain.

Discussion: The Smith-Lemli-Opitz syndrome is a multiple congenital malformation syndrome, of autosomal recessive transmission, resulting from an inborn error of cholesterol biosynthesis. It is caused by a defect in 7-dehydrocholesterol reductase, which decreases levels of cholesterol and elevates its precursors. Supplementation with cholesterol has been proven successful in the achievement of partial clinical improvements.

Keywords: Hypocholesterolemia, Smith-Lemli-Opitz syndrome, 7- dehydrocholesterol

RESUMO

Introdução: São diversas as patologias causadas por erros na biossíntese do colesterol, sendo a síndrome de *Smith-Lemli-Opitz* a mais frequente.

Caso Clínico: Lactente, sexo masculino internado aos 31 dias de vida por dificuldades alimentares e má progressão ponderal. Apresentava síndrome dismórfica (anomalias esqueléticas pós-axiais), hipotonia axial, movimentos espontâneos e reflexos débeis Do estudo realizado destaca-se uma hipocolesterolemia e uma elevação dos percursores do colesterol, que permitiram fazer o diagnóstico de Síndrome de *Smith-Lemli-Opitz*, tendo sido confirmado por estudo molecular. Após suplementação com colesterol verificou-se ligeira recuperação ponderal.

Discussão: A Síndrome de *Smith-Lemli-Opitz* é uma síndrome polimalformativa, de transmissão autossómica recessiva, que resulta de um erro inato da biossíntese do colesterol. É causada por um defeito da 7-dehidrocolesterol redutase, que condiciona níveis diminuídos de colesterol e elevação dos seus percursores. A suplementação com colesterol permitiu uma melhoria clínica parcial.

Palavras-chave: Hipocolesterolemia, Síndrome de *Smith-Lemli-Opitz*, 7-dehidrocolesterol

Nascer e Crescer 2015; 24(3):119-23

[I] Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto. 4099-001 Porto, Portugal. anabela.ol.bandeira@sapo.pt; eg.esmeralda@gmail.com; inescasfer@gmail.com

[II] Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa. 4564-007 Penafiel, Portugal. spbaiao@gmail.com

[III] Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães. 4099-028 Porto, Portugal. mdquelhas@gmail.com

INTRODUÇÃO

O colesterol, para além de ser um dos principais constituintes da membrana celular, tem diversas funções biológicas, que envolvem a síntese de hormonas esteroides, esteroides neuroativos e ácidos biliares. Neste sentido, a homeostasia do colesterol é crucial para o normal crescimento e desenvolvimento.[1] As barreiras hemato-encefálica e placentar limitam a capacidade do metabolismo materno compensar o défice de colesterol causado por defeitos na sua síntese, ficando o desenvolvimento fetal unicamente dependente da sua síntese endógena.[1,2] Sendo assim, nos erros inatos da biossintese do colesterol, o desenvolvimento pré natal é gravemente afectado, ao contrário do que ocorre na maioria dos outros erros inatos do metabolismo, onde a toxicidade metabólica ocorre no período pós natal.

Os defeitos da biossíntese do colesterol resultam da deficiência e/ou disfunção das enzimas envolvidas na cascata de formação do colesterol (figura 1).[1] Todos têm em comum o défice de colesterol, mas os aspetos únicos de cada síndrome malformativa parecem ser decorrentes da acumulação de percursores bioativos específicos do colesterol.[3-5]

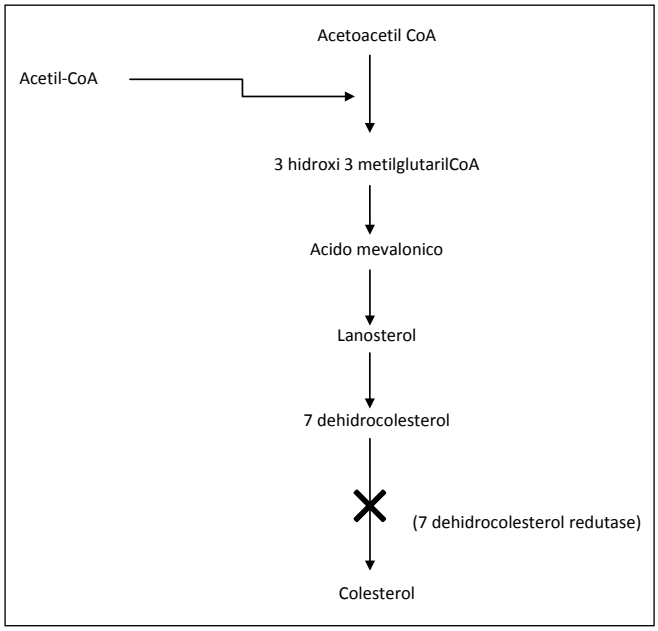


Figura 1 – Biossíntese do colesterol

CASO CLÍNICO

Recém-nascido do sexo masculino, 7 dias de vida, raça caucasiana, segundo filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos, sem antecedentes familiares relevantes.

Tratou-se de uma gravidez de termo, vigiada, com diabetes gestacional no 3º trimestre de gravidez, controlada com medidas dietéticas. Serologias maternas no terceiro trimestre de gravidez sem alterações relevantes e ecografias pré-natais sem alterações morfológicas. O parto foi distócico por cesariana, com índice de Apgar de 10/10 no primeiro e quinto minutos, respetivamente. A somatometria ao nascimento foi adequada à idade gestacional, com peso de 3190g (percentil10-25).

Realizou rastreio endócrino-metabólico em D6 de vida, que não revelou alterações. Alimentado desde o nascimento com fórmula para lactentes.

O exame físico do recém-nascido revelou uma síndrome polimalformativa caracterizada por micro e retrognatia, fenda do palato, úvula bífida, implementação baixa dos pavilhões auriculares, pescoço curto e uma fosseta sacrococcígea (figura 2). Nos membros destacava-se um apêndice digital do quinto dedo da mão esquerda, polidactilia da mão direita e sindactilia parcial do segundo e terceiro dedos de ambos os pés (figuras 3 e 4).

Figura 2 – Microretrognatia

Figura 3 – Polidactilia

Figura 4 – Sindactilia no 2º-3º dedos dos pés

Durante o primeiro mês de vida recorreu por diversas vezes ao Serviço de Urgência por dificuldades alimentares, caracterizadas por um reflexo de sucção débil, recusa alimentar e episódios frequentes de regurgitação. Por noção de queixas álgicas após alimentação, acompanhadas de um quadro de obstipação foi medicado com domperidona, mas sem noção de melhoria clínica.

Foi internado em D31 de vida por má evolução ponderal (peso de 3050 g) para esclarecimento do quadro clínico. À admissão, para além da síndrome dismórfica já descrita, foi constatada hipotonia axial, movimentos espontâneos e reflexos débeis.

Do estudo analítico realizado destacou-se hipocolesterolemia, colesterol total sérico de 58 mg/dL (media 132,5; SD 17,5).[6] O restante estudo, que incluiu hemograma, glicose, função renal, ionograma e proteína C reativa, revelou-se sem alterações. Gasimetria de sangue venoso sem evidência de acidose metabólica ou hiperlactacidemia. O cariótipo foi normal (46,XY).

Prosseguiu-se na realização de estudos complementares com o objetivo de rastrear a presença de outras malformações, nomeadamente através de ecocardiograma, ecografia transfontanelar, ecografia abdominal, que se revelaram sem alterações. Os rastreios auditivos e oftalmológicos revelaram-se igualmente sem alterações.

Durante o internamento foi alimentado por sonda nasogástrica, por dificuldade na alimentação por via oral. No entanto, manteve um reflexo de sucção débil e episódios frequente de regurgitação, assim como, períodos de agitação e irritabilidade.

Perante um lactente com síndrome dismórfico, dificuldades alimentares, má evolução ponderal, hipotonia e hipocolesterolemia foi doseado 7 e o 8-dehidrocolesterol que se revelou aumentado (1162µmol/L para um valor de referência inferior a 0.1), permitindo fazer o diagnóstico de Síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO). O diagnóstico foi posteriormente confirmado por estudo molecular, que revelou uma heterozigotia composta para o gene DHCR7 (c.545G>T; p.W182L – exão 6 e c.964-1G>C; IVSA8-G>C – exão 9). Na nossa população as mutações mais comuns são IVS8-1G>C, mutação característica da população caucasiana, a T93M comum nas populações mediterrâneas e a F174S identificada pela primeira vez em doentes portugueses[7].

Iniciou terapêutica com colesterol sintético (inicialmente na dose de 20 mg/Kg/dia) aos 56 dias de vida. Foi objetivada uma melhoria progressiva do estado geral, com diminuição dos períodos de irritabilidade, recuperação do tónus muscular, movimentos espontâneos mais ativos e alguma interação social. Foi igualmente constatada uma recuperação ponderal, como pode ser objetivada no gráfico 1. Apesar da instituição precoce da terapêutica verificou-se um cruzamento de percentis de perímetro cefálico, mantendo a microcefalia (gráfico 2).

A ressonância magnética crânio-encefálica revelou um discreto alargamento dos espaços de circulação do líquor, sem sinais de hidrocefalia, que no contexto clínico podem refletir atrofia ligeira.

Apesar de ser alimentado por sonda nasogástrica, por persistência das dificuldades alimentares, associado a vómitos alimentares diários e má evolução ponderal e com cruzamento de percentis de peso, foi colocado botão de gastrostomia aos 13 meses. Foi submetido a correção da fenda do palato e exérese dos dedos supranumerários aos 17 meses de vida.

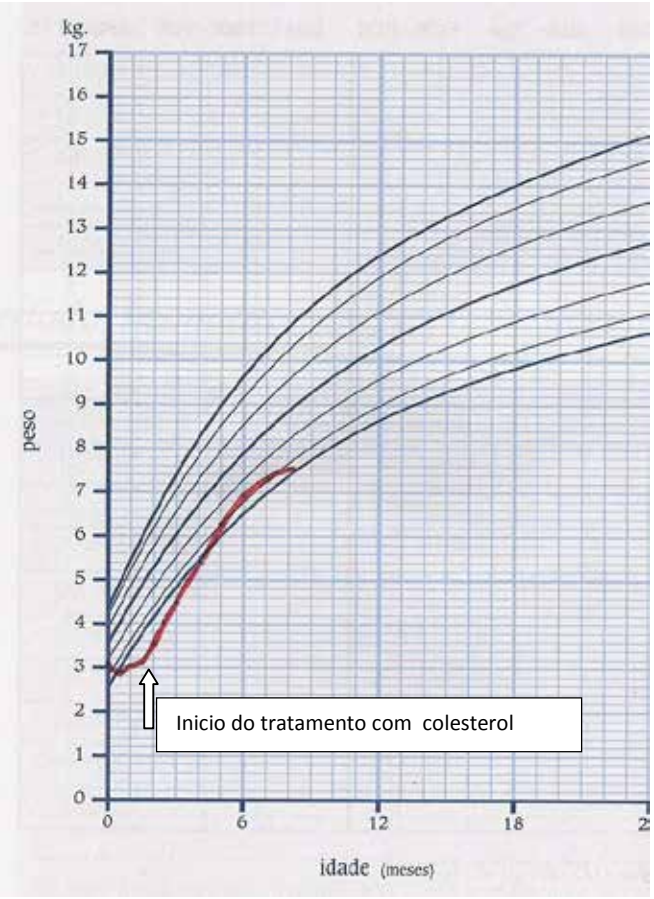


Gráfico 1 – Evolução ponderal

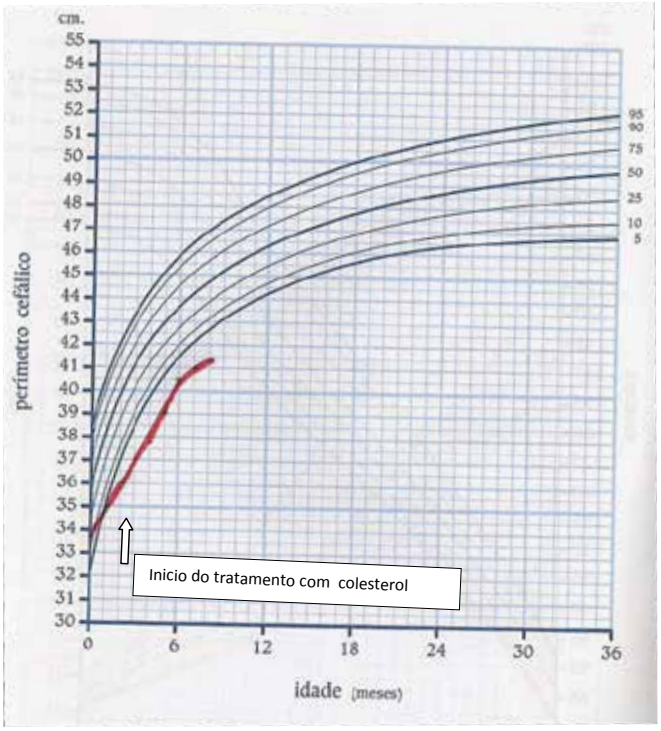


Gráfico 2 – Evolução do perímetro cefálico

Atualmente, apresenta 18 meses de idade, mantém alimentação por botão de gastrostomia com boa recuperação ponderal, mas ainda com dificuldade na alimentação por via oral. A terapêutica com colesterol sintético permitiu uma discreta recuperação no desenvolvimento psico-motor. Como complemento ao tratamento faz terapia ocupacional, fisioterapia e terapia da fala.

DISCUSSÃO

A Síndrome de SLO (OMIM 270400) resulta de um erro hereditário do metabolismo com expressão neonatal, que condiciona um défice na biossíntese do colesterol. Trata-se de uma doença de transmissão autossómica recessiva, cuja incidência pode variar entre 1:20000 e 1:70000, com maior prevalência entre caucasianos, não havendo predomínio de sexos. Os portadores de alelos mutados responsáveis por esta patologia podem atingir os 4%.[8-9] Resulta de uma mutação no gene DHCR7, localizado no braço longo do cromossoma 11 (11q12-13). Este gene codifica a enzima 7-dehidrocolesterol redutase, responsável pela última etapa da biossíntese de colesterol, a redução do 7-dehidrocolesterol (7-DHC) em colesterol.[2,4,9]

As manifestações clínicas do SLO resultam da deficiência de colesterol e/ou dos efeitos tóxicos da acumulação de 7-DHC (ou do seu isómero 8-dehidrocolesterol – 8-DHC).[4,8]

A síndrome SLO caracteriza-se por uma grande variabilidade fenotípica com implicação na gravidade clínica. As malformações dos membros são muito frequentes, e incluem a sindactilia do segundo e terceiro dedos dos pés em 95% dos casos[8] e a polidactilia pós-axial. As dismorfias faciais consistem em microcefalia, ptose, base nasal curta, narinas antevertidas, micrognatia, fenda palatina, úvula bífida, entre outras.[2-4] O atraso do desenvolvimento psicomotor com hipotonia é comum à maioria dos doentes.[2] As dificuldades alimentares são muito frequentes (vómitos, falta de interesse na alimentação, motilidade intestinal anormal), o que condiciona a má evolução ponderal.[8]

Para além das manifestações físicas, estão muitas vezes associadas alterações comportamentais como irritabilidade, hiperatividade, distúrbios do sono e traços autistas.[2,10]

No caso clínico apresentado, a síndrome dismórfica característica, as dificuldades alimentares e a hipocolesterolémia conduziram à suspeita clínica de um erro na biossíntese do colesterol. O doseamento do 7-DHC e do 8 DHC permitem fazer o diagnóstico. O nível sérico de colesterol pode estar diminuído, mas é importante ter em atenção que níveis de colesterol normais não excluem o diagnóstico. O diagnóstico deve ser confirmado por estudo molecular do gene DHCR7.[4,8]

O objetivo terapêutico consiste na elevação dos níveis séricos de colesterol e, por um mecanismo de feedback inibitório, na diminuição da acumulação dos precursores de colesterol potencialmente tóxicos.[11] A suplementação dietética com colesterol sintético tem sido usada, com doses que podem variar entre os 20 a 40 mg/Kg/dia[12] com resultados positivos a nível da velocidade de crescimento, da velocidade de condução nervosa, da socialização e a uma diminuição da fotossensibilidade e das alterações comportamentais, como a agressividade e a irritabilidade.[8]

No caso clínico apresentado verificou-se uma resposta favorável à suplementação com colesterol na evolução ponderal. No entanto, o colesterol não tem capacidade para atravessar a barreira hemato-encefálica, pelo que não trata os defeitos bioquímicos a nível do sistema nervoso central.[2,4,8] O tratamento com sinvastatina (0,2 a 1 mg/kg/dia) que, inibe a atividade da 3-hidroxi-3-metilglutril-coenzima A redutase, diminuindo a produção de metabolitos potencialmente tóxicos (7-DHC e 8-DHC) tem vindo a ser proposto, no sentido de melhorar os resultados neurológicos e cognitivos.[4,8,13] No entanto, continuam por esclarecer até que ponto as alterações comportamentais e de aprendizagem destes doentes são secundárias a anormalidades do desenvolvimento ou são resultado dos defeitos bioquímicos no sistema nervoso central.[2,8] Por outro lado, não estão ainda totalmente garantidas as condições de segurança do uso das estatinas neste grupo de doentes.[11]

O prognóstico depende das malformações de base e da qualidade dos cuidados de suporte.[2,4]

O estudo molecular aos pais permite o aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal numa futura gravidez.[5,9]

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Porter FFD, Herman GE. Malformation syndromes caused by disorders of cholesterol synthesis. J Lipid Res 2011; 52: 6-34
2. Kelley RI, Hennekam RCM. The Smith-Lemli-Opitz syndrome – review article. J Med genet 2000; 37:321-35.
3. Haas D, Kelley RI, Hoffmann GF. Inherited disorders of cholesterol biosynthesis. Neuropediatrics 2001; 32:113-122.
4. DeBarber AE, Eroglu Y, Merkens LS, Pappu AS; Steiner RD. Smith-Lemli-Opitz syndrome - review. Expert Rev Mol Med 2001; 22(e24):1-19.
5. Yu H, Patel SB. Recent insights into the Smith-Lemli-Opitz syndrome.Clin Genet 2005; 68(5):383-91.
6. Piyush BT, Shailesh MP, Chinmay JS, Niharika U. Establishment of reference range for lipid profile for healthy newborns, infant and low birth weight newborn in Indian population. Journal of Pharmaceutical and Scientific Innovation July-August 2012, 34-6.
7. Cardoso ML, Bandeira A, Lopes A, Rodrigues M, Venâncio M, Marques JS, Janeiro P, Ferreira I, Quelhas D, Sequeira S, Soares G, Lourenço T, Rodrigues R, Gaspar A, Nunes L, Marques F, Martins E. A síndrome de Smith-Lemli-Opitz: características fenotípicas e genotípicas dos doentes portugueses. Acta Pediatr Port 2012;43(2):47-52
8. Porter FD. Smith-Lemli-Opitz syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. Eur J Hum Genet 2008; 16(5):535-41.
9. Cardoso ML, Fortuna AM, Castedo S, Martins M, Montenegro N, Jakobsll C, et al. Diagnóstico pré-natal de síndrome de Smith-Lemli-Opitz. ArqMed 2005; 19(1-2):23-7.
10. Sikora DM, Pettit-Kehel K, Penfield J, Merkens LS, Steiner RD. The new universal presence of autism spectrum disorders in children with Smith-Lemli-Opitz syndrome. Am J MedGenet A 2006; 140:1511-8.
11. Chan YM, Merkens LS, Connor WE, Roullet JB, Penfield JA; Jordan JM, et al. Effects of dietary cholesterol and simvastatin on cholesterol synthesis in Smith-Lemli-Opitz syndrome. Pediatr Res 2009; 65(6):681-5.
12. Kelley RI e Hennekam RC. The Smith-Lemli-Opitz syndrome. Journal of Medical Genetics 2000; 37:321-35.
13. Jira PE, Wevers RA, de Jong J, Rubio-Gozalbo E, Janssen-Zijlstra FS, van Heyst AF et al. Sinvastatin. A new therapeutic approach for Smith-Lemli-Opitz syndrome.J LipidRes 2000; 41:1339-46.
14. Jira PE, Waterham HR, Wanders RJ, Smeitink JAM, Sengers RCA, Wevers RA. Smith-Lemli-Opitz Syndrome and the DHCR7 Gene. Annals of Human Genetics 67; 269-80.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Esmeralda Martins:
Hospital Santo António
Largo Professor Abel Salazar
4099-001 Porto
e-mail: eg.esmeralda@gmail.com

Recebido a 26.08.2014 | Aceite a 29.05.2015

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

Oclusão/sub-oclusão intestinal recorrente no período neonatal: displasia ou imaturidade intestinal?

Nádia Guimarães[I], Angelica Osório[II], Carlos Enes[III], Paula Rocha[IV], Alzira Sarmento[IV], Helena Mansilha[V]

RECURRENT INTESTINAL OCCLUSION / SUB-OCCLUSION IN THE NEONATAL PERIOD: INTESTINAL DYSPLASIA OR IMATURITY?

ABSTRACT

Introduction*:* Changes in intestinal motility may be due to primary or secondary causes, the most serious clinical manifestation is intestinal pseudo-obstruction. However, in the neonatal period this may be due to abnormalities of intestinal innervation and / or varying degrees of immaturity of ganglion cells.

Clinical Case: A preterm infant 26 weeks of gestation presented, at the 43rd day of life a clinical picture suggestive of necrotizing enterocolitis type IIA, which was not confirmed. In the following months she presented with successive sub-occlusive and occlusive intestinal episodes, ending in ileostomy. The anatomopathological examination revealed some myenteric and submucosal plexus (with increase in the number of ganglion cells) and some larger nodes than usual. The subsequent clinical course was favorable with good weight gain requiring, however, transient artificial nutritional support; reconstitution of intestinal transit occurred after 21 months.

Discussion/Conclusions: The authors present this case of intestinal neuronal dysplasia emphasizing the favorable prognosis associated with intestinal growth and maturity with age.

Keywords: intestinal neuronal dysplasia; intestinal obstruction; prematurity

RESUMO

Introdução: As alterações da motilidade intestinal podem ser devidas a causas primárias ou secundárias, sendo a manifestação clínica mais grave a pseudo-obstrução intestinal. No entanto, no período neonatal estas podem dever-se a anomalias da inervação intestinal, e/ou graus variáveis de imaturidade das células ganglionares.

Caso Clínico: Uma bebé prematura de 26 semanas de gestação apresentou, ao 43º dia de vida, quadro clínico compatível com enterocolite necrosante tipo IIA, que não foi confirmado. Nos meses seguintes apresenta quadros intestinais sub-oclusivos e oclusivos sucessivos culminando em ileostomia. O exame anatomo-patológico revelou alguns plexos submucosos (com aumento do número de células ganglionares) e mioentéricos, e alguns gânglios maiores do que o habitual. A evolução clínica posterior foi favorável, com boa progressão estaturo-ponderal necessitando contudo, transitoriamente, de suporte nutricional artificial; a reconstituição do trânsito intestinal ocorreu aos 21 meses.

Discussão/Conclusões: Os autores apresentam este caso pelo prognóstico favorável desta entidade clínica, displasia neuronal intestinal, que está associada ao crescimento e maturação intestinal com a idade.

Palavras-chave: displasia neuronal intestinal; oclusão intestinal; prematuridade

Nascer e Crescer 2015; 24(3): 124-8

[I] S. de Pediatria, Departamento da Infância e da Adolescência, Centro Hospitalar do Porto. 4099-001 Porto, Portugal. nadiamafalda@gmail.com
[II] Serviço Cirurgia Pediátrica, Hospital de Braga. 4710-243 Braga, Portugal. angelicosorio@gmail.com
[III] S. de Cirurgia Pediátrica, Departamento da Infância e da Adolescência, Centro Hospitalar do Porto. 4099-001 Porto, Portugal. enesoliveira@gmail.com
[IV] S. de Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento da Infância e da Adolescência, Centro Hospitalar do Porto. 4099-001Porto, Portugal. paulammrocha@gmail.com; sarmento.alzira@gmail.com
[V] S. de Pediatria, Departamento da Infância Adolescência, Centro Hospitalar do Porto, 4150-001 Porto. Portugal. helenamansilha@gmail.com

INTRODUÇÃO

Os distúrbios da motilidade intestinal podem ser devidos a causas primárias (neuropatias e miopatias viscerais) ou secundárias, sendo a manifestação clínica mais grave a pseudo-obstrução intestinal responsável por quadros clínicos de sub-oclusão e oclusão intestinal, ou seja, sinais ou sintomas de obstrução intestinal na ausência de obstrução mecânica.[1]

As neuropatias ou disganglionoses intestinais representam um grupo heterogéneo de anomalias do sistema nervoso entérico que continuam a causar dificuldades no diagnóstico e na interpretação dos achados histológicos. Incluem a Doença de Hirshsprung (DH), a displasia neuronal intestinal (DNI), entre outras.[1-3]

Os autores apresentam um caso clínico de DNI pela sua complexidade diagnóstica e terapêutica em que a componente de alteração da inervação intestinal foi o achado predominante.

CASO CLÍNICO

Recém-nascida pré-termo de 26 semanas de idade gestacional que aos 43 dias de vida (32 semanas de idade corrigida) inicia episódios recorrentes de oclusão/sub-oclusão intestinal.

Filha de pais saudáveis, não consanguíneos; um irmão gémeo com atraso global de desenvolvimento; restantes antecedentes familiares irrelevantes. Primeira gestação, por *fertilização in vitro* , gemelar, vigiada com placenta prévia e ameaça de parto pré-termo às 23 semanas. Serologias maternas sem alterações. Parto distócico por cesariana às 26^{+5} semanas, com um Índice de Apgar ao 1º e 5º minuto de 7/8 respetivamente, e uma somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional (PN: 1055g; C:36cm ; PC: 26,5cm). Teve a primeira eliminação de mecónio nas primeiras 24horas de vida. Sob nutrição parentérica, leite materno e fórmula para pré-termo até ao 19º dia de vida e, desde então, apenas com nutrição entérica, com boa tolerância alimentar.

Ao 43º dia de vida, inicia quadro de distensão abdominal, resíduos gástricos biliares abundantes, dejeções com sangue e rastreio sético positivo. A radiografia abdominal evidenciava a presença de níveis hidro-aéreos e distensão das ansas intestinais, sem pneumatose intestinal (figura 1). Suspeitando-se de NEC IIA foi submetida a laparotomia exploradora que a excluiu, não revelando qualquer obstrução intestinal, constatando-se apenas a presença de pús livre intra-abdominal com isolamento posterior de *Escherichia coli (E. coli)* no líquido peritoneal, tendo sido feito o diagnóstico de peritonite primária por *E.coli*. Apesar da introdução gradual de alimentação, apresentava uma tolerância alimentar irregular, não ultrapassando cerca de 14% da carga hídrica total.

Ao 93º de vida, verifica-se agravamento da intolerância digestiva, acompanhado de distensão abdominal, vómitos e ausência de trânsito intestinal, com imagem radiográfica semelhante ao episódio prévio. Tentado tratamento conservador sem sucesso, pelo que foi submetida a nova laparotomia exploradora, tendo sido constatada uma oclusão intestinal por duas estenoses a nível do jejuno e íleo (8,5cm de comprimento e 1,7cm de diâmetro e 18,5cm de comprimento e 2,1cm de diâmetro, respetivamente), interpretadas como possíveis sequelas de NEC, sendo sujeita a enterectomia segmentar. Foi realizada biópsia do intestino delgado e sigmóide no sentido de avaliar a hipótese de Doença de Hirschsprung. A anatomia patológica mostrou ao nível do sigmóide "(...)presença de células ganglionares(...)", afastando essa hipótese, e ao nível do delgado "(...) alguns plexos submucosos com aumento do número de células ganglionares e mioentéricos com alguns gânglios maiores do que o habitual com espaçamento irregular (...) aspetos focais de displasia neuronal focal e hipoganglionismo." (figura 2). Foi de novo introduzida a alimentação de forma progressiva, desta vez chegando a tolerar cerca de 70% da carga hídrica total.

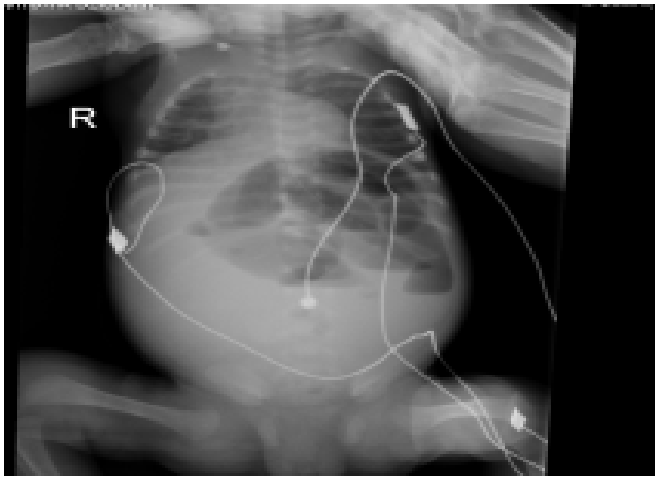


Figura 1 – Radiografia abdominal evidenciando níveis hidro-aéreos e distensão das ansas intestinais, sem pneumatose intestinal.

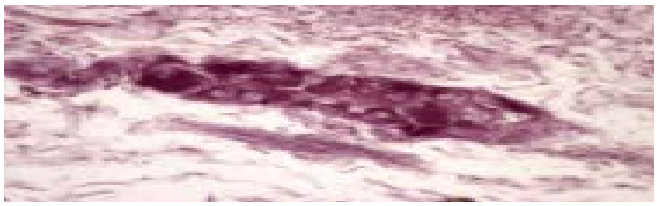


Figura 2 – Presença de gânglio nervoso com aumento do número de células ganglionares. (imagem gentilmente cedida pela Prof. Dr.ª Fátima Carneiro – Instituto Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto (IPATIMUP)).

No entanto, no 117º dia de vida, reinicia vómitos fecalóides com ausência de trânsito intestinal. Foi novamente intervencionada, objetivando-se disfunção da anastomose ileal, procedendo-se à resseção de 5,1cm de intestino delgado com uma estenose de 0,7cm e ulceração da mucosa na zona central com extensão do processo inflamatório à espessura da parede.

Decorridos dez dias após a última intervenção cirúrgica, repete quadro semelhante que resultou na quarta intervenção cirúrgica, sendo novamente constatada disfunção da anastomose

ileal, sendo realizada ileostomia descompressiva. A histologia dos fragmentos ileal e retal mostrou "(...) aumento de expressão de acetilcolinesterase em filetes nervosos do córion da mucosa e da muscular da mucosa e na camada muscular(...) gânglio nervoso com aumento do número de células ganglionares na submucosa(...)" (figura 3).

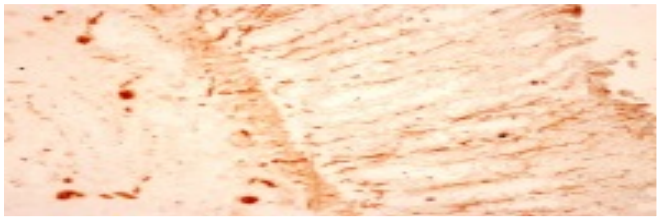


Figura 3- Aumento de expressão de acetilcolinesterase em filetes nervosos do córion da mucosa e da muscular da mucosa. (imagem gentilmente cedida pela Prof. Dr.ª Fátima Carneiro – Instituto Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto (IPATIMUP)).

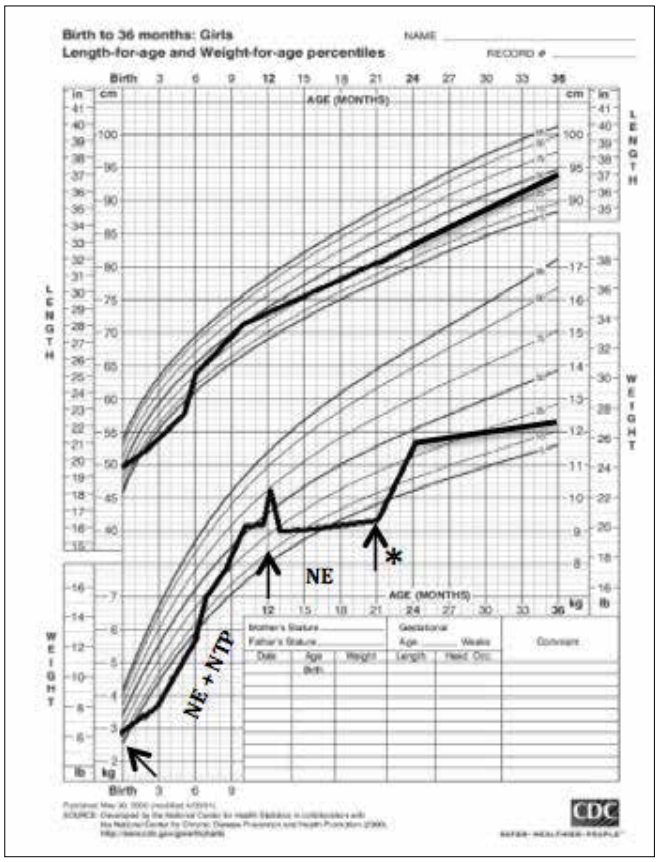


Figura 4 – Evolução estaturo-ponderal.

Legenda: **NE** – Nutrição Entérica; **NTP** – Nutrição Total Parentérica; ***** - Cirurgia de reconstrução do trânsito intestinal.

Desde então assistiu-se a uma tolerância alimentar progressiva, embora dependente de nutrição parentérica para atingir uma boa evolução ponderal, sem novos episódios oclusivos, tendo tido alta aos cinco meses de vida (1,5 meses de idade corrigida).

Esteve sob nutrição parentérica domiciliária a complementar a dieta por via entérica, mantendo boa evolução estaturo-ponderal. Aos 21 meses é sujeita a reconstituição do trânsito intestinal. O pós-operatório foi complicado por vários períodos sub-oclusivos ligeiros e tolerância digestiva irregular, tendo tido alta ao 35º dia de pós-operatório.

Atualmente com 45 meses, está sob dieta adequada à idade com boa evolução estaturo-ponderal e trânsito intestinal normal para a idade. Nos últimos 22 meses teve dois episódios sub-oclusivos que reverteram com quatro horas de pausa alimentar (Figura 4).

DISCUSSÃO

A DNI foi descrita pela primeira vez em 1971 por Meier-Ruge, como uma malformação complexa do plexo nervoso entérico de patogénese desconhecida, ao contrário da DH, determinada geneticamente.[4]

A DNI proximal a um segmento de aganglionose por DH (não é incomum e frequentemente surge associada a sintomas oclusivos persistentes após cirurgia corretiva.[3,4,6,7,10,11] A incidência desta associação entre DNI e DH é referida por diferentes autores entre 25-75% dos casos, sendo que esta discrepância pode ser devida à diferença entre os critérios de diagnóstico considerados, refletidos na grande variabilidade da literatura em termos de parâmetros de avaliação de maturação intestinal, tipo de amostra e colorações usadas.[1,2,3,6-10]

A biópsia intestinal, mais precisamente a biópsia retal, é o principal método para o diagnóstico de anomalias da inervação intestinal.[6,10] O estudo baritado na DNI não mostra nenhuma caraterística radiológica específica, para além da distensão reto-sigmoideia.[6,12] De forma semelhante, a manometria ano-retal pode mostrar um reflexo reto-esfincteriano presente, ausente ou atípico.[6,12]

Têm vindo a ser reconhecidos como critérios de diagnóstico de DNI a presença na biópsia retal de hiperganglionose (presença de mais de cinco gânglios por campo de grande aumento na submucosa) e de gânglios gigantes, para além da presença de pelo menos uma das seguintes caraterísticas: gânglios ectópicos na lâmina própria e atividade aumentada da acetilcolinesterase nas fibras nervosas da submucosa dos vasos sanguíneos e na lâmina própria.[5,6,9,10,13]

Mais recentemente, M. G. Schäppi *et al.*, apontam como critérios morfológicos de diagnóstico a presença de pelo menos oito células neuronais / gânglios (denominados gânglios gigantes) em pelo menos 20% de um mínimo de 25 gânglios submucosos em pacientes com mais de um ano de idade, numa amostra congelada de 15µm de espessura sob métodos de histoquímica enzimática.[1] As alterações histológicas encontradas podem ocorrer de forma localizada ou disseminada, sendo a forma localizada confinada ao cólon e assemelhando-se à DH.[4,10,13]

Montedonico *et al.*, propoem uma classificação de DNI de acordo com a gravidade das alterações histoquímicas.[6,12] Assim,

a DNI grave inclui a hiperplasia do plexo submucoso, gânglios gigantes, gânglios ectópicos e atividade aumentada da acetilcolinesterase na lâmina própria ou na submucosa dos vasos sanguíneos; a DNI é considerada moderada se a biópsia mostrar gânglios gigantes do plexo submucoso com apenas um dos outros critérios; para além disso, pacientes com doença grave apresentam sintomas mais cedo do que aqueles com patologia moderada (5.2±112 meses vs. 17.5±23 meses), bem como quadros de oclusão intestinal mais frequentes.[6,12] No entanto, outros investigadores reportaram uma correlação fraca entre a gravidade da clínica e as caraterísticas histológicas encontradas.[1,6,9,10,12]

Estudos recentes mostraram que à 24ª semana de gestação a maioria das células ganglionares do sistema nervoso entérico são ainda muito pequenas e imaturas e, aquando do nascimento, existe uma combinação de células ganglionares maturas e imaturas, culminando o desenvolvimento céfalo-caudal do sistema nervoso entérico e o atingimento da maturidade plena das células ganglionares por volta dos cinco anos.[14]

De facto, apesar da hiperganglionose e da presença de gânglios gigantes serem as caraterísticas mais importantes para o diagnóstico de DNI, a primeira é considerada normal no recém-nascido[9], e mais ainda na prematuridade, contribuindo assim para a controvérsia acerca da existência de DNI como entidade histopatológica distinta, sendo as possíveis anomalias do desenvolvimento do sistema nervoso mioentérico parassimpático consideradas por alguns autores uma variante do desenvolvimento normal do intestino.[1,2,6,9,15]

Por outro lado, há casos descritos de famílias com DNI, sugerindo assim a possibilidade de fatores genéticos estarem implicados, nomeadamente o gene NCX/Hox1 1L.1, envolvido no desenvolvimento do sistema nervoso periférico e na proliferação ou diferenciação de linhas celulares da crista neural.[4,6,10,15]

No que diz respeito aos neurotransmissores envolvidos no sistema nervoso entérico, o maior enfoque é dado à acetilcolina. No entanto, a redução de neurotransmissores como NCAM (Neural-cell adhesion molecule), GAP-43 (Growth associated protein-43) e SY (Synaptophysin), poderá também estar implicada na dismotilidade intestinal, todavia sem uma relação entre este defeito e a gravidade da sintomatologia e/ou a idade do paciente.[5]

O tratamento da DNI, após a exclusão de aganglionose, é conservador, com resolução do quadro em cerca de 90% dos casos, sendo assumido nestes doentes um possível atraso na maturação do sistema nervoso entérico.[2,10,11] No entanto, se a sintomatologia persistir decorridos pelo menos seis meses de atitude expectante, a miectomia do esfíncter interno ou a confeção de estoma temporário deverão ser consideradas.[6,9,10,14] A resseção está raramente indicada, a não ser na doença grave e naquela associada a hipo/aganglionose.[7,10] Portanto, a indicação para cirurgia não deve ser determinada com base unicamente nas caraterísticas histopatológicas, mas também na clínica do paciente.[6,10,11]

Pelo exposto, a DNI trata-se de uma entidade complexa, cujo curso clínico depende da extensão das alterações da inervação intestinal, da gravidade da clínica e da coexistência de DH.[11]

O quadro clínico mais caraterístico de DNI é a oclusão intestinal[12]. No presente caso clínico, os vários episódios sucessivos de oclusão intestinal resultaram das alterações histológicas encontradas, bem como do grau de imaturidade intestinal, por se tratar de um grande prematuro.[1,6,9,14]

De facto, o estudo anatomo-patológico excluiu o diagnóstico de Doença de Hirschsprung ao revelar a presença de gânglio nervoso com aumento do número de células ganglionares, aspetos focais de displasia neuronal e hipoganglionismo.

Também, Coerdt *et al.* (2004) mostraram que em prematuros a presença de gânglios gigantes (> 7 células) ocorre em mais de 32,7%, diminuindo com a idade. Estes mesmos autores realçam que a hiperganglionose, sendo uma das caraterísticas mais importantes para o diagnóstico de DNI, é considerada normal no recém-nascido, e particularmente no prematuro, pelo que este facto se deve ter em conta na interpretação histopatológica do sistema nervoso entérico.[1,6,9]

A correlação entre a precocidade de apresentação, a gravidade clínica e os achados histológicos defendida por Montedonico *et al.*, não parece verificar-se neste caso uma vez que a precocidade apontar-nos-ia para uma forma de apresentação grave, mas os achados histológicos revelaram apenas aumento do número de células ganglionares e da atividade da acetilcolinesterase, o que seria compatível com DNI moderada.[6,12] Esta discrepância corrobora a opinião dos defensores da fraca correlação existente entre estes, pondo em causa a existência desta patologia como entidade distinta.[1,6,9,10,12]

No presente caso clínico, os achados histopatológicos de áreas focais de hipoganglionismo proximais a gânglios nervosos com aumento do número de células ganglionares poderão justificar os quadros sub-oclusivos/oclusivos sucessivos, bem como a necessidade de tratamento cirúrgico com resseção, ao invés da grande maioria dos casos de DNI tratados de forma conservadora.[6,7,10,11]

Atualmente, o facto de ser uma criança com uma evolução estaturo-ponderal normal e trânsito intestinal adequado, sem novos episódios sub-/oclusivos, é a favor de melhoria desta patologia com a idade, fazendo emergir o seu caráter mais funcional em detrimento de um caráter mais orgânico.[1,9,14]

Em conclusão, trata-se de uma entidade clínica controversa e complexa cuja apresentação poderá depender da extensão do comprometimento da inervação intestinal, da gravidade da dismotilidade intestinal e da coexistência de DH.[11]

Os autores apresentam este caso pela sua complexidade diagnóstica e terapêutica em que a componente das anomalias da inervação intestinal foram o achado predominante, cuja valorização clínica é discutida e discutível.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Schäppi MG, Staiano A, Milla PJ, Smith VV, Dias JA, Heuschkel R, *et al.* A Practical Guide for the Diagnosis of Primary Enteric Nervous System Disorders. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2013; 57:677-86.
2. Martucciello G, Prato AP, Puri P, Holschneider AM, Meier-Ruge W, Jasonni V, *et al*. Controversises concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: A report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies. *Journal of Pediatric Surgery* 2005; 40:1527-31.
3. Ferry GD, MD. Constipation in children: Etiology and diagnosis; *Uptodate*: May 2012. http://www.uptodate.com/contents/constipation-in-children-etiology-and-diagnosis?source=search_result&search= constipation+in+children&selectedTitle=2%7E150.
4. Martucciello G, Torre M, Prato AP, Lerone M, Campus R, Leggio S, *et al*. Associated anomalies in intestinal neuronal dysplasia. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37:219-23.
5. Kobayashi H, Hirakawa H, Puri P. Is Intestinal Neuronal Dysplasia a Disorder of the Neuromuscular Junction?. *Journal of Pediatric Surgery* 1996; 3:575-9.
6. Puri P. Pediatric Surgery. In: Grosfeld JL, Junior JA O'Neill, Fonkalsrud EW, Coran AG. Intestinal Neuronal Dysplasia. 6th ed. United States: Mosby Elsevier Inc. 2006;1560-5.
7. Ure BM, Holschneider AM, Schulten D, *et al*. Clinical Impact of Intestinal Neuronal Malformations: A Prospective Study in 141 Patients. *Pediatric Surgery Int* 1997; 12:377-82.
8. Kobayashi H, Yamataka A, Fujimoto T, Lane GJ, Miyano T. Mast Cells and Gut Nerve Development: Implications for Hirschsprung's Disease and Intestinal Neuronal Dysplasia. *Journal of Pediatric Surgery* 1999; 34:543-8.
9. Gillick J, Tazawa H, Puri P. Intestinal Neuronal Dysplasia: Results of Treatment in 33 Patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36(5):777-9.
10. Komborozos VA, Skrekas GJ. Neuronal intestinal dysplasia: an entity of chronic intestinal pseudo-obstruction. *Annual of Gastroenterology* 2000; 13:95-7.
11. Meier-Ruge W A, Ammann KBE, *et al*. Updated results on intestinal neuronal dysplasia (IND B). *Eur Journal of Pediatric Surgery* 2004;14:384-91.
12. Montedonico S, Acevedo S, Fadda B. Clinical Aspects of Intestinal Neuronal Dysplasia. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37:1772-4.
13. Oğuzkurt P, Senocak ME, Akçören Z, Büyükpamukçu N. Diagnostic Difficulties in Neuronal Intestinal Dysplasia and Segmental Colitis. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35:519-21.
14. Burki T, Kiho L, Scheimberg I, Phelps S, Miisra D, Ward H, *et al*. Neonatal funcional intestinal obstrution and the presence of severely imature gagnglion cells on rectal biopsy: 6year experience. *Pediatr Surg Int* 2011; 27:487-90.
15. Yanai T, Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T, Hayakawa T, *et al*. Acetylcholine-Related Bowel Dysmotility in Homozygous Mutant NCX/HOX1 1L.1- Deficient (NCX-/-) Mice – Evidence That Acethylcholine is Implicated in Causing Intestinal Neuronal Dysplasia. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39:927-30.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Nádia Guimarães:
Av. Dr. Fernando Aroso, 901 hab. 2.2
4450-666 Leça da Palmeira.
Email: nadiamafalda@gmail.com

Recebido a 26.02.2015 | Aceite a 01.05.2015

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

O adolescente e a doença crónica: a propósito de um caso de adolescente com Síndrome de Klippel-Trenaunay

João Canha[I], Inês Portinha[II]

THE ADOLESCENT AND THE CHRONIC ILLNESS: AN ADOLESCENT WITH KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME

ABSTRACT

Introduction*:* The relationship between the adolescent and his chronic illness is complex and causes imbalance in his biopsychosocial development. Adolescence constitutes a critical stage with changes that may affect and be affected by illnesses, regardless its specificity.

Case Report: Sixteen year-old male with Klippel-Trenaunay syndrome presenting depressive and anxious symptoms and poor therapeutic adherence, in relation to his poor adjustment to the disease, with physic, psychic and social impact.

Conclusion: Physical and psychological changes during adolescence pose increased challenges to the management of chronic illness. Therefore, health services should understand its global impact - specially on life quality and well-being perception - and adress this issue with the patients.

Keywords: Adolescent; Development; Chronic disease; Psychological adjustment; Klippel-Trenaunay syndrome

RESUMO

Introdução: A relação do adolescente com a doença crónica é complexa e causa desequilíbrios no seu desenvolvimento biopsicossocial. A adolescência constitui uma fase crítica de mudança que pode afectar e ser afectada pela doença, independentemente da sua especificidade.

Caso Clínico: Adolescente de 16 anos do sexo masculino, portador de síndrome de Klippel-Trenaunay, que apresenta sintomatologia do foro depressivo e ansioso, alteração de atitudes e comportamentos face à doença e dificuldade na adesão terapêutica, relacionados com o processo de integração e gestão da sua doença, com impacto físico, psíquico e social.

Conclusão: As alterações desenvolvimentais da adolescência colocam desafios acrescidos à gestão da doença crónica. Por isso, impõe-se aos serviços de saúde a compreensão do seu impacto global - com especial atenção à percepção da qualidade de vida e bem-estar - e a criação de espaço para que este possa ser abordado e minimizado.

Palavras-chave: Adolescent; Development; Chronic disease; Psychological adjustment; Klippel-Trenaunay syndrome

Nascer e Crescer 2015; 24(3): 129-32

[I] S. de Psiquiatria e Saúde Mental - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho.4434-502 Vila Nova Gaia, Portugal.
joao.canha@chvng.min-saude.pt

[II] Departamento de Pedopsiquiatria e Saúde Mental da Infância e da Adolsescência - Centro Hospitalar do Porto, 4099-099 Porto, Portugal.
inescportinha@gmail.com

INTRODUÇÃO

A doença crónica na adolescência constitui-se como um desafio aos profissionais de saúde que ultrapassa largamente a especificidade da afecção orgânica e seu tratamento.[1-3] A adolescência representa uma etapa crítica do desenvolvimento marcada por múltiplas experiências de confrontação e adaptação, relacionadas com vários factores: as alterações físicas e biológicas, a experimentação de papeis emocionais e sociais, a transição entre dependência e independência, ou as preocupações com o auto-conceito.[4] A doença crónica interfere frequentemente com o normal crescimento e traz maior risco ao desfecho adaptativo deste processo, o que por sua vez, pode ameaçar a normal gestão dos cuidados à doença.[4,5]Ela acrescenta desequilíbrios no crescimento orgânico e fisiológico do adolescente, mas pode também ser ela própria influenciada pelos processos psíquicos de individuação e socialização que nesta fase alteram a percepção e a atitude face à doença.[2]

Sabe-se que os conceitos de identidade, auto-imagem e desenvolvimento do ego estão afectados no adolescente portador de doença crónica, principalmente nos casos de doença grave e naqueles com maior QI verbal.[2] A imagem corporal e a vida sexual são duas das dimensões mais susceptíveis de perturbação, parecendo haver nalguns estudos maiores índices de insatisfação com o corpo.[2] São também mais susceptíveis ao desenvolvimento de perturbações psiquiátricas, emocionais e comportamentais e ao aparecimento de sintomatologia depressiva, ansiosa e baixa auto-estima.[2,4,5]

Estes doentes são confrontados com restrições no estilo de vida, com aumento de dependência em relação à família e dificuldades na integração no grupo de pares.[2,5] Questões como o vestuário, a prática de exercício ou as actividades de grupo podem conflictuar com as características da doença e/ou do tratamento, levando a que estes sejam colocados em segundo plano, em detrimento da dimensão social[2]. Os comportamentos daí resultantes põem muitas vezes em perigo a sua saúde, provocando descompensação clínica, alterando tratamentos ou precipitando hospitalizações.[3]

Não existe um claro consenso quanto à prevalência da doença crónica nos adolescentes, principalmente devido à diversidade de definições. Situar-se-á entre os 7 e os 15%, de acordo com a abrangência da definição utilizada.[2]

O Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) pode ser englobado dentro do grupo de doenças crónicas de início precoce. Caracteriza-se por uma malformação vascular combinada, complexa e congénita, rara e de etiologia desconhecida, constituindo-se pela tríada:[6]

- Angioma plano localizado num membro
- Malformações venosas
- Hipertrofia dos tecidos moles e/ou ósseos

Esta tríada verifica-se na totalidade em cerca de 30 a 60% dos casos, sendo que é necessária a combinação de duas destas condições para firmar o diagnóstico. Podem ainda estar associadas anomalias venosas profundas, capilares e linfáticas, complicações tromboembólicas e coagulopatias de consumo.[6,7]

Não foram encontradas, até hoje, alterações psicopatológicas associadas especificamente a esta síndrome. Ela constitui, contudo, uma doença crónica que impõe sérios desafios ao desenvolvimento biopsicossocial na adolescência. Os autores descrevem o caso de um adolescente com SKT, discutindo o impacto psíquico e desenvolvimental associado à doença crónica.

CASO CLÍNICO

Rapaz de 16 anos, com Síndrome de Klippel-Trenaunay diagnosticado aos 3 anos de idade, frequentando as consultas de Ortopedia, Cirurgia Vascular e Hematologia. Apresenta alterações no membro inferior com angioma plano, mal-formação vascular e hipertrofia dos tecidos moles, coagulopatia de consumo crónica e valores de fibrinogénio persistentemente diminuídos, apresentando risco trombótico e hemorrágico.

Gestação de 38 semanas, com história de diabetes gestacional e parto por cesariana. Desenvolvimento psicomotor adequado à idade. Boa adaptação no período pré-escolar, com bom aproveitamento até ao 7º ano. Relata dificuldades de integração no 8º e 9º anos, com deterioração das interacções com os pares (associada à imagem corporal e diminuição das capacidades motoras) e diminuição do rendimento escolar, motivo pelo qual decidiu inscrever-se noutra escola. Frequenta actualmente o 10º ano, referindo boa integração. Participa em actividades num grupo desportivo onde se diz sentir aceite e admirado, participando em espectáculos escolares. Descreve-se como reservado e pouco interactivo ao primeiro contacto.

Internado aos 16 anos durante 40 dias por extenso hematoma toraco-abdominal de difícil resolução, associado a hemorragia activa e algia intensa, em relação com ruptura muscular a nível da cintura escapular esquerda ocorrida em contexto de prática de actividade física baseada em hiper-extensões articulares. Foi pedida avaliação por pedopsiquiatria por manifestar dificuldades na adaptação ao internamento e sintomatologia depressiva. Apresentava humor triste e labilidade emocional, anorexia e emagrecimento de 11kg desde há cerca de 30 dias, sentimentos de desesperança e menos-valia. Associa o quadro ao internamento prolongado, à imobilização, e relata dúvidas sobre a recuperação física, o receio de perda das capacidades motoras e impossibilidade de manutenção das suas actividades e estilo de vida. Foi medicado com sertralina 50mg/dia que suspendeu 2 meses após a alta por regressão da sintomatologia. No mesmo ano esteve internado 10 dias por síndrome febril com bacteriémia a *Proteus mirabilis*, e 22 dias por hematoma na região poplítea do membro inferior e dor na articulação coxo-femural. Ambos os casos estão também associados à prática de exercício físico onde usa hiper-extensão articular, que não abandonou por se identificar com a modalidade e não querer perder o grupo onde se inseriu e se sente bem. Após o último internamento não frequentou a escola durante cerca de 2 meses por dificuldades de mobilização, tendo decidido suspender o ano e mudar de escola.

Após suspensão da medicação antidepressiva admite agravamento de sintomatologia do foro ansioso-obsessivo que nunca tinha relatado até então. Apresentava preocupações exacerbadas com a sua saúde, questionando sobre estilos de vida saudável (p.ex, alimentação), ideias de contaminação e rituais de verificação. Retomou sertralina com escalada de dose até aos 150mg/dia, com esbatimento das ideias obsessivas e dos rituais. Mantém prática da actividade física e participação em concursos e espectáculos. Apesar dos riscos que a actividade acarreta, afirma fazer parte da sua identidade e da sua forma de interagir com os outros

DISCUSSÃO

O caso apresentado exemplifica muitas das dificuldades apresentadas pelos adolescentes no seu "diálogo" com a doença crónica e parece ir ao encontro de muitos dos dados abordados na literatura. Esta é escassa no que concerne o impacto psicológico e a psicopatologia associada ao SKT, ao que não é alheio o facto de ser uma condição rara. Um estudo holandês[8] encontrou um impacto considerável na percepção da qualidade de vida destes doentes, quando comparados com a população geral. Esta diferença pode acentuar-se na adolescência com o agravamento de alguns sintomas[7,8]. Um dos primeiros estudos realizados com doentes com SKT[9] mostra que estes sofrem do impacto psicológico negativo da doença, sobretudo aqueles que se percepcionam como tendo pior saúde. Pontuam mais nas dimensões somática e psicológica comparativamente à população geral, nomeadamente no que se refere ao traço ansiedade.

Contudo, é necessário ter em conta as repercussões que uma condição crónica, independentemente das suas características, provoca no desenvolvimento biopsicossocial do adolescente. Stein e Jessop sublinharam a existência de um impacto transversal ao nível psicossocial na doença crónica, alertando para a importância do que é semelhante, mais do que as especificidades de cada doença[1]. Este caso salienta essa transversalidade, ao evidenciar repercussões e dificuldades observadas noutras doenças crónicas mais estudadas, como a diabetes ou a asma.

O doente descrito desenvolve pela primeira vez sintomatologia depressiva associada ao internamento prolongado e à consciencialização do impacto da doença na sua vida e na forma como se percepciona. Algumas situações parecem ressaltar atitudes de negação, nomeadamente quando repete actividades que comportam risco de agravamento da doença. Por outro lado evidencia ideias ruminativas quando se mostra exageradamente preocupado com a sua saúde. Este aparente contrassenso pode ser explicado pela influência de múltiplos factores emocionais e desenvolvimentais nesta fase de crescimento. A confrontação com a doença crónica, sobretudo aquando dos seus períodos de exacerbação ou descompensação, expõe as repercussões daí resultantes no presente e no futuro, na concepção da sua auto-imagem, na idealização do self e do seu projecto de vida. Isto pode ter conduzido às preocupações exageradas que verbaliza sobre a sua saúde geral e ao aparecimento de perturbação ansiosa relacionada com hábitos de vida saudáveis. O desenvolvimento da sintomatologia obsessiva poderá ser compreendida, neste contexto, pela percepção de dificuldade no "controlo" da sua saúde e do seu bem-estar, pela ambivalência emergente entre a atenção aos cuidados de saúde e o desejo de ignorar uma doença que condiciona a sua liberdade. Segundo os estudos científicos, a sintomatologia depressiva parece estar mais associada à gravidade da doença, aos eventos de vida negativos e ao sexo feminino, o mesmo acontecendo com a utilização de estratégias de coping de culpa (auto ou hetero-atribuída), ruminação, catastrofização e negação[5].

No caso apresentado, a reincidência da prática de actividade física favorece um prejuízo ou agravamento da doença. A manutenção da actividade de grupo, o reconhecimento dos pares e a identificação com a prática física demonstra o maior peso da socialização, da necessidade de aceitação e de igualdade na tomada de algumas decisões face à doença. É nesta ambivalente convivência com a doença que desenvolve o seu proceso de individuação, de independência familiar e de integração social. Dois internamentos parecem ter resultado directamente da pobre compliance, o que, juntamente com a longa duração dos mesmos e respectivas convalescenças, levou à perda de um período académico importante e à decisão de desistência do ano lectivo. Deve ainda salientar-se o relato das dificuldades de integração no 3º ciclo, aliadas à quebra do rendimento escolar, que já tinham contribuído para a mudança de escola. Coloca-se aqui em equação a problemática da adesão ao tratamento em sentido lato, definida por Haynes como todo o comportamento coincidente com a orientação médica - seja em relação à toma da medicação ou seguimento de dieta, ou mesmo execução de mudanças no estilo de vida[10]. A pobre adesão à terapêutica nestes adolescentes verifica-se em múltiplos estudos e pode estar associada a factores cognitivos, emocionais e psicológicos, à percepção da doença ou a características do meio circundante[3,4]. O parco desenvolvimento do pensamento abstracto, a incapacidade de antecipação das consequências futuras ou o falso conceito de invulnerabilidade poderão estar implicados[2]. Assim, os comportamentos de risco ou exploratórios típicos deste período podem exacerbar-se nos adolescentes com doença crónica, uma vez que, ao contrário do que se poderia pensar, poderão ter mais tendência para se envolverem em actividades sociais e colocarem-se em situações de risco, à procura do desejo de "ser igual aos outros".[3] Por outro lado, os comportamentos de não-compliance também devem ser considerados como fazendo parte do desenvolvimento apropriado na adolescência. É por isso importante não julgar ou repreender o doente, procurando dar espaço a que este se possa expressar sobre o tratamento.[3] Este caso retrata também a perturbação ao nível académico, nomeadamente o menor aproveitamento escolar, também encontrado num estudo recente realizado numa população de adolescentes portugueses.[11] Tem sido sugerido que este impacto tem por base o medo da divulgação da doença e da estigmatização, as incompatibilidades vocacionais, as faltas à escola devido à doença, ao seu tratamento, ou simplesmente a maior susceptibilidade ao absentismo.[2]

O caso relatado espelha a complexidade da convivência do adolescente com a doença crónica, materializando várias questões e preocupações salientadas na literatura. Em razão da evolução no conhecimento clínico e terapêutico, as doenças tendem a apresentar uma evolução cada vez mais crónica. As mudanças psíquicas e comportamentais próprias da adolescência podem sofrer maior desequilíbrio quando existe uma doença crónica, expondo necessidades de cuidados ao nível psicossocial, preventivo e reabilitativo.[1] Uma abordagem holística, com apoio psicoeducativo e psicoterapêutico, vocacionada para melhorar a adaptação e a adesão, pode preencher um "espaço vazio" deixado pela especialização dos cuidados médicos.[1,3,9] Deve ser proporcionado o espaço para que o adolescente exponha as suas dificuldades, elegendo a melhoria do bem-estar como um dos objectivos principais do tratamento[5]. A relação clínico-paciente poderá ter mais importância do que aquela que se atribui no que respeita a melhoria da adesão ao regime terapêutico:[3]

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stein R, Jessop D. *A noncategorical approach to chronic childhood illness*. Public Health Rep 1982; 97: 354-62.
2. Suris J-C, Michaud P-A, Viner R. *The adolescent with a chronic condition. Part I: developmental issues.* Arch Dis Child 2004; 89: 938-42.
3. Michaud P-A, Suris J-C, Viner R. *The adolescent with a chronic condition. Part II: healthcare provision.* Arch Dis Child 2004; 89: 943-9.
4. Kingäs H, Kroll T, Duffy M. *Compliance in adolescents with chronic diseases: a review.* J Adolesc Health 2000; 26: 379-88.
5. Kraaij V, Garnefsky N. *Coping and depressive symptoms in adolescents with a chronic medical condition: a search for intervention targets.* J Adolesc 2012; 35: 1593-600.
6. Samimi M, Lorette G. *Syndrome de Klippel-Trenaunay.* Presse Med 2010; 39: 487-94.
7. Jacob A, Driscoll D, Shaughnessy W, Stanson A, Clay R, Gloviczki. Klippel-*Trenaunay syndrome: spectrum and management.* Mayo Clin Proc 1998; 73: 28-36.
8. Oduber C, Khemlani K, Smitt J, Hennekam R, van der Horst C. *Baseline quality of life in patients with Klippel-Trenaunay syndrome.* J Plast Reconstr Aesthet Surg 2010; 63: 603-9.
9. van der Ploeg H, van der Ploeg M, van der Ploeg-Stapert J. *Psychological aspects of the Klippel-Trenaunay syndrome.* J Psychosom Res 1995; 39: 183-90.
10. Haynes R, Taylor D, Sackett D, editors. *Compliance in health care.* Baltimore. The John Hopkins University Press; 1979.
11. Santos S, Santos E, Ferrão A, Figueiredo C. *O impacto da doença crónica na adolescência.* Nascer e crescer 2011; 20: 16-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

João Canha
Serviço de Psiquiatria e Saúde Mental Rua Conceição Fernandes
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho.4434-502
Vila Nova Gaia, Portugal.
Email: joao.canha@chvng.min-saude.pt

Recebido a 05.05.2014 | Aceite a 20.04.2015

NOTA: O presente artigo está redigido segundo a antiga ortografia.

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

Quando as saquetas se confundem – ingestão de cloridrato de benzidamina

Ana Lopes Dias[I], Helena Pereira[I], Joana Soares[I], Teresa Campos[II], Márcia Quaresma[I]

WHEN THE SACHETS GET MIXED-UP – BENZYDAMINE HYDROCHLORIDE INGESTION

ABSTRACT

Introduction: The benzydamine hydrochloride is an anti-inflammatory drug with analgesic, antipyretic and antimicrobial properties.

Case report: A 4 year and 8 month-old boy is brought to the emergency room with psychomotor agitation and visual hallucinations, starting approximately 1 hour after the accidental ingestion of a sachet of 500 mg of benzydamine hydrochloride. Physical examination showed ataxia, tremor, occasional spasmodic tremors, agitation and visual hallucinations. After gastric lavage and activated charcoal, haloperidol was given due to severe agitation and visual hallucinations. Given the possibility of asphyxiation caused by spasm of the respiratory muscles, he was transferred to a tertiary hospital. With a favorable outcome, the patient received medical discharge on the 2nd day of admission.

Discussion: We alert to the possibility of confusion between oral and topic solutions. Being the hallucinogenic effect the main clinical manifestation, benzydamine ingestion, either intentional or accidental, should be considered in acute psychotic episodes.

Keywords: intoxication, benzydamine, hallucination, children

RESUMO

Introdução: O cloridrato de benzidamina é um anti-inflamatório não esteróide com propriedades analgésicas, antipiréticas e antimicrobianas.

Caso Clínico: Menino de 4 anos e 8 meses recorreu ao serviço de urgência por agitação psicomotora e alucinações visuais, com início cerca de 1 hora após a ingestão acidental de uma saqueta de 500 mg de cloridrato de benzidamina. Ao exame objetivo apresentava ataxia, tremor, abalos espasmódicos ocasionais, agitação psicomotora e alucinações visuais. Após lavagem gástrica e administração de carvão ativado, administrou-se haloperidol pelo quadro acentuado de agitação com alucinações visuais. Dada a possibilidade de ocorrência de asfixia por espasmo da musculatura respiratória, foi transferido para um hospital terciário. Apresentou evolução favorável, com alta ao 2º dia de internamento.

Discussão: Alerta-se para o risco de confusão na via de administração de apresentações para uso tópico e oral. Sendo a principal manifestação o efeito alucinogénico, a ingestão acidental ou intencional de benzidamina deve ser considerada em quadros psicóticos agudos.

Palavras-chave: intoxicação, benzidamina, alucinação, criança

Nascer e Crescer 2015; 24(3): 133-5

I Serviço de Pediatria, Unidade de Vila Real, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.5000-508 Vila Real, Portugal.
II Urgência Pediátrica, Centro Hospitalar de São João.4200-319 Porto, Portugal.

INTRODUÇÃO

O cloridrato de benzidamina é um anti-inflamatório não esteroide com propriedade anti-inflamatória, analgésica, antipirética e antimicrobiana. Está disponível sob diversas apresentações farmacológicas: solução para pulverização bucal (Tantum Verde®, Flogoral®, Mebocaína Anti-Inflam®), solução vaginal (Rosalgin®), pó para solução vaginal (Rosalgin®), pastilhas (Tantum Verde®, Flogoral®, Mebocaína Anti-Inflam®), creme (Tantum®) e gel (Tantum®, Momen®) de uso cutâneo. É utilizada para tratamento sintomático de condições orofaríngeas, osteoarticulares e ginecológicas[1].

A farmacocinética caracteriza-se por uma rápida absorção gastrointestinal após a ingestão oral, sendo que aproximadamente 64% da dose é absorvida na primeira hora, estando completa em 4 a 5 horas. A metabolização é hepática, com uma semivida plasmática de aproximadamente 8 horas, sendo eliminada pelas fezes e urina. A absorção a nível da pele e da mucosa oral e genital é baixa, sendo inferior a 10% da dose de aplicação tópica[2,3].

A intoxicação aguda com benzidamina está associada a agitação, ansiedade, alterações visuais, alucinações e convulsão. Há casos em que após a ingestão de doses elevadas de benzidamina apresentaram alterações como irritabilidade, hiperactividade a estímulos externos, movimentos coreiformes dos membros, a que se seguiu um estado de depressão, constituído por torpor e hipotonicidade[4].

CASO CLÍNICO

Menino de 4 anos e 8 meses, seguido em consulta de pediatria por obstipação e encoprese, medicado com macrogol em saquetas. Sem antecedentes familiares de relevo e sem alergias medicamentosas conhecidas.

Trazido ao serviço de urgência por quadro neurológico caracterizado por agitação psicomotora e alucinações visuais (cobras no corpo), com início uma hora após a ingestão acidental de 500 mg de cloridrato de benzidamina (Rosalgin® - pó para solução vaginal) diluída em água (31,3 mg/Kg), ao invés de ter sido administrado uma saqueta de macrogol.

Ao exame objetivo apresentava a via aérea permeável, ventilação espontânea, saturação periférica de oxigénio de 98% em ar ambiente e auscultação cardiopulmonar sem alterações. Estava corado, hidratado, hemodinamicamente estável, apirético e normoglicémico. A nível neurológico apresentava ataxia, tremor, abalos espasmódicos ocasionais, pupilas isocóricas e isorreativas, reconhecendo a mãe e o seu próprio nome.

Contactado o Centro de Informação Antivenenos (CIAV), que confirmou que a sintomatologia era compatível com a intoxicação por cloridrato de benzidamina. Foi dada a informação que as alucinações seriam difíceis de controlar, alertando para o facto de o diazepam não ser eficaz no controlo destas, sugerindo a utilização de haloperidol.

Realizada lavagem gástrica com soro fisiológico, cerca de 2h após a ingestão, e administrado carvão ativado, na dose de 1,25 g/Kg. A avaliação analítica efetuada, que incluiu hemograma, gasometria, ionograma, funções hepática e renal não revelou alterações. Dada a severidade das alucinações, foi administrado haloperidol (2 doses de 0,02 mg/Kg).

Procedeu-se à transferência do doente para um hospital terciário, pela possibilidade descrita na literatura[5] de poder ocorrer asfixia por espasmo da musculatura respiratória. Permaneceu internado em observação, tendo realizado fluidoterapia endovenosa e inibidor da bomba de protões. Evidenciou melhoria das alucinações visuais, referindo a presença de pequenos pontos luminosos até 9h após a ingestão. Cerca de 12h após a ingestão do fármaco repetiu avaliação analítica que se manteve sem alterações. Teve alta ao 2º dia de internamento, assintomático.

DISCUSSÃO

O mecanismo pelo qual ocorrem os efeitos alucinogénios ainda é desconhecido. Por um lado, a presença de indazol pode explicar a ocorrência de alucinações pela semelhança química com o componente indol presente na serotonina, levando à ativação serotoninérgica dos recetores 5HT2A, dando origem a alucinações tal como os alucinogéneos primários (dimetilamina no ácido lisérgico e dimetiltriptamina)[6]. Por outro, a benzidamina em doses elevadas aumenta a produção de dopamina a nível cerebral, acelerando a atividade do sistema límbico. Consequentemente as experiências armazenadas na memória afetiva são vivenciadas de maneira deformada, levando à perceção da realidade de forma alterada[4].

O tratamento da intoxicação por benzidamina é de suporte, com lavagem gástrica até 60 minutos após a ingestão e administração de carvão ativado. Recomenda-se que se force a diurese e se alcalinize a urina, de forma a aumentar a sua eliminação[2]. Não se conhece um antídoto específico. A utilização de diazepam para controlo das alucinações parece ineficaz, não havendo suporte na literatura para este fato. A nível nacional, a indicação para a utilização de haloperidol é dada pelo CIAV e tem por base a informação recolhida ao longo dos anos, sedimentada na experiência dos que se têm deparado com estes casos. De 2010 a 2014, o CIAV registou 36 casos de exposição/intoxicação por ingestão de benzidamina: 30 do sexo feminino, idade média de 26,7 anos (min. 2 e máx. 71) e 16 com idade inferior a 18 anos.

Nos últimos anos, o uso de benzidamina tem sido popular entre os adolescentes e adultos jovens[7]. No Brasil, foi realizado um estudo sobre o uso recreativo de benzidamina[6]. Os resultados observados identificaram o seu uso entre crianças e adolescentes que se encontram na rua. A popularidade da benzidamina deve-se ao seu baixo preço, fácil acesso e uso. Na internet[8] são obtidas informações relativas às alucinações produzidas pelo fármaco, geralmente associando o consumo de álcool[6,9], bem como a duração, como se deve tomar e a descrição pormenorizada dos efeitos. Estão descritos vários casos clínicos relacionados com a ingestão acidental[10], uso recreativo[11] e tentativa de suicídio[2]. De referir, ainda, um caso em que as queixas psicóticas se mantiveram após a descontinuação de benzidamina, não sendo claro se esta desencadeou um novo processo psicótico ou despoletou uma psicose latente[12].

Em Portugal trata-se de um fármaco de venda livre e de baixo custo, devendo existir meios para monitorizar a comercialização e utilização deste medicamento, promovendo a sua farmacovigilância, de forma a assegurar o seu uso seguro e racional.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Settimi L, Davanzo F, Lauria L, Casini ML, Ferrazin F. Oral ingestion of a topical benzydamine hydrochloride-containing gynaecological preparation in association with television advertising in Italy: analysis of cases managed by a National Poison Control Centre. BMJ Open 2012; 2: e000204.
2. Doğan M, Yılmaz C, Çaksen H, Güven A. A case of benzydamine HCL intoxication. Eastern Journal of Medicine 2013; 11: 26-8.
3. Ballesteros S, Ramón MF, Martínez-Arrieta R. Ingestions of benzydamine-containing vaginal preparations. Clin Toxicol (Phila) 2009; 47: 145-9.
4. Mota D, Costa A, Teixeira C, Bastos A, Dias M. Uso abusivo de benzidamina no Brasil: uma abordagem em farmacovigilância. Ciência & Saúde Coletiva 2010; 15: 717-24.
5. Schvartsman C, Schvartsman S. Intoxicação por benzidamina consequente à ingestão de colutório Antiinflamatório. Pediat (S. Paulo) 1986; 8: 107-9.
6. Opaleye ES, Noto AR, Sanchez ZM, Moura YG, Galduróz JC, Carlini EA. Recreational use of benzydamine as a hallucinogen among street youth in Brazil. Rev Bras Psiquiatr 2009; 31: 208-13
7. Souza J, Marinho C, Guilam M. Medicine consumption and the internet: critical evaluation of a virtual community. Rev Assoc Med Bras 2008; 54: 225-31.
8. Schifano F, Corazza O, Marchi A, Di Melchiorre G, Sferrazza E, Enea A, et al. Analysis of online reports on the potential misuse of benzidamine. Riv Psichiatr 2013;48:182-6
9. Acar YA, Kalkan M, Çetin R, Çevik E, Çınar O. Acute Psychotic Symptoms due to Benzydamine Hydrochloride Abuse with Alcohol. Case Rep in Psychiatry 2014; 2014: 290365
10. Gómez-López L, Hernández.Rodríguez J, Pou J, Nogué S. Acute overdose due to benzydamine. Hum Exp Toxicol 1990; 18: 471-3
11. Balaban OD, Atagun MI, Yilmaz H, Yazar MS, Alpkan LR. Benzydamine abuse as a hallucinogen: a case report. BCP 2013; 23: 276-9
12. Guru M, Safak Y, Kuru E, Orsel S. Psychotic disorder related to benzydamine hydrochloride abuse: a case report. Bulletin of Clinical Psychopharmacology 2012; 22: 51.

AGRADECIMENTOS

À Dr.ª Fátima Rato, Médica Coordenadora do Centro de Informação Antivenenos, pela disponibilidade, pelos esclarecimentos prestados e dados fornecidos, relativos à realidade do CIAV.

CORRESPONDÊNCIA

Ana Lopes Dias (dias.anacat@gmail.com)
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
Serviço de Pediatria
Avenida da Noruega
5000-508 Vila Real, Portugal

Recebido a 15.02.2015 | Aceite a 07.07.2015

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2015, vol XXIV, n.º 3

INSTRUÇÕES AOS AUTORES

A Revista **NASCER E CRESCER** dirige-se a todos os profissionais de saúde com interesse na área da Saúde Materno Fetal e Neonatal e publica artigos científicos relacionados com a Pediatria, Pediatria Baseada na Evidência, Saúde Mental da Infância e Adolescência, Bioética e Gestão Hospitalar. Poderão ser publicados artigos provenientes de todos os países de língua oficial portuguesa, bem como de outros países se redigidos em português, espanhol, inglês ou francês. Os Editoriais, os artigos de Homenagem e artigos de âmbito cultural são publicados a pedido da Direcção da Revista. A revista publica artigos originais de investigação, artigos de revisão, casos clínicos e artigos de opinião.

Os artigos propostos não podem ter sido objecto de qualquer outro tipo de publicação. As opiniões expressas são da inteira responsabilidade dos autores. Os artigos publicados ficarão de inteira propriedade da Revista e não poderão ser reproduzidos, no todo ou em parte, sem prévia autorização dos editores.

MANUSCRITO

Os trabalhos devem ser endereçados ao Diretor da revista para o seguinte endereço eletrónico

nascerecrescer@chporto.min-saude.pt

como documento anexo em qualquer versão actual de Microsoft Word, acompanhados da declaração de autoria.

Os artigos estão sujeitos a um processo de revisão e cabe ao Editor a responsabilidade de os: a) aceitar sem modificações, b) aceitar após alterações propostas, ou c) rejeitar, com base no parecer de pelo menos dois revisores que os analisarão de forma anónima. Os pareceres serão sempre comunicados aos autores.

CONSENTIMENTO INFORMADO E APROVAÇÃO PELA COMISSÃO DE ÉTICA

É da responsabilidade dos autores garantir que são respeitados os princípios éticos e deontológicos, bem como, a legislação e as normas aplicáveis, conforme recomendado na ***Declaração de Helsínquia***.

Nos estudos experimentais, é obrigatório que os autores mencionem a existência e aplicação de consentimento informado dos participantes, assim como a aprovação do protocolo pela Comissão de Ética.

É obrigatória declaração de conflito de interesses ou financiamento.

NORMAS DE PUBLICAÇÃO

A Revista Nascer e Crescer subscreve os requisitos para apresentação de manuscritos a revistas biomédicas elaboradas pela Comissão Internacional de Editores de Revistas Médicas (***Uniform Requirements for Manuscripts submitted to biomedical journals***. http://www.icmje.org. ***Updated July 2011***).

O trabalho deve ser apresentado na seguinte ordem: 1 – Título em português e em inglês; 2 – Autores; 3 – Resumo em português e inglês. Palavras-chave e Keywords; 4 – Corpo do artigo; 5 – Referências Bibliográficas; 6 – Figuras; 7 – Quadros; 8 – Legendas; 9 – Agradecimentos e esclarecimentos.

As páginas devem ser numeradas segundo a sequência referida atrás.

TÍTULOS E AUTORES

– O título deve ser o mais conciso e explícito possível, escrito na primeira página, em português e em inglês, não mencionando a identificação da instituição onde decorreu o estudo.

– A indicação dos autores deve ser feita pelo nome clínico ou com a(s) inicial(ais) do(s) primeiro(s) nome(s), seguida do apelido e devem constar as afiliações profissionais.

– Os contactos de todos os autores devem incluir endereço postal, endereço eletrónico e telefone.

RESUMO E PALAVRAS-CHAVE

– O resumo deverá ser redigido na língua utilizada no texto e sempre em inglês, devendo evitar-se abreviaturas.

– Nos artigos originais deverá compreender no máximo 250 palavras e ser elaborado segundo o seguinte formato: Introdução, Objectivos, Material e Métodos, Resultados e Conclusões.

– Nos artigos de revisão deverá compreender no máximo 250 palavras e ser estruturado da seguinte forma: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões.

– Nos casos clínicos, não deve exceder 150 palavras e deve ser estruturado em Introdução, Caso Clínico e Discussão/Conclusões.

– Abaixo do resumo deverá constar uma lista de três a dez palavras-chave, em Português e Inglês, por ordem alfabética, que servirão de base à indexação do artigo. Os termos devem estar em concordância com o ***Medical Subject Headings (MeSH)***.

TEXTO

– O texto poderá ser apresentado em português, inglês, francês ou espanhol.

– Os artigos originais de investigação devem ser elaborados com a seguinte organização: Introdução; Material e Métodos; Resultados; Discussão e Conclusões.

– Os artigos de revisão devem obedecer à seguinte estrutura: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões.

– Os casos clínicos devem ser exemplares, devidamente estudados e discutidos e conter uma breve introdução, a descrição do(s) caso(s) e uma discussão sucinta que incluirá uma conclusão sumária.

– As abreviaturas utilizadas devem ser objecto de especificação. Quando necessária a sua utilização, devem ser definidas na primeira vez que são mencionadas no texto. Quando usadas mais do que seis, recomenda-se a inclusão de um quadro onde todas serão especificadas. Não se aceitam abreviaturas nos títulos dos trabalhos.

– Os parâmetros ou valores medidos devem ser expressos em unidades internacionais (SI units, The SI for the Health Professions, WHO, 1977), utilizando para tal as respectivas abreviaturas adoptadas em Portugal.

– Os números de 1 a 10 devem ser escritos por extenso, excepto quando têm decimais ou se usam para unidades de medida. Números superiores a 10 são escritos em algarismos árabes, excepto se no início da frase.

– Relativamente aos resultados, a informação não deverá ser referida em duplicado no texto e nos quadros / tabelas, bastando salientar no texto os principais citados na figura.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

– As referências devem ser classificadas e numeradas por ordem de entrada no texto, com algarismos árabes, formatados sobrescritos.

– Referências sequenciais devem ser feitas indicando apenas a primeira e a última, unidas por hífen (ex.: [4-7]). Serão no máximo 40 para artigos originais, 15 para casos clínicos e 80 para artigos de revisão.

– Os autores devem verificar se todas as referências estão conformes aos ***Uniform Requirements for Manuscript submitted to biomedical journals*** (www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html) e se utilizam

os nomes abreviados das publicações adoptadas pelo ***Índex Medicus***. Os autores devem consultar a página NLM's Citing Medicine relativamente às recomendações de formato para os vários tipos de referência. Seguem-se alguns exemplos:

a) Revista médica: listar os primeiros seis autores, seguidos de *et al* (em itálico) se ultrapassar 6, título do artigo, nome da revista, ano, volume e páginas. Ex.: Haque KN, Zaidi MH, Haque SK, Bahakim H, el-Hazmi M, el-Swailam M, *et al*. Intravenous Immunoglobulin for prevention of sepsis in preterm and low birth weight infants. Pediatr Infect Dis 1986; 5: 622-65.
b) Capítulo em livro: autor(es), título do capítulo, nome(s) do(s) Editor(es), título do livro, número da edição, cidade e nome da casa editora, ano de publicação, primeira e última páginas do capítulo. Ex.: Phillips SJ, Whisnant JP. Hypertension and stroke. In: Laragh JH, Brenner BM, editors. Hypertension: pathophysiology, diagnosis, and management. 2nd ed. New York: Raven Press; 1995. p. 465-78.
c) Livro: autor(es), título do livro, número da edição, cidade e nome da casa editora, ano de publicação e número de página. Ex.: Jenkins PF. Making sense of the chest x-ray: a hands-on guide. 2nd. London: Taylor & Francis; 2013. p. 120.
d) Referência electrónica: artigo de revista em formato electrónico. Ex.: Jeha G, Kirkland J. Etiology of hypocalcemia in infants and children. Janeiro, 2010. (Acedido em 8 de Maio de 2013). Disponível em: http://www.uptodate.com.

FIGURAS E QUADROS

– Todas as ilustrações deverão ser apresentadas em formato digital de boa qualidade.

– Cada quadro e figura deverá ser numerado sequencialmente, em numeração árabe, por ordem de referência no texto, ser apresentado em página individual e acompanhado de título e legenda explicativa quando necessário.

– Todas as abreviaturas ou símbolos necessitam de legenda.

– Se a figura ou quadro é cópia de uma publicação ou modificada, deve ser mencionada a sua origem e autorização para a sua utilização quando necessário.

– Fotografias ou exames complementares de doentes deverão impedir a sua identificação devendo ser acompanhadas pela autorização para a sua publicação dada pelo doente ou seu responsável legal.

– O total de figuras e quadros não deve ultrapassar os oito para os artigos originais e cinco para os casos clínicos. As figuras ou quadros coloridos, ou os que ultrapassam os números atrás referidos, serão publicados a expensas dos autores.

AGRADECIMENTOS E ESCLARECIMENTOS

Os agradecimentos e indicação de conflito de interesses de algum dos autores ou financiamento do estudo devem figurar na última página.

MODIFICAÇÕES E REVISÕES

No caso do artigo ser aceite mas sujeito a modificações, estas devem ser realizadas pelos autores no prazo de quinze dias.

As provas tipográficas serão enviadas aos autores em formato electrónico, contendo a indicação do prazo de revisão em função das necessidades de publicação da Revista.

O não respeito do prazo desobriga a aceitação da revisão dos autores, sendo a mesma efectuada exclusivamente pelos serviços da Revista.

CARTAS AO EDITOR

As Cartas ao Editor deverão constituir um comentário a um artigo da revista ou uma breve nota sobre uma importante nova prática clínica. Não devem exceder as 500 palavras e ter um máximo de 5 referências bibliográficas.

ESTRUTURA DOS ARTIGOS – NORMAS DE PUBLICAÇÃO

Tipo de artigo	Resumo		Palavras-chave (Português e Inglês)	Texto		Figuras e Quadros	Bibliografia
	Número máximo de palavras	Estrutura		Número máximo de palavras (excluindo Referências e Ilustrações)	Estrutura	Número total máximo	Número máximo de referências
Artigos originais de investigação	250	. Introdução/Objectivo . Material e Métodos . Resultados . Conclusões	3 a 10	5000	. Introdução/Objectivo . Material e Métodos . Resultados . Discussão . Conclusões	8	40
Casos Clínicos	150	. Introdução . Caso(s) clínico(s) . Discussão/Conclusões	3 a 10	2500	. Introdução (breve) . Caso(s) Clínico(s) . Discussão (com conclusão)	5	15
Artigos de revisão	250	. Introdução . Objectivos . Desenvolvimento . Conclusões	3 a 10	5000	. Introdução . Métodos . Desenvolvimento . Discussão (com conclusões)	8	80
Carta ao Editor	–	–	–	500	–	–	5

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS

The Journal **NASCER E CRESCER** is addressed to all professionals of health with interest in the area of Maternal, Fetal and Child/Adolescent Health and publishes scientific articles related with Paediatrics, Evidence Based Paediatrics , Mental Health, Bioethics and Health Care Management. The journal accepts manuscripts from all countries of Portuguese language, as well as other countries written in Portuguese, English and Spanish.

The Editorials, the articles of Homage and articles of cultural scope are published under request of the Direction of the journal. The Journal publishes original articles, review articles, case reports and opinion articles.

The articles submitted must not have been published previously in any form. The opinions therein are the full responsibility of the authors. Published articles will remain the property of the Journal and may not be reproduced, in full or in part, without the prior consent of the editors.

MANUSCRIPT

Manuscripts for publication should be addressed to the editor of the journal: NASCER E CRESCER, Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto to

nascerecrescer@chporto.min-saude.pt

Manuscripts should be saved in Word and must be accompanied by the declaration of authorship by all authors.

Submitted articles should follow the instructions below, and are subject to an editorial screening process based on the opinion of at least two anonymous reviewers. Articles may be: a) accepted with no modifications, b) accepted with corrections or modifications, c) or rejected. This is based opinion of at least two reviewers who review anonymously. Authors will always be informed of the reasons for rejection and of the comments of the experts.

INFORMED CONSENT AND APPROVAL BY THE ETHICS COMMITTEE

It is responsibility of the authors to guarantee the respect of the ethical and deontological principles, as well as legislation and norms applicable, as recommended by the ***Helsinki Declaration***.

In research studies it is mandatory to have the written consent of the patient and the approval of the Ethics Committee, statement of conflict of interest and financial support.

MANUSCRIPT PREPARATION

Nascer e Crescer complies with the recommendations of the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) (***Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals***. http://www.icmje.org. ***Updated July 2011***).

All the components of the paper, including images must be submitted in electronic form. The papers must be presented as following: 1 - Title in Portuguese and English; 2 - Authors; 3 - Abstract in Portuguese and English and keywords; 4 - Text; 5 - References; 6 - Figures; 7 - Tables; 8 - Legends; 9 – Acknowledgements and clarifications.

Pages should be numbered according the above sequence.

If a second version of the paper is submitted, this should also be sent in electronic format.

TITLE AND AUTHORS

- The title should be concise and revealing, written on the first page, in Portuguese and English, not mentioning the identification of the institution where the study was held.

- The indication of the authors should be made by the clinical name (s) or with initial (s) (s) first (s) name (s), followed by the surname and should include professional affiliations.

- At the end of the page must include: organizations, departments or hospital services of the author(s); the name of the Institutions where the study was performed; the contact details of all authors (postal address, electronic address and telephone).

ABSTRACT AND KEYWORDS

- The abstract should be written in the same language of the text and always in Portuguese and English. Do not use abbreviations.

- Original articles should contain no more than 250 words and the abstract should consist of labelled Background, Material and Methods, Results and Conclusions.

- Review articles should contain no more than 250 words and must be structured: Introduction, Objectives, Development and Conclusions.

- Case Reports should contain no more than 150 words and the abstract should consist of labelled Introduction, Case report and Discussion/Conclusions.

- Each abstract should be followed by the proposed keywords in Portuguese and English in alphabetical order, minimum of three and maximum of ten, as a basis for indexing Article. Use terms from the *Medical Subject Headings* from *Index Medicus (MeSH)*.

TEXT

- The text may be written in Portuguese, English, French or Spanish.

- The original articles should contain the following sections: Introduction; Material and Methods; Results; Discussion and Conclusions.

- The structure of review articles should include: Introduction; Objectives, Development and Conclusions.

- The case reports should be unique cases duly studied and discussed. They should contain: a brief Introduction, Case description and a succinct discussion including a summary conclusion.

- Any abbreviation used should be spelled out the first time they are used. When used more than six, it is recommended to include a table where all be specified. Abbreviations are not accepted in the titles of papers.

- Parameters or values measured should be expressed in international (SI units, The SI for the Health Professions, WHO, 1977), using the corresponding abbreviations adopted in Portugal.

- Numbers 1 to 10 should be written in full, except in the case of decimals or units of measurements. Numbers above 10 are written as figures except at the beginning of a sentence.

- With regard to the results, the information should not be referred to in duplicate in the text and tables / charts, being enough emphasize the text cited in the main figure.

REFERENCES

- References should be noted in the text with subscript Arabic numbers, in order from the first citation.

- Referências sequenciais devem ser feitas indicando apenas a primeira e a última, unidas por hífen (ex.: [4-7]). They should be limited to 40 for original papers, 15 to case reports and 80 to review articles.

- The journal complies with the reference style in the ***Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals*** (www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html). Abbreviate journal titles according to the List of Journals Indexed in *Index Medicus*. Authors should consult NLM's Citing Medicine for information on its recommended formats for a variety of reference types. Examples:

a) Journal: list the first six authors followed by *et al* to surpass 6, title of the article, name of the journal, year, volume, pages. Ex: Haque KN, Zaidi MH, Haque SK, Bahakim H, el-Hazmi M, el-Swailam M, *et*

al. Intravenous Immunoglobulin for prevention of sepsis in preterm and low birth weight infants. Pediatr Infect Dis 1986; 5: 622-65.

b) Chapters of books: author(s), title of the chapter or contribution, name and initials of the editors, title of book preceded by 'In:', number of edition, city and name of publisher, year of publication, first and last page of the chapter. Ex: Phillips SJ, Whisnant JP. Hypertension and stroke. In: Laragh JH, Brenner BM, editors. Hypertension: pathophysiology, diagnosis, and management. 2nd ed. New York: Raven Press; 1995. p. 465-78.

c) Book: author(s), title of book, number of edition, city and name of publisher, year of publication, page. Ex: Jenkins PF. Making sense of the chest x-ray: a hands-on guide. 2nd. London: Taylor & Francis; 2013. p. 120.

d) Online reference: Journal article on the Internet: Ex.: Jeha G, Kirkland J. Etiology of hypocalcemia in infants and children. January, 2010. (Accessed 8 May 2013). Available at: http://www.uptodate.com.

TABLES AND FIGURES

- All illustrations should be in digital format of high quality.

- Each table and figure should be numbered in sequence, by Arabic numerals, in the order in which they are referenced in the text. They should each have their own page and bear an explanatory title and caption when necessary.

- All abbreviations and symbols need a caption.

- If the illustration has appeared in or has been adapted from copyrighted material, include full credit to the original source in the legend and provide an authorization if necessary.

- Any patient photograph or complementary exam should have patients' identities obscured and publication should have been authorized by the patient or legal guardian.

- The total number of figures or tables must not exceed eight for original articles and five for case reports. Figures or tables in colour, or those in excess of the specified numbers, will be published at the authors' expense in the paper version.

ACKNOWLEDGMENTS AND CLARIFICATIONS

The acknowledgments and the conflict of interests must be published at the last page.

All authors are required to disclose all potential conflicts of interest.

All financial and material support for the research and the work should be clearly and completely identified in an Acknowledgment section of the manuscript.

MODIFICATIONS AND REVISIONS

If the paper is accepted subject to modifications, these must be submitted within fifteen days of notification.

Proof copies will be sent to the authors in electronic form together with an indication of the time limit for revisions, which will depend on the Journal's publishing schedule.

Failure to comply with this deadline will mean that the authors' revisions may not be accepted, any further revisions being carried out by the Journal's staff.

LETTERS TO THE EDITOR

Letters to the Editor should be a comment to scientific manuscript or a small note about an important new clinical practice. A letter should not exceed 500 words and have a maximum of 5 references.

FORM OF MANUSCRIPTS

Article	Abstract		Keywords (Portuguese and English)	Text		Tables and Figures	References
	Maximum words	Sections		Maximum words (excluding References and Tables)	Sections	Maximum	Maximum
Original articles	250	. Background . Methods . Results . Conclusions	3 a 10	5000	. Introduction/Aim . Methods . Results . Discussion . Conclusions	8	40
Case Reports	150	. Introduction . Case report . Discussion/ Conclusions	3 a 10	2500	. Introduction (short) . Clinical Case . Discussion (including conclusions)	5	15
Review articles	250	. Introduction . Aim . Results . Conclusions	3 a 10	5000	. Introduction . Methods . Main text . Discussion (including conclusions)	8	80
Letters to the Editor	_	_	_	500	_	_	5

XXVII Reunião de Pediatria do CMIN

Auditório Prof. Doutor Alexandre Moreira, CHP

26 e 27 de novembro de 2015

PROGRAMA

26 de novembro (quinta-feira)

14h00 Abertura Secretariado
14h30 Sessão abertura
14h50 MR: Cardiopatias congénitas:
abordagem perinatal
Ecocardiografia fetal
Aconselhamento e planeamento de parto:
estratégia multidisciplinar
Avaliação do RN com suspeita de cardiopatia
RN com cardiopatia major
16h30 Café
16h50 Conferência:
Vacinação contra infecções por vírus do papiloma humano no adolescente
17h30 CO/Posters

27 de novembro (sexta-feira)

8h30 CO/Posters
10h00 Conferência:
Técnicas respiratórias de apoio domiciliário
10h45 Café
11h15 MR: Velhos problemas, novas estratégias
Hemangiomas na infância
Hiperhidrose
Refluxo vesico-ureteral
12h45 Almoço
14h15 MR: Nutrição e doença crónica
Como avaliar e intervir
Gastrostomia endoscópica percutânea:
indicações e complicações
Cirurgia anti-refluxo: é necessária?
15h45 Café
16h15 Sessão interactiva: qual o seu diagnóstico?
Doenças Genéticas
Doenças Metabólicas
Doenças Neurológicas
14h45 Prémio Nascer e Crescer 2014
18h00 Atribuição de prémios aos melhores trabalhos
da XXVII Reunião de Pediatria do CNIM
18h15 Encerramento

Inscrições e submissão de resumos em www.ademi.pt

Data limite para submissões - 1 de novembro de 2015

Secretariado: ADEMI

secretariado@ademi.pt Visite-nos em www.ademi.pt

CMIN CENTRO MATERNO INFANTIL DO NORTE

centro hospitalar do Porto

ademi

XXVII Reunião Anual de Pediatria
do Centro Materno Infantil do Norte

Auditório Prof. Doutor Alexandre Moreira do CHP, Porto

26 e 27 de Novembro de 2015

Sessão Interactiva

Velhos problemas, novas soluções:
- Hemangiomas
- Hiperhidrose
- RVU

Nutrição e doença crónica

Abordagem perinatal das cardiopatias congénitas

Vacina do HPV no adolescente

Téc. respiratórias de apoio domiciliário

Secretariado e inscrições

. ADEMI (www.ademi.pt)

. ✉ secretariado@ademi.pt

Organização:

CMIN Centro Materno Infantil do Norte

centro hospitalar do Porto

ademi

Submissão de resumos

. Data limite: 1.11.2015

. www.ademi.pt