NASCER E CRESCER

Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

23|4

Vol. 23, nº 4, Dezembro 2014

NASCER E CRESCER

Prémio Nascer e Crescer para o Melhor Artigo Original 2013

"Infecções associadas aos cuidados de saúde numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais: avaliação da eficácia das estratégias de prevenção implementadas"

Da autoria de:

Liliana Pinho
Joana Pinto
Ana Cristina Braga
Sónia Gouveia
Luísa Matos
José Pombeiro
Alexandra Almeida

Nascer e Crescer 2013; 22(4): 210-215

NASCER E CRESCER

Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto | Departamento de Ensino, Formação e Investigação
Ano | 2014 **Volume |** XXIII **Número |** 04

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

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

Corpo Redatorial | 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
Filipa Balona, HB
Gabriela Soares, CGMJM
Gustavo Rocha, CHSJ
Helena Sá Couto, HPH/ULSM
João Barreira, CHSJ
Laura Marques, CHP
Margarida Guedes, CHP
Vasco Lavrador, CHP

Editores especializados | Section Editors
Artigo Recomendado – Helena Mansilha, CHP; Maria do Carmo Santos, CHP
Perspetivas Atuais em Bioética – Natália Teles, CGMJM
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; 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; Isalita Moura, HSMM; Isolina Aguiar, CHAA; Joaquim Cunha, CHTS; Susana Tavares, CHEDV; Cármen Carvalho, CHP; Rosa Lima, CHP; Sofia Aroso, HPH/ULSM; Sónia Carvalho, CHMA
Caso Dermatológico – Manuela Selores, CHP; Susana Machado, CHP
Caso Eletroencefalográfico – Rui Chorão, CHP
Caso Endoscópico – Fernando Pereira, CHP
Caso Estomatológico – José Amorim, CHP
Caso Radiológico – Filipe Macedo, CHAA
Genes, Crianças e Pediatras – Esmeralda Martins, CHP; Gabriela Soares, CGMJM
Educação Científica – Margarida Lima, CHP, ICBAS-UP
Pequenas Histórias – Margarida Guedes, CHP

Consultor Técnico | Consultant
Gama de Sousa, Porto

Consultora de Epidemiologia e de Bioestatistica | | Advisor of Epidemiology and Biostatistics
Maria José Bento, IPOPFG

Conselho Científico Nacional | | National Scientific Board
Alberto Caldas Afonso, CHSJ, FMUP, Porto
Almerinda Pereira, HB, Braga
Ana Maria Leitão, HSSM, Barcelos
Ana Ramos, CHP, Porto
António Martins da Silva, CHP e ICBAS/UP, Porto
Arelo Manso, Porto
Braga da Cunha, CHTS, Penafiel
Cidade Rodrigues, CHP, Porto
Conceição Casanova, CHPVVC, Póvoa de Varzim
Eurico Gaspar, CHTMAD, Vila Real
Fátima Praça, CHVNG/E, Vila Nova de Gaia
Gonçalves Oliveira, CHMA, Famalicão
Helena Jardim, CHP, Porto
Henedina Antunes, HB, Braga
Hercília Guimarães, CHSJ, FMUP, Porto
Herculano Rocha, CHP, Porto
Ines Lopes, CHVNG/E, Vila Nova de Gaia
José Barbot, CHP, Porto
José Carlos Areias, 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, 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, CHAM, Viana do Castelo
Ricardo Costa, CHCB, Covilhã
Rosa Amorim, CHP, Porto
Rui Carrapato, CHEDV, Santa Maria da Feira
Teresa Oliveira, CHP, Porto
Teresa Temudo, CHP, Porto

Conselho Científico Internacional | | International Scientific Board
Alain de Broca, Centre Hospitalier Universitaire Amiens, Amiens
Annabelle Azancot-Bergel, Hôpital Robert-Debré, Paris
Cleonice Mota, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte
Francisco Alvarado Ortega, Hospital Materno Infantil Universitario La Paz, Madrid
Francisco Ruza Tarrio, Hospital Materno Infantil Universitario La Paz, Madrid
George R. Sutherland, St. George's Hospital Medical School Cranmer Terrace, Londres
José Boix Ochoa, Barcelona
Jean-François Chateil, Hôpital Pellegrin, Bordéus
José Quero, Hospital Universitario La Paz, Madrid
Juan Tovar Larrucea, Hospital Universitario La Paz, Madrid
Juan Utrilla, Fundacion Pedro Borras, Madrid
Luis Callís, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona
Peter M. Dunn, University of Bristol, Bristol

Assessores Editoriais | 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

Tiragem
2.500 exemplares

Autorização CTT
DE 0005/2005 DCN

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

Condições de assinatura
Anual Nacional (4 números) - 40 euros
Anual Estrangeiro (4 números) - 80 euros
Número avulso - 12 euros

CGMJM, Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães, CHAA, Centro Hospitalar do Alto Ave; CHAM, Centro Hospitalar do Alto Minho; 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; FMUP, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; HB, Hospital de Braga; 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; ICBAS/UP, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; IPOPFG, Instituto Português de Oncologia do Porto, Francisco Gentil; 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 2014, vol XXIII, n.º 4

índice

número4.vol.XXIII

181 Editorial
Sílvia Alvares

185 Artigos Originais
Internamentos por varicela em pediatria – Casuística de um Hospital Nível 2
Ana Ratola, Ângela Almeida, Liliana Quaresma, Maria Manuel Flores, Ana Nordeste

190
Valorizar a dor na criança: uma reflexão voltada para a praxis
Manuela Amaral Bastos, Carina Sousa

195
Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção: casuística de um Centro Secundário
Janine Coelho, Cláudia Melo, Felisbela Rocha, Sandra Santos, Sara Barros, Cecília Martins

201 Artigo de Revisão
Patência do canal arterial no recém-nascido prematuro: revisão do diagnóstico e tratamento
Carolina Andrade Bragança Capuruço, Cleonice de Carvalho Coelho Mota

207 Casos Clínicos
Baixa Estatura e haploinsuficiência do gene SHOX
Mariana Costa; Joana Magalhães, Sofia Ferreira, Miguel Rocha; Luís Ribeiro; Maria João Oliveira; Helena Cardoso, Teresa Borges

211
Transfusão feto-fetal e transfusão feto-materna
Sofia Rodrigues, Ana Rocha, Gonçalo Inocêncio, Madalena Moreira, Joaquim Saraiva, Cristina Dias, Maria do Céu Rodrigues

215
Artrite séptica neonatal – o desafio do diagnóstico
Andreia Ferreira; Bruno Barbosa; Ana Sousa Pereira; Catarina Maia; Mafalda Santos

219
Diagnóstico precoce de encefalocelo frontal fetal
Ilda Rocha, Rosete Nogueira, Cristina Godinho, Francisco Valente

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

223 Qual o seu Diagnóstico?
Caso estomatológico
José Amorim
225
Genes, crianças e pediatras
Esmeralda Martins, Anabela Bandeira, Joaquim Cunha
227 Agradecimentos
228 Normas de Publicação

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

summary

number4.vol.XXIII

181 Editorial
Sílvia Álvares

185 Original Articles
Varicella-related hospitalizations in children – case series in a secondary hospital
Ana Ratola, Ângela Almeida, Liliana Quaresma, Mª Manuel Flores, Ana Nordeste

190
To value pain in children: a reflection oriented to praxis
Manuela Amaral Bastos, Carina Sousa

195
Attention Deficit and Hiperactivity Disorder: case series of a secondary center
Janine Coelho, Cláudia Melo, Felisbela Rocha, Sandra Santos, Sara Barros, Cecília Martins

201 Review Articles
Patent ductus arteriosus in preterm infant: review of diagnosis and management
Carolina Andrade Bragança Capuruço, Cleonice de Carvalho Coelho Mota

207 Case Reports
Short Stature and SHOX gene haploinsufficiency
Mariana Costa; Joana Magalhães, Sofia Ferreira, Miguel Rocha; Luís Ribeiro; Maria João Oliveira; Helena Cardoso, Teresa Borges

211
Twin twin transfusion and fetomaternal transfusion
Sofia Rodrigues, Ana Rocha, Gonçalo Inocêncio, Madalena Moreira, Joaquim Saraiva, Cristina Dias, Maria do Céu Rodrigues

211
Neonatal septic arthritis – a challenging diagnosis
Andreia Ferreira; Bruno Barbosa; Ana Sousa Pereira; Catarina Maia; Mafalda Santos

219
Early diagnosis of fetal frontal encephalocele
Ilda Rocha, Rosete Nogueira, Cristina Godinho, Francisco Valente

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

223 What is your diagnosis?
Oral Pathology Case
José Amorim
225
Genes, Children and Paediatricians
Esmeralda Martins, Anabela Bandeira, Joaquim Cunha
227 Acknowledgements
228 Instructions for Authors

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

editorial

Avaliação cardíaca para desporto

Sílvia Álvares[I]

Os benefícios da actividade física no estado de saúde e na qualidade de vida das populações são amplamente reconhecidos. Também é consensual que a prática de exercício físico na vida adulta é condicionada por hábitos adquiridos durante a infância, o que tem conduzido ao desenvolvimento de programas de promoção de atividade física de lazer e de competição em idade pediátrica. Contudo e apesar de rara, a maior incidência de morte súbita (MS) no atleta levanta questões relativas ao tipo de rastreio cardiovascular pré competição e à segurança do exercício físico. A avaliação cardíaca tem como objetivos identificar a população em risco de morte súbita (figura 1), e estabelecer estratégias de prevenção nomeadamente através da proibição temporária ou definitiva de competição ou do tratamento de condições que possam ser potencialmente fatais, de que é exemplo a colocação de cardiodesfibrilhadores em determinadas patologias genéticas. A controvérsia surge relativamente ao melhor método de rastreio que possa individualizar os indivíduos com doença. Indiscutivelmente, a história clínica e exame físico completos e pormenorizados são importantes na deteção de doença cardíaca, mas há situações clínicas como o Sindrome de Wolf Parkinson White ou as canalopatias, em que se revela fundamental para o diagnóstico a realização do electrocardiograma de 12 derivações (ECG), já que nestes casos a história clínica e exame físico podem ser normais. Por outro lado a presença de sopro cardíaco na criança sem outros sintomas corresponde frequentemente a sopro inocente e queixas como palpitações e dor precordial são frequentes entre os adolescentes, o que dificulta a valorização destes achados clínicos.

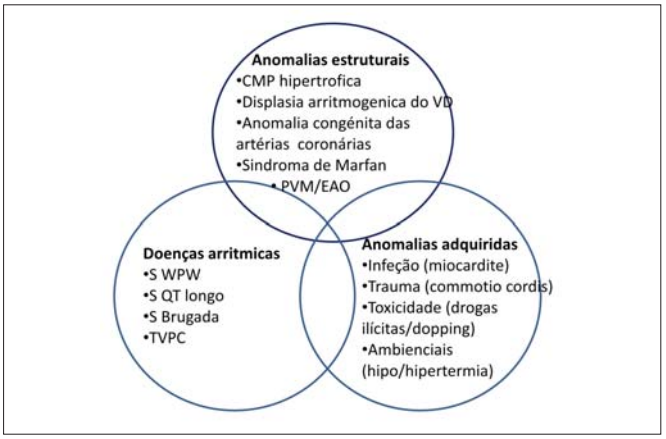


Figura 1 – Causas comuns de morte súbita no jovem atleta

Legenda – EAO - estenose aórtica, PVM - prolapso da válvula mitral, S - sindroma, TVPC - taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica, VD - ventriculo direito

Adaptado de Chandra et al 2007.

Com o objetivo de melhorar a qualidade da história clinica e do exame físico, e aumentar a capacidade de deteção de doença cardiovascular, a American Heart Association (AHA) a utilização de um protocolo de avaliação pré-competição que inclui 12 itens (quadro I), sendo que a positividade de qualquer um dos parâmetros implica uma

[I] Serviço de Cardiologia Pediátrica, CHPorto
silvia.c.alvares@gmail.com

investigação adequada. A presença de sintomas com o esforço, uma história familiar de doença cardíaca severa ou de morte precoce é relevante. Uma das dificuldades na criança é a distinção entre um sopro cardíaco inocente ou funcional do sopro patológico. Os sopros inocentes caracterizam-se por serem mais facilmente audíveis nos estados circulatórios hipercinéticos, serem vibratórios, de curta duração (protomesossistólicos) e de baixa intensidade (<3/6), e de intensidade variável com a mudança de posição da criança, nunca ocorrerem isoladamente na diástole (são sistólicos ou contínuos, no caso do zumbido venoso). Não se associam a frémito ou a ruídos acessórios (estalidos, cliques) e localizam-se numa área pequena e bem definida.

Quadro I

Recomendações da AHA para a avaliação pré-desportiva
História pessoal
1. dor precordial/desconforto com o exercício
2. síncope inexplicada/pré-sincope §
3. dispneia de esforço, dispneia/astenia associada a exercício
4. existência prévia de sopro cardíaco
5. hipertensão arterial
História familiar
6. morte súbita em familiar antes dos 50 anos por doença cardiaca
7. doença cardíaca incapacitante em familiar antes dos 50 anos
8. história familiar de cardiomiopatia, Sindrome de QT longo, ou outra canalopatia, Sindroma de Marfan ou arritmia grave
Exame físico
9. sopro cardíaco*
10. pulsos femorais (excluir COAO)
11. fenótipo marfanoide
12. pressão arterial (sentado #)

§ sincope não vasovagal
* auscultação na posição de decúbito e de pé ou com manobra de Valsalva,
# preferencialmente os 2 braços

Adaptado de Maron et al, 2007

A Sociedade Europeia de Cardiologia (ESC), para além da anamnese cuidadosa preconiza também a realização do ECG. Esta abordagem baseia-se nos resultados obtidos por Corrado na região de Veneto, na avaliação pré-participação desportiva, o que se traduziu na redução significativa de mortalidade (cerca de 90%) nos atletas jovens. A AHA, embora reconheça o interesse do ECG em determinadas situações, entende que como método de rastreio tem pouca sensibilidade e especificidade (cerca de 80% dos atletas apresentam alterações no ECG relacionadas com adaptações cardíacas induzidas pelo exercício) e elevado custo, para além de considerar raras as patologias de risco e a morte súbita.

A ESC defende que a realização de ECG pode identificar patologias como a cardiomiopatia hipertrófica e dilatada, o síndrome de WPW, o síndrome de QT longo, o síndrome de Brugada, doenças que representam cerca de 2/3 das causas de morte subita no jovem atleta. A adopção de critérios rigorosos e estandartizados na avaliação do ECG, adaptados a esta população é fundamental para melhorar a acuidade deste exame. Os critérios de Seatle recentemente propostos pretendem uniformizar a interpretação do ECG no atleta, distinguindo as alterações funcionais das alterações patológicas.

Em Portugal o rastreio pré-competição inclui a história clínica e exame físico e a realização de ECG. A avaliação cardíaca é repetida anualmente.

Esta abordagem está de acordo com as recomendações europeias que se fundamentam no seguinte:

1. O risco de MS no desporto é um problema de saúde importante
2. O rastreio com ECG permite identificar atletas não sintomáticos e com doença cardiovascular com risco de MS
3. Existem estratégias de abordagem que podem incluir tratamento ou restrição de competição
4. A deteção precoce e a orientação destes atletas permite a redução de MS.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 181-184

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chandra N, Bastiaenen R, Papadakis M, Sharma S. Sudden Cardiac Death in Young Athletes: Practical Challenges and Diagnostic Dilemmas. J Am Coll Cardiol 2013;61(10):1027-1040. doi:10.1016/j.jacc.2012.08.1032
2. Chaitman B., An Electrocardiogram Should Not Be Included in Routine Preparticipation Screening of Young Athletes Circulation 2007; 116: 2610-2615
3. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2005; 26:516-24.
4. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Pelliccia A, Thiene G. Pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden cardiac death. Am Coll Cardiol. 2008; 9;52(24):1981-9. doi: 10.1016/j.jacc.2008.06.053.
5. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes N Engl J Med 1998; 339:364–9
6. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? J Am Coll Cardiol 2003: 42 : 1959–63
7. Drezner JA, Ackerman MJ, Anderson J, Ashley E, Asplund CA, Baggish AL et al. Electrocardiographic interpretation in athletes: the 'Seattle criteria'. Br J Sports Med 2013 Feb;47(3):122-4. doi: 10.1136/bjsports-2012-092067.
8. Drezner JA. Standardised criteria for ECG interpretation in athletes: a practical tool. Br J Sports Med 2012 Nov; 46 Suppl 1:i6-8.
9. Drezner JA, Fischbach P, Froelicher V, Marek J, Pelliccia A, Prutkin JM et al Electrocardiographic findings: recognising physiological adaptations in athletes. Br J Sports Med 2013 Feb;47(3):125-36. doi: 10.1136/bjsports-2012-092068.
10. Giese EA, O'Connor FG, Brennan FH, Depenbrock PJ, Oriscello RG. The athletic preparticipation evaluation: cardiovascular assessment. Am Fam Physician 2007 Apr 1;75(7):1008-14.
11. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, Dimeff R, Douglas PS, Glover DW, Hutter AM Jr,Krauss MD, Maron MS, Mitten MJ, Roberts WO, Puffer JC;American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation. Circulation 2007; 27;115(12):1643-455

12. Maron BJ, Friedman RA, Kligfield P, Levine BD, Viskin S, Chaitman BR, Okin PM, Saul JP, Salberg L, Van Hare GF, Soliman EZ, Chen J, Matherne GP, Bolling SF, Mitten MJ, Caplan A, Balady GJ, Thompson PD; American Heart Association Council on Clinical Cardiology, Advocacy Coordinating Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, Council on Epidemiology and Prevention, Council on Functional Genomics and Translational Biology, Council on Quality of Care and Outcomes Research, and American College of Cardiology Assessment of the 12-lead ECG as a screening test for detection of cardiovascular disease in healthy general populations of young people (12-25 Years of Age): a scientific statement from the American Heart Association and the American College of Cardiology. Circulation 2014;130(15):1303-34. doi: 10.1161/CIR.0000000000000025. Epub 2014 Sep 15.
13. Myerburg RJ, Vetter VL. Electrocardiograms should be included in preparticipation screening of athletes. Circulation 2007; 116: 2616–2626.
14. Providencia R, Silva J, Seca L, Gomes PL, Costa GV, Barra S et al. Rastreio de sinais de alarme para morte súbita cardíaca numa população jovem: o questionário SCD-SOS. Rev Port Cardiol 2010; 29 (07-08): 1191-1205

Recebido a 15.10.2014 | Aceite a 15.12.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Internamentos por varicela em pediatria – casuística de um Hospital Nível 2

Ana Ratola[I]; Ângela Almeida[I]; Liliana Quaresma[I]; Maria Manuel Flores[I]; Ana Nordeste[I]

VARICELLA-RELATED HOSPITALIZATIONS IN CHILDREN – CASE SERIES IN A SECONDARY HOSPITAL

ABSTRACT

Introduction: Chickenpox is a common infectious disease in childhood. Although generally considered a benign and self-limited disease, it can cause serious complications. The aim of this study was to characterize hospitalizations due to varicella and its complications.

Methods: Retrospective analysis of medical records of children hospitalized at the Paediatric ward due to varicella between 01.01.2000 and 31.12.2012.

Results: During this 13 years'period, 105 children were admitted for chickenpox. Median age was 22 months (1day to 10 years);51,4% were female. The seasonal incidence was highest from April to June.

No child had received the varicella vaccine. Complications associated with varicella were the most common reason for hospitalization (76%), including skin infections (56.8%), respiratory (14.8%) and neurologic (14.8%) complications. The remaining children were hospitalized by the presence of risk factors (age, congenital varicella, immunosuppression) or the severity of the symptoms.

Acyclovir was given to 68 children (65%), of which 20 had the treatment begun before hospitalization. The average length of stay was 4.5 days. Three children were transferred to a tertiary hospital, one due to scalded skin syndrome, another one with otomastoiditis requiring surgery and the last as a result of pneumonia with pleural effusion. A child with encephalitis developed sequelae.

Discussion: Chickenpox can cause serious complications especially in children with risk factors. In the period of study, it accounted for 0.7% of admissions. The most frequent complications were cutaneous, which is in agreement with other studies. This work allowed the revision of the practices of service, particularly questioning the need for inpatient admissions in the group without complications.

Key-words: Complications, hospitalization, varicella.

RESUMO

Introdução: A varicela é uma doença infeciosa frequente na infância. Embora considerada geralmente uma doença benigna e auto-limitada, pode cursar com complicações graves. O objetivo deste trabalho foi caracterizar os internamentos por varicela e suas complicações.

Métodos: Análise retrospetiva dos processos clínicos das crianças com internamento no Serviço de Pediatria por varicela entre 01.01.2000 e 31.12.2012.

Resultados: Foram internadas 105 crianças por varicela, nos 13 anos avaliados, com idades entre um dia e os dez anos (mediana: 22 meses), sendo 51,4% do género feminino. A maior incidência sazonal foi de Abril a Junho.

Nenhuma criança tinha a vacina anti-vírus varicela-zoster. Complicações associadas à varicela foram o motivo de internamento mais frequente (76%), incluindo infeções cutâneas (56,8%), complicações respiratórias (14,8%) e neurológicas (14,8%). As restantes crianças foram internadas, pela presença de fatores de risco (idade, varicela congénita, imunossupressão) ou pela gravidade da sintomatologia.

Efetuaram aciclovir 68 crianças (65%), das quais, 20 tinham iniciado terapêutica antes da hospitalização. A duração média do internamento foi de 4,5 dias. Foram transferidas três crianças para hospital terciário, uma por síndrome de pele escaldada, uma por otomastoidite com indicação cirúrgica e outra por pneumonia com derrame pleural. Uma criança com encefalite desenvolveu sequelas.

Discussão: A varicela pode originar complicações graves sobretudo em crianças com fatores de risco. No período referido foi responsável por 0,7% dos internamentos. As complicações mais frequentes foram as cutâneas, o que está de acordo com outros estudos. Este trabalho permitiu rever as práticas do serviço, nomeadamente questionar critérios de internamento no grupo com fatores de risco, mas sem complicações da doença.

Palavras-chave: Complicações, internamento, varicela.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 185-189

[I] S. Pediatria, U. Aveiro, CH Baixo Vouga, 3814-501 Aveiro, Portugal. anaratola@hotmail.com; angela.p_almeida@live.com.pt; lilianaquaresma@hotmail.com; mariamanuelflores@gmail.com; ana_nordeste@sapo.pt

INTRODUÇÃO

A varicela é uma doença exantemática, frequente na infância, provocada pela primoinfeção por um herpesvírus – o vírus varicela-zoster (VVZ)[1].

De acordo com o 2º Inquérito Serológico Nacional, 86,8% da população portuguesa é seropositiva para o VVZ e 83,6% das crianças entre os seis e os sete anos apresentam anticorpos específicos contra este vírus[2].

É uma doença altamente contagiosa cuja transmissão ocorre através de gotículas respiratórias ou por contacto direto com as lesões. Nos casos de transmissão intra-familiar, a evolução tende a ser mais grave[3]. O período de incubação varia de dez a 21 dias.

Nas crianças a doença é habitualmente benigna e auto-limitada, durando em média quatro a sete dias. Caracteriza-se por exantema generalizado maculo-papulo-vesicular que evolui para crosta, pruriginoso, mais exuberante no couro cabeludo, face e tronco, podendo atingir as mucosas. São frequentes a coriza e sintomas constitucionais ligeiros como febre, mal-estar, anorexia e cefaleias.

Nos recém-nascidos (RN), adolescentes e crianças com fatores de risco (imunodeficiência, doenças crónicas cutâneas ou pulmonares) podem surgir complicações potencialmente graves[4].

São esperadas complicações em 2 a 5% dos casos de varicela. A mais frequente é a sobreinfeção bacteriana das lesões, por agentes como o *Staphylococcus aureus* e o *Streptococcus pyogenes*, podendo condicionar escarlatina, bacteriémia ou sépsis.

A pneumonia é a mais frequente das complicações respiratórias e deve-se na maioria dos casos a sobreinfeção bacteriana ou ao próprio vírus VVZ (o que ocorre raramente na criança).

O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) pode variar de meningite asséptica a encefalite, sendo o atingimento cerebelar o mais comum e com melhor prognóstico.

Dentro das complicações mais raras salientam-se as hematológicas, nomeadamente a púrpura trombocitopénica.

A infeção na grávida, até às 20 semanas de gestação (SG), pode provocar, em 2% dos casos, o síndrome de varicela congénita no feto. Se a varicela materna surgir entre o 5º dia pré-parto e o 2º dia pós parto pode resultar em infeção progressiva e generalizada do RN com uma taxa de mortalidade de 30% se não tratada. Mas, no período entre as 20 semanas de gestação e o 5º dia pré-parto, devido à passagem de anticorpos maternos para o RN, a doença é tipicamente benigna podendo surgir algumas lesões cutâneas nos primeiros dias de vida[5].

A administração de antivírico (aciclovir) está indicada apenas em doentes com risco aumentado de desenvolver um quadro clínico moderado a grave: idade superior a 12 anos, segundo caso no agregado familiar, doença cutânea ou cardiopulmonar crónica, corticoterapia e terapêutica crónica com salicilatos. O antivírico iniciado nas primeiras 24 horas de doença permite reduzir o número de lesões e diminuir os dias de doença sem alterar significativamente o número de anticorpos produzidos. Devem realizar aciclovir endovenoso doentes imunodeprimidos e/ou com doença disseminada (por ex. pneumonia ou encefalite)[6].

A vacina contra a varicela está comercializada em Portugal desde 2004, mas não faz parte do Programa Nacional de Vacinação (PNV) pelo que não se podem retirar conclusões acerca de alterações epidemiológicas relacionadas com a sua implementação. A OMS recomenda considerar a vacinação das crianças contra a varicela apenas através da introdução da vacina no PNV. No entanto, a vacinação dos adolescentes e adultos suscetíveis está indicada, não acarretando risco de alteração da epidemiologia e permitindo proteger uma população em maior risco de doença grave[5,7,8].

O objetivo deste trabalho foi caracterizar os internamentos por varicela, avaliando as principais complicações e rever as práticas do nosso serviço relativas a esta patologia.

MÉTODOS

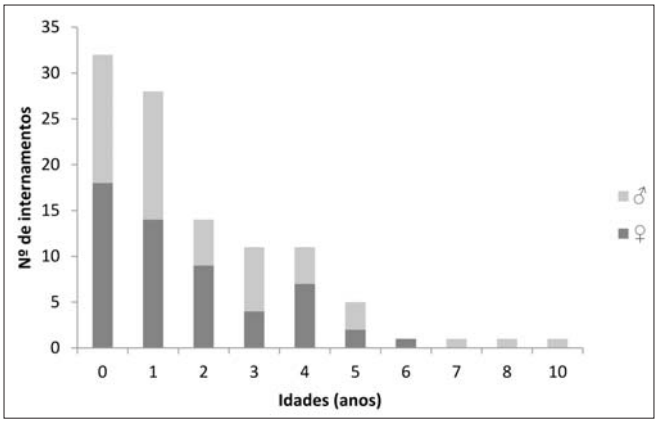
Estudo retrospetivo e descritivo através da análise dos processos clínicos das crianças cujo motivo de internamento num hospital nível 2 foi varicela, no período compreendido entre 01.01.2000 e 31.12.2012 (período de 13 anos). Excluíram-se as crianças em que o diagnóstico de varicela foi efetuado durante um internamento por um outro motivo.

Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, género, mês do ano, antecedentes pessoais, apresentação clínica, exames complementares, tratamento, complicações e evolução.

RESULTADOS

Durante o período em estudo foram internadas 105 crianças por varicela. Destas, 80 foram hospitalizadas com complicações desta doença, 16 por fatores de risco e 9 por manifestações sistémicas relevantes.

As idades de internamento variaram entre o primeiro dia de vida e os dez anos (mediana de 22 meses) e 51,4% pertenciam ao género feminino (Figura 1).



Legenda: ♀ - Género feminino; ♂ - Género masculino

Figura 1 – Distribuição das crianças internadas por idade e género.

O número de internamentos por ano foi bastante variável, não se tendo demonstrado qualquer padrão de distribuição. No entanto, a incidência em 2011 foi superior a todos os outros anos (Figura 2). A Primavera foi o período em que ocorreu maior número de internamentos (Figura 3).

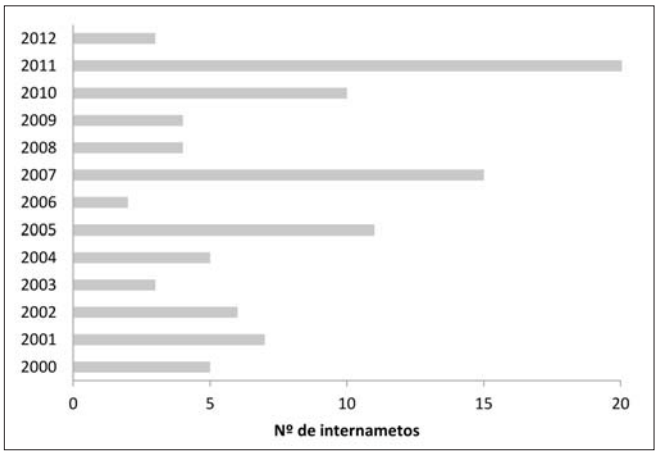


Figura 2 – Distribuição anual dos internamentos por varicela.

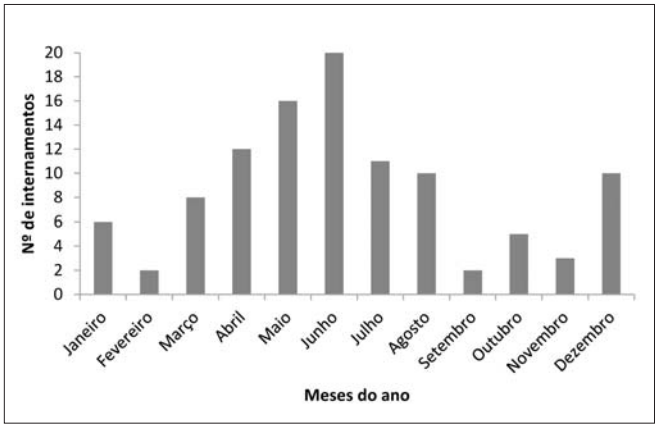


Figura 3 – Distribuição mensal dos internamentos por varicela.

Das crianças internadas, 71,4% eram previamente saudáveis e nenhuma tinha a vacina anti-varicela. O contexto epidemiológico apenas era conhecido em 44 crianças (41,9%). A transmissão foi escolar em 22 casos, intra-familiar em 21, e num dos casos ocorreu no centro de saúde.

Oitenta e três crianças (79%) apresentaram febre. Esta surgiu em média 1,2 dias após o exantema. Dezanove crianças (20%) tiveram vómitos.

Grupo com complicações da doença na admissão

Oitenta crianças (76,2%) foram internadas com complicações da doença. Uma das crianças apresentou duas complicações simultaneamente (impétigo e otite média aguda (OMA)). A frequência relativa das várias complicações encontradas é apresentada na Tabela 1.

Tabela 1 – Frequência relativa das complicações de varicela.

Complicações	n=81
Cutâneas	**46 (56,8%)**
Impétigo	23
Celulite	13
Linfadenite	3
Escarlatina	6
Síndrome da pele escaldada	1
Respiratórias	**12 (14,8%)**
Pneumonias	9
Agudizações de asma	3
Neurológicas	**12 (14,8%)**
Encefalite	4
Convulsão febril	7
Convulsão apirética	1
Outras	**11 (13,6%)**
OMA	4
GEA	4
Púrpura trombocitopénica	1
Otomastoidite	1
Amigdalite	1

Legenda: OMA – Otite média aguda; GEA – Gastroenterite aguda

As **complicações cutâneas** foram as mais frequentes (n=46), englobando mais de metade dos casos. A mais frequente foi o impétigo, seguindo-se celulite, escarlatina (foram incluídos neste grupo os casos de escarlatina, uma vez que pressupõe como ponto de partida a sobre-infeção cutânea), linfadenite e um caso de síndrome de pele escaldada. As idades neste subgrupo variaram entre dois meses e seis anos (mediana de 22,3 meses). De realçar, que a criança que desenvolveu síndrome da pele escaldada, era um lactente de nove meses que apresentava como antecedentes eczema atópico de difícil controlo. Outras duas crianças que apresentavam antecedentes de eczema manifestaram complicações cutâneas (impétigo).

Na evolução do internamento, um dos casos de impétigo desenvolveu flebite do pé esquerdo uma das crianças com celulite necessitou de drenagem cirúrgica no braço e hemiface esquerdos. A criança com síndrome de pele escaldada teve

infeção associada ao cateter venoso central. Neste sub-grupo, 27 (58,7%) realizaram hemocultura, com uma cultura positiva para *Streptococcus pyogenes,* num dos casos de impétigo com eritrodermia.

Relativamente às **complicações respiratórias** (n=12), as idades estavam compreendidas entre seis meses e oito anos (mediana de 23 meses). Destes, nove apresentavam pneumonia e três crianças agudizações de asma.

Derrame pleural de grande volume e atelectasia do campo pulmonar direito foram as complicações registadas em dois dos casos de pneumonia.

No grupo das **complicações neurológicas** (n=12), destacam-se quatro casos de encefalite (dois casos de ataxia cerebelosa), sete casos de convulsões febris (três, sem história prévia de convulsões) e um de convulsão apirética. As idades variaram entre os 10 meses e os 10 anos (mediana de 23,3 meses). Numa das crianças com encefalite a pesquisa de VVZ no Líquido Cefaloraquidiano (LCR) foi positivo.

Neste grupo foram realizados oito exames de imagem cerebral (tomografia computorizada disponível em contexto de urgência ou ressonância magnética (RM) em casos de suspeita de encefalite. Registaram-se alterações na RM cerebral num dos casos, revelando focos hiperintensos inflamatórios/infeciosos.

Duas crianças com encefalite efetuaram eletroencefalograma (EEG), uma durante o internamento que foi compatível com encefalite, e as duas após a alta, nesta fase, não apresentando alterações. Foi também realizado EEG após a alta, na criança que apresentou convulsão em apirexia, sem traçado patológico.

Uma das crianças deste grupo de sete anos de idade, que corresponde à criança com alterações na RM-cerebral e no EEG compatíveis com encefalite, veio a desenvolver dificuldades de aprendizagem com perturbação de atenção e diminuição do rendimento escolar.

Verificou-se um caso de **complicação hematológica** – púrpura trombocitopénica (plaquetas: $5x10^{12}$/L) numa criança de três anos. Não respondeu ao tratamento imunomodulador com imunoglobulina, tendo tido necessidade de efetuar corticoterapia.

As restantes complicações incluíram quatro gastroenterites agudas (GEA), quatro OMA, uma otomastoidite e uma amigdalite que necessitaram de internamento por intolerância da via oral, antibioterapia endovenosa ou repercussão no estado geral.

A duração média do internamento, neste grupo foi de 4,5 dias. Quanto ao tratamento, 47 crianças (58,8%) foram tratadas com aciclovir. Destas, 18 já o tinham iniciado antes da hospitalização.

Realizaram terapêutica com antibiótico por via oral ou endovenosa (ev) 55 crianças (68,7%), tendo sido os mais utilizados, a flucloxacilina e amoxicilina-ácido clavulânico. Três doentes foram transferidas para Hospital terciário: um por síndrome da pele escaldada, outro por pneumonia com derrame pleural extenso para colocação de dreno torácico (sem identificação de agente) e o terceiro por otomastoidite com necessidade de tratamento cirúrgico.

Grupo sem complicações

Neste grupo incluíram-se 25 crianças que não apresentavam complicações na admissão. Destas, 16 tinham fatores de risco: 14 por idade inferior a três meses, uma criança HIV positiva e um caso de varicela congénita precoce - a mãe desenvolveu varicela às 38 SG e o parto ocorreu às 39 SG, tendo surgido três lesões compatíveis com varicela no 7º dia de vida.

As restantes nove crianças foram internadas pela gravidade da sintomatologia: mau estado geral, febre difícil de ceder, recusa alimentar ou vómitos incoercíveis.

Destas 25 crianças, 21 realizaram aciclovir (duas já o tinham iniciado previamente à hospitalização). A mediana da duração do internamento foi de três dias.

Nenhuma destas crianças desenvolveu complicações durante o internamento ou após a alta.

DISCUSSÃO

Apesar da grande maioria das crianças com o diagnóstico de varicela ser tratada no domicílio, por vezes, as complicações da doença ou a sua gravidade exigem internamento[3,4,9].

No período em estudo a varicela, com ou sem complicações associadas, foi responsável por 0,7% do total de internamentos da Pediatria médica do nosso Hospital. Durante este período foram efetuados pela Pediatria médica um total de 15666 internamentos, 14,3% destes em adolescentes dos 10-14 anos. Dado que neste período ainda **não** tinha havido alargamento da idade até aos 18 anos, pode justificar o facto de não termos mais internamentos por varicela em adolescentes, que constituem um grupo de risco.

O internamento de algumas crianças sem complicações é questionável, nomeadamente lactentes com menos de três meses, ou o caso de varicela congénita precoce, dado que as manifestações graves estão associadas a varicela materna iniciada entre o quinto dia pré-parto e o segundo dia pós-parto e no caso relatado, ocorreu no sétimo dia pré-parto.

Neste trabalho e de acordo com outros estudos, as complicações ocorreram mais frequentemente em crianças em idade pré-escolar, devidas provavelmente, às condições mais favoráveis para a transmissão e ausência de imunidade nesta faixa etária. Ocorreu um discreto predomínio do género feminino (51,4%) e o maior número de internamentos verificou-se na Primavera, o que corresponde ao período de maior incidência da doença.[4,10,11]

As complicações mais frequentemente encontradas foram as cutâneas e/ou de tecidos moles, em mais 50% dos casos, o que está de acordo com outros estudos. Na quase totalidade das crianças ficaram limitadas à pele e tecido celular sub-cutâneo (a maioria sob a forma clínica de impétigo ou celulite).[1,3,4.9]

A percentagem de complicações respiratórias e neurológicas foi a mesma (14,8%). Nas últimas foram incluídas as convulsões febris, que em alguns estudos não são consideradas verdadeiras complicações da varicela). As complicações neurológicas atingiram crianças com idade superior à das restantes, como já tem sido descrito.[3,9]

Das crianças internadas, 65% realizaram tratamento com aciclovir. As restantes não iniciaram anti-vírico, pelo facto do internamento ter ocorrido após as 72h do início da doença.

Nesta amostra, a totalidade das complicações ocorreu em crianças imunocompetentes.

Todos os casos tiveram evolução favorável, com exceção de uma criança de sete anos com encefalite que veio a desenvolver dificuldades de aprendizagem.

É de salientar que das crianças internadas de forma preventiva, nenhuma desenvolveu complicações, o que nos deve fazer refletir acerca da verdadeira necessidade de internamento/realização de terapêutica com anti-vírico nestes casos.

CONCLUSÃO

Este estudo permitiu para além de avaliar o impacto dos internamentos por varicela, rever as práticas do Serviço, nomeadamente reequacionar as indicações da terapêutica com aciclovir e a necessidade de internar crianças por varicela a título preventivo, dado que nenhuma das crianças deste grupo desenvolveu complicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez MR, Espí MT, Bartolomé SM, Cabañero JCM, Moreno ATMM. Complicaciones de la varicela en niños. An Esp Pediat 1999; 50:259-62.
2. Palminha P, Pité MR, Lopo S. Vírus Varicela-zoster. In: Avaliação do Programa Nacional de Vacinação e Melhoria do seu custo-efectividade, 2º Inquérito Serológico Nacional Portugal Continental 2001-2002. Lisboa: Direcção-Geral de Saúde, Ministério da Saúde; 2004. p.183-90.
3. Fernandes S, Rocha G, Januário L. Hospitalizações por varicela no Hospital Pediátrico de Coimbra (2000-2007). Acta Pediátrica Portuguesa 2010; 41:205-8.
4. Albrecht MA. Clinical features of varicella zoster virus infection: chickenpox. UpToDate. Maio 2011.
5. Neves C, Mouzinho A, Marques JG. Recomendações para a vacinação contra a varicela. Sociedade de Infecciologia Pediátrica / Sociedade Portuguesa de Pediatria 2009. (Disponível em: http://www.arsalgarve.min /saude.pt/site/images/centrodocs/Recomendacoes_vacinacao_contra_varicela.pdf).
6. Albrecht MA. Treatment of varicella-zoster virus infection: chickenpox. UpToDate. Maio 2011.
7. Comissão de Vacinas – Sociedade de Infecciologia Pediátrica. Vacina contra a varicela. Recomendações sobre vacinas. Lisboa: Sociedade Portuguesa de Pediatria. 2010. p.45-51.
8. Committee on Infectious Diseases. Prevention of Varicella: Recommendations for Use of Varicella Vaccines in Children, Including a Recommendation for a Routine 2-Dose Varicella Immunization Schedule. Pediatrics 2007; 120:221-31.
9. Losurdo G, Bertoluzzo L, Canale F, Timitilli A, Bondi E, Castagnola E, et al. Varicella and its complications as cause of hospitalization. Infez Med 2005; 13:229-34.
10. Reynolds MA, Watson BM, Plott-Adams KK, Jumaan AO, Galil K, Maupin TJ, et al. Epidemiology of Varicella Hospitalizations in the United States, 1995–2005. J Infect Dis 2008; 197:120-6.
11. Peña-Rey I, Aragón MVM, Hueso AV, Arellano MT, Cabero EA, Rodríguez BS. Epidemiología de la varicela en España en los períodos pre y post vacunación. Rev Esp Salud Pública 2009; 83:711-24.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Ana Ratola
Centro Hospitalar Baixo Vouga
Serviço de Pediatria
Avenida Artur Ravara
3814-501 Aveiro, Portugal
e-mail: anaratola@hotmail.com

Recebido a 20.03.2014 | Aceite a 09.09.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Valorizar a dor na criança: uma reflexão voltada para a praxis

Manuela Amaral-Bastos[I,II]; Carina Ferreira de Sousa[III]

TO VALUE PAIN IN CHILDREN: A REFLECTION ORIENTED TO PRAXIS

ABSTRACT

Introduction: Pain**,** in Portugal, was considered the 5th vital sign in 2003, therefore the measurement, registry and implementation of proper measures to minimize it became of great importance. However, being a subjective phenomenon, it is hard to measure. Those nurses who take care of pediatric patients are faced with an added challenge on pain assesment.

Goal: To describe how Nurses value pain in children under their care; to compare their approach with the Guidelines of Good Practice on Pain (GGP) of the Portuguese Order of Nurses.

Material and Methods: Forty-one nurses of pediatric clinical practice were questioned on the meaning of pain valorization on children. It was made a qualitative analysis of the answers classifying them according to Text Units (TU).

Results: From the data treatment of the 41 questionnaires there resulted four categories of TU: the fifth Vital Sign (12 TU), Professional Demand (26 TU), Recognition and Personal Care (6 TU) and Practicing Excellence (18 TU), which are in conformity with the GGP of the Portuguese Order of Nurses.

Conclusions: We have concluded that to value pain in children as the *Fifth Vital Sign* is a *Professional Demand*, which *Recognizes* the child as a person to whom we are rendering a *Personalized Care*, so that the provided care leads to the *Way to Excellence***.**

Key-words: Pain, Nurses, Children.

RESUMO

Introdução: A dor, ao ser considerada em Portugal como 5º sinal vital em 2003, obriga à sua mensuração, registo e implementação de medidas adequadas para a minimizar. Contudo, sendo um fenómeno subjectivo, a sua mensuração é difícil. Os Enfermeiros que prestam cuidados a utentes pediátricos têm na avaliação da dor um desafio acrescido.

Objetivo: Descrever a forma como os Enfermeiros questionados valorizam a dor das crianças a quem prestam cuidados; confrontar a valorização da dor, expressa pelos enfermeiros questionados, com o Guia Orientador de Boa Prática (GOBP) sobre a dor, da Ordem dos Enfermeiros.

Material e Métodos: Foram questionados 41 Enfermeiros da prática clínica pediátrica, sobre o significado da valorização da dor na criança e efetuada uma análise qualitativa das suas respostas, classificando-as em Unidades de Texto (UT).

Resultados: Da análise das 41 respostas dadas pelos Enfermeiros emergiram 4 Categorias principais. Assim, a dor é afirmada como o *Quinto Sinal Vital* em 12 UT, como *Reconhecimento e Cuidado Personalizado* em 26 UT, como *Exigência Profissional* em 6 UT; e como *Caminho de Excelência* em 18 UT, sendo que estes conceitos estão de acordo com o GOBP.

Conclusões: Concluímos que valorizar a dor da criança como *5º Sinal Vital* é uma *Exigência Profissional* que *Reconhece* a criança como pessoa a quem se presta um *Cuidado Personalizado* de forma a que os cuidados prestados se encontrem cada vez mais no *Caminho da Excelência*.

Palavras-chave: Dor, Enfermeiros, Crianças.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 190-194

[I] S. Cuidados Intensivos Pediátricos, H Santo António, CH Porto. 4099-001 Porto, Portugal. mariamanuelaamaral@gmail.com.

[II] Instituto Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Centro de Investigação Interdisciplinar em Saúde – Porto. 4202-401 Porto, Portugal.

[III] S. Internamento Médico-Cirúrgico de Pediatria, H Santo António, CH Porto. 4099-001 Porto, Portugal. karinasous@gmail.com

INTRODUÇÃO

Em Portugal, a dor foi elevada à categoria de sinal vital em 2003[1]. Este facto implica mensuração da dor, registo e implementação de medidas adequadas para a minimizar. Sabemos que a dor é um fenómeno subjectivo, consequentemente, difícil de avaliar. Isto é mais notório quando o nosso utente, por algum motivo, não pode proceder à auto-avaliação. O cuidado à criança com dor pode traduzir-se figurativamente por vários elos de uma cadeia: reconhecimento da presença de dor, implementação de intervenções de controlo (farmacológicas ou não), reavaliação e registo. O processo poderá falhar em qualquer um dos elos comprometendo a qualidade dos cuidados prestados. Talvez o elo mais suscetível seja o reconhecimento da presença de dor e, se esta não for detetada, as intervenções consequentes não são iniciadas. Os enfermeiros são profissionais de saúde estrategicamente colocados para detetarem precocemente a presença de dor, valorizando-a como fenómeno a diagnosticar e a tratar. Para que tal aconteça precisam estar sensibilizados e alerta, procurando sinais de dor precocemente e de forma sistemática.

Os Enfermeiros que prestam cuidados a crianças têm na avaliação da dor um desafio acrescido pelo que questionamos um pequeno grupo sobre como valorizam a dor das crianças que cuidam.

OBJETIVOS

Este estudo tem como objetivos: descrever como os Enfermeiros questionados valorizam a dor das crianças a quem prestam cuidados; confrontar a valorização da dor, expressa pelos enfermeiros questionados, com o GOBP[2] sobre a Dor, da Ordem dos Enfermeiros.

MATERIAL E MÉTODOS

No início de uma sessão de formação sobre dor, foram questionados por escrito 41 enfermeiros da prática clínica pediátrica. A questão colocada foi: que significa para si, valorizar a dor da criança? Procedeu-se à análise de conteúdo seguindo as fases propostas por *Bardin.*[3,4] Inicialmente foram transcritas as respostas dadas pelos enfermeiros. Atribuiu-se um código a cada resposta global (Enf 1, … Enf 41), construindo assim o *corpus* deste estudo. Efetuou-se uma leitura flutuante do texto. Esta leitura permitiu identificar frases relacionadas que foram sendo codificadas. Chamamos a estas frases Unidades de Texto. Estas unidades de texto (62), agrupadas pelo seu conteúdo, permitiram encontrar as Categorias Temáticas (4).

Cada uma das autoras efetuou isoladamente o percurso metodológico apresentado. Posteriormente reuniram, apresentaram e discutiram a sua análise e elaboraram um documento de consenso. Cerca de 60 dias após, reviram em conjunto todo o processo. Foram efetuados pequenos ajustes ao documento de consenso produzido anteriormente. Iniciaram então a leitura do GOBP procurando pontos comuns e dissonantes com a valorização da dor descrita pelos enfermeiros questionados e analisada pelas autoras.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Da análise das 41 respostas dadas pelos Enfermeiros emergiram 4 Categorias principais. Assim, a dor é afirmada como o *Quinto Sinal Vital* em 12 UT, como *Reconhecimento e Cuidado Personalizado* em 26 UT, como *Exigência Profissional* em 6 UT; e como *Caminho de Excelência* em 18 UT.

Quinto Sinal Vital

A circular normativa da Direção Geral da Saúde datada de 2003 que eleva a dor a Quinto Sinal Vital[1], diz que a avaliação da dor compete aos profissionais de saúde, deve ser avaliada pelo menos uma vez por turno e em SOS, fazendo uso de escalas e ser registada na sequência dos outros sinais vitais. O uso das escalas a utilizar em pediatria é clarificado na orientação de 2010[5].

Na categoria Quinto Sinal Vital foram incluídas 12 UT apresentadas no Quadro I, das quais destacamos:

- É um sinal vital importante cuja avaliação nos permite prestar cuidados de qualidade, dando conforto à criança. (Enf 36)
- Avaliar *score* de dor, utilizando escala adequada e registar. Actuação imediata com medidas farmacológicas e não farmacológicas. Reavaliar após 1 hora. Registo das intervenções. (Enf 24)
- Conhecer bem os instrumentos de avaliação da dor para actuar em conformidade. (Enf 31)

Face a um *score* de dor, é necessário atuar implementando intervenções, farmacológicas ou não, isoladas ou em conjunto. A OE[2] diz que é "…norma de boa prática que a presença de dor e a sua intensidade sejam sistematicamente valorizadas, diagnosticadas, avaliadas e registadas." (GOBP, p. 8)

Em Portugal foram desenvolvidas normas orientadoras da prática clínica específicas para pediatria[5], recém nascidos (RN) [6], crianças com patologia oncológica[7] bem como para minimizar a dor causada por procedimentos.[8] Também tem sido feito um esforço no sentido de traduzir e validar instrumentos de avaliação da dor para a realidade pediátrica portuguesa, nomeadamente a Escala de EDIN[9], FLACC[10], FLACC-R[11], DESS[12], entre outras.

Para avaliar a dor é fundamental a utilização de escalas, tal como referem alguns dos participantes neste estudo. A investigação mostra que a dor não é identificada em pelo menos uma criança em cada cinco, sem o recurso a instrumentos de medida.[13] Num estudo desenvolvido no Brasil, pediram às mães dos RN e às enfermeiras para identificarem a face de dor do bebé. A identificação correta foi efetuada por 65,2% das mães e 41,7% das enfermeiras.[14]

Para além da necessidade de utilização de instrumentos de medida alguns enfermeiros apontam a necessidade de efetuar registos, o que esta em conformidade com o GOBP. Na nossa prática profissional verificamos que existe maior dificuldade nos registos da reavaliação e da avaliação em SOS que das avaliações em horários predefinidos. Ou seja, quando se deteta um *score* de dor é necessário intervir, registar *score* e

intervenção(ões) e registar também o resultado obtido com as intervenções implementadas (reavaliação), tal como para qualquer outro sinal vital. Embora pareça óbvio, quando auditamos os registos, verificamos que o procedimento nem sempre é seguido.

Reconhecimento e Cuidado Personalizado

Foram agrupadas nesta categoria 26 UT que apresentamos no Quadro II. Foram ainda identificadas três subcategorias:

- Escutar e Acreditar;
- Pesquisar e Reconhecer;
- Adequar Intervenções.

Como é do conhecimento geral "a percepção e a expressão da dor variam na mesma pessoa e de pessoa para pessoa, de acordo com as características individuais, a história de vida, o processo de saúde/doença e o contexto onde se encontra inserida." (GOBP, p. 13)

Destacamos algumas UT incluídas nesta categoria:

- Acreditar que a criança tem dor. (Enf 28)
- Ver, ouvir, sentir e intervir nas queixas que a criança manifesta. (Enf 5)
- É ir ao encontro da criança na sua doença que lhe causa mau estar. É considerar a criança como um locutor importante e respeitá-la. (Enf 8)
- É estar sensível e atenta a um sinal que pode ser evidente ao nosso olhar ou estar mascarado por uma reacção que só a criança pode evidenciar e relatar. (Enf 23)
- Significa perceber o que ela está a sentir para com isso podermos ter alterações nos nossos procedimentos de modo a diminuir o sofrimento da criança. (Enf 13)

Sabemos por experiência própria o quanto é difícil quantificar a dor. Nenhuma outra pessoa é capaz de dizer o quanto nos dói. As crianças, fazendo parte de um grupo vulnerável, têm pelo menos tanta dificuldade como os adultos… Em consequência, o enfermeiro deve "acreditar sempre na pessoa que sente dor" (GOBP, p. 15) sabendo que "toda a pessoa tem direito ao melhor controlo da dor" (GOBP, p. 13) e como cada pessoa é única e sente de forma diferente, é sinal de boa prática promover um cuidado personalizado ajustando "o plano terapêutico de acordo com os dados da reavaliação…" (GOBP, p. 17) e contribuindo "com dados relevantes sobre a individualidade da pessoa…" (GOBP, p. 17) para conhecimento de toda a equipa que lhe presta cuidados.

Dentro da idade pediátrica, as crianças que não conseguem verbalizar a sua dor, são mais vulneráveis, dependem mais de quem as cuida. Fendas palpebrais semicerradas, sulco nasolabial aprofundado, boca entreaberta, mãos cerradas, dedos dos pés em leque, para além de outros, são sinais comportamentais de dor. O enfermeiro que cuida destes utentes necessita desenvolver competências para perceber os pequenos sinais que lhe permitem valorizar efectivamente a dor do RN. As mães dos RN parecem ter uma capacidade inata para efetuar esta leitura, tal como mostra estudo já citado.[14] Num outro estudo foi pedido a mães e enfermeiras para classificarem fotografias de recém nascidos com dor. Também neste estudo, a tarefa foi realizada com mais sucesso pelas mães.[15] Procurando identificar os conhecimentos de profissionais de saúde no controlo da dor aguda pós operatória foi desenvolvido um estudo em Portugal, através de questionário, em que os enfermeiros participantes acertaram em 70,9% das respostas.[16] Face a estes resultados, parece ser importante desenvolver competências e sensibilidade para melhor detetar sinais de dor. A necessidade de utilização de instrumentos de medida, apontada por alguns dos participantes, supõe a necessidade de formação, embora esta não tenha sido claramente expressa pelos participantes no estudo. Também não foi apontada a necessidade das organizações definirem políticas institucionais que promovam a formação na área e a avaliação da dor, tal como alerta o GOBP (p. 19-20). O facto destes aspetos não terem sido referidos parece-nos ser justificado pela questão efetuada, que se direcionava expressamente para a atuação do enfermeiro.

Exigência Profissional

Foram integradas nesta categoria 6 UT apresentadas no Quadro III, das quais destacamos:

- Valorizar a dor da criança é uma das nossas exigências profissionais diárias. (Enf 7)
- Vendo a perspectiva holística do cuidar, valorizar a dor tem que estar presente no dia a dia do enfermeiro. (Enf 4).

De facto a avaliação da dor e todos os procedimentos daí decorrentes são um imperativo legal mas, antes disso e para além disso, constituem uma exigência profissional que emerge do respeito pelo outro e do dever ético, pois "…o Controlo da dor é um direito das pessoas e um dever dos profissionais de saúde" (GOBP, p. 9). Os enfermeiros questionados salientaram a questão do dever profissional mas não focaram o direito da criança a que lhe seja avaliada e tratada a dor.

Caminho de Excelência

Prestar cuidados de excelência é intrínseco ao desenvolvimento da profissão de enfermagem. Nesta categoria foram incluídas 18 UT apresentadas no Quadro IV, das quais destacamos:

- Desvalorizar a dor, pertence ao passado em que a dor era aliviada e a sua quantificação deixada ao acaso. Para a excelência do cuidar é importante valorizar a dor sempre e cada vez mais e melhor. (Enf 3)
- Significa trabalhar para melhorar a sua qualidade de vida, diminuindo o seu incómodo e aumentando o seu conforto. (Enf 16)
- Valorizar a dor da criança para que possamos minorar o seu sofrimento aplicando várias medidas, essencialmente não farmacológicas. (Enf 18)
- Independentemente duma ajuda ser traduzida por administração de terapêutica, o toque, uma massagem, o silêncio, um apagar de luz, o "estar"… (Enf 21)
- Humanizar os cuidados. (Enf 9)

Para poder ser tratada, a dor tem de ser reconhecida. Logo é ponto alvo no plano de cuidados de qualquer doente pois "…a dor não controlada tem consequências imediatas e a longo prazo" (GOBP, p. 13). Dentre os recursos disponíveis, os enfermeiros salientam a importância das medidas não farmacológicas e estas intervenções, sendo autónomas, "…são da exclusiva iniciativa e responsabilidade do enfermeiro." (GOBP, p. 15)

Negar ou desvalorizar "…a dor do Outro é um erro ético no confronto com o sofrimento e a dor, bem como uma falha na excelência do exercício profissional." (GOBP, p. 7) Um estudo desenvolvido em Portugal e publicado em 2013 identifica as melhorias no controlo da dor referentes a uma década. A prevalência de crianças com dor baixou significativamente, as medidas farmacológicas não sofreram alterações significativas mas o registo de intervenções não farmacológicas baixou drasticamente (de 72 para 15%)[17]. Estes resultados evidenciam uma melhoria dos cuidados prestados. O menor registo de intervenções não farmacológicas poderá ser explicado pela transição para os registos informáticos. Este facto deve ser objeto de reflexão para a prática clínica pois, a evidência dos cuidados prestados faz-se, em grande parte, pelos registos efetuados.

Encontramos apenas um enfermeiro que refere a necessidade de explicar à criança e pais a utilização de uma escala quando da admissão. Também não é explicitada a colheita da história de dor nem a inclusão dos pais na avaliação da dor, práticas recomendadas pelo GOBP (p. 16, 18). Os enfermeiros questionados, sendo da área pediátrica, têm como forma de trabalho incluir os pais/cuidador na prestação de cuidados, chamando a este modelo Parceria de Cuidados. Contudo, alguns estudos publicados, apontam para diversos níveis de parceria,[18-19] outro refere que a parceria está no pensar mas não no agir dos enfermeiros.[20] Esta é uma questão para a qual não temos resposta e deixamos à reflexão dos leitores, sobretudo enfermeiros de pediatria.

Um outro aspeto significativo relativamente à dor é que seja idealmente evitada ou prevenida e se tal não for possível, minimizada. Este aspeto também não foi explicitamente focado, provavelmente devido à formulação da pergunta que partia do suposto que a criança apresentava dor.

Apontamos como limitações do estudo o facto de não ter sido devolvida a análise efetuada a alguns participantes a fim de garantir a validade externa dos resultados.

Como sugestão para estudos futuros apontamos o confronto com as evidências da prática clínica expressas nos registos de enfermagem.

As múltiplas perspetivas apresentadas pelos enfermeiros questionados, pelo confronto com o GOBP e com algumas investigações, como que constituem um *puzzle* que deverá transparecer no agir profissional de cada enfermeiro.

CONCLUSÕES

Da análise efetuada às respostas dos enfermeiros questionados entende-se que valorizar a dor da criança como *5º Sinal Vital* é uma *Exigência Profissional* que *Reconhece* a criança como pessoa a quem se presta um *Cuidado Personalizado* de forma a que os cuidados prestados se encontrem cada vez mais no *Caminho da Excelência*.

Ao confrontar com o GOBP percebemos muitos pontos em comum. Destacamos a dor como sinal vital que necessita ser avaliado e registado recorrendo para tal a instrumentos de medida; o cuidado à criança com dor é visto como uma exigência profissional e implica acreditar na criança que refere dor, procurar sinais de evidência de dor e adequar as intervenções a implementar à criança e situação clínica, sejam elas farmacológicas e/ou não farmacológicas. Encontramos alguns aspetos referidos pelo GOBP e pouco ou nada evidenciados pelos enfermeiros questionados: o papel do enfermeiro como transmissor de informação no seio da equipa multidisciplinar de forma a adequar as prescrições farmacológicas às necessidades da criança, a envolvência dos pais na avaliação e controlo da dor dos seus filhos bem como a necessidade das organizações de saúde desenvolverem políticas que promovam a formação, avaliação e controlo da dor.

Avaliar e controlar a dor em pediatria continua a ser um desafio para os enfermeiros enquanto elementos de uma equipa multidisciplinar que tem os pais como parceiros. O GOBP é um contributo importante para melhorar a qualidade dos cuidados prestados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Direcção-Geral da Saúde. Circular Normativa nº 09/DGCG. A dor como 5º sinal vital. Registo sistemático da intensidade da dor. DGS, 14 jun 2003.
2. Ordem dos Enfermeiros. Dor - Guia Orientador de Boa Prática. Lisboa: OE; 2008.
3. Santos F. Análise de Conteúdo: a visão de Laurence Bardin. Rev Elect Educ [periódicos na internet] 2012 mai [acesso em jan 2013]; 6:383-87. Disponível em: http://www.reveduc.ufscar.br/index.php/reveduc/article/view/291.
4. Oliveira D. Análise de Conteúdo Temático-Categorial: uma proposta de sistematização. Rev Enf UERG 2008; 16:569-76.
5. Direção de Serviços de Prevenção da Doença e Promoção da Saúde. Orientação 014/2010. Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. DGS, 14 dez 2010.
6. Direção de Serviços de Prevenção da Doença e Promoção da Saúde. Orientação 024/2012. Orientações Técnicas sobre o Controlo da Dor nos Recém-Nascidos. DGS, 18 dez 2012.
7. Direção de Serviços de Prevenção da Doença e Promoção da Saúde. Orientação 023/2012. Orientações Técnicas sobre o Controlo da Dor nas Crianças com Doença Oncológica. DGS, 18 dez 2012.
8. Direção de Serviços de Prevenção da Doença e Promoção da Saúde. Orientação 022/2012. Orientações Técnicas sobre o Controlo da Dor em Procedimentos Invasivos nas Crianças. DGS, 18 dez 2012.

9. Batalha L, Guimarães H. Avaliação de Dor e Desconforto no Recém-Nascido. Acta Pediatr Port. 2003;34(3):159-13.
10. Batalha L, Reis G, Costa LP, Carvalho MD, Miguens AP. Adaptação Cultural e Validação da Reprodutibilidade da Versão Portuguesa da Escala de Dor Face, Legs, Activity, Cry, Consolability (FLACC) em Crianças. Rev Enf Ref. 2009;II Série 10:7-14.
11. Batalha L, Mendes VM. Adaptação Cultural e Validação da Versão Portuguesa da Escala Face, Legs, Activity, Cry, Consolabity-Revised (FLACC-R). Rev Enf Ref. 2013; III Série 11:7-17.
12. Garcia M, Fernandes A. Avaliação da Dor nas Crianças com Deficiência Profunda: a escala DESS. Rev Enf Ref. 2007;II Série 5:17-2.
13. Lucas AM, Batalha L. Avaliação da Dor na Criança por Enfermeiros. XI Conferência Iberoamericana de Educação em Enfermagem; 2011; Coimbra.
14. Balda RC, Almeida MF, Peres CA, Guinsburg R. Fatores que Interferem no Reconhecimento por Adultos da Expressão Facial de dor no Recém Nascido. Rev Paul Pediatr 2009; 27:160-7.
15. Sousa B, Santos M, Sousa F, Gonçalves A, Paiva S. Avaliação da Dor como Instrumento para o Cuidar de Recém Nascidos Pré-Termo. Texto Contexto Enferm 2006: 15(Esp)88-6.
16. Cunha I, Romão J, Ferreira A, Vicente C. Abordagem aos Conhecimentos dos Profissionais de Saúde no Âmbito do Controle da Dor Aguda Pós-Operatória em Crianças. Acta Pediat Port 2013; 44:238-8.
17. Batalha L. Avaliação e Controlo da Dor em Pediatria: uma década. Saúde Tecnol 2013; Sup:16-1.
18. Amaral-Bastos M. Parceria de Cuidados em Pediatria Observada à Luz da Investigação. [acesso jun 2014]. Disponível em: http://repositorio.chporto.pt/handle/10400.16/1441
19. Amaral-Bastos M. Parceria de Cuidados em Pediatria: perspetiva dos enfermeiros. In: Atas e comunicações da XI Conferência Iberoamericana de Educação em Enfermagem; 2011 set 18-24; Coimbra, Portugal. Coimbra: Ren Enf Ref 2011; III Série Sup 4: 423.
20. Mendes M, Martins M. Parceria nos Cuidados de Enfermagem em Pediatria: do discurso à ação dos enfermeiros. Rev Enf Ref 2012; III Série, 6:113-21.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos aos enfermeiros participantes na formação que partilharam o seu modo pessoal de valorizar a dor na criança.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Manuela Amaral-Bastos
Centro Hospitalar do Porto
Hospital de Santo António
Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos
Largo Prof. Abel Salazar
4099-001 Porto, Portugal
E-mail: mariamanuelaamaral@gmail.com

Recebido a 29.07.2014 | Aceite a 03.10.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção: casuística de um Centro Secundário

Janine Coelho[I]; Cláudia Melo[II]; Felisbela Rocha[II]; Sandra Santos[III]; Sara Barros[III]; Cecília Martins[II]

ATTENTION DEFICIT AND HYPERACTIVITY DISORDER: CASE SERIES OF A SECONDARY CENTER

ABSTRACT

Introduction: Attention deficit and hyperactivity disorder (ADHD) is the most frequent neuro comportamental condition in age school children. The symptoms include difficulty in controlling physical activity, impulsivity and/or inattention.

Objective: To describe the characteristics of children with ADHD, in a second line hospital.

Material and methods: Retrospective study of children with ADHD. Variables included were: age, sex, personal and family medical history, symptoms, comorbid disorders, therapy and treatment outcome.

Results: The study included 45 children, 75,5% were male. At the time of diagnosis 62,2% of the children were between five and eight years. There was a family history related to ADHD in 40% of the patients. Learning disabilities and behaviour problems were the main causes for referral. Association of hyperactivity and attention deficit were found in 55,5% of the patients. The most frequent associated comorbid disorders were: learning disabilities, oppositional defiant disorder, conduct disorder and anxiety. Medication with methylphenidate was started in 95% of the patients, 16,3% of them having adverse effects. The response to treatment showed favourable outcome in 80 %, with improvement in behaviour, school outcome and social interaction.

Conclusions: These findings showed a high incidence of of ADHD in boys between five and eight years. The association between attention deficit and hyperactivity was the most common presentation. Learning disabilities and behaviour problems were the main causes for referral in this study. Intervention with a multidisciplinary and pharmacological approach showed favourable results.

Key-words: Attention deficit disorder, behaviour disorder, hyperactivity, impulsivity.

RESUMO

Introdução: A Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA) é o distúrbio neuro comportamental mais frequente em crianças em idade escolar e caracteriza-se pela dificuldade em controlar a atividade motora, a impulsividade e dificuldade em controlar a atenção.

Objetivos: Caracterização das crianças com PHDA seguidas num hospital distrital.

Material e Métodos: Estudo retrospetivo de crianças com o diagnóstico de PHDA. Analisadas as variáveis: idade, sexo, antecedentes familiares e pessoais, sintomatologia, co morbilidades, tratamento e resposta terapêutica.

Resultados: Analisadas 45 crianças, 75,5 % do sexo masculino. À data do diagnóstico, 62,2 % das crianças apresentavam entre cinco e oito anos. Antecedentes familiares relacionados com PHDA foram identificados em 40% dos casos. Em 44,5%, a referenciação foi efetuada pela consulta de Pediatria Geral, sendo os motivos mais frequentes as dificuldades da aprendizagem (37,8%) e as alterações do comportamento (35,5%). A maioria das crianças (55,5%) apresentava associação de hiperatividade e défice de atenção. Realizada avaliação cognitiva em 90%, sendo que 39% apresentaram coeficiente intelectual inferior ao normal. As co morbilidades mais frequentes foram: alterações da linguagem, ansiedade, distúrbios de oposição/desafio. O tratamento com metilfenidato foi iniciado em 95%, com efeitos laterais em 16,3 %. Em 80% a resposta ao tratamento foi favorável.

Conclusão: A PHDA apresenta elevada incidência em rapazes com idades entre os cinco e os oito anos, com predomínio do tipo misto. As dificuldades da aprendizagem e as alterações do comportamento são habitualmente o motivo de consulta. A intervenção com abordagem multidisciplinar e farmacológica demonstrou resultados favoráveis.

Palavras-chave: Alterações do comportamento, défice de atenção, hiperatividade, impulsividade.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 195-200

[I] S. Pediatria, CH São João. 4200-319 Porto, Portugal.
janesousacoelho@gmail.com
[II] S. Pediatria, Unidade de Famalicão, CH Médio Ave. 4761 - 917 Vila Nova de Famalicão, Portugal.
crferrao.melo@gmail.com; rocha.felisbela@gmail.com; ceciliaspmartins@gmail.com
[III] Psicóloga, Unidade de Famalicão, CH Médio Ave. 4761 - 917 Vila Nova de Famalicão, Portugal.
sandrasantos@chma.min-saude.pt; sara.barros@chma.min-saude.pt

INTRODUÇÃO

A Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA) é o distúrbio neuro comportamental mais frequente em crianças em idade escolar e caracteriza-se por dificuldade em controlar a atividade motora, a impulsividade e a atenção, com repercussões negativas na vida da criança[1,2]. A sua etiologia exata é desconhecida, complexa e multifatorial[3]. Alguns estudos reconhecem a associação com a disfunção de algumas zonas cerebrais que controlam a atenção e regulam a inibição de impulsos neuronais. Múltiplos genes contribuem para as manifestações de PHDA e relacionam-se com as vias noradrenérgicas e dopaminérgicas, existindo evidência que estas vias modulam a atenção e a regulação do comportamento no córtex frontal[4,5]. Estudos de neuroimagem mostraram diferenças estruturais e funcionais em áreas cerebrais ricas em vias noradrenérgicas e dopaminérgicas associadas às funções executivas como o córtex pré-frontal, corpo estriado e cerebelo[2,6,7]. Estudos genéticos sugerem uma componente hereditária de cerca de 60-75%[8], sendo o risco em irmãos de crianças com PHDA três a cinco vezes superior ao da população em geral e nos progenitores, probabilidade de duas a oito vezes, de preencherem os critérios de diagnóstico. Estas conclusões são reforçadas pela elevada concordância de PHDA entre gémeos idênticos[9].

A interação gene-ambiente é provável e fatores não genéticos são determinantes para o fenótipo. Alguns fatores biológicos e ambientais aumentam o risco de PHDA. Estudos sugerem associação com exposição a níveis tóxicos de chumbo, exposição pré-natal a álcool e fumo de tabaco, baixo peso ao nascimento, prematuridade, restrição de crescimento intrauterino, lesão cerebral (lobo frontal), institucionalização e privação afetiva precoce e grave[2,9,10].

Estudos epidemiológicos indicam uma prevalência variável entre 2 a 18%, dependendo da população estudada e dos critérios de diagnósticos utilizados. Na idade escolar a prevalência varia entre 8 a 10 % [3,11].É mais frequentemente diagnosticada no sexo masculino (cerca de 2,5 vezes). No sexo feminino o diagnóstico geralmente é mais tardio, com maior probabilidade de estarem presentes critérios de PHDA subtipo inatento, e os sintomas de hiperatividade e impulsividade são geralmente de menor intensidade[12-14]. Cerca de 60-80% dos indivíduos com o diagnóstico de PHDA na infância mantêm a sintomatologia na adolescência e vida adulta[2].

Desde Maio de 2013 o diagnóstico baseia-se em critérios clínicos de Défice de Atenção e Hiperatividade reconhecidos na 5ª edição do Manual Diagnóstico e Estatístico das Perturbações Mentais da Academia Americana de Psiquiatria (DSM-5), que diferencia três formas clínicas de acordo com os sintomas predominantes. Esta edição veio substituir a anterior (DSM-IV TR) que foi a utilizada neste trabalho (Quadro 1)[15].No subtipo predominantemente desatento tem de apresentar seis dos nove sintomas de AI, no subtipo hiperativo/impulsivo, seis dos nove sintomas de AII, e no subtipo misto seis dos nove sintomas de ambas as categorias. Para o diagnóstico deverá também cumprir os restantes critérios adicionais (B,C,D,E).

A PHDA é uma doença comportamental, cujo diagnóstico requer uma avaliação clínica cuidadosa multidisciplinar, identificando crianças que apresentam sintomas de inatenção, hiperatividade ou impulsividade e cujo comportamento origina alteração significativa do desempenho funcional da criança. A criança com suspeita de PHDA pode apresentar vários motivos de consulta como comportamento hiperativo, desatenção, dificuldades de aprendizagem ou problemas de relacionamento interpessoal.

Quadro 1 – Critérios DSM-IV-TR para diagnóstico de PHDA

A I - Seis ou mais dos seguintes sintomas de inatenção que persistem pelo menos durante seis meses

Desatenção

1-Não dá atenção aos pormenores ou comete erros por desatenção, nas tarefas escolares, trabalho ou atividades lúdicas

2-Dificuldade em manter a atenção em atividades ou tarefas

3-Parece não ouvir quando se lhe dirigem diretamente

4-Não segue instruções e não termina tarefas (não devido a comportamento de oposição ou por não compreender as instruções)

5-Dificuldade em organizar tarefas e atividades

6-Não gosta ou evita iniciar tarefas que requerem concentração

7-Perde facilmente material necessário a tarefas ou atividades que terá de realizar (material escolar, livros, brinquedos).

8-Distrai-se facilmente com estímulos extrínsecos irrelevantes

9-Esquece-se com facilidade das tarefas diárias

A II - Seis ou mais dos seguintes sintomas de hiperatividade/impulsividade que persistem pelo menos durante seis meses

Hiperatividade

1-Mexe excessivamente mãos e pés ou permanece irrequieto na cadeira, quando sentado

2-Não se mantém sentado quando deve

3-Corre e trepa excessivamente em situações em que é inapropriado fazê-lo

4-Dificuldade em dedicar-se a atividades de forma calma

5-Sempre pronto a mudar, age como se estivesse «ligado à eletricidade»

6-Fala demasiado (verborreia)

Impulsividade

7-Precipita respostas antes que as perguntas tenham sido completadas

8-Dificuldade em esperar pela sua vez

9-Interrompe ou perturba os outros, interferindo nas suas atividades

B - Alguns dos sintomas devem estar presentes antes dos 7 anos de idade

C - Presente em duas ou mais situações (dois ambientes ou contextos diferentes como escola e casa)

D - Alteração significativa do desempenho social, académico ou ocupacional com prejuízo funcional

E - Os sintomas não ocorrem exclusivamente durante uma perturbação global do desenvolvimento, esquizofrenia, ou outras psicoses e não são melhor explicados por outra perturbação mental

DSM IV: Manual de diagnóstico e estatística das perturbações mentais, 4ª edição; PHDA: Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção.

A avaliação requer uma história clínica, exame objetivo completo com exame neurológico e avaliação comportamental (Quadro 2).

Quadro 2 – História clínica, exame objetivo e avaliação comportamental

História Clinica
Características emocionais e sociais da criança
Personalidade
Aprendizagem
Padrão de sono
Atividades extra curriculares
Ambiente familiar
Regras e disciplina
Antecedentes Pessoais
Desenvolvimento motor e da linguagem
Dificuldades académicas
Fatores de risco pré, peri e pós-natais
Antecedentes familiares
PHDA
Doenças psiquiátricas (depressão, doença bipolar, ansiedade, tiques)
Doenças genéticas
Contexto social da família
Exame objetivo
Avaliação do desenvolvimento psicomotor, visão e audição/Exame neurológico sumário
Avaliação comportamental
Observação na consulta
Informação de pais e professores
Critérios DSM-I
V
Questionário de Conners (pais/professores)
Outros comportamentos associados (agressividade, alterações de conduta, oposição)

Para o diagnóstico não está indicado nenhum exame complementar de diagnóstico laboratorial ou imagiológico por rotina, podendo-se considerar uma avaliação cognitiva e académica, na suspeita de défice cognitivo ou dificuldades específicas da aprendizagem[16]. A avaliação de uma criança com suspeita de PHDA inclui a pesquisa de outras explicações possíveis para os sintomas assim como a presença de condições coexistentes ou associadas que se podem apresentar como PHDA (situações familiares conflituosas, privação do sono, inadaptação ao ambiente escolar, epilepsia, autismo, ansiedade, alterações humor, alterações especificas da aprendizagem, atraso mental) [2]. Estudos mostram que em cerca de 67% das crianças com PHDA pode coexistir uma patologia psiquiátrica ou alterações da aprendizagem. As co morbilidades mais frequentemente encontradas são os distúrbios de oposição/desafio (35%), alterações do comportamento (30%), depressão (30%), ansiedade (20-30%) ou alterações da aprendizagem (20-60%) que devem beneficiar de uma intervenção específica[2,3].

Os distúrbios de oposição/desafio são caracterizadas por um padrão habitual de comportamento negativista, desobediente e desafiante em relação às figuras de autoridade, e as alterações do comportamento caracterizam-se pela presença de padrões recorrentes e persistentes de dificuldade na aceitação de regras, atos agressivos e comportamentos anti-sociais. O diagnóstico diferencial de PHDA inclui patologias médicas, genéticas, neurológicas e psiquiátricas que podem contribuir para os sintomas de inatenção, hiperatividade ou impulsividade. Apesar dos critérios de diagnóstico do DSM-IV excluírem especificamente as crianças com atraso do desenvolvimento (como o atraso mental ou o autismo), estes podem apresentar sintomas consistentes com PHDA e serem tratados de acordo com o tratamento da PHDA[2].

O tratamento deve ser multidisciplinar e inclui na maioria dos casos o tratamento farmacológico associado ou não a terapia comportamental. Deverá ter em conta a necessidade de reconhecer a PHDA como uma patologia crónica que poderá persistir na vida adulta. O tratamento farmacológico com metilfenidato demonstrou elevada eficácia no controle dos sintomas de PHDA, sendo considerado o fármaco de eleição[17]. Mais de 80% das crianças responde favoravelmente ao tratamento com metilfenidato, que deverá ser individualizado, titulando a dose mínima eficaz e bem tolerada[2]. Estão disponíveis diferentes formulações de acordo com o tempo de ação: imediata, intermédia e prolongada. Vários estudos demonstraram que o tratamento com metilfenidato não origina dependência, não existindo consequências quando o tratamento é suspenso. Deverá ser realizada uma avaliação cardiovascular cuidadosa se houver antecedentes pessoais ou familiares de doença cardíaca ou alterações ao exame cardiovascular. A realização por rotina de eletrocardiograma não é necessária se não existir suspeita de doença cardíaca pessoal ou familiar[18]. Este fármaco geralmente é bem tolerado, no entanto podem surgir alguns efeitos adversos como diminuição do apetite, dor abdominal, cefaleias, irritabilidade ou insónia[2]. O objetivo do tratamento é o controlo dos sintomas de desatenção, hiperatividade e impulsividade, melhorando o desempenho académico e as competências sociais. Devem sempre ser consideradas estratégias terapêuticas comportamentais que englobem modificações em casa, na escola e nos locais onde a criança fique durante o dia, estratégias educacionais como apoio educativo individualizado ou, eventualmente, apoio de ensino especial, atividades extra curriculares ou terapia familiar. O tratamento precoce ajuda a controlar os sintomas facilitando a aprendizagem e comportamento, melhora a interação social e diminui o risco de outras perturbações associadas.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo retrospetivo de crianças com o diagnóstico de PHDA, seguidas na consulta de Pediatria Desenvolvimento num Centro Hospitalar de segunda linha, no período de Janeiro de 2009 a Dezembro de 2010. Através dos processos clínicos foram analisadas as seguintes variáveis independentes: idade na altura do diagnóstico; sexo; antecedentes pessoais: prema-

turidade, restrição crescimento intrauterino, epilepsia; antecedentes familiares: PHDA, epilepsia, patologia psiquiátrica; sintomatologia; proveniência e motivo da consulta; co morbilidades e distúrbios associados, exames auxiliares de diagnóstico, tratamento e resposta à terapêutica.

A avaliação da resposta ao tratamento foi efetuada por perguntas diretas aos pais, informações de professores, resultados académicos e em alguns casos, por novo preenchimento do questionário de Conners.

Os dados foram processados estatisticamente no programa Microsoft Excel 2007.

RESULTADOS

Foram analisados 45 processos clínicos. A distribuição por sexos mostrou que 75,5 % das crianças eram do sexo masculino. No momento do diagnóstico 62,2 % das crianças apresentavam idades compreendidas entre os cinco e oito anos (Figura 1).

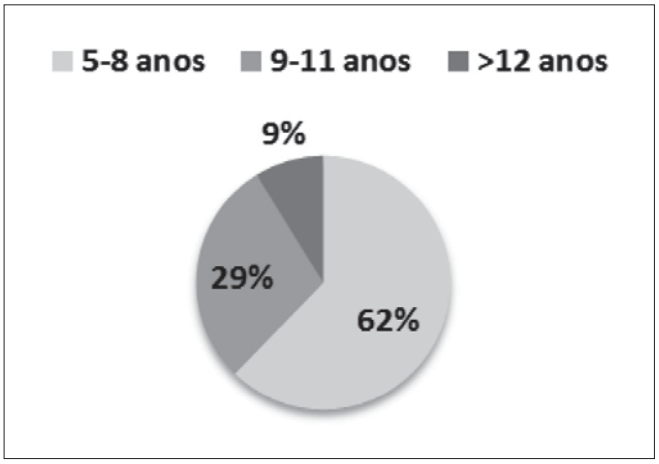


Figura 1. Distribuição por idades

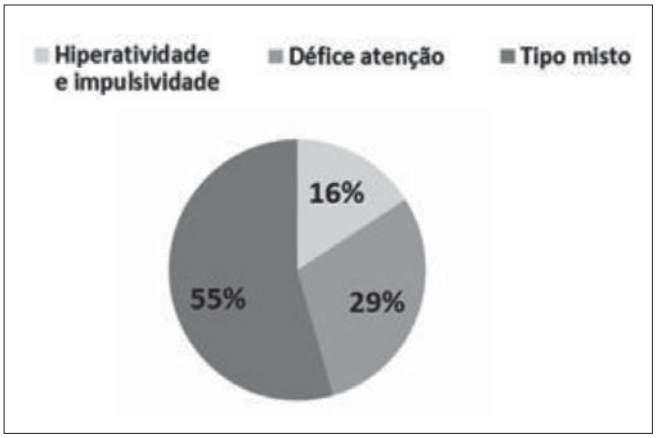


Figura 2. Sintomatologia

A referenciação à consulta de Pediatria de Desenvolvimento, em 44,5% das crianças foi realizada através da consulta de Pediatria Geral, em 24,4% pela consulta de Medicina Geral e Familiar, em 20 % dos doentes a via de referenciação foi variada, desde o serviço de urgência a outras consultas de especialidade, em 8,9% através de suspeita diagnóstica por psicólogos e em 2,2% através de educadores de infância. O motivo da consulta em 37,8% dos casos foi por dificuldades de aprendizagem, 35,5% por alterações do comportamento, 17,8% por défice de atenção, e em 8,9% das crianças pela associação de alterações do comportamento a dificuldades de aprendizagem. As Tabelas 1 e 2 revelam os antecedentes pessoais e familiares de interesse, relacionados com PHDA. Os sintomas predominantes referidos pelos pais/educadores e posteriormente avaliados através do preenchimento do questionário de Conners para pais e professores, permitiram diferenciar os subtipos clínicos (Figura 2). As co morbilidades identificadas estão apresentadas na Tabela 3.

Tabela 1 – Antecedentes familiares. Cerca de 40% dos doentes apresentava antecedentes familiares relacionados com PHDA

Antecedentes Familiares	N	%
PHDA	6	13,3
Depressão	6	13,3
Epilepsia	3	6,7
Atraso cognitivo	2	4,4
Ansiedade	1	2,2

Tabela 2 – Antecedentes pessoais. Cerca de 29% das crianças apresentava antecedentes pessoais relacionados com PHDA

Antecedentes Pessoais	N	%
Prematuridade	6	13,3
Atraso do desenvolvimento psicomotor	3	6,7
Epilepsia	3	6,7
Sépsis Neonatal	1	2,2

Tabela 3 – Co-morbilidades associadas

	N	%
Dificuldades de aprendizagem	25	55.5
Alteração do comportamento, distúrbios oposição/conduta	14	31.1
Ansiedade	7	15.5
Baixa autoestima	6	13.3
Alterações do sono	6	13.3
Atraso de linguagem	5	11.1
Tiques	4	8.9
Fobias	3	6.7
Depressão	1	2.2

A avaliação cognitiva foi realizada em 90% dos casos e a escala usada foi a Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças - 3ª edição (WISC/III). O cociente intelectual foi inferior a 90 (valores inferiores à média) em 39% (15). Outros diagnósticos encontrados foram a enurese em dez crianças (22,2%), epilepsia em duas crianças (4,4%), uma criança com DAMP (*Deficits in attention, motor control and perception*), uma criança na qual foi identificado défice auditivo ligeiro, uma com Síndrome de Asperger, e uma adolescente com a Doença de *Charcot Mary Tooth*. Foram solicitados exames complementares de diagnóstico dos quais se destacam: cariótipo em 31% (14), ressonância magnética cerebral em 17,8% (8), eletroencefalograma em 15,5 % (7) e estudo metabólico em 11% (5) das crianças.

A terapêutica farmacológica foi iniciada em 95% dos casos, tendo sido o metilfenidato o fármaco de eleição. Em três crianças (7%) houve a necessidade de associar a risperidona ao tratamento com metilfenidato. Todas as crianças frequentaram a consulta de psicologia não só para avaliação cognitiva mas em alguns casos também para intervenção comportamental e pedagógica, 20% eram seguidas em consulta de pedopsiquiatria (metade mantinham seguimento e metade foram referenciados para esta especialidade), 16% na terapia da fala, 13% na fisioterapia, e 7% na terapia ocupacional. Cerca de 42% dos doentes eram seguidos noutras consultas hospitalares, desde pediatria geral, otorrinolaringologia e oftalmologia, por outros diagnósticos não relacionados com PHDA.

Das crianças que receberam o tratamento com metilfenidato, 16,3% apresentaram efeitos laterais, destacando-se: anorexia (4), alterações do sono (4) e cefaleias (1).

Em 80% das crianças a resposta ao tratamento foi favorável, havendo melhoria do comportamento e rendimento escolar, em 11% não houve resposta terapêutica e em 9% das crianças a resposta foi desconhecida.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

A PHDA afeta crianças e adolescentes, interferindo com o seu desenvolvimento social, familiar e escolar.

O número de crianças com este diagnóstico tem aumentado nos últimos anos. Nas idades mais jovens a incidência é maior no sexo masculino, sobretudo nas formas clinicas com predomínio de hiperatividade. A PHDA é mais frequentemente diagnosticada em idade escolar, em função das maiores exigências sociais e académicas, podendo no entanto manifestar-se na idade pré-escolar[2]. A falta de atenção e incapacidade para controlar a atividade motora, provocam uma diminuição no rendimento escolar que na maioria dos casos conduz a um mau aproveitamento.

Neste estudo verificou-se um predomínio do sexo masculino, cerca de três vezes superior ao sexo feminino, e na maioria das crianças o diagnóstico foi efetuado em idades compreendidas entre os cinco e os oito anos, o que também se verifica noutros estudos realizados[2,3].

A maioria das crianças deste estudo foi referenciada através da consulta de pediatria geral do mesmo hospital onde eram seguidas por outros motivos. Os principais motivos de consulta foram as dificuldades de aprendizagem e as alterações do comportamento. Dos antecedentes patológicos destacaram-se a prematuridade (6) e a epilepsia (3). A patologia psiquiátrica nos pais de crianças com PHDA também se mostrou relevante em quase metade da amostra, sendo a PHDA e a depressão as condições que se salientaram.

O diagnóstico é clínico, não existindo nenhum exame diagnóstico laboratorial ou de imagem que o confirme. A história clinica, o exame físico geral e neurológico, assim como as observações dos pais e dos professores são a base do diagnóstico. Perante uma suspeita clínica de PHDA pode considerar-se a solicitação de uma avaliação psicológica com determinação do nível intelectual. Neste estudo 39% das crianças apresentaram um QI inferior a 90, o que poderá nalguns casos ser influenciado pelo défice de atenção ainda não controlado pelo tratamento farmacológico, podendo não representar o verdadeiro nível intelectual da criança. Realça-se a importância na análise cuidada dos resultados do QI nesta população.

Mais de metade das crianças com PHDA apresenta uma ou mais co morbilidades associadas[19,20]. As co morbilidades mais frequentemente encontradas neste estudo foram as dificuldades de aprendizagem, as alterações do comportamento, distúrbios de oposição/desafio e ansiedade, o que também se verificou noutros estudos realizados[21-23]. Neste estudo foi identificada uma criança com DAMP que se associa frequentemente com PHDA, e uma criança com défice auditivo ligeiro. Os exames auxiliares de diagnóstico de neuroimagem, EEG, estudo metabólico e cariótipo foram realizados naquelas crianças em que a história clínica ou o exame objetivo sugeriam outra patologia associada.

O plano terapêutico da PHDA inclui intervenções psicológicas e farmacológicas com o objetivo de controlar os sintomas. O estudo MTA realizado pelo *National Institute of Mental Health* mostrou que o tratamento farmacológico na PHDA é mais eficaz do que medidas comportamentais isoladas. O tratamento combinado não se revelou mais eficaz do que o tratamento farmacológico isolado, exceto em crianças que também apresentam outras co morbilidades como comportamentos de oposição ou ansiedade[2,24].

No nosso estudo verificou-se uma elevada percentagem de melhoria clínica com o tratamento farmacológico. Os médicos e os profissionais de saúde que mais estreitamente seguem crianças deverão fazer uma avaliação psicossocial integrada e ter presente esta entidade porque um diagnóstico e tratamento precoces ajudam a controlar os sintomas, favorecendo o percurso académico e psicossocial destas crianças.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. Clinical practice guideline: diagnosis evaluation of the child with attention deficit/hyperactivity disorder. American Academy of Pediatrics. Pediatrics 2000; 105:1158-70.
2. Floet A M, Scheiner C, Grossman L. Attention-Deficit/ Hyperactivity Disorder. Pediatr Rev 2010; 31;56-69.
3. Krull K, Attention deficit hyperactivity disorder in children and adolescents: Epidemiology and pathogenesis. Uptodate; (updated: january 2014, cited: january 2014). Available from: http://www.uptodate.com/contents/attention-deficit-hyperactivity-disorder-in-children-and adolescents-epidemiology-and-pathogenesis.
4. Faraone SV, Doyle AE. The nature and heritability of attention-deficit/ hyperactivity disorder. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2001; 10:299-316.
5. Sergeant JA, Geurts H, Oosterlaan J. How specific is a deficit of executive functioning for attention deficit/hyperactivity disorder? Behav Brain Res 2002; 130:3-28.
6. Mediavilla-García C. Neurobiología del trastorno de hiperactividad. Rev Neurol 2003; 36:555-65.
7. Castellanos FX, Tannochk R. Neuroscience of attention-deficit/hyperactivity disorder: The search for endophenotypes. Nat Rev Neuroscience 2002; 3:617-28.
8. Cortese S. The neurobiology and genetics of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD): what every clinician should know. J Paediatr Neurol 2012; 16:422-33.
9. Banerjee TD, Middleton F, Faraone SV. Environmental risk factors for attention-deficit hyperactivity disorder. Acta Paediatr 2007; 96:1269-74.
10. Miranda A, Jarque S, Soriano M. Trastorno de hiperactividad con déficit de atención: polémicas actuales acerca de su definición, epidemiología, bases etiológicas y aproximaciones a la intervención. Rev Neurol. 1999; 28:182-8.
11. Polanczyk G, Jensen P. Epidemiologic considerations in attention deficit hyperactivity disorder: a review and update. Child Adolesc Psychiatric Clin N Am 2008; 17:245-60.
12. Staller J, Faraone SV. Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in girls: epidemiology and management. CNS Drugs 2006; 20:107-23.
13. Biederman J, Mick E, Faraone SV, Braaten E, Doyle A, Spencer T, et al. Influence of gender on attention deficit hyperactivity disorder in children referred to a psychiatric clinic. Am J Psychiatry 2002; 159:36-42.
14. Gershon JA. Meta-analytic review of gender differences in ADHD. J Atten Disord 2002; 5:143-54.
15. American Psychiatric Association. Attention-deficit/ hyperactivity disorder. In: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. Fourth Edition Text Revision, American Psychiatric Association, Washington DC 2000.
16. Pliszka S, American Academy of Child and Adolescent Psychiatry WorkGroup on Quality Issues. Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with attention-eficit/hyperactivity disorder. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2007; 46:894-921.
17. Quality Improvement and Management Subcommittee on Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder, Steering Committee on of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in Children and Adolescents. ADHD: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis, Evaluation, and Treatment. Pediatrics 2011; 128:1007-22.
18. Berger S. Cardiac evaluation of patients receiving pharmacotherapy for attention deficit hyperactivity disorder. Uptodate, September 2013 (updated September 2013, cited: october 2013). Available from: http://www.uptodate.com/contents/cardiac-evaluation-of-patients-receiving-pharmacotherapy-for-attention-deficit-hyperactivity-disorder.
19. Lalonde J, Turgay A, Hudson JI. Attention-deficit hyperactivity disorder subtypes and comorbid disruptive behaviour disorders in a child and adolescent mental health clinic. Can J Psychiatry 1998; 43:623.
20. Pliszka SR. Patterns of psychiatric comorbidity with attention-deficit/hyperactivity disorder. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2000; 9:525.
21. Subcommittee on Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder, Steering Committee on Quality Improvement and Management, Wolraich M, et al. ADHD: clinical practice guideline for the diagnosis, evaluation, and treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder in children and adolescents. Pediatrics 2011; 128:1007.
22. Larson K, Russ SA, Kahn RS, Halfon N. Patterns of comorbidity, functioning, and service use for US children with ADHD, 2007. Pediatrics 2011; 127:462.
23. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Increasing prevalence of parent-reported attention-deficit/hyperactivity disorder among children - United States, 2003 and 2007. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2010; 59:1439.
24. Levy F, Hay DA, Bennett KS, McStephen M. Gender differences in ADHD subtype comorbidity. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2005; 44:368.
25. MTA Cooperative Group. Multimodal Treatment Study of Children with ADHD. A 14-month andomized clinical trial of treatment strategies for attention-deficit/hyperactivity disorder. Arch Gen Psychiatry 1999; 56:1073-86.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Janine Sousa Coelho
Rua Francisco Gonçalves Monteiro, 621
4480-168, Azurara - Vila do Conde
Portugal
e-mail: janesousacoelho@gmail.com

Recebido a 07.03.2014 | Aceite a 01.10.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Patência do canal arterial no recém-nascido prematuro: revisão do diagnóstico e tratamento

Carolina Capuruço[I], Cleonice Mota[II]

PATENT DUCTUS ARTERIOSUS IN PRETERM INFANT: REVIEW OF DIAGNOSIS AND MANAGEMENT

ABSTRACT

The management of preterm newborns (PN) has shown an extraordinary improvement in the last decades. The patent ductus arteriosus (PDA) is a common complication associated with prematurity.

Over the last 50 years, since Powell described the first report of ductal closure in preterm infant (1963), the best therapeutic approach is still controversial.

The studies in the 1980s and 1990s demonstrated the pathophysiology, clinical signs, diagnosis and closure of PDA with indomethacin or surgery. In the 2000s, the researches focused in new agents to closure PDA. Currently, the functional echocardiography is emerging as an important tool for early diagnosis of hemodynamically significant ductus and has been used for early targeted treatment of ductus arteriosus. The current management of PDA in PN includes the conservative management for neonates with more than 30 weeks of gestational age (GA) and PDA without clinical repercussion, and pharmacologic closure using cyclooxygenase inhibitors or surgical procedure for those with less than 30 weeks of GA and hemodynamic significant ductus arteriosus (HSDA).

It remains unclear which approach is better. The clinical signs, symptoms and morbidities can be found in preterm infants with or without PDA, especially in those extremely premature less than 30 weeks.

The objective of this review is to discuss the pathophysiology, diagnosis and current management of patent ductus arteriosus in preterm infant.

Key-words: patent ductus arteriosus, preterm, diagnosis, management

RESUMO

A abordagem dos recém-nascidos prematuros (RNPT) constitui uma área de grandes avanços diagnósticos e terapêuticos. Entre as complicações associadas à prematuridade, destaca-se a patência do canal arterial (CA).

O CA no RNPT tem sido objeto de inúmeros estudos há mais de 50 anos. Desde o primeiro relato sobre encerramento do canal arterial em prematuros, realizado por Powell em 1963, há controvérsia a respeito da melhor abordagem terapêutica.

Inicialmente, os pesquisadores investigaram aspectos fisiopatológicos, morfofuncionais e fatores de risco na prevalência do canal arterial, além dos efeitos colaterais e eficácia dos tratamentos realizados. Entre 2000 e 2006 houve descoberta de novos agentes como alternativa terapêutica à indometacina. Na última década, os estudos concentraram-se no diagnóstico precoce por meio da ecocardiografia/Doppler, uma importante ferramenta na avaliação da necessidade de tratamento medicamentoso ou cirúrgico. Atualmente, a maioria dos autores tem optado por conduta observacional dos RNPT com mais 30 semanas e daqueles com CA sem repercussão clínica ou hemodinâmica. No entanto, para os pacientes com canal arterial hemodinamicamente significativo (CAHS), há consenso para encerramento com medicação ou procedimento cirúrgico.

Muitas vezes há dificuldades para o diagnóstico e abordagem terapêutica do CA no RNPT, pois inúmeros fatores estão envolvidos em sua fisiopatogenia, assim como as variáveis clinicas e hemodinâmicas apresentadas podem ser confundidas com a evolução clínica própria dessa população, independente da presença do CA.

O objetivo dessa revisão é discutir a fisiopatologia do CA em recém-nascidos prematuros e as atuais recomendações diagnósticas e terapêuticas para seu manejo.

Palavras-chave: canal arterial, recém-nascidos prematuros, diagnóstico, tratamento

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 201-206

[I] Médica assistente da Divisão de Cardiologia Pediátrica e Fetal do Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais

[II] Professora Titular do Departamento de Pediatria/ Faculdade de Medicina, Divisão de Cardiologia Pediátrica e Fetal do Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais

INTRODUÇÃO

O canal arterial (CA) é um conduto vascular músculo-elástico, que comunica a circulação sistêmica à pulmonar e a sua patência deve-se aos altos níveis de prostaglandinas circulantes. Na vida fetal é indispensável, pois é através dele que a maior parte do débito ventricular direito alcança a circulação sistêmica, após se desviar do leito vascular pulmonar [1,2].

Assim como nas grandes artérias, o CA é sede de maturação histológica progressiva e é composto pelas camadas íntima, lâmina elástica interna, média muscular e adventícia. Ao longo do terceiro trimestre, a média torna-se mais extensa e rica em substância mucóide. No período próximo à idade gestacional a termo, ocorre fragmentação da lâmina elástica interna, formação de saliências na íntima e agregação de placas mucóides locais com proeminente protusão intraluminal. Nas primeiras 60 horas de vida após o nascimento, ocorre o encerramento funcional devido à contração das fibras musculares lisas, o que se deve à modificação do equilíbrio entre mecanismos vasoconstritores e vasodilatadores. A diminuição do fluxo transductal associado à hipóxia local, a inibição da produção de prostaglandina e de óxido nítrico configuram-se como condições essenciais para a segunda fase, o encerramento anatômico do canal arterial, que ocorre entre 30 a 90 dias após o nascimento. Nesse processo há destruição do endotélio, proliferação da íntima e formação de tecido conjuntivo, observando-se obliteração completa e permanente do lúmen ductal [1-3].

A incidência da persistência do CA na população geral, como cardiopatia congênita isolada, é de 1: 2000-5000 de todos os nascidos vivos, sendo duas vezes mais elevada no gênero feminino [4,5]. A persistência do canal arterial (PCA) está relacionada a um defeito anatômico, causado por uma distribuição aberrante do material elástico na lâmina interna e alteração estrutural das camadas média e subendotelial impedindo o encerramento do ducto na vida pós-natal. [2-5].

Nos prematuros (RNPT), entretanto, trata-se de um atraso na oclusão do CA conseqüente à sua imaturidade morfofuncional com a antecipação do nascimento. A patência do canal arterial em RNPT é considerada evento fisiológico multifatorial e complexo, resultante da atuação sinérgica de diferentes fatores sobre o sistema cardiovascular [2-5].

De fato, sua prevalência varia de forma inversa com a idade gestacional (IG) e com o peso ao nascer (PN). Vários fatores pré, peri e pós-natais influenciam sua freqüência [2,3,6]. A maturação pulmonar fetal é um dos mais importantes fatores protetores. A corticoterapia antenatal, crescimento intra-uterino restrito e ruptura prolongada de membranas são eventos relacionados com melhor maturidade pulmonar [2,6,7]. No período pós-natal, o estresse respiratório, como a doença das membranas hialinas, o uso de surfactante exógeno, o uso de furosemida e o aporte hídrico excessivo nos primeiros dias de vida favorecem a maior prevalência do CA patente. A sépsis neonatal também é considerada fator de risco, pois a liberação dos mediadores vasoativos das prostaglandinas impede o encerramento do ducto ou induz a sua reabertura [7-10]. Registra-se grande variabilidade da patência do CA em relação ao PN e IG dos RNPT [2,7-10]. Estima-se que 10 a 42% dos neonatos prematuros e com baixo peso ao nascer (menor que 2500g) possuem CA patente. Registram-se percentuais de 15 a 45% para neonatos com PN entre 1500g e 1000g, chegando a 55 a 80% quando o PN é inferior a 1000g. Quanto à idade gestacional, a prevalência relatada é em torno de 35 a 75% entre 25 e 29 semanas, de 10 a 20% entre 30 e 34 semanas e menor de 1% naqueles com mais de 34 semanas [2,9,10].

FISIOPATOLOGIA E COMPLICAÇÕES DO CANAL ARTERIAL

Ao nascimento, após clampagem do cordão umbilical e respiração espontânea do RN, há um aumento da resistência vascular sistêmica e a queda da resistência vascular pulmonar. Consequentemente ocorre uma inversão do *shunt* intraductal, que passa a ser da esquerda para a direita. As complicações cardíacas, pulmonares e sistêmicas dependem, sobretudo, da magnitude do fluxo esquerdo – direito transductal [1,10,11]. Como consequência há sobrecarga volumétrica em câmaras esquerdas, secundária ao aumento do fluxo pulmonar. O miocárdio do neonato tem menor reserva contrátil e a principal forma de adequar o débito cardíaco ao volume excessivo é aumentando a frequência cardíaca. As sobrecargas, volumétrica e pressórica, acompanhadas de maior consumo de oxigênio miocárdico e de taquicardia com conseqüente diminuição do tempo diastólico, bem como de menor pressão diastólica aórtica, levam a uma redução do fluxo coronariano com consequente disfunção sistodiastólica e dilatação de câmaras esquerdas [11,12]. Clinicamente, o RNPT evolui com insuficiência cardíaca e sinais de isquemia miocárdica. Alguns biomarcadores como fator natriurético atrial, libertado devido à descompensação cardiovascular, e a elevação dos níveis de troponina durante a hipoperfusão miocárdica, têm sido estudados na avaliação do canal arterial hemodinamicamente significativo (CAHS) [13,14].

O hiperfluxo pulmonar, associado à exposição do leito vascular pulmonar a pressões sistêmicas, leva à congestão pulmonar e ao agravamento da função respiratória, já deteriorada. Esses fatores provocam sobrecarga intersticial, difusão de proteínas ao seio alveolar com risco de edema e diminuição da complacência pulmonar. A presença de edema intersticial e alveolar, por sua vez, inibe a ação do surfactante, agravando o estresse respiratório. Como resultado, observa-se a necessidade de maior tempo e de parâmetros mais elevados de ventilação mecânica com maior risco de displasia broncopulmonar, hemorragia pulmonar, infecções e sequelas de extubação [15-17].

Do ponto de vista sistêmico, o "roubo de fluxo sanguíneo", desviado da aorta em direção à circulação pulmonar, reduz consideravelmente ou mesmo negativa a perfusão de vários órgãos [18,19]. Nas artérias pré-ductais, carótidas e cerebrais, a redução importante da pressão diastólica causa uma divergência significativa de fluxo sistodiastólico. Como consequência observa-se, sobretudo, maior risco de hemorragia cerebral peri-intraventricular [19-21]. Há uma relação forte entre grandes volumes desviados através de um canal arterial amplo e baixo débito cardíaco com hipoperfusão regional na aorta abdominal, artérias renais e mesentéricas. Alterações renais transitórias são, portanto, comumente relatadas na presença de *shunts* significativos, assim como a enterocolite necrosante [19,22,23].

Apesar das evidências expostas, ainda há uma grande discussão sobre os determinantes de pior prognóstico no RNPT devido à interposição de diversas variáveis. Muitas vezes é difícil definir se as complicações clínicas se devem necessariamente ao *shunt* transductal ou à própria prematuridade [24-27].

DIAGNÓSTICO

A apresentação clínica depende do calibre ductal, da magnitude do *shunt* esquerdo – direito, da idade gestacional e da resistência vascular pulmonar. A caracterização clínica é difícil nos RNPT, principalmente nos primeiros três dias de vida, quando a resistência vascular pulmonar ainda se encontra elevada. Os sinais aparecem por volta do terceiro dia de vida ou logo após administração de surfactante [6,10,28-30].

A taquicardia e a atividade precordial hiperdinâmica são sinais importantes, assim como o aumento da amplitude dos pulsos periféricos. *Ictus cordis* propulsivo, como consequência de aumento do volume ventricular esquerdo, está presente em cerca de 20% dos casos. O achado clínico de pulsos com amplitude aumentada, identificado em cerca de 25 a 40% dos casos, corresponde à pressão de pulso aumentada, diferença entre a pressão arterial sistólica e diastólica maior que 30 mmHg. Sopro cardíaco sistólico, ejetivo, grau II / VI ocorre em 65 a 75% dos casos. Sopros grau III / VI são pouco comuns e são registrados em 10 a 15% dos casos. Raramente, encontra-se sopro típico em maquinaria, contínuo, com acentuação sistólica e decrescendo em fase diastólica, caracteristico dos pacientes com PCA, um defeito estrutural congênito. Em 20% dos casos não ocorre sopro cardíaco[10,30-32]. Nos RNPT com quadro de alteração respiratória prolongada e maior demanda de oxigênio, hemorragia pulmonar ou reaparecimento de estresse respiratório, deve-se sempre considerar a presença de CAHS. O mesmo se aplica aos casos de apnéia recorrente e inexplicável e de enterocolite necrosante e apnéias de repetição [30,33,34].

As alterações encontradas na radiografia torácica, apesar de auxiliarem o diagnóstico de CAHS, não são específicas. Observam-se com maior frequência edema, sobrecarga vascular pulmonar e broncograma aéreo com piora progressiva. A cardiomegalia, sinal mais tardio, associa-se a fluxos transductais maiores [30,32].

Devido aos sinais e sintomas clínico-radiológicos inespecíficos, o ecocardiograma/Doppler, é essencial para a confirmação diagnóstica de CA, bem como para avaliação da sua repercussão hemodinâmica e funcional [35-39]. As definições atuais de CAHS envolvem parâmetros mais complexas e têm sido amplamente discutidas. Os marcadores mais estudados são: diâmetro do canal arterial > 1,5mm; alto índice de pulsatilidade transductal (velocidade sistólica máxima / velocidade diastólica máxima > 4 : 1) ; quantificação volumétrica do fluxo através do canal arterial (> 300ml/kg/min); quantificação da pré-carga com cálculo da razão entre diâmetro de átrio esquerdo (AE) e aorta (Ao) AE / Ao > 1,5 e fenômeno do "roubo" de fluxo das artérias sistêmicas com fluxo diastólico em torno de zero ou mesmo reverso nas artérias carótidas, artéria cerebral média, aorta descendente pós-ductal, artérias renais e mesentéricas [35-39].

Numa revisão recente Sehgal e McNamara[39] discutem a importância do ecocardiograma na avaliação dos parâmetros morfofuncionais, a determinação de CAHS nos RNPT e o início precoce do tratamento medicamentoso. A grande maioria dos autores considera, nesses casos, a importância da instituição terapêutica com menos de 72 horas de vida nos RNPT com IG inferior a 30 semanas [25,26,38-42].

Terapêutica do canal arterial patente

As primeiras medidas terapêuticas após diagnóstico de CA em recém-nascidos prematuros são a restrição hídrica, oxigenação adequada, manutenção da euvolemia e correção da anemia. Segundo Thibeault *et al.* (1977) e Betkurer *et al.* (1981), o uso de furosemida, diurético de alça, deve ser evitado, pois aumenta a síntese de prostaglandina E2 renal e reduz a probabilidade de encerramento espontâneo do CA [43-45].

Diante do canal arterial com repercussão clínica e hemodinâmica em recém-nascidos com IG < 30 semanas, recomenda-se a terapêutica específica com o uso de inibidores da síntese de prostaglandinas, como a indometacina ou ibuprofeno. Os anti-inflamatórios não esteroidais (AINE) são inibidores seletivos da ciclooxigenase (COX2 e COX1), que convertem o ácido araquidônico em uma série de endoperóxidos, precursores das prostaglandinas e assim têm papel ativo no encerramento do canal[25,26,39-42] .

A indometacina é amplamente utilizada e pode ser administrada por via intravenosa ou oral em três doses de acordo com o peso e dias de vida pós-natal. Devido à semi-vida prolongada durante as primeiras 48 horas de vida, recomenda-se a administração de 0,1mg/kg na primeira dose e 0,2mg/kg nas outras duas. Nos RNPT até sete dias de vida, a recomendação é de três doses de 0,2mg/kg. Já naqueles com mais de sete de dias, utilizam-se três doses de 0,25mg/kg. Os efeitos colaterais da indometacina são muitos: redução da agregação plaquetária, hemorragia digestiva, efeito vasoconstritor sobre vários órgãos com risco de insuficiência renal, enterocolite necrosante, hipertensão pulmonar e diminuição da perfusão. Todos eles estão relacionados com a diminuição da síntese de prostaglandinas e justificam as contra-indicações de uso, tais como: sangramento ativo, plaquetopenia <60 000/mm^3, enteropatia grave, enterocolite necrosante e insuficiência renal. A icterícia grave não é mais considerada contra-indicação absoluta, porque a indometacina não parece dissociar a bilirrubina da albumina [46-48].

Dudell *et al.* [8] num estudo colaborativo nos Estados Unidos, registraram índices de encerramento do CA de 80% após administração de indometacina nas crianças com peso ao nascer inferior a 1750 gramas, se administrada até 14 dias de vida. O uso da indometacina foi menos eficaz nos neonatos mais prematuros. Os autores demonstraram melhores resultados com o avançar da idade gestacional, registrando-se índices de encerramento de 47% e 75% para RNPT com IG de 27 a 29 semanas e após 30 semanas, respectivamente [8]. A idade pós-natal no momento do tratamento é outro fator importante na avaliação da eficácia do tratamento. A administração da indometacina, ainda na primeira semana de vida, relaciona-se com um maior índice

de encerramento do CA e com necessidade de doses menores. Essa relativa falha no tratamento tardio é observada apesar de serem mantidas no plasma, concentrações terapêuticas eficazes. Podem observar-se dois tipos de falência de tratamento: a total ausência de resposta à indometacina e a reabertura após o encerramento ou constrição inicial. Este segundo tipo é particularmente comum entre os prematuros extremos. O curso mais prolongado da indometacina, superior a três doses, tem sido proposto como tentativa de reduzir a probabilidade de reabertura do CA. Entretanto, estudos recentes demonstraram com a realização de ecocardiograma seriado, que o curso de curta duração, administrado no início da primeira semana de vida é tão eficaz quanto o tratamento prolongado[47,48].

O ibuprofeno é outro AINE derivado do ácido carboxílico grupo ácido aril- propiônico. Algumas investigações registraram que seu uso não altera o fluxo sangüíneo cerebral, intestinal e renal. Além disso, parece ampliar a auto-regulação do fluxo sangüíneo cerebral e possuir propriedades neuroprotetoras do estresse oxidativo. Recomendam-se três doses endovenosas com intervalo de 24 horas entre elas, sendo a primeira de 10mg/kg e as subsequentes de 5mg/kg. Caso haja falha, recomenda-se um segundo ciclo de ibuprofeno. As contraindicações ao seu uso são as mesmas da indometacina. O ibuprofeno é um medicamento tão eficaz quanto a indometacina e, segundo revisões na literatura, não há diferença estatisticamente significativa entre os dois quanto à mortalidade, riscos de displasia broncopulmonar e hemorragia cerebral. Há registros de menores índices de oligúria transitória e enterocolite necrosante [49-51]. Entretanto, houve relatos de hipertensão pulmonar fatal com a administração do ibuprofeno [52,53]. Atualmente, as duas medicações referidas são consideradas eficazes para o encerramento do CA patente em recém-nascidos prematuros [48,51].

Diversos estudos têm sido destinados a analisar as conseqüências do encerramento profilático do canal arterial desde o primeiro dia de vida. As últimas revisões do Cochrane evidenciaram, que não houve melhora do prognóstico em longo prazo dos RNPT que receberam tratamento profilático em relação ao grupo controle sem tratamento. Logo, abordar sistematicamente todos RNPT com a administração de AINEs inibidores da ciclooxigenase como drogas profiláticas, não é prática preconizada devido aos seus potenciais efeitos colaterais e falta de evidência de benefício aos pacientes [54,55].

Apesar dos bons resultados no encerramento ductal, a indicação ampla de intervenção cirúrgica tem sido cada vez mais questionada. O procedimento apresenta complicações inerentes aos processos invasivos como pneumotórax, quilotórax, infecções e paralisia de cordas vocais. No estudo realizado por Moin *et al.* (2003)., em mais de 50% dos prematuros com peso de nascimento menor que 1000g houve necessidade de suporte inotrópico no pós-operatório devido à hipotensão grave. Nemerofisky *et al.* (2008) não recomendam a cirurgia, mesmo diante de grandes *shunts* transductais. Por outro lado, Clyman *et al.* (2007) e Malviya *et al. (*2008) preconizam a laqueação nos RNPT com CA moderado ou grande e que apresentaram falencia ou contra-indicação ao uso da indometacina, especialmente na população de risco para desenvolver maior número de sequelas sistêmicas e pulmonares [42,56-59].

CONCLUSÕES

A patência do canal arterial ainda é preocupante nos RNPT e sua prevalência é inversamente proporcional à idade gestacional e peso de nascimento, com registro mais frequente nos RN com menos de 30 semanas de IG e PN menor que 1000g.

O CAHS é responsável por hipoperfusão de vários órgãos sistêmicos, hiperfluxo pulmonar e isquemia miocárdica. As principais complicações observadas são: insuficiência cardíaca, hemorragia cerebral peri-intraventricular, disfunção renal, enterocolite necrosante, displasia broncopulmonar e hemorragia pulmonar.

O diagnóstico clínico-radiológico precoce nos prematuros é difícil e não específico, sendo necessária a realização rotineira de Ecocardiograma/Doppler na população de alto risco. Os principais achados de ecocardiográficos de CAHS são: diâmetro do canal arterial > 1,5mm; índice de pulsatilidade transductal > 4 : 1; volume de fluxo através do canal arterial > 300ml/kg/min; relação AE / Ao > 1,5 e fluxo diastólico em torno de zero ou reverso em carótidas, artéria cerebral média, aorta descendente pós-ductal, artérias renais e mesentéricas.

Além das medidas suportivas iniciais, a terapêutica específica com indometacina ou ibuprofeno deve ser considerada o mais precoce possível para os RNPT com canal arterial hemodinamicamente significativo. O tratamento medicamentoso profilático não é recomendado, devido à falta de evidências de seus benefícios em longo prazo e risco de comorbidades relacionadas às drogas disponíveis. A abordagem cirúrgica deve ser reservada para os RNPT com *shunts* transductais amplos com repercussão clínica e hemodinâmica que apresentaram falha ou contra-indicação à terapia medicamentosa.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rudolph AM. The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease. Circulation 1970; 41:343.
2. Clyman RI. Developmental physiology of the ductus arteriosus. In: Long WA. Fetal and Neonatal Cardiology. Philadelphia, WB Saunders; 1990. p.64–75.
3. Gittenberger-de-Groot AC, Van Ertbruggen I, Moulaert JM.: The ductus arteriosus in the preterm infant: Histologic and clinical observations. J Pediatr. 1980; 96(1): 88–93.
4. Moore P, Brook MM, Heyman MA. Patent ductus arteriosus. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: including the fetus and young adults. 7th Ed. Baltimore, Williams and Wilkins; 2008. p. 683–702.
5. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39:1890.

6. Huhta JC. Patent ductus arteriosus in the preterm neonate. In Long WA. Fetal and Neonatal Cardiology. Philadelphia, WB Saunders; 1990. p.389–400.
7. Reller MD, Rice MJ, McDonald RW. Review of studies evaluating ductal patency in the premature infant. J Pediatr 1993; 122:S59.
8. Dudell GG, Gersony WM. Patent ductus arteriosus in neonates with severe respiratory disease.J Pediatr. 1984 Jun; 104 (6): 915-20.
9. Koch J, Hensley G, Roy L, Brown S, Ramaciotti C, Rosenfeld CR. Prevalence of spontaneous closure of the ductus arteriosus in neonates at a birth weight of 1000 grams or less. Pediatrics. 2006 Apr; 117 (4): 1113–21.
10. Evans N. Diagnosis of patent ductus arteriosus in the preterm newborn. Arch Dis Child. 1993; 68: 58–61.
11. El-Khuffash AF, Jain A, McNamara PJ. Ligation of the patent ductus arteriosus in preterm infants: understanding the physiology. J Pediatr 2013; 162:1100.
12. Sehgal A, McNamara PJ. Coronaryartery perfusion and myocardial performance after patentductusarteriosus ligation. J.Thorac Cardiovasc Surg. 2012 Jun;143(6):1271-8.
13. El-Khuffash AF, Slevin M, McNamara PJ, Molloy EJ. Troponin T, N-terminal pro natriuretic peptide and a patent ductus arteriosus scoring system predict death before discharge or neurodevelopmental outcome at 2 years in preterm infants. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2011 Mar;96(2):F133-7.
14. El-Khuffash AF, Molloy EJ. Influence of a patent ductus arteriosus on cardiac troponin T levels in preterm infants.J Pediatr. 2008 Sep;153(3):350-3.
15. Gonzalez A, Sosenko IR, Chandar J, Hummler H, Claure N, Bancalari E. Influence of infection on patent ductus arteriosus and chronic lung disease in premature infants weighing 1000 grams or less. J Pediatr. 1996 Apr; 128 (4): 470–8.
16. Kluckow M, Evans N. Ductal shunting, high pulmonary blood flow, and pulmonary hemorrhage. J Pediatr. 2000 Jul; 137 (1): 68–72.
17. Bancalari E, Claure N, Sosenko IR. Bronchopulmonary dysplasia: changes in pathogenesis, epidemiology and definition. Semin Neonatol. 2003; 8: 63-71.
18. Sehgal A, Tran H, Carse E. Doppler manifestations of ductal steal: role in decision making. Eur J Pediatr.2011 Jun;170(6):795-8.
19. Sehgal A, Coombs P, Tan K, McNamara PJ. Spectral Doppler waveforms in systemic arteries and physiological significance of a patent ductus arteriosus. J Perinatol. 2011 Mar;31(3):150-6.
20. Martin CG, Snider AR, Katz SM, et al. Abnormal cerebral blood flow patterns in preterm infants with a large patent ductus arteriosus. J Pediatr 1982; 101:587.
21. Lemmers PM, Toet MC, van Bel F. Impact of patent ductus arteriosus and subsequent therapy with indomethacin on cerebral oxygenation in preterm infants. Pediatrics 2008; 121:142.
22. Coombs RC., Morgan MEI., Durbin GM. Gut blood flow velocity in the newborn: effects of patent ductus arteriosus and parenteral indomethacin. Arch Dis Child 1990; 65: 1067-1071.. 1990; 111: 579-87.
23. Shimada S, Kasai T, Konishi M, Fugiwara T. Effects of patent ductus arteriosus on left ventricular output and organ blood flows in preterm infants with respiratory dystress syndrome treated with surfactant. J Pediatr. 1994 Aug; 125 (2): 270-7.
24. Benitz, WE. Treatment of persistent patent ductus arteriosus in preterm infants: time to accept the null hypothesis? J Perinatol. 2010 Apr; 30 (4): 241-52.
25. Sehgal A, McNamara PJ. The ductus arteriosus: a refined approach! Semin Perinatol. 2012 Apr;36(2):105-13.
26. El-Khuffash AF, McNamara PJ. The patent ductus arteriosus ligationdecision.J Pediatr. 2011 Jun;158(6):1037-8.
27. Bose CL, Laughon MM. Patent ductus arteriosus: lack of evidence for common treatments. Arch Dis Child Fetal Neonatal. 2007; 92(6): 498–502.
28. Clyman RI, Jobe A, Heymann M, et al. Increased shunt through the patent ductus arteriosus after surfactant replacement therapy. J Pediatr 1982; 100:101.
29. Kääpä P, Seppänen M, Kero P, Saraste M. Pulmonary hemodynamics after synthetic surfactant replacement in neonatal respiratory distress syndrome. J Pediatr 1993; 123:115.
30. Mouzinho AI, Rosenfeld CR, Risser R. Symptomatic patent ductus arteriosus in very-low-birth-weight infants: 1987-1989. Early Hum Dev 1991; 27:65.
31. Burnard ED. The cardiac murmur in relation to symptoms in the newborn. Br Med J. 1959; 1: 134–8.
32. Davis P, Turner GS, Cunningham K, Way C, Roberts R, Schmidt B. Precision and accuracy of clinical and radiological signs in premature infants at risk of patent ductus arteriosus. Arch Pediatr Adolesc Med. 1995 Oct; 149 (10): 1136–41.
33. Jacob J, Gluck L, DiSessa T, et al. The contribution of PDA in the neonate with severe RDS. J Pediatr 1980; 96:79.
34. Hamrick SE, Hansmann G. Patent ductus arteriosus of the preterm infant. Pediatrics 2010; 125:1020.
35. Harling S, Hansen-Pupp I, Baigi A, Pesonen E. Echocardiographic prediction of patent ductus arteriosus in need of therapeutic intervention. Acta Paediatr 2011; 100:231.
36. Kluckow M, Evans N. Early echocardiographic prediction of symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants undergoing mechanical ventilation. J Pediatr 1995; 127:774.
37. Thankavel PP, Rosenfeld CR, Christie L, Ramaciotti C. Early echocardiographic prediction of ductal closure in neonates ≤ 30 weeks gestation. J Perinatol 2013; 33:45.
38. McNamara PJ, Sehgal A. Towards rational management of the patent ductus arteriosus: the need for disease staging. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007; 92:F424.
39. SehgalA, McNamara, PJ. Does echocardiography facilitate determination of hemodynamic significance attributable to the ductus arteriosus? Eur J Pediatr 2009; 168(8): 907-914.
40. Wickremasinghe AC, Rogers EE, Piecuch RE, et al. Neurodevelopmental outcomes following two different treatment approaches (early ligation and selective ligation) for patent ductus arteriosus. J Pediatr 2012; 161:1065.

41. Saldeño YP, Favareto V, Mirpuri J. Prolonged persistent patent ductus arteriosus: potential perdurable anomalies in premature infants. J Perinatol 2012; 32:953.
42. Clyman RI, Chorne N. Patent ductus arteriosus: evidence for and against treatment. J Pediatr 2007; 150:216.
43. Thibeault DW, Emmanouilides GC, Dodge ME, Lachman R. Early functional closure of the ductus arteriosus associated with decreased severity of respiratory distress syndrome in preterm infants. Am J Dis Child. 1977 Jul; 131 (7): 741-5.
44. Betkurer MV, Yeh TF, Miller K, Glasser RJ, Pildes RS. Indomethacin and its effect on renal function and urinary kallikrein excretion in premature infants with patent ductus arteriosus. Pediatrics. 1981; 68: 99–102.
45. Green TP, Thompson TR, Johnson DE, Lock JE. Furosemide promotes patent ductus arteriosus in premature infants with the respiratory-distress syndrome. N Engl J Med 1983; 308:743.
46. Noori S, Seri I. Treatment of the patent ductus arteriosus: when, how, and for how long? J Pediatr 2009; 155:774.
47. Carmo KB, Evans N, Paradisis M. Duration of indomethacin treatment of the preterm patent ductus arteriosus as directed by echocardiography. J Pediatr 2009; 155:819.
48. Herrera C, Holberton J, Davis P. Prolonged versus short course of indomethacin for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm infants. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2007.
49. Bagnoli F, Rossetti A, Messina G, et al. Treatment of patent ductus arteriosus (PDA) using ibuprofen: renal side-effects in VLBW and ELBW newborns. J Matern Fetal Neonatal Med 2013; 26:423.
50. Neumann R, Schulzke SM, Bührer C. Oral ibuprofen versus intravenous ibuprofen or intravenous indomethacin for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm infants: a systematic review and meta-analysis. Neonatology 2012; 102:9.
51. Ohlsson A, Walia R, Shah SS. Ibuprofen for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm and/or low birth weight infants. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2013.
52. Amendolia B, Lynn M, Bhat V, et al. Severe pulmonary hypertension with therapeutic L-lysine ibuprofen in 2 preterm neonates. Pediatrics 2012; 129:e1360.
53. Bellini C, Campone F, Serra G. Pulmonary hypertension following L-lysine ibuprofen therapy in a preterm infant with patent ductus arteriosus. CMAJ 2006; 174:1843.
54. Fowlie PW, Davis PG, McGuire W. Prophylactic intravenous indomethacin for preventing mortality and morbidity in preterm infants. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2010.
55. Ohlsson A, Shah SS. Ibuprofen for the prevention of patent ductus arteriosus in preterm and/or low birth weight infants. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2011.
56. Moin F., Kennedy K.A., Moya F.R. Risk factors predicting vasopressor use after patent ductus arteriosus ligation. Am J Perinatol. 2003 Aug; 20 (6): 313–20.
57. Nemerofsky SL, Parravicini E, Bateman D, Kleinman C, Polin RA, Lorenz JM. The ductus arteriosus rarely requires treatment in infants >1000 grams. Am J Perinatol. 2008 Nov; 25 (10): 661–6.
58. Malviya MN, Ohlsson A, Shah SS. Surgical versus medical treatment with cyclooxygenase inhibitors for symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2008; Issue 1.
59. Noori S, McCoy M, Friedlich P, Bright B, Gottipati V, Seri I. Failure of ductus arteriosus closure is associated with increased mortality in preterm infants. Pediatrics. 2009; 123: 138–44.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA
Avenida do Contorno 4852 sala701 - Funcionários
Belo Horizonte – Brasil CEP 30.110-090
Tel (55 31) 32255387
carolbraganca@hotmail.com

Recebido a 8.07.2014 | Aceite a 30.08.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Baixa Estatura e haploinsuficiência do gene SHOX

Mariana Costa[I]; Joana Magalhães[I]; Sofia Ferreira[I]; Miguel Rocha[II]; Luís Ribeiro[I]; Maria João Oliveira[I]; Helena Cardoso[I]; Teresa Borges[I]

SHORT STATURE AND SHOX GENE HAPLOINSUFFICIENCY

ABSTRACT

Introduction*: SHOX* gene (short stature homeobox gene) deficiency is one of the most frequent genetic causes of isolated or familial short stature, with highly variable clinical severity.

Case-report: The authors describe a 14 year-old-girl, with short limbs and short stature. The wrist X-ray showed Madelung deformity. The molecular study showed deletion of the *SHOX* gene (FISH del (X) (Xp22.3Xp22.3) (SHOX). A very careful physical examination, including measurement of body proportions, is of extreme importance in the clinical evaluation of short stature. The Madelung deformity can only appear in the adolescence. Treatment with growth hormone can improve the final height.

Discussion/Conclusions: The prevalence of short stature due to SHOX gene mutations among children with short stature appears to be similar to that of Growth Hormone deficiency or Turner syndrome. The authors' intention is to draw attention to this clinical entity, since a timely diagnosis can have therapeutic implications.

Key-words: Short Stature; SHOX gene; Madelung deformity; Mesomelia.

RESUMO

Introdução: A haploinsuficiência do gene *SHOX* (short stature homeobox gene) é uma das causas genéticas mais frequentes de baixa estatura isolada ou familiar, cuja gravidade clínica pode ser muito variável.

Caso Clinico: Os autores descrevem uma adolescente de 14 anos, com membros curtos e baixa estatura. A radiografia do punho demonstrou deformidade de Madelung. O estudo molecular revelou a deleção do gene *SHOX* (FISH del (X) (Xp22.3Xp22.3) (SHOX). Um exame físico cuidadoso assume extrema importância na avaliação clínica de baixa estatura. A deformidade de Madelung pode surgir apenas na adolescência. O tratamento com Hormona de Crescimento pode aumentar a estatura final.

Discusão/conclusões: A prevalência de baixa estatura por mutações do gene SHOX parece ser semelhante ao défice de hormona de crescimento e Sindroma de Turner. O objectivo dos autores foi chamar a atenção sobre esta entidade clínica não muito conhecida, que pode ter implicações terapêuticas com um diagnóstico atempado.

Palavras-chave: Baixa Estatura; gene SHOX; Deformidade de Madelung; Mesomelia.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 207-210

[I] U. Endocrinologia Pediátrica, S. Pediatria, CH Porto, 4099-001 Porto, Portugal.
[II] Centro de Genética Médica Doutor Jacinto Magalhães, CH Porto, 4099-028 Porto, Portugal.

INTRODUÇÃO

O crescimento estatural é regulado por um sistema complexo que resulta da interacção de factores endócrinos, nutricionais, ambientais e genéticos[1].

A deficiência do gene SHOX (**s**hort stature **ho**meobo**x** gene) é uma causa frequente de baixa estatura, estimando-se uma incidência entre 1:200-1:5000 entre a população geral[2]. Devido à variabilidade fenotípica e falta de conhecimento sobre esta patologia, a prevalência de baixa estatura relacionada com haploinsuficiência do gene SHOX é desconhecida.

O gene SHOX localiza-se na região telomérica PAR1 no braço curto de ambos os cromossomas sexuais (Xp22.33 and Yp11.32) e escapa a inactivação do cromossoma X, pelo que é expresso em ambos os cromossomas sexuais[1,2,3]. Tem um papel importante como mediador do crescimento linear[4]. Existe uma associação entre o número de cópias activas do gene SHOX e a estatura final, de tal forma que a haploinsuficiência está associada a baixa estatura e o seu excesso com alta estatura, como se encontra na poliploidia dos cromossomas sexuais[3,5].

As mutações mais frequentes do gene SHOX são deleções de diferentes tamanhos que englobam o próprio gene SHOX ou uma região regulatória localizada 50-250 kb abaixo da região de codificação. Podem também ser encontradas mutações *missense* e *nonsense* ao longo do gene, mais frequentemente entre os exões 3 e 4[1]. As mutações do gene estão presentes em quase 100% das meninas com síndrome de Turner e em cerca de 56-100% dos indivíduos com síndrome de Leri-Weill[1,2,3,6].

A deficiência do gene SHOX causa baixa estatura com um fenótipo bastante variável. O fenótipo mais grave, a Displasia Mesomélica de Langer, resulta de mutações em ambos os alelos do gene e caracteriza-se por baixa estatura grave, deformidade dos membros e mesomelia (porção média de um membro encurtada em relação à porção proximal). O síndrome de Leri-Weil e o síndrome de Turner resultam de mutações em apenas um dos alelos do gene SHOX e causam habitualmente baixa estatura desproporcionada e mesomelia[5]. A haploinsuficiciência do SHOX pode também apresentar-se com fenótipos mais ligeiros semelhantes à baixa estatura idiopática, nomeadamente em crianças pré-puberes[1,2,3].

A deformidade do punho (deformidade de Madelung), típica da deficiência do SHOX, foi inicialmente descrita pelo Dr. Otto Madelung em 1878: "punho com aparência de um garfo". Devido à herança pseudo-autossómica, a observação dos punhos dos pais pode fornecer dados valiosos em casos familiares [1]. Outros sinais podem estar presentes, contudo não tão específicos como a deformidade de Madelung, como quarto e quinto metacarpo curtos, palato ogival, escoliose, *cubitus valgus* e micrognatia[1,2,7,8,9]. As principais alterações radiológicas descritas são a alteração da forma da epífise distal do rádio, que permanece triangular, em vez de formar um trapézio; a piramidalização da linha cárpica e a alteração do rádio distal, que é radiolucente, parecendo menos denso que o restante osso. Esta última alteração radiográfica pode ser muito precoce, tendo em conta que a calcificação desta parte do osso está presente ao nascimento.

O diagnóstico diferencial desta entidade inclui o Síndrome de Turner, o défice de hormona de crescimento e a baixa estatura idiopática. A prevalência de haploinsuficiência do gene SHOX em crianças com o diagnóstico prévio de baixa estatura idiopática é de 1 a 12,5%[3,10].

Habitualmente as deleções do gene SHOX que causam a haploinsuficiência são submicroscópicas e não detectáveis por citogenética convencional. Contudo, existem casos descritos de síndrome de genes contíguos causados por delecção no Xp distal no Xp22.3, por translocação desequilibrada X;Y ou por outras anomalias complexas dos cromossomas sexuais[10]. A detecção de deleções pode ser efectuada através da técnica FISH (*Fluorescent in situ Hybridization*), que detecta a maioria; pela análise de SNPs (Single Nucleotide Polymorphism), que detecta deleções como alelos nulos, não detectadas por FISH; ou por análise MPLA (*multiplex ligation probe-dependent amplification*), que permite a quantificação de pequenas deleções. Na ausência de delecção, a sequenciação directa do gene pode detectar as mutações pontuais, que são responsáveis por cerca de um terço dos casos de haploinsuficiência do gene SHOX[1,10].

O tratamento com hormona de crescimento foi aprovado para crianças com deficiência do gene SHOX pela FDA (US Food and Drug Administration) e EMEA (European Medicines Agency), sabe-se que melhora o crescimento e pode aumentar a estatura final do adulto, não estando associada a agravamento da deformidade de Madelung[1,3,7].

Uma vez que a identificação de uma mutação no gene SHOX pode permitir o tratamento atempado com hormona de crescimento e tratamento ortopédico (excisão do ligamento de Vickers para prevenção ou atraso na progressão da deformidade de Madelung), deve ser oferecido estudo molecular aos familiares em risco no contexto de uma consulta de aconselhamento genético. A maioria dos doentes tem um progenitor afectado, contudo a história familiar pode parecer negativa devido ao não reconhecimento da patologia nos membros da família. A proporção de casos *de novo* é desconhecida[10].

As patologias relacionadas com haploinsuficiência do gene SHOX são herdadas de forma pseudo-autossómica. Uma mutação do gene SHOX pode estar localizada quer no cromossoma X quer no Y de um indivíduo afectado do sexo masculino, ou em qualquer um dos cromossomas X de um indivíduo afectado do sexo feminino. Os descendentes de um indivíduo afetado têm 50% de risco de herdar a mutação. Se ambos os progenitores forem afectados, os filhos têm 50% de risco de apresentar sintomas relacionados com a haploinsuficiencia, 25% de ter displasia mesomelica de Langer e 25% de serem saudáveis. É possível o diagnóstico pré-natal específico nos casos em que foi detectada uma mutação[10].

CASO CLÍNICO

Adolescente do sexo feminino, referenciada à consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 14 anos por baixa estatura. Filha de pais saudáveis e não consanguíneos. Ambos de estatura adequada (estatura alvo de 158,5cm desvio-padrão (DP) -0,59, Percentil (P) 28) e sem encurtamento dos membros. Gestação

vigiada, de termo e sem intercorrências. Parto eutócico com somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional. Normal desenvolvimento pubertário com menarca aos 11 anos. Dos antecedentes patológicos salienta-se hipotiroidismo diagnosticado aos 10 anos, (medicado com levotiroxina); défice cognitivo (QI global de 63 -WISC III); Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA) do tipo inatento e depressão reactiva, seguida em consulta de Pedopsiquiatria e Psicologia, medicada com Ritalina, Somazina e Sertralina.

Ao exame físico apresentava micrognatia, membros curtos, com encurtamento do antebraço, (mesomélia) mais evidente do lado esquerdo, com deformidade "em garfo" do punho esquerdo (Figura 1). Não referia dores ósseas nem limitação funcional dos membros. Os parâmetros antropométricos eram os seguintes: estatura 142 cm (DP – 3,3, P<1), envergadura de 130.3 cm (DP -5,7, P<1). Segmento superior 80,3cm (DP -2,3, P<1), segmento inferior de 61,7cm, (DP-3, P<1 e relação segmento superior / inferior de 1,3 (o valor normal será inferior a 1 para os 14 anos). Estadio de Tanner V.

Figura 1 – Mesomelia e *cubitus valgus*

Do estudo efectuado salienta-se cariótipo 46, XX. IGF1 368 ng/ml (normal: 134-631 ng/ml). Radiografia do punho para determinação da idade óssea, efectuada aos 12 anos (idade cronológica), mostrou uma idade óssea superior à idade cronológica e epífises encerradas. A radiografia do antebraço esquerdo evidenciou epífise distal do rádio triangular, a linha cárpica em forma de pirâmide e encurvamento do rádio (Figuras 2 e 3).

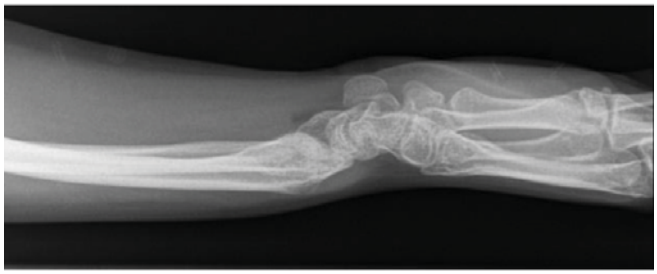


Figura 2 – Imagem radiográfica do antebraço esquerdo

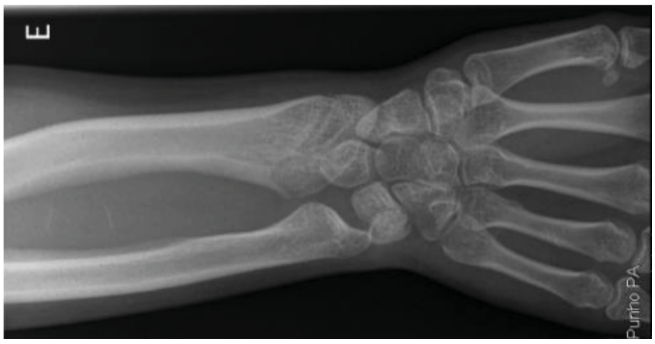


Figura 3 – Imagem radiográfica do antebraço esquerdo

O estudo genético, por hibridação *in situ* de fluorescência (FISH) revelou a existência de delecção do gene SHOX (del (X) (Xp22.3Xp22.3)(SHOX)[20]), confirmando o diagnóstico clínico.

DISCUSSÃO

As mutações do gene SHOX são uma causa frequente de baixa estatura[8,9]. A presença ao exame físico de encurtamento mesomélico dos membros, *cubitus valgus* e/ou deformidade de Madelung é altamente sugestivo de haploinsuficiência do gene SHOX[9]. Reforça-se assim a importância de um exame objectivo cuidadoso na abordagem de criança com baixa estatura, nomeadamente com medição dos segmentos corporais.

A deficiência do gene SHOX é frequentemente encontrada em indivíduos com o diagnóstico prévio de baixa estatura idiopática (2 a 15%)[1]. A penetrância das mutações do gene SHOX é elevada, mas a sua expressão clínica é muito variável. A deformidade de Madelung pode surgir apenas na adolescência. O atraso do crescimento habitualmente surge nos primeiros anos de vida e a altura média atingida é cerca de 2 DP abaixo da média. A análise auxológica das proporções corporais, a presença de sinais clínicos subtis e a procura de alterações radiográficas são pistas importante para o diagnóstico. O estudo molecular do gene SHOX é importante devido à variabilidade clínica e as suas implicações clínicas e terapêuticas, nomeadamente o tratamento

com a hormona de crescimento, o que torna imperativo o diagnóstico atempado. Contudo, o diagnóstico é fundamentalmente clínico e radiológico, obtendo-se a sua confirmação por estudo genético. As mutações do gene SHOX são a causa principal, mas o facto de não serem encontradas não exclui o diagnóstico [8,11,12]. Com este caso clínico os autores pretendem chamar atenção para uma entidade clínica pouco conhecida, cujo diagnóstico precoce pode ter implicações terapêuticas, o que não foi possível neste caso.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Binder G. Short stature due to SHOX deficiency: genotype, phenotype and therapy. Horm Res Paediatr 2011; 75:81-9.
2. Leka S, Kitsiou-Tzeli S, Kalpini-Mavrou A, Kanavakis E. Short Stature and dysmorphology associated with defects in the SHOX gene. Hormones 2006; 5:107-18.
3. Rappold G, Blum W, Shavrikova E, Crowe B, Roeth R, Quigley C, et al. Genotypes and phenotypes in children with short stature: clinical indicators of SHOX haploinsufficiency. J Med Genet 2007; 44:306-13.
4. Munns C, Haase H, Crowther L, Hayes M, Blaschke R, Rappold G, et al. Expression of SHOX in Human Fetal and Childhood Growth Plate. J Clin Endocrinol Metab 2004; 89:4130-5.
5. Benito-Sanz S, Barroso E, Heine-Suñer D, Hisado-Oliva A, Romanelli V, Rosell J, et al. Clinical and Molecular Evaluation of SHOX/PAR1 Duplications in Léri-Weill Dyscondrosteosis (LWD) and Idiopathic Short Stature (ISS). J Clin Endocrinol Metab 2011; 96:E404-12.
6. Rosilio M, Huber-Lequesne C, Sapin H, Carel JC, Blum WF, Cormier-Daire V. Genotypes and phenotypes of children with SHOX deficiency in France. J Clin Endocrinol Metab 2012; 97:E1257-65.
7. Munns CF, Berry M, Vickers D, Rappold GA, Hyland VJ, Glass IA, et al. Effect of 24 months of recombinant growth hormone on height and body proportions in SHOX haploinsufficiency. J Pediatr Endocrinol Metab 2003; 16:997-1004.
8. Jorge A, Funari M, Nish M, Mendonça B. Short stature caused by isolated SHOX gene haploinsufficiency: update on the diagnosis and treatment. Pediatr Endocrinol Rev 2010; 8:79-85.
9. Rappold G, Fukami M, Niesler B, Schiller S, Zumkeller W, Bettendorf M, *et al*. Deletions of the homeobox gene SHOX (short statue homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature. J Clin Endocrinol Metab 2002; 87:1402-6.
10. Munns C, Glass I. SHOX-Related Haploinsufficiency disorders. 2005 Dec 12 [Updated 2008 Feb 1]. In: Pagon RA, Adam MP, Bird TD, et al, editors. GeneReviews™[Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2014. Disponível em: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1215/.
11. Llano-Rivas I, Fernández-Toral J, Navarro-Vera I. Discondrosteosis de Leri-Weill. Mutación en gen SHOX y expresividad variable. An Pediatr (Barc) 2011; 74:405-8.
12. Wit J, Dunkel L. Overview: Developments in Idiopathic short stature. Horm Res Paediatr 2011; 76:1-2.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Mariana Costa
Estrada de Santa Luzia
4901-858 Viana do Castelo, Portugal
e-mail: marianammcosta@hotmail.com

Recebido a 15.01.2014 | Aceite a 06.03.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Transfusão feto-fetal e transfusão feto-materna

Sofia Rodrigues[I], Ana Rocha[I], Gonçalo Inocêncio[I], Madalena Moreira[I], Joaquim Saraiva[I], Cristina Dias[I], Maria do Céu Rodrigues[I]

TWIN TWIN TRANSFUSION AND FETOMATERNAL TRANSFUSION

ABSTRACT

Introduction: The authors describe a case of fetomaternal haemorrhage (FMH) with significant fetal repercussions, after laser ablation of vascular connections in the shared placentae in a twin twin transfusion syndrome (TTTS).

Clinical case: 31 years old, healthy, first gestation, spontaneous, monochorionic diamniotic twin pregnancy.

The 1st trimester ultrasound at 12 weeks gestation showed concordance of crown rump length (CRL) values, but discordance of the nuchal translucency (NT) measurements. The first-trimester screening for trisomies 21, 18 and 13 by ultrasound and biochemical testing, was negative.

A TTTS was diagnosed at 16 weeks - stage II / III of Quintero.

Amniocentesis revealed a normal male karyotype 46, XY of the donor fetus and a chromossomopathy 47, XYY of the receptor fetus.

At 17 weeks, laser ablation of placenta vascular anastomosis was performed, occurring the death of the donor fetus at 18 weeks.

At 22 weeks, fetal anemia by fetomaternal transfusion (FMT), confirmed by flow cytometry, was diagnosed.

By 26 weeks, a dilated bowel loop was noticed - suspicion of intestinal atresia.

Birth by cesarean at 37 weeks. New born: male, 2660g, Apgar index 5/8/10. Ileal atresia type II was confirmed and segmental bowel resection was performed. Favourable posterior outcome.

Conclusion: This is a case of twin-twin transfusion syndrome, followed by fetomaternal transfusion with intestinal atresia, in probable association with fetal anaemia in a fetus with a chromosomopathy.

Key-words: Chromosomopathy, twin twin transfusion, fetomaternal haemorrhage, intestinal atresia

RESUMO

Introdução: Os autores descrevem um caso de transfusão feto materna (TFM) significativa com repercussão fetal, após ablação de anastomoses vasculares placentares, por síndrome de transfusão feto fetal (STFF).

Caso Clínico: 31 anos, saudável, primigesta, gravidez espontânea gemelar, monocoriónica biamniótica.

A ecografia do 1º trimestre, efetuada às 12 semanas, mostrava concordância dos valores do comprimento crânio caudal (CCC), mas discordância dos valores da medida da translucência da nuca (TN). O rastreio combinado do 1º trimestre foi negativo.

Às 16 semanas foi diagnosticado um STFF – estadio II/III de Quintero.

A amniocentese revelou um cariótipo normal 46, XY no feto dador e um cariótipo anormal 47, XYY no feto receptor.

Às 17 semanas foi efetuada ablação laser das anastomoses vasculares placentares, tendo ocorrido a morte do feto dador às 18 semanas.

Às 22 semanas foi diagnosticada anemia fetal, por TFM, confirmada por citometria de fluxo.

Às 26 semanas foi constatada dilatação de ansa intestinal - suspeita de atrésia intestinal.

Parto por cesariana às 37 semanas. RN: sexo masculino, 2660g, Índice de Apgar 5/8/10. Confirmada atrésia ileal tipo II e efetuada enterectomia segmentar. Evolução clínica favorável.

Conclusão: Trata-se de um caso de transfusão feto-fetal seguido de transfusão feto-materna, com atrésia intestinal em provável relação com anemia fetal, em feto com cromossomopatia.

Palavras-chave: Cromossomopatia, transfusão feto-fetal; transfusão feto-materna, atrésia intestinal

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 211-214

[I] S. Obstetrícia, Centro Materno Infantil do Norte - CH Porto. 4099-001 Porto, Portugal.
sofiapinarodrigues@gmail.com, ana_mr_rocha@hotmail.com, 83goncalo@gmail.com, madalenamoreira1960@gmail.com, saraivajp@hotmail.com, cristina.dias.monteiro@iol.pt, mcpprodrigues@gmail.com

INTRODUÇÃO

Afetando cerca de 9%[1] das gestações gemelares monocoriónicas (MC), o síndrome de transfusão feto-fetal (STFF) ocorre devido às anastomoses arterio-venosas não balanceadas que se estabelecem na profundidade da placenta partilhada. O gémeo dador torna-se anémico e o recetor policitémico, com risco de insuficiência cardíaca de alto débito. A taxa de morbi-mortalidade fetal e neonatal é alta para ambos os fetos.

Uma pequena hemorragia feto-materna é comum em gestações normais; uma transfusão feto-materna (TFM) grave causando anemia fetal, é rara. A associação entre o STFF, terapia laser e TFM não tem sido descrita. Os autores descrevem um caso em que ocorreu TFM significativa com repercussões para o feto, após ablação laser de anastomoses vasculares placentares e morte do feto dador, num STFF.

IDENTIFICAÇÃO

P.A.M., 31 anos, saudável, sem hábitos nocivos, história pessoal e familiar irrelevante, casal não consanguíneo, primigesta, gravidez espontânea.

CASO CLÍNICO

Efetuou ecografia às 12 semanas que mostrou gestação gemelar monocoriónica biamniótica (MC/BA). Os dois fetos mostravam concordância dos valores do comprimento crânio caudal (CCC) e discordância dos valores da medida da translucência da nuca (TN), feto 1 - 2.2mm, feto 2 - 1.7mm.

O rastreio combinado do primeiro trimestre foi negativo para trissomias 21, 18 e 13.

Repetiu ecografia às 14 semanas que mostrou diminuição do volume de liquido amniótico (VLA) do feto 2 e discordância dos valores de CCC: feto 1: 87mm; feto 2: 77mm. A fluxometria do ductus venoso de ambos os fetos não mostrou alterações (Figura 1).

Figura 1 – Gestação gemelar monocoriónica biamniótica de 14 semanas: oligoâmnios do feto 2 e hidramnios do feto 1.

Às 16 semanas mantinha-se a discordância dos valores de CCC, verificando-se hidrâmnios do feto 1 – recetor - e oligoâmnios do feto 2 - dador; a bexiga do feto 1 era claramente visualizada, sendo a do feto 2 muito pequena e dificilmente visualizada. O fluxo umbilical diastólico do feto 2 era nulo e a fluxometria do ductus venoso apresentava onda a ausente. Confirmado o diagnóstico de STFF – estadio II/III de Quintero.

Às 17 semanas efetuou ablação laser das anastomoses vasculares placentares.

O cariótipo efetuado no liquido amniótico (LA), permitiu o diagnóstico de anomalia cromossómica do feto 1 - 47XYY.

Às 18 semanas constatou-se morte do feto 2 - dador .

Na ecografia efetuada às 20 semanas, observou-se novamente hidrâmnios e aumento da ecogenecidade intestinal; a fluxometria da artéria umbilical e do ductus venoso eram normais, mas a velocidade no pico sistólico da artéria cerebral média (VPS ACM) era 1.62 MoM, sugerindo anemia fetal (Figura 2). O diagnóstico de anemia fetal por transfusão feto materna foi confirmado por citometria de fluxo.

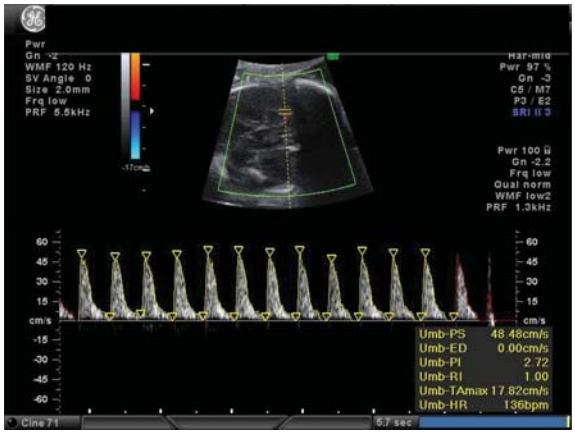


Figura 2 – Gestação de 23 semanas: velocidade no pico sistólico da artéria cerebral média superior ao percentil 95.

Às 26 semanas constatou-se dilatação de ansa intestinal, com suspeita de atrésia intestinal, que manteve nas ecografias subsequentes (Figura 3). O VLA normalizou progressivamente.

Figura 3 – Gestação de 26 semanas: hiperecogenecidade da parede intestinal e dilatação intestinal.

O parto induzido às 37 semanas, foi distócico – cesariana, por suspeita de sofrimento fetal. Recém-nascido (RN) do sexo masculino com 2660g e Indice de Apgar 5/8/10.

O RN foi submetido a laparotomia exploradora no primeiro dia de vida, constatando-se atrésia ileal tipo II atingindo 20-25 cm de ileon terminal. Foi efetuada enterectomia do segmento dilatado com anastomose ileo-ileal termino-terminal. Teve alta ao 17º dia, com evolução clínica favorável.

O exame anatomo-patológico da placenta mostrou uma placenta monocoriónica biamniótica, com área enfartada ocupando cerca de um terço do seu parênquima; membranas com uma área nodular medindo cerca de 8x6x3,5cm, correspondente a feto "mumificado".

CONCLUSÃO

Cerca de um terço dos gémeos são monozigóticos, sendo 75% destes, monocoriónicos biamnióticos.

O STFF é uma condição grave que afeta cerca de 9%[1] das gestações gemelares monocoriónicas biamnióticas e resulta de conexões arterio venososas que se estabelecem na profundidade da placenta, através de uma rede capilar. Quando o fluxo nestas anastomoses deixa de ser bidirecional, estão criadas as condições para que se desenvolva um STFF[2].

O STFF diagnostica-se quando, numa gravidez monocoriónica biamniótica, um dos sacos amnióticos apresenta um oligoâmnios (diagnosticado quando o diâmetro vertical da maior bolsa de liquido amniótico **é inferior** a 2 cm) e o outro saco, um hidrâmnios (diagnosticado quando o diâmetro vertical da maior bolsa de líquido amniótico é superior a 8 cm).

O estadiamento de Quintero[3] ordena, por gravidade crescente, as fases de evolução natural do STFF. Assim o estadio I caracteriza-se pela presença de oligoâmnios no saco amniótico do dador e hidrâmnios no saco do recetor; no estadio II a bexiga do feto dador não é visualizada durante um período de observação de 60 minutos. No estadio III o fluxo diastólico umbilical está ausente ou invertido, no fluxo do ductus venoso a onda a está invertida e a veia umbilical apresenta um fluxo pulsátil, no feto dador. O estadio IV caracteriza-se pela presença de hidrópsia em um ou ambos os fetos e o estadio V pela morte de um ou dos dois fetos.

Apesar do STFF complicar cerca de 9% das gestações monocoriónicas biamnióticas, em cerca de 75% dos casos verifica-se uma estabilização ou regressão espontânea do STFF em estadio I, sem qualquer intervenção terapêutica. Já em estadios mais avançados, ≥ 3, a perda perinatal é de 70 - 100%, particularmente quando a idade gestacional é inferior a 26 semana[4].

As opções terapêuticas no STFF incluem a atitude expectante, a amnioredução, a septostomia intencional da membrana amniótica que separa os dois fetos e a coagulação laser das anastomoses vasculares[5]. A atitude expectante é uma boa opção no estadio I. Nos outros estadios a coagulação laser das anastomoses vasculares é a modalidade terapêutica com melhores resultados, com taxas de sobrevivência de 50 a 70%[6]. Podem existir sequelas neurológicas a longo prazo, tanto nos casos tratados como naqueles em que não houve intervenção terapêutica.

A passagem de sangue fetal para a circulação materna acontece quase sempre, na gravidez ou após o parto, mas o volume de sangue fetal transfundido é muito pequeno, inferior a 2ml, em 98% das grávidas[7,8]. Raramente a hemorragia é suficientemente grande para causar anemia fetal. Uma TFM de 20ml/kg, que representa 20% do volume sangue feto-placentar, é considerada maciça e associa-se a significativa morbilidade e mortalidade fetal e neonatal[5]. A gravidez gemelar é um fator de risco para a TFM grave[9].

Neste caso, a citometria de fluxo efetuada, permitiu quantificar a hemorragia fetal como de 14 ml, o que representa a perda de cerca de 20% do volume sanguíneo de um feto de 24 semanas com cerca de 660 gramas, sendo considerado uma hemorragia feto-materna maciça. Uma anemia desta gravidade, levando a diminuição da perfusão, pode ser causa da isquemia no território intestinal, com desenvolvimento de atrésia[10].

O síndrome 47,XYY é uma anomalia cromossómica benigna, na maioria dos casos "de novo", que afeta cerca 1 em cada 1000 homens, sendo frequentemente, o seu diagnóstico acidental. A fertilidade não é usualmente afetada. Embora os indivíduos com este síndrome, também conhecido por síndrome de Jacob, tenham habitualmente um comportamento normal, há um aumento de risco de perturbações do espectro do Autismo, problemas de comunicação e interação, pequenas dificuldades na linguagem e na leitura[11]. Tanto quanto é do conhecimento dos autores, não existem relatos da associação entre atrésia intestinal e esta cromossomopatia.

Em resumo, trata-se de um caso de síndrome de transfusão feto-fetal seguido de transfusão feto-materna, com atrésia intestinal em provável relação com anemia fetal, em feto portador de cromossomopatia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sueters M, Oepkes D. Diagnosis of twin-to-twin transfusion syndrome, selective fetal growth restriction, twin anaemia-polycythaemia sequence, and twin reversed arterial perfusion sequence. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2014; 28:215-26.
2. Kenneth J, Moise Jr MD, Anthony Johnson DO. Pathogenesis and diagnosis of twin-twin transfusion syndrome. UpToDate, Dezembro 2012.
3. Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK, Kruger M. Staging of twin- twin transfusion syndrome. J Perinatol 1999;19:550-5.
4. Society for Maternal-Fetal Medicine, Simpson LL. Twin-twin transfusion syndrome. Am J Obstet Gynecol 2013; 208:3-18.
5. Kenneth J, Moise Jr MD, Anthony Johnson DO. Management of twin-twin transfusion syndrome. UpToDate, Fevereiro 2013.

6. Roberts D, Gates S, Kilby M, Neilson JP. Interventions for twin-twin transfusion syndrome: a Cochrane review. Ultrasound Obstet Gynecol 2008;31:701-11.
7. Sebring ES, Polesky HF. Fetomaternal hemorrhage: incidence, risk factors, time of occurrence, and clinical effects. Transfusion 1990; 30:344-57.
8. Kenneth J Moise Jr MD, Diagnosis ans managment of massive fetomaternal hemorrhage. UpToDate, Junho 2013.
9. Meleti D, Oliveira LG, Araújo-Júnior E, Caetano AC, Boute T, Nardozza LM, et al. Evaluation of passage of fetal erythrocytes into maternal circulation after invasive obstetric procedures. J Obstet Gynaecol Res 2013; 39:1374-82. doi: 10.1111/jog.12073
10. Lopriore E, Oepkes D, Walther FJ. Neonatal morbidity in twin–twin transfusion syndrome. Elsevier 2011-09-01Z, Vol 87, Issue 9, pp. 595-9.
11. 47,XYY syndrome. Genetics Home Reference. January 2009. Disponível em: http://ghr.nlm.nih.gov/condition/47xyy-syndrome

AGRADECIMENTOS

A autora agradece a todos os médicos que participaram neste caso clinico.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Sofia Pina Rodrigues
Rua da Vilarinha, nº355, moradia 32.
4100-514 Porto, Portugal
E-mail: sofiapinarodrigues@gmail.com

Recebido a 31.03.2014 | Aceite a 22.10.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Artrite séptica neonatal – o desafio do diagnóstico

Andreia Ferreira[I]; Bruno Barbosa[I]; Ana Sousa Pereira[II]; Catarina Maia[III]; Mafalda Santos[IV]

NEONATAL SEPTIC ARTHRITIS – A CHALLENGING DIAGNOSIS

ABSTRACT

Introduction: The diagnosis of septic arthritis in newborns is difficult and requires a high degree of suspicion.

Case report: We present a case of a newborn who developed right brachial plexus palsy on the 10th day of life. By day 17, limited abduction of the right hip led to the suspicion of developmental dysplasia of the hip. An ultrasound corroborated this diagnosis and the newborn was referred to Pediatric Orthopedics. After proper study the diagnosis of a polyarticular septic arthritis was confirmed. At the age of eight years the child has a right upper limb deformity and shortening.

Discussion/conclusion: The delay in diagnosis and treatment of this pathology leads to future sequels that may be irreversible. This report underlines how difficult and important is the early diagnosis of this pathology.

Keywords: Newborn, osteomyelitis, septic arthritis.

RESUMO

Introdução: O diagnóstico de artrite séptica no recém-nascido é difícil e requer alto grau de suspeição dado que nesta faixa etária a clínica é fruste.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de um recém-nascido a quem foi diagnosticada paralisia do plexo braquial direito aos 10 dias de vida. Aos 17 dias de vida por limitação da abdução da anca direita levantou-se a suspeita de displasia de desenvolvimento da anca. Foi efetuada ecografia, que corroborou o diagnóstico e o recém-nascido foi encaminhado para consulta de Ortopedia Pediátrica aos 20 dias de vida. Após estudo adequado, concluiu tratar-se de um caso de artrite séptica poliarticular. Atualmente aos oito anos de idade apresenta sequelas no membro superior direito com deformidade e encurtamento do mesmo.

Discussão/conclusão: O atraso no diagnóstico e tratamento desta patologia acarreta sequelas futuras que podem ser irreversíveis. Os autores pretendem com a exposição deste caso alertar para a dificuldade e importância do diagnóstico precoce desta patologia.

Palavras-chave: Artrite séptica, osteomielite, recém-nascido.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 215-218

[I] S. Ortopedia, CH Vila Nova de Gaia/Espinho. 4434-502 Vila Nova de Gaia, Portugal. andreiamsmf@gmail.com , brunodeuze@gmail.com
[II] S. Pediatria, CH Algarve, H Faro. 8000-386 Faro, Portugal. anocas_med@hotmail.com
[III] S. Pediatria, CH Vila Nova de Gaia/Espinho. 4434-502 Vila Nova de Gaia, Portugal. catarinammaia@gmail.com
[IV] U. Ortopedia Pediátrica, CH Vila Nova de Gaia/Espinho. 4434-502 Vila Nova de Gaia, Portugal. cantunes@ciimar.up.pt

INTRODUÇÃO

No recém-nascido a incapacidade de mobilização de um membro pode ter várias razões. Os diagnósticos mais frequentes incluem fratura, paralisia do plexo braquial ou infeção[1].

O diagnóstico de infeção no período neonatal é difícil. A paucidade de sinais clínicos óbvios é responsável pelo atraso frequente no diagnóstico nesta faixa etária. O sistema imunitário do recém-nascido é imaturo, pelo que os achados clínicos e laboratoriais são frustes. A ausência de sinais inflamatórios, como rubor, calor e/ou edema, não exclui patologia infeciosa.

O envolvimento poliarticular ocorre em cerca de metade dos casos e é frequente a concomitância de osteomielite principalmente em articulações em que a metáfise é intracapsular, como é o caso da metáfise proximal do fémur na anca.[1]

Neste grupo etário o agente patogénico mais frequente é o *Staphylococcus aureus,* seguido de Streptococos do grupo B.

Nos recém-nascidos internados em unidades de cuidados intensivos, o índice de suspeição deve ser maior, já que são sujeitos a procedimentos invasivos que podem servir de fonte de infeção iatrogénica.

O atraso no diagnóstico e no início do tratamento adequado, bem como crianças com idade inferior a um ano, são fatores que contribuem para a ocorrência de sequelas a longo prazo.

CASO CLÍNICO

Apresenta-se o caso de um recém-nascido do sexo feminino cuja gravidez foi vigiada, sem intercorrências, com rastreio Streptococos grupo B negativo. O parto foi eutócico, às 40 semanas, não havendo referência a complicações pós-parto.

Aos 10 dias de vida, foi notada diminuição da mobilidade do membro superior direito, pelo que realizou radiografia da clavícula e, sendo esta normal, fez-se o diagnóstico de paralisia do plexo braquial.

Aos 17 dias de vida, por limitação da abdução da anca direita levantou-se a suspeita de displasia de desenvolvimento da anca, pelo que foi solicitada ecografia que corroborou a hipótese de diagnóstico.

Aos 20 dias de vida, foi orientado para a consulta de Ortopedia Pediátrica, onde foi constatado que, para além da persistência da pseudoparésia do membro superior direito, com reflexo de Moro assimétrico, apresentava contratura em flexão da anca direita, mobilidade dolorosa e limitação da abdução à direita. Durante este período de tempo manteve-se sempre apirética e com adequada progressão estaturo-ponderal.

Pelo quadro clínico, solicitou-se estudo analítico e imagiológico do ombro e anca direitos. Analiticamente apresentava 14920/uL leucócitos, com 28.8% de neutrófilos e 56.8% de linfócitos, velocidade de sedimentação (VS) 90 mm/1ªhora e proteína C reativa (PCR) 13.45mg/dL. A radiografia do ombro direito apresentava imagem de subtração na metáfise umeral (Figura 1) e o exame ecográfico evidenciava derrame articular com intenso espessamento da cápsula articular e tecidos envolventes, sugerindo a possibilidade de artrite séptica. Relativamente ao estudo radiológico das ancas, constatou-se a presença de alargamento do espaço articular da anca direita e a ecografia revelou derrame articular com 4 mm de espessura e espessamento da sinovial, a favor de artrite séptica.

Figura 1 - Lesão hipotransparente ao nível da metáfise umeral direita.

Foi submetida de urgência a artrotomia da anca e ombro direitos, com drenagem de conteúdo purulento, enviado para estudo bacteriológico e anatomia patológica. Iniciou antibioterapia tripla endovenosa com ampicilina, flucloxacilina e cefotaxima. Foi isolado *Streptococcus agalactiae* (grupo B) no exame cultural do líquido sinovial do ombro, sensível a ampicilina, pelo que se suspendeu a flucloxacilina. Na totalidade perfez seis semanas de antibioterapia endovenosa, sendo as hemoculturas negativas.

A anatomia patológica revelou tecido de tipo sinovial, com fibrose e proliferação de pequenos vasos envolvidos por processo inflamatório constituído por abundantes polimorfonucleares.

Durante o internamento verificou-se melhoria clinica e analítica gradual. O estudo foi completado com cintigrafia óssea, que revelou foco de hiperfixação na epífise proximal do úmero direito, sem qualquer outro foco.

À data da alta, ao quadragésimo dia de internamento, apresentava mobilidade simétrica dos membros, embora com limitação da abdução máxima do ombro direito. Analiticamente houve diminuição franca dos parâmetros inflamatórios/infeciosos e radiologicamente melhoria da imagem lacunar na metáfise proximal do úmero direito. Teve alta, com a indicação para manter antibioterapia oral com amoxicilina durante duas semanas e encaminhada para a consulta de Ortopedia Pediátrica.

Atualmente, aos oito anos de idade, apresenta discreta diminuição da rotação interna do ombro direito e encurtamento do membro superior direito de cerca de 2.5 cm (Figura 2). As mobilidades das ancas são simétricas e não há dismetria dos membros inferiores.

Figura 2 – Fotografias evidenciando encurtamento do membro superior direito.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

O diagnóstico de artrite séptica neonatal implica um alto índice de suspeição.

À semelhança da literatura, no caso exposto o recém-nascido apresentava uma clínica fruste, sem febre e sem sinais inflamatórios, com boa evolução estaturo-ponderal, o que conduziu a um diagnóstico inicial incorreto.

Nesta faixa etária, as infeções osteoarticulares afetam frequentemente a anca. O recém-nascido mantém o membro fletido, abduzido e em rotação externa para diminuir a pressão intra-articular. Todos os movimentos da anca são dolorosos e esta é a característica fulcral que difere da displasia de desenvolvimento da anca em que a mobilidade é indolor.

Analiticamente a leucocitose é menos frequente no período neonatal e em crianças imunodeprimidas, sendo a **VS** um marcador mais credível. A **PCR** está aumentada em 95% dos casos de artrite séptica[2]. Este marcador é também útil na monitorização da resposta ao tratamento. Contudo deve-se ter em conta que estes parâmetros nesta idade podem ser normais, o que não exclui o diagnóstico. No caso descrito os marcadores analíticos inflamatórios/infeciosos apresentavam-se aumentados.

O agente etiológico mais frequente na artrite séptica neonatal é o *Staphylococcus aureus,* seguido de Streptococos do grupo B, sendo este último o identificado no nosso caso no exame cultural do líquido sinovial do ombro.

Neste caso as hemoculturas foram negativas. Segundo a literatura, a incidência de hemoculturas negativas pode atingir os 43%.[3]

Relativamente à terapêutica escolhida, atualmente o uso a antibioterapia tripla não é tão frequente, recomendando-se o uso de terapia dupla com cefotaxima e flucloxacilina.[10]

A nível imagiológico, deve ter-se em atenção determinadas particularidades inerentes a este grupo etário. Devido à laxidez tecidular do recém-nascido, a artrite séptica pode causar subluxação ou luxação articular que é traduzido radiograficamente com excentração da anca[4]. Outros achados radiográficos estão descritos e incluem reação periosteal e rarefação metafisária[5], lesão também constatada na radiografia do ombro do caso apresentado. Além disso, as radiografias permitem a exclusão de outras patologias como por exemplo fraturas e são úteis no seguimento a longo prazo de eventuais complicações[5]. Na incerteza do diagnóstico deve realizar-se ecografia. Se há atingimento da anca, deve-se avaliar também a anca contralateral, visto que há descrição de casos de envolvimento bilateral[6].

A cintigrafia óssea é mais sensível para a deteção de osteomielite nos estadios iniciais da doença, quando as radiografias são negativas e em situações em que há suspeita de atingimento multifocal.

O diagnóstico tardio de artrite séptica do ombro pode lesar a fise e comprometer o crescimento do úmero proximal, com consequente encurtamento e deformidade do membro superior, como sucedeu no caso descrito (Figuras 2 e 3).[7]

Figura 3 – Radiografias comparativas dos ombros e braços, evidenciando assimetria e irregularidade do núcleo epifisário umeral direito.

A artrite séptica é considerada uma emergência ortopédica que implica diagnóstico precoce e tratamento imediato de forma a evitar dano articular irreversível. O diagnóstico desta entidade no recém-nascido é ainda mais desafiante dada a ausência frequente de sinais clínicos óbvios.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Boeck H. Osteomyelitis and septic arthritis in children. Acta Orthop Belg 2005; 71:505-15.
2. Buxton R, Moran M. Septic arthritis of the hip in the infant and young child. Current Orthopaedics 2003; 17:458-64.
3. Skaggs D, Weiss J, Sankar W. Orthopaedic conditions in the newborn. J Am Acad Orthop Surg 2009; 17:112-22.
4. Deshpande SS, Taral N, Modi N, Singrakhia M. Changing epidemiology of neonatal septic arthritis. J Orthop Surg 2004; 12:10-3.

5. Offiah AC. Acute osteomyelitis, septic arthritis, and discitis: differences between neonates and older children. Eur J Radiol 2006; 60:221-32.
6. Knudsen CJ, Hoffman EB. Neonatal osteomyelitis. J Bone Joint Surg Br 1990; 72:846-51.
7. Bos C, Mol LJ, Obermann WR, Tjin-a-Ton ER. Late sequelae of neonatal septic arthritis of the shoulder. J Bone Joint Surg Br 1998; 80:645-50.
8. Howard A, Wilson M. Septic arthritis in children – easily missed?. BMJ 2010; 341:c4407.
9. García-Arias M, Balsa A, Mola E. Septic arthritis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2011; 25:407-21.
10. Behrman R, Kliegman R, Jenson H, (ed). Nelson textbook of pediatrics. 17th. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 2841-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA
Andreia Ferreira
Tv. de Gavião nº 47 Anta
4500-133 Espinho, Portugal
e-mail: andreiamsmf@gmail.com

Recebido a 04.03.2014 | Aceite a 14.04.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Diagnóstico Precoce de Encefalocelo Frontal Fetal – Caso Clínico

Ilda Rocha[I], Rosete Nogueira[I], Cristina Godinho[I], Francisco Valente[I]

ABSTRACT

We describe a case of a frontal encephalocele (7,2 mm), diagnosed at the 10^{+2} weeks' ultrasound, in a 27 year-old primigravida, without relevant medical or surgical history. No other malformations were found at the ultrasound examination.

After reviewing the published literature, this is apparently the earliest case of isolated encephalocele diagnosed prenatally (46,XY). In the intrauterine follow-up until 17 weeks, the lesion reached 16mm in size and accompanied fetal growth. The intrauterine evolution and additional study with fetal brain magnetic resonance imaging contributed to the decision of the medical termination of pregnancy at 18 weeks. The autopsy findings were consistent with the diagnosis.

Key words: Encephalocele, neural tube defect, folic acid, fetal malformations

RESUMO

Os autores descrevem o caso de um encefalocelo frontal (com 7,2 mm) diagnosticado às 10^{+2} semanas numa primigesta, caucasiana, de 27 anos, sem antecedentes médico-cirúrgicos relevantes. Ecograficamente não foram encontradas outras malformações associadas.

Face à literatura por nós consultada, este é aparentemente o caso mais precoce de encefalocelo isolado com diagnóstico pré-natal (46, XY). No seguimento intra-uterino até às 17 semanas, a dimensão da lesão atingiu os 16 mm e acompanhou o crescimento fetal. A evolução intra-uterina e o estudo complementar com ressonância magnética fetal cerebral contribuíram para a decisão da interrupção médica de gravidez às 18 semanas. O exame necrópsico foi totalmente concordante.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 219-222

[I] U. Diagnóstico Pré-natal, CH Vila Nova de Gaia / Espinho, 4400-129 Vila Nova de Gaia, Portugal.
ilda_j@hotmail.com; rosetenogueira@gmail.com;
cristina.r.m.godinho@gmail.com; prenatal@chvng.min-saude.pt.

INTRODUÇÃO

O encefalocelo é o defeito do tubo neural menos frequente[1-4]. Na embriogénese do tubo neural, o processo de formação da placa embrionária, que lhe dá origem, inicia-se na 3º semana de gestação e o seu encerramento ocorre entre a 3º e a 4º semana de gestação. Um defeito no seu encerramento ao nível do neuroporo anterior poderá originar uma série de malformações, nomeadamente o encefalocelo, a espinha bífida e a anencefalia[4].

O encefalocelo caracteriza-se pela herniação de tecido cerebral e meninges ou apenas herniação de meninges através de um defeito da calote craniana[1-4]. A sua etiologia é desconhecida[1]. A prevalência estimada é de 0,8 a 5 por 10 000 recém-nascidos. Não existe predominância por sexo. Os encefalocelos podem ser occipitais (75%), fronto-etmoidais (13-15%), parietais (10-12%) ou esfenoidais (1-2%)[1,5,6]. O encefalocelo frontal é dos menos frequentes e está associado a melhor prognóstico[1,3,5-8]. As diferenças geográficas estão presentes no que diz respeito ao tipo de encefalocelo[5,6,8]. O encefalocelo occipital é mais frequente na Europa Ocidental e América do Norte e o encefalocelo frontal é mais frequente na Ásia[5,8].

O encerramento da calote craniana faz-se pelas 10 semanas de gestação, altura em que se torna possível o diagnóstico pré-natal na maior parte dos casos[2-4]. O diagnóstico ecográfico mais precoce descrito na literatura foi às 12-13 semanas de gestação[3,4,9,10]. Sorak M *et al,* em 2010*,* diagnosticou um encefalocelo occipital às 13 semanas[9]. Borowski D. *et al*, por sua vez, em 2011, diagnosticou dois encefalocelos também occipitais às 12 semanas de gestação[3].

O encefalocelo pode estar associado a cromossomopatias em 33-44% dos casos e a outras malformações (espinha bífida, agenesia do corpo caloso, malformação de Arnold-Chiari II e malformação de Dandy-Walker) ou Síndromes genéticos em 20% dos casos (Meckel-Gruber, von Voss, Chemke, Roberts, Knobloch e Fraser)[6,7,11]. A sua presença suscita também a possibilidade etiológica de bandas amnióticas, uso de varfarina, rubéola materna e diabetes[4-5].

O prognóstico depende da associação a cromossomopatias, a malformações ou Síndromes genéticos, dos tecidos herniados (nomeadamente se há envolvimento do parênquima cerebral) e da localização e extensão do encefalocelo[12]. A taxa de sobrevida ao nascer é de 21%[12]. Após o nascimento é de 50%[12]. Mesmo com a possibilidade de intervenção cirúrgica nos casos de menor dimensão, a morbilidade associada é elevada, com 75% de atraso do desenvolvimento psicomotor[12].

CASO CLÍNICO

Grávida de 27 anos, primigesta, raça caucasiana, sem antecedentes médico-cirúrgicos relevantes. Gravidez vigiada desde as cinco semanas de gestação, altura em que objetivámos perda hemática vaginal com descolamento do saco ovular. Às nove semanas de gestação a grávida encontrava-se assintomática, sem qualquer perda hemática vaginal.

No estudo ecográfico às 10^{+2} semanas observámos defeito do polo cefálico, de localização frontal, supra-orbitário com 7,2mm de diâmetro, muito sugestivo de poder corresponder a um encefalocelo frontal (Figuras 1 e 2).

Figura 1 – Ecografia às 10^{+2} semanas de gestação: diagnóstico de encefalocelo frontal.

Figura 2 – Ecografia às 10^{+2} semanas de gestação: encefalocelo frontal com 7,2mm de maior diâmetro.

Na ecografia do primeiro trimestre efectuada às 12^{+6} semanas evidenciámos melhor o encefalocelo frontal. Apresentava ainda inversão da onda "a" do ductus venoso, sem outras alterações ecográficas relevantes. O cariótipo fetal obtido por biópsia das vilosidades coriónicas era normal (46, XY).

O estudo ecográfico seriado (2D/3D) confirmou o crescimento progressivo do encefalocelo que atingiu a dimensão máxima de 16mm de diâmetro, às 17 semanas, de localização frontal esquerda supra-orbitária (Figura 3). Este diagnóstico foi ainda corroborado por ressonância magnética (RMN) fetal cerebral efetuada às 17 semanas.

Figura 3 – Ecografia às 17+2 semanas: imagem de encefalocelo frontal lateral esquerdo acima da arcada orbitária, com 16mm de maior diâmetro.

A interrupção médica de gravidez foi realizada às 18 semanas e o exame anatomopatológico foi totalmente concordante (Figuras 4 e 5).

DISCUSSÃO

O diagnóstico de encefalocelo implica a exteriorização de tecido cerebral e meninges ou apenas meninges por um defeito de encerramento da calote craniana. A ultrassonografia permite o diagnóstico pré-natal precoce, excluindo diagnósticos diferenciais como hemangioma, meningioma, glioma, teratoma, duplicação orbital e proboscis[1-4].

No nosso caso, o diagnóstico foi efetuado às 10+2 semanas. Trata-se portanto do caso mais precoce e isolado, com diagnóstico pré-natal (Borowski D. *et al* diagnosticou às 12 semanas de gestação)[2-4]. A ressonância magnética fetal cerebral realizada mais tarde, às 17 semanas, não acrescentou mais informação[2]. O valor da RMN fetal cerebral nestas idades gestacionais não está demonstrado[2].

O diagnóstico tão precoce do encefalocelo frontal permitiu observar a evolução natural intra-uterina das 10 às 18 semanas que, dada a raridade e a precocidade do diagnóstico não tinha sido ainda avaliada. O ritmo de crescimento (1,3mm/semana), pese embora a localização frontal da lesão, estimaria a termo dimensões consideráveis que constituem um fator de agravamento do prognóstico[1-6]. Obviamente que devemos ter em consideração que o crescimento do encefalocelo é também influenciado por outros fatores, como por exemplo alterações da vascularização do parênquima cerebral herniado e pela presença de hidrocefalia[1-6]. Mesmo que fosse possível intervir cirurgicamente neste caso, a quantidade de tecido cerebral envolvida seria considerada grande e volumosa[1-6].

Relativamente ao exame anatomopatológico, não foram diagnosticadas outras malformações associadas nem alterações da estrutura óssea da base do crâneo, por vezes concomitantes nos casos de encefalocelos frontais[4].

Figura 4 – Feto com encefalocelo frontal isolado.

Figura 5 – Feto com encefalocelo frontal isolado.

Do ponto de vista etiológico, a ausência de administração preventiva de ácido fólico não esteve patente neste caso[13]. No entanto, a ocorrência de hemorragias no primeiro trimestre, na sequência de descolamento do saco ovular pelas cinco semanas poderá suscitar a possibilidade da sua origem na disrupção do saco ovular. Assim, eventos hemorrágicos no primeiro trimestre precoce poderão chamar a atenção para alterações precoces no desenvolvimento, nomeadamente do tubo neural. Desta forma, um encefalocelo poderá ser diagnosticado precocemente pelas 10 semanas de gestação, altura em que se completa a ossificação da calote craniana, embora não se deva dispensar a posterior confirmação do diagnóstico[2-4].

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cameron M, Moran P. Prenatal screening and diagnosis of neural tube defects. Prenat Diagn 2009; 29:402-11.
2. Van Zalen-Sprock RM, van Vugt JM, van Geijn HP. First-trimester sonographic detection of neurodevelopmental abnormalities in some single-gene disorders. Prenat Diagn 1996; 16:199-202.
3. Borowski D, Wegrzyn P, Bartkowiak R, Wyrwas D, Wielgoś M. First trimester diagnosis of encephalocele - report of two cases and review of the literature. Ginekol Pol 2011; 82:700-4.
4. Blaas HG, Eik-Nes SH. Sonoembryology and early prenatal diagnosis of neural anomalies. Prenat Diagn 2009; 29:312-25.
5. Amadi CE, Eghwrudjakpor PO. The pattern of distribution of encephalocele in University of Port Harcourt Teaching Hospital--a three year experience. Niger J Med 2013; 22:19-23.
6. Ahmed A, Noureldin R, Gendy M, Sakr S, Naby MA. Antenatal sonographic appearance of a large orbital encephalocele: a case report and differential diagnosis of orbital cystic mass. J Clin Ultrasound 2013; 41:327-31.
7. Singh N, Singh DK, Aga P, Singh R. Multiple neural tube defects in a child: A rare developmental anomaly. Surg Neurol Int 2012 ;3:147.
8. Onrat ST, Seyman H, Konuk M. Incidence of neural tube defects in Afyonkarahisar, Western Turkey. Genet Mol Res 2009; 8:154-61.
9. Sorak M, Zivanović A, Varjacić M, Lukić G, Babić G. The ultrasonographic diagnosis of fetal encephalocele at 13th gestational week. Vojnosanit Pregl 2010; 67:69-72.
10. Liao SL, Tsai PY, Cheng YC, Chang CH, Ko HC, Chang FM. Prenatal Diagnosis of Fetal Encephalocele Using Three-dimensional Ultrasound. Journal of Medical Ultrasound 2012; 20:150-4.
11. Yazici LE, Malatyalioglu E, Sakinci M, Tosun M, Bildircin FD, Ogur G, Karayel M. Chromosomal anomalies and additional sonographic findings in fetuses with open neural tube defects. Arch Gynecol Obstet 2012; 286:1393-8.
12. Thompson DN. Postnatal management and outcome for neural tube defects including spina bifida and encephalocoeles. Prenat Diagn 2009; 29:412-9.
13. Calvo EB, Biglieri A. Impact of folic acid fortification on women's nutritional status and on the prevalence of neural tube defects. Arch Argent Pediatr 2008; 106:492-8.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Ilda Rocha
Rua Santa Rita nº3, 2º andar
4400-219 Vila Nova de Gaia, Portugal
e-mail: ilda_j@hotmail.com

Recebido a 8-11-2013 | Aceite a 2-4-2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Caso estomatológico

José M. S. Amorim[1]

Criança do sexo masculino, com 11 anos de idade referenciada à consulta de Estomatologia Pediátrica devido ao não aparecimento do dente 13 na arcada maxilar direita, quando o dente canino contra-lateral já se encontrava completamente erupcionado. Não apresentava outras queixas.

Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes.

Ao exame objetivo apresentava:

- abaulamento da cortical vestibular do 1º quadrante, mole, depressível, sem fistulas e indolor;
- sem cáries dentarias
- sem gengivite
- presença do dente canino decíduo no maxilar direito com restante dentição já com dentes definitivos.

Realizou ortopantomografia (OPG) que revelou volumosa imagem radiolucente, ocupando parte importante do seio maxilar homo lateral, com o canino definitivo incluso na parte superior da imagem.

Realizou TAC maxilar para avaliação correta dos limites e dimensão da imagem (Figura 1)

Face ao descrito:

Qual o seu diagnóstico?
Qual a sua atitude?

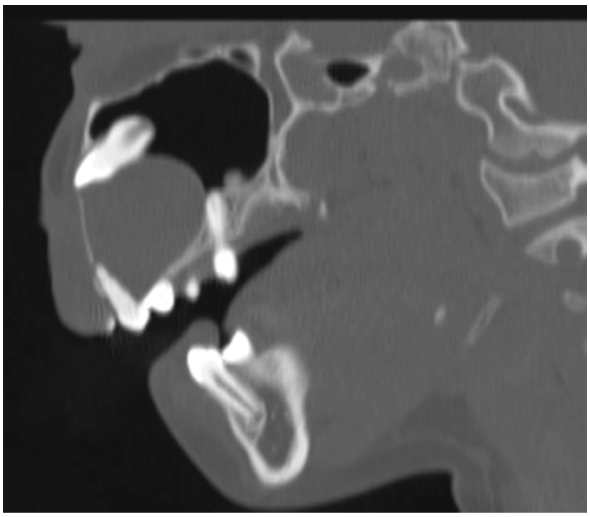


Figura 1

[1] S. Estomatologia e de Cirurgia Maxilofacial, Unidade Pediátrica, CH Porto.
4099-001 Porto, Portugal
joseamorim.dia@chporto.min-saude.pt

A situação clínica referida trata-se de um **quisto odontogénico dentigero.** Este define-se, radiologicamente, como uma imagem radiolucente associada a um dente incluso e pode ter dimensões muito exuberantes quando têm espaço fácil para se expandir (por exemplo para o seio maxilar).

Deve-se suspeitar e despistar esta situação clínica através da realização de uma OPG, sempre que um dente não faz a sua aparição na arcada dentária no tempo esperado.

Estes quistos são raros na dentição decidua e estão frequentemente associados aos dentes mais frequentemente inclusos: terceiros molares - sisos e caninos maxilares.

A sua incidência é mais frequente no sexo masculino, e não têm predileção por etnias.

O tratamento é sempre cirúrgico e consiste na enucleação quística, bem como a extração do dente incluso responsável. Por vezes procede-se à marsupialização do quisto para diminuir as suas dimensões do mesmo antes de se proceder à sua enucleação.

O prognóstico é bom uma vez que não ocorre recidiva.

Os quistos odontogénicos dividem-se em 2 grandes grupos:
- quistos de desenvolvimento
- quistos inflamatórios

No grupo dos quistos de desenvolvimento destacam-se os quistos dentígeros, devido à da sua relativa frequência, uma vez que estão sempre associados a um dente incluso, sendo esta situação clínica muito frequente no maxilar superior.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 223-224

ABSTRACT

An 11-year-old boy was referred to Pediatric Stomatology Clinic for absence of eruption of permanent maxillary right canine.

He presented bulging of the right maxillary cortical bone.

Imaging study performed with panoramic radiography and CT scan of the jaw revealed a large radiolucent image that occupied the maxillary sinus and tooth 1.3 within the cyst. A presumptive diagnosis of an odontogenic dentigerous cyst was made.

Treatment procedure comprised of cystic enucleation with extraction of 1.3.

Keywords: odontogenic dentigerous cyst - radiolucent image - cystic enucleation

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cawson´s Essencials of Oral Pathology and Oral Medicine – seventh edition, Churchill Livingstone, 2002, pp. 108-10.

Recebido a 17.10.2014 | Aceite a 2.12.2014

NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, vol XXIII, n.º 4

Genes, crianças e pediatras

Esmeralda Martins, Joaquim Cunha, Anabela Bandeira

Criança do sexo feminino, 8 anos de idade observada por dor referida à coxa esquerda durante o sono, com despertar, e claudicação da marcha. Sem história de traumatismo, febre, perda ponderal ou suores nocturnos.

Ao exame objectivo apresentava um bom estado geral e mucosas coradas. Não eram evidentes exantemas, adenomegalias ou limitação da mobilidade da articulação coxo femural. A palpação abdominal evidenciou hepato-esplenomegalia (figado 3-4 cm abaixo de rebordo costal direito na linha médio clavicular e baço 5 cm abaixo do rebordo costal direito), já detectada um mês antes.

Dos exames complementares efectuados de salientar: anemia normocromica e normocitica (hemoglobina 10.9 gr/dL), trombocitopenia (plaquetas 89.000), esfregaço com anisocitose moderada, plaquetas macrocíticas e velocidade de sedimentação de 31 mm. A bioquímica que incluiu função hepática, função renal, creatina kinase, ferritina e fosfatase alcalina foi normal assim como a radiografia da anca. A ecografia abdominal revelou figado de dimensões aumentadas com areas hiperecogéneas sugerindo infiltração esteatósica e baço aumentado mas homogéneo.

Perante este contexto clínico e analítico foi realizado um mielograma onde é de salientar a presença de macrófagos grandes, com aspecto mesenquimatoso, núcleo desviado e citoplasma enrugado (Fig 1).

A RMN óssea mostrou uma necrose asséptica da cabeça do fémur esquerdo (Fig 2).

Qual o seu diagnóstico?

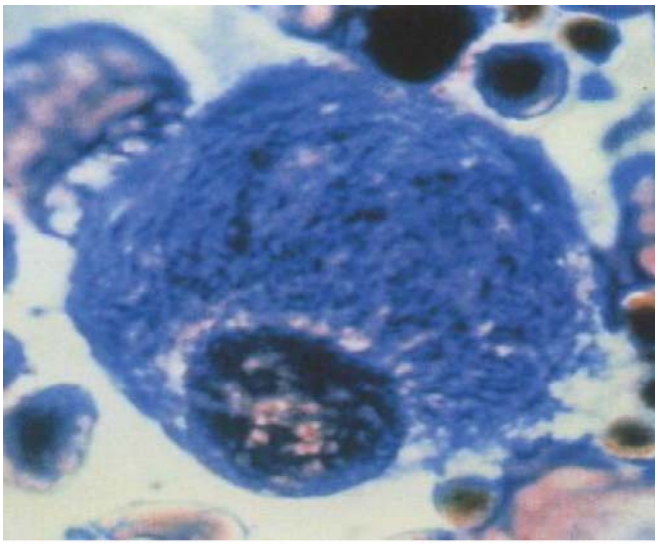


Figura 1 – macrófago com núcleo desviado e citoplasma com aspecto engelhado

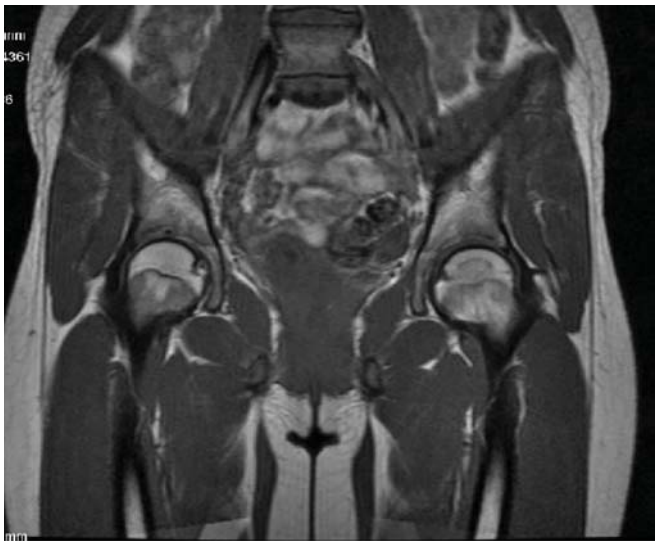


Figura 2 – Necrose asséptica da cabeça do femur

Perante um quadro de anemia, trombocitopenia e hepatoesplenomegalia associadas a queixas de dor óssea, tem que se equacionar como hipótese de diagnóstico a doença de Gaucher.

A doença de Gaucher é causada pelo défice da enzima lisossomal glucocerebrosidase. É uma doença hereditária e tem transmissão autossomica recessiva estando o gene codificante (*GBA*) localizado no cromossoma 1q21.

A clínica observada deve-se à infiltração de macrófagos carregados de glicocerebrosideos em vários orgãos nomeadamente nas visceras, levando ao aparecimento de esplenomegalia (95% dos casos), hepatomegalia (70 a 80%) e na medula óssea que se traduz pelo aparecimento de citopenias, sobretudo anemia e trombocitopenia, osteopenia com dor óssea e risco de fractura, necrose avascular e crises ósseas. A infiltração pulmonar e cardíaca também pode ocorrer mas com menor frequência.

Perante uma clínica suspeita, o doseamento da beta-D-quitotriosidase, que está elevada na grande maioria dos doentes, pode permitir uma orientação diagnosticada. Nesta doente o doseamento sérico da quitotriosidase revelou uma elevação marcada, 24713 nmol/h/ml de plasma (normal 10 a 85).

O doseamento da glucocerebrosidase em leucócitos apresentava uma actividade diminuída de 0.8 nmol/h/mg de proteina (normal 2,8 a 19) permitindo o diagnóstico de Doença de Gaucher. O estudo do gene *GBA* revelou uma heterozigotia composta para as mutações N370S e L444P.

Nesta doente foi colocada a hipotese doença maligna da medula óssea, que é um dos diagnósticos diferenciais numa criança com esta clínica, e por este motivo foi efectuado o mielograma que viria a mostrar a presença de células de Gaucher. No entanto, embora o aspecto histológico dos macrófagos seja característico desta doença e possa ser um alerta de diagnóstico, a presença destas celulas não é um marcador especifico imprescindível ao diagnóstico.

A forma de apresentação nesta criança permite a classificação em doença de Gaucher tipo I. Estão descritos outros 2 tipos de doença de Gaucher, o tipo II e o tipo III estes com doença neurológica concomitante.

O tratamento enzimático de substituição, que consiste no fornecimento por via endovenosa da enzima deficitária, é o indicado para a forma tipo I em idade pediatrica.

Após o diagnóstico é sempre importante fazer aconselhamento genético à família e informar sobre a possibilidade de um diagnóstico prenatal.

Nascer e Crescer 2014; 23(4): 225-226

RESUMO

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de 8 anos de idade observada por dor referida à coxa esquerda com despertar durante o sono e claudicação da marcha. A palpação abdominal evidenciou hepato-esplenomegalia.

Analiticamente: anemia normocromica e normocitica, trombocitopenia e velocidade de sedimentação aumentada. A radiografia da anca foi normal e a ecografia abdominal confirmou a hepatoesplenomegalia. O mielograma revelou a presença de neutrófilos grandes, com aspecto mesenquimatoso, núcleo desviado e citoplasma enrugado. A RMN óssea mostrou uma necrose asséptica da cabeça do femur esquerdo. O doseamento da glucocerebrosidase em leucócitos permitiu o diagnóstico de Doença de Gaucher.

ABSTRACT

The authors present the clinical case of an eight-year old girl presenting pain in the left thigh that awoke her and claudication. The abdominal palpation evidenced hepatoesplenomegaly. Analytically: normocromica and normocitica anemia, thrombocytopenia and increased sedimentation rate. The coxo femoral joint x-ray was normal and the abdominal ultrasound confirmed the hepatoesplenomegaly. Bone marrow examination revealed the presence of great neutrophils with mesenchymal aspect, deviated nucleus and wrinkled cytoplasm. Magnetic resonance imaging of the hip showed an aseptic necrosis of the head of left femur. The measurement of glucocerebrosidase activity in peripheral blood leukocytes confirmed Gaucher disease.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vanier MT, Caillaud C. Gaucher Disease. In Inborn Metabolic Diseases: diagnosis and treatment. 5th Edition 2012, 552-559.
2. Villarrubia Espinosa J., Perez Calvo JJ., et all Enfermedad de Gaucher. In Enfermedades Metabólicas Hereditarias 3th Edicion 2012, 830- 845

Recebido a 29.10.2014 | Aceite a 5.12.2014

Agradecimento aos revisores da Revista Nascer e Crescer – 2014

Acknowledgement to the reviewers of Nascer e Crescer 2014

A **Revista Nascer e Crescer** agradece aos membros do Corpo Redactorial, Conselho Científico e aos revisores abaixo listados, responsáveis pela revisão dos trabalhos submetidos no ano de 2014, que possibilitaram a publicação de artigos de elevado nível científico.

Alberto Teixeira
Ana Garrido
Ana Nogueira
Ana Rita Araújo
Ana Rosa Costa
Anabela João
Anabela Lopes
António Gomes
António Martins da Silva
Armando Pinto
Armando Reis
Artur Alegria
Augusta Pinto
Augusto Magalhães
Braga da Cunha
Calçada Bastos
Carla Teixeira
Carmen Carvalho
Célia Barbosa
Cidade Rodrigues
Cidrais Rodrigues
Cláudia Pedrosa
Cláudia Tavares
Conceição Casanova
Conceição Mota
Cristina Godinho
Cristina Rocha
Eulália Calado
Fátima Carvalho
Fernanda Barros
Fernando Pereira
Filipa Balona,
Gabriela Soares
Georgete Oliveira
Goreti Lobarinhas
Guilhermina Reis
Gustavo Rocha
Helena Falcao
Helena Jardim
Helena Mansilha
Helena Sá Couto,
Henrique Sá Couto
Hugo Rodrigues
Inês Azevedo
Inês Lopes
Isabel Carrapatoso
Isabel Carvalho
Isabel Couto Guerra
Isabel Dinis
João Barreira,
Jorge Braga
Jorge Sales Marques)
José Amorim
Laura Marques,
Liliana Macedo
Luísa Geraldes
Luísa Morais
Manuel Salgado
Manuela Selores
Margarida Guedes,
Maria Manuel Flores)
Natália Teles
Nilza Ferreira
Norberto Estevinho
Paula Martins
Paula Rocha
Pedro Monteiro
Raquel Duarte
Ricardo Araújo
Rui Chorão
Sandra Silva Soares
Silvia Alvares
Sónia Carvalho
Susana Machado
Susana Lima
Teresa Rezende
Virgínia Monteiro
Zulmira Correia

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

centro hospitalar do Porto

CH Porto – Centro Materno-Infantil do Norte

CMIN

Unidade de Infecciologia e Imunodeficiências, Serviço de Pediatria

CURSO DE IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS

11 de maio de 2015
Auditório do Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto

08h30 Abertura do Secretariado

09h00 Abertura do Curso

09h10 Introdução às Imunodeficiências Primárias (IDP)
Prof.ª Magda Carneiro-Sampaio
- O Sistema Imune e particularidades em idade pediátrica
- Definição e classificação das IDP
- Sinais de alarme

10h15 Abordagem diagnóstica nas IDP
- Clínica – Dr.ª Laura Marques
- Laboratorial – Dr.ª Esmeralda Neves

11h15 Intervalo

11h45 Deficiências Humorais
Casos clínicos interativos

12h45 Almoço

14h00 Deficiências Combinadas
Casos clínicos interativos

14h45 Deficiências de Fagócitos
Casos clínicos interativos

15h30 Outras IDP
Casos clínicos interativos

16h15 Intervalo

16h30 Auto-imunidade nas IDP
Dr.ª Margarida Guedes

17h00 Avaliação

17h30 Encerramento

Inscrições: Até 30 de abril de 2015 em www.ademi.pt

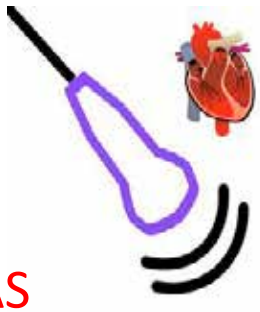
GPIP Grupo Português de Imunodeficiências Primárias

Sociedade de Infeciologia Pediátrica da SPP

SPI Sociedade Portuguesa de Imunologia

ademi

I CURSO TEÓRICO PRÁTICO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA PARA PEDIATRAS E NEONATOLOGISTAS



Porto, 12 e 13 de Março de 2015

Organização
Serviço de Cardiologia Pediátrica, CHP
Serviço de Cardiologia Pediátrica, CHSJ
ADEMI

Patrocínio Cientifico da Sociedade Portuguesa de Cardiologia

Secretariado e inscrições: **www.ademi.pt**

Local do Curso:
Aulas teóricas: Auditório do Centro de Genética Médica, Pr Pedro Nunes 88, Porto
Aulas práticas: CMIN, Largo da Maternidade Júlio Dinis, Porto