

# 1º CURSO DE FORMAÇÃO PARA INTERNOS

2011 - 2012



ISBN : 978-989-97167-8-0

No ano da abertura do novo Hospital Pediátrico de Coimbra, iniciamos também um novo modelo de formação, com o 1º Curso de Formação para Internos: 2011-2012. Trata-se de um evento com sessões clínicas teóricas e teórico-práticas, com apresentação e discussão de temas gerais de pediatria médica e cirúrgica e com avaliação de conhecimentos. O objectivo é proporcionar formação pediátrica geral, coordenada e sequenciada, conjugando a experiência dos formadores e a juventude dos formandos.

O público-alvo são internos de programas de formação específica e internos do ano comum.

Desenvolver-se-á ao longo de dois anos, dividido em 9 módulos. Cada módulo é composto por 8 sessões, com duração de 1 hora e 30 minutos cada, o que corresponde a um período de formação total de 108 horas.

Pretende-se, com a compilação de todas as sessões em formato digital, e - book, obter uma forma atraente de divulgar os conteúdos, para melhor memorização.

Deixamos um agradecimento especial a todos os coordenadores e formadores, ao secretariado e aos formandos, a quem desejamos que este bloco de ensino, para eles desenhado, se converta em momentos de proveitosa aprendizagem.

---

### **Entidade Organizadora**

Direcção do Internato Médico

Comissão de Internos

Centro de Investigação e Formação Clínica

Hospital Pediátrico de Coimbra

### **Comissão Organizadora e Científica**

Celeste Bento

Fernanda Rodrigues

Guiomar Oliveira

Maria Francelina Lopes

Manuel João Brito

> **Alimentação da criança normal. Fórmulas lácteas especiais. Avaliação nutricional da criança**  
Ricardo Ferreira

---

> **Patologia do sono**  
Núria Madureira - Maria Helena Estêvão

---

> **Diarreia crónica. Celiaquia**  
Susana Almeida

---

> **Refluxo gastro-esofágico. Esofagite não péptica**  
Susana Almeida

---

> **Colestase neonatal**  
Isabel Gonçalves

---

> **Insuficiência hepática aguda**  
Isabel Gonçalves

---

> **Pneumonias repetidas e complicadas**  
Teresa Silva

---

>  
Miguel Félix

 **Alimentação da criança normal. Fórmulas lácteas especiais.  
Avaliação nutricional da criança**

**Ricardo Ferreira**

## **Alimentação da criança normal**

## O aleitamento materno é a referência

- ✓ Nutrição
- ✓ Protecção
- ✓ Programação Metabólica

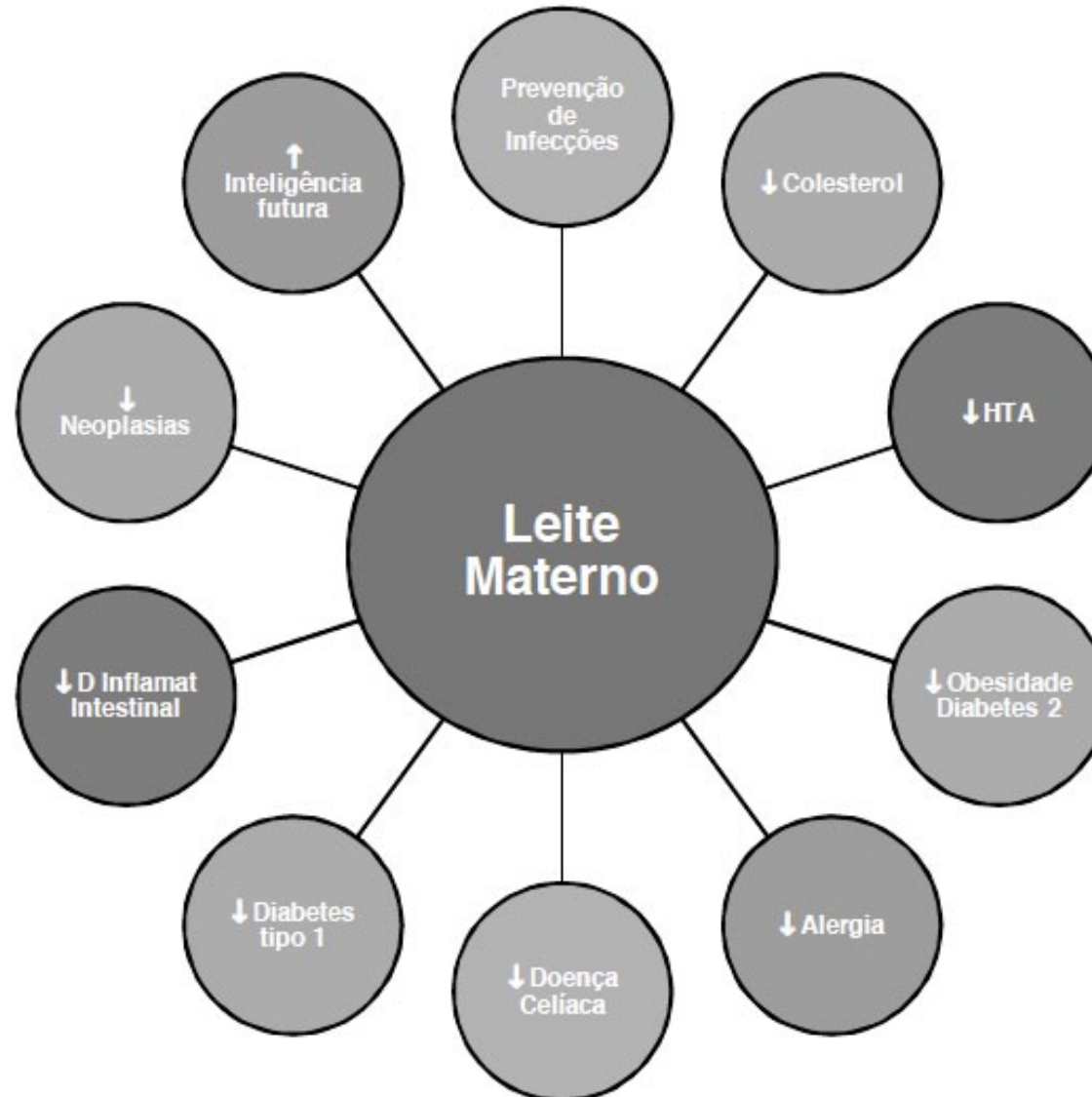


## Leite Materno

> 300 componentes....



Breast-feeding: A Commentary by the ESPGHAN  
Committee on Nutrition



## WHO/UNICEF Recommendation: Exclusively breast feed for 1<sup>st</sup> 6 months

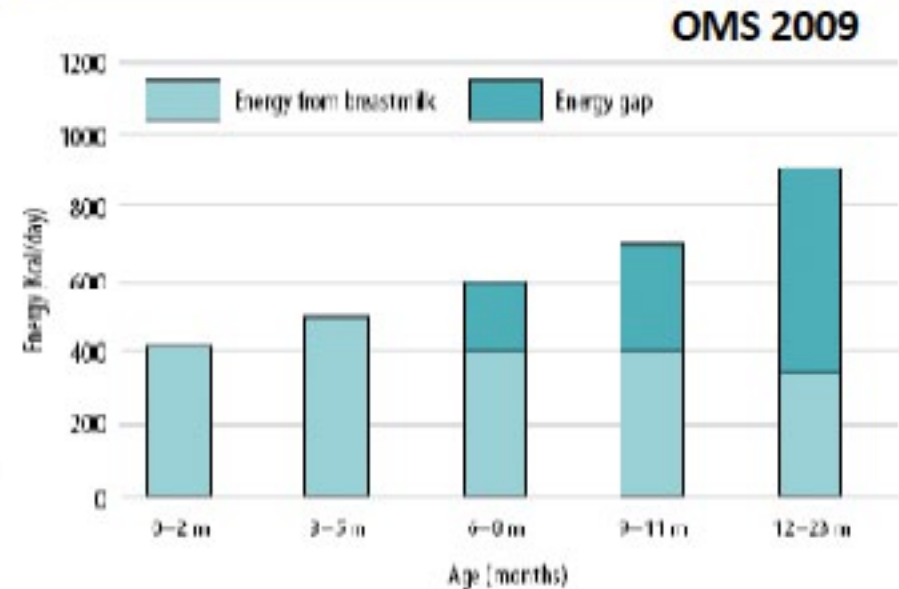


- EBF can provide adequate
  - Energy
  - Nutrients
  - Fluid
  - Protection from infection
  - Nutrition for growth
- Feeding colostrum: important
- Avg intake: 700-800 ml/day
- Individual exceptions exist

WHO/UNICEF 2001

Photo: K. West

Energy required by age and the amount from breast milk



- ▶ Ferro
- ▶ Zinco
- ▶ Vit. A
- ▶ ...

### **Aleitamento materno – até quando?**

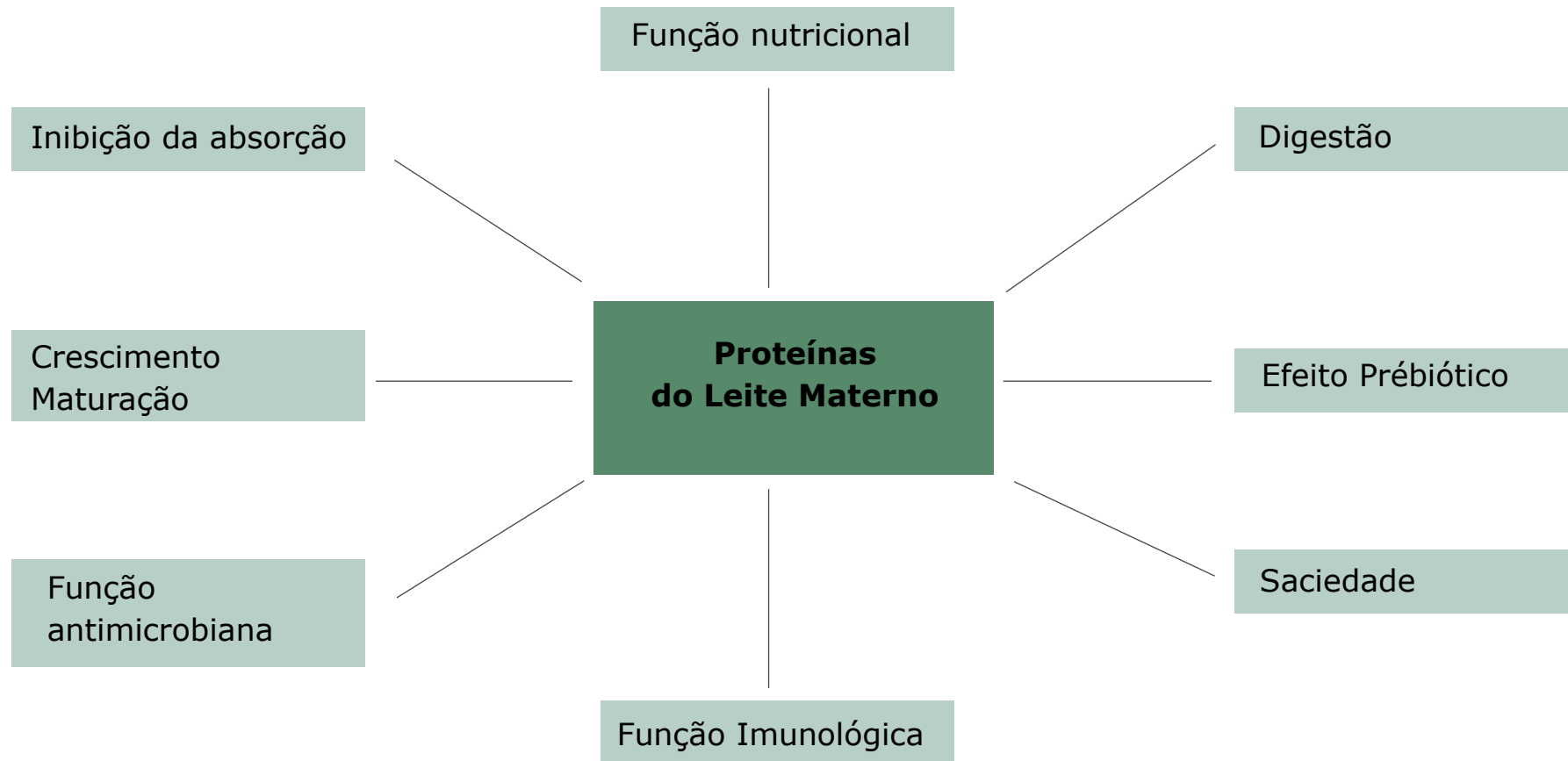
- ▶ OMS: Exclusivo até os 6 Meses  
Manter até aos 24 Meses
- ▶ ESPGHAN: diversif. alimentar entre os 4 – 6 Meses

*"...full or exclusive breast-feeding for around 6 months is a desirable goal."*

*"Breast-feeding should be continued by mother and child for as long as mutually desired..."*

**WHO/UNICEF Recommendation:  
Exclusively breast feed for 1<sup>st</sup> 6 months**







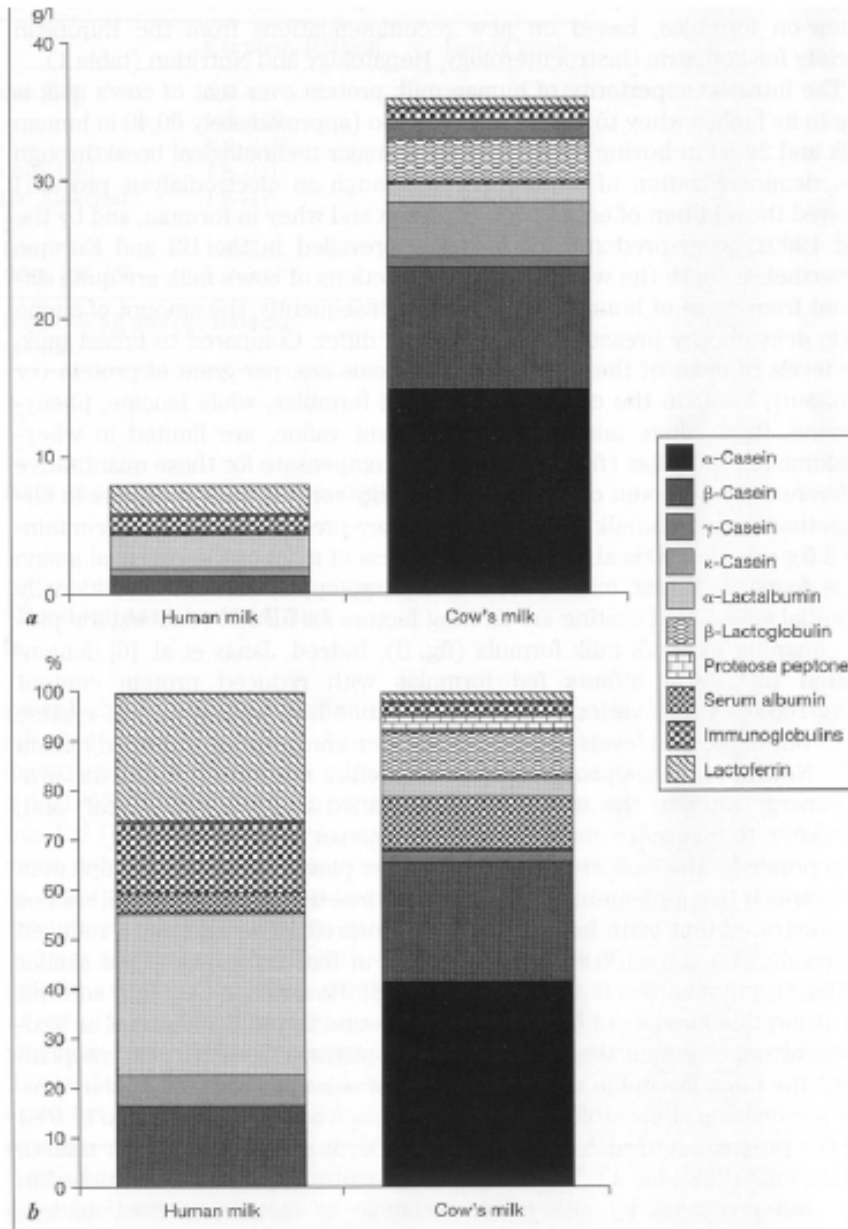
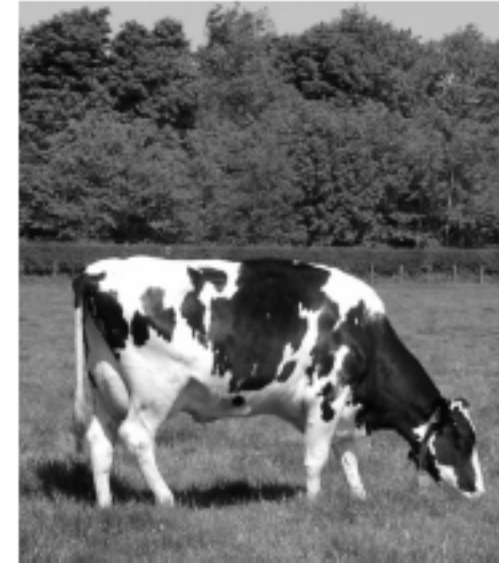


Fig. 1. Protein composition of human and cow's milk. Adapted from Heine et al. [9]

## Fórmulas infantis - Legislação

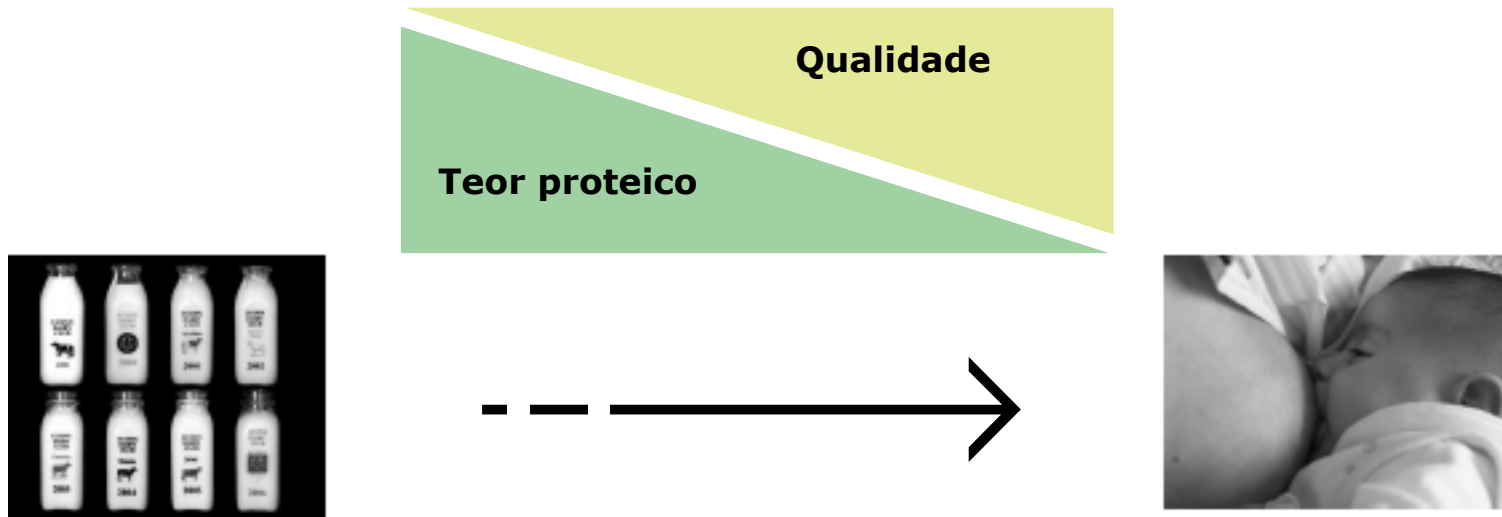
- ▶ *Codex alimentarius* (FAO / OMS)
  - Actualização regular (2007)
  - Composição
  - Qualidade
  - Segurança
- ▶ Legislação Europeia
- ▶ Legislação Nacional



**Codex Alimentarius – Leites**

	Leite 1	Leite 2
▶ Energia	60 - 70 Kcal/100 ml	60 - 85
▶ Proteínas	1,8 - 3,0 g/100 Kcal	3 - 5,5
▶ Lípidos	4,4 - 6,0 g/100 Kcal	3 - 6
▶ Hidratos Carbono	9,0 - 14 g/100 Kcal	
▶ Vitaminas		
▶ Ferro	0,3 – 1,3 mg/100Kcal	1 - 2
▶ Outros minerais / oligoelementos		
▶ Opcionais (Colina, L-carnitina, Taurina, Nucleótidos, LCPUFAs )		

## Humanização das Proteínas do L. Vaca



*Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*  
41:584-599 © November 2005 ESPGHAN Committee on Nutrition

Medical Position Paper

Global Standard for the Composition of Infant Formula:  
Recommendations of an ESPGHAN Coordinated  
International Expert Group

\*Berthold Koletzko,<sup>1</sup> †Susan Baker, ‡Geoff Cleghorn, §Ulysses Fagundes Neto, ||Sarath Gopalan,  
¶Olle Hernell, #Quak Seng Hock, \*\*Pipop Jirapinyo, ††Bo Lonnerdal, ‡‡Paul Pencharz,  
§§Hildegard Pzyrembel,<sup>2</sup> |||Jaime Ramirez-Mayans, ¶¶Raanan Shamir, ##Dominique Turck,  
\*\*\*Yuichiro Yamashiro, and †††Ding Zong-Yi

*ESPGHAN RECOMMENDED STANDARDS FOR THE COMPOSITION OF INFANT FORMULA* 587

**TABLE 1.** *Proposed compositional requirements of infant formula*

Component	Unit	Minimum	Maximum
Energy	kcal/100 ml	60	70
Proteins			
Cows' milk protein	g/100 kcal	1.8*	3
Soy protein isolates	g/100 kcal	2.25	3
Hydrolyzed cows' milk protein	g/100 kcal	1.8†	3

\*The determination of the protein content of formulae based on non-hydrolyzed cows' milk protein with a protein content between 1.8 and 2.0 g/100 kcal should be based on measurement of true protein ([total N minus NPN] × 6.25) (31).

†Formula based on hydrolyzed milk protein with a protein content less than 2.25 g/100 kcal should be clinically tested.

## Leites de soja



## Leites de soja

- ▶ Proteínas de menor valor biológico
  - ▶ conteúdo proteico mais elevado (2,25 – 3 g/100 Kcal)
  - ▶ Suplementação: metionina, taurina, carnitina
- ▶ Fitatos: ↓ absorção de minerais e oligoelementos (Fe, Zn, I)
- ▶ Fito-estrogénios / isoflavonas
- ▶ Alumínio

*Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*  
42:332-341 © April 2005 Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia

## Medical Position Paper

### Soy Protein Infant Formulae and Follow-On Formulae: A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition

- ▶ Satisfatório p/ lactentes de termo, mas não p/ prematuros
- ▶ A usar apenas por razões económicas, vegetarianismo, ...
- ▶ Úteis na Galactosémia e intol. Lactose
- ▶ Uso no tratamento da alergia às proteínas do leite de vaca
  - ▶ não usar < 6 M
  - ▶ frequente há alergia concomitante à soja (Não IgE-mediada)

- ▶ Prevenção da alergia
- ▶ Cólicas
- ▶ RGE

Sem evidência científica!

## **Diversificação Alimentar**

- ▶ “Desmame”
- ▶ Alimentação exclusiva/ láctea (LM / LF) → alimentação da família
- ▶ Diversificação (sabores, texturas, ingredientes)
- ▶ Completa entre 12 - 24 Meses de idade

## **Diversificação Alimentar**

- ▶ Objectivo Nutricional (macro e micro-nutrientes)
- ▶ Desenvolvimento motor oro-facial
- ▶ Maturação de sistemas enzimáticos digestivos
- ▶ Transição para a alimentação familiar
- ▶ Base para alimentação saudável no futuro (preferências alimentares)
- ▶ Socialização
- ▶ Modulação do comportamento

### **Há que ter em conta...**

- ▶ Tradição / Cultura, Mitos...
- ▶ Acessibilidade aos alimentos
- ▶ Motivação / envolvimento dos cuidadores
  
- ▶ Características da criança
  
- ▶ Orientações "oficiais"
- ▶ Modas
  
- ▶ Evidência Científica... que é escassa!

*Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*  
46:99–110 © 2008 by European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and  
North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition

Medical Position Paper

Complementary Feeding: A Commentary by the ESPGHAN  
Committee on Nutrition

ESPGHAN Committee on Nutrition: \*Carlo Agostoni, †Tamas Decsi, ‡<sup>3</sup>Mary Fewtrell,  
§Olivier Goulet, ¶Sanja Kolacek, ||<sup>1</sup>Berthold Koletzko, \*\*<sup>3</sup>Kim Fleischer Michaelsen,  
††Luis Moreno, ‡‡John Puntis, §§Jacques Rigo, ¶¶Raanan Shamir, |||<sup>2</sup>Hania Szajewska,  
\*\*\*Dominique Turck, and †††Johannes van Goudoever



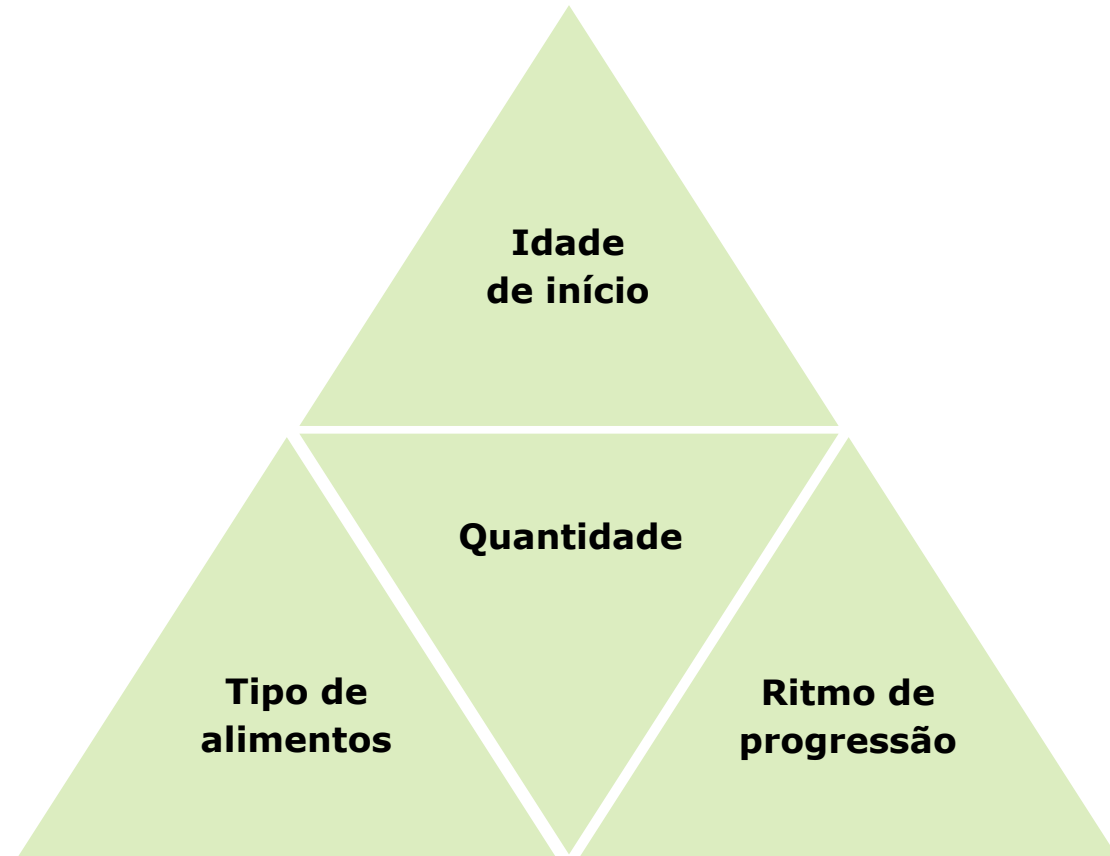
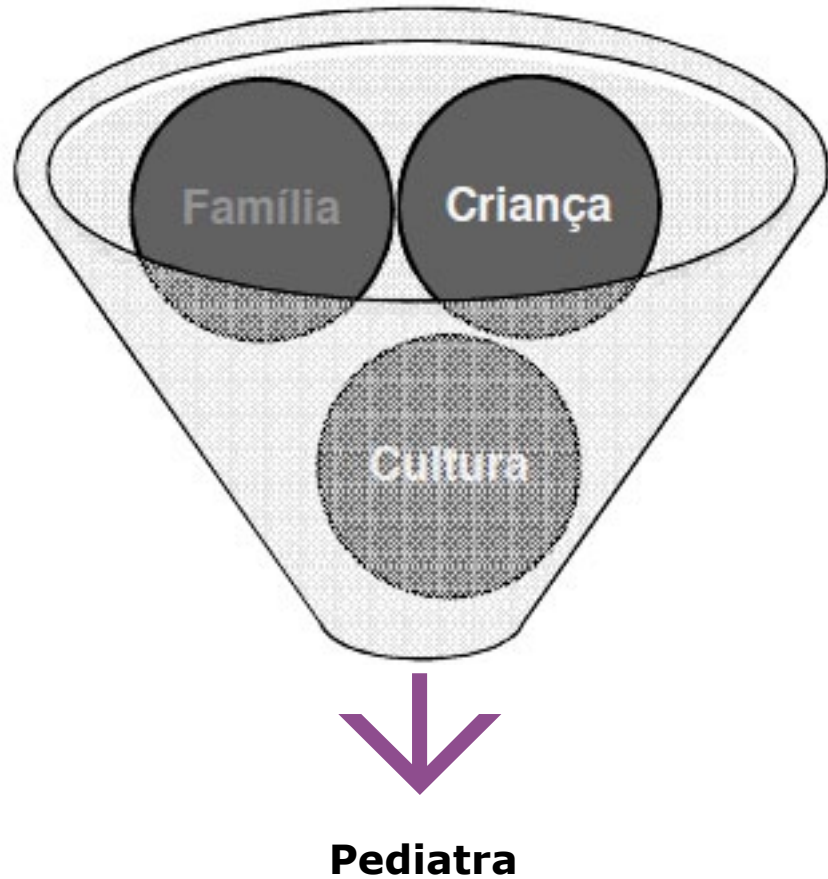
European Food Safety Authority

EFSA Journal (2009) 7(12): 1423

SCIENTIFIC OPINION

**Scientific Opinion on the appropriate age for introduction of  
complementary feeding of infants<sup>1</sup>**

**EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition and Allergies (NDA)<sup>2,3</sup>**



## Regras gerais

- ▶ Usar alimentos de qualidade, seguros, preparados com higiene
- ▶ Variedade → garantia de suficiência de micronutrientes
- ▶ Introduzir apenas 1 alimento novo de cada vez e vigiar reacções
- ▶ Progressivamente ↓ consistência e ↓ homogeneidade
- ▶ Aumentar progressivamente a quantidade
- ▶ Diminuir gradualmente o n.º de refeições
- ▶ Substituir progressivamente as refeições de leite (objectivo: ± 500 ml/dia)
- ▶ Não introduzir o leite de vaca antes dos 12 M (pref. > 24 M)

## Idade de início

- ▶ OMS: 6 Meses - “após os 180 dias”
  - Risco: défice em Fe, Zn, Iodo
  - Benefício: prev. das infecções; amenorreia; < ganho ponderal materno
  - Recomendação + adequada em países sub-desenvolvidos
  - Promoção do Aleitamento Materno
  
- ▶ Europa (ESPGHAN / EFSA): 4-6 Meses - “> 17 e <26 semanas”
  - ▶ **Menor risco infeccioso**
  - ▶ **Preocupação: défices de nutrientes / efeitos no Desenvolvimento**
  - ▶ **Treino de sabores**
  - ▶ **Aspectos práticos (estilo de vida / actividade profissional)**

## Sopa ou Farinha Láctea?



### **Papa Láctea**

- Aceitabilidade e digestibilidade
- Proteínas vegetais
- Ácidos gordos essenciais
- Minerais e vitaminas
- Maior teor calórico e proteico
- Maior segurança nutricional (suplementos)
- Maior risco de obesidade...

### **Sopa**

- Treino precoce de sabores não doces
- Baixo teor calórico
- Sem gordura (adicionar azeite)
- Mais pobre em macro e micronutrientes
- Fibras

## Que alimentos?

- ▶ Carne Prot. alto valor biol. , Fe, Zn, ác. araquidónico
- ▶ Fígado anteriores + vitamina A
- ▶ Peixe AA essenciais, n-3 LC-PUFA, iodo
- ▶ Ovo (gema) AA essenciais, AG poli-insat., colesterol, Fe
  
- ▶ Produtos Lácteos Proteínas, energia, vit. (A, folato), cálcio
- ▶ Vegetais verdes / alaranj. Vitaminas A, C e ácido fólico
- ▶ Leguminosas Prot. (< qualid.), energia, Fe (< absorv.)  
(feijão, ervilha, grão, lentilha)
- ▶ Óleos e gorduras Energia e ácidos gordos essenciais
  
- ▶ Sementes Energia

## Frutas

- ▶ Praticamente todas as frutas podem ser usadas desde o início, desde que a consistência seja adequada à maturação da criança
- ▶ Precaução: morango, kiwi, maracujá (histamina)
  
- ▶ **ATENÇÃO!**
  - ▶ Não misturar com a sopa
  - ▶ Não fazer papa de várias frutas (treino de sabores)
  - ▶ Não substituem a refeição!

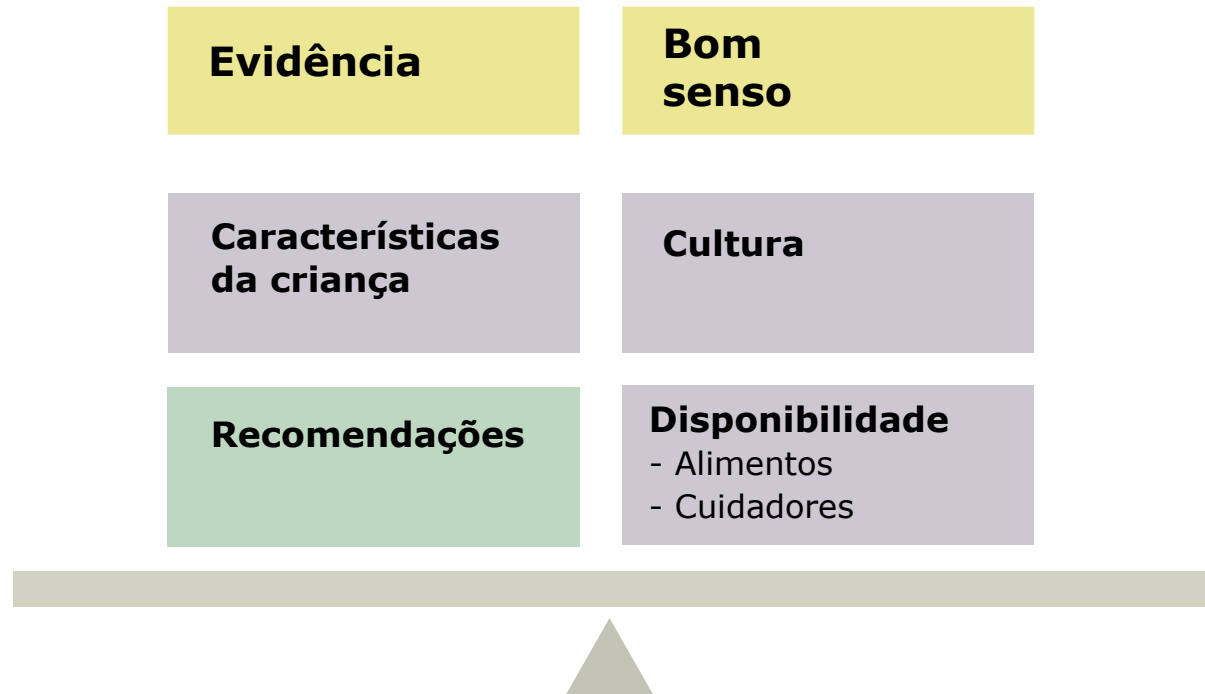
### **Como fazer?**

- ▶ Exige Tempo! Alimentar devagar e com paciência...
- ▶ A refeição deve ser um momento agradável
- ▶ Falar com o bebé, mantendo contacto visual
- ▶ Minimizar a distração do bebé
- ▶ Encorajar a criança a comer, mas sem forçar
- ▶ Se rejeição: outras combinações / texturas, mas continuar a oferecer!
- ▶ O gosto aprende-se!
- ▶ Atenção aos sinais de fome / saciedade

## Água

- ▶ Única bebida autorizada
- ▶ Oferecer ao longo do dia
  
- ▶ Chás:
  - ▶ Taninos
  - ▶ risco de contaminação química
- ▶ Sumos de fruta:
  - ▶ calorias extra sem valor biológico
  - ▶ cáries
  - ▶ Anorexia para a comida
  - ▶ risco de diarreia (sorbitol, manitol)





- ▶ Cereais, tubérculos: 4 - 11 Porções
- ▶ Legumes: 3 - 5
- ▶ Fruta: 3 - 5
- ▶ Lacticínios: 2 - 3
- ▶ Carne, peixe, ovos: 1,5 - 4,5
- ▶ Leguminosas: 1 - 2
- ▶ Gorduras e óleos: 1 - 3



## **Fórmulas lácteas especiais**

## Fórmulas infantis



## Situações Especiais

Prematuridade

Alergia às Proteínas do Leite de Vaca

Intolerância à Lactose

Enteropatia (má absorção)

Má digestão (Fibrose Quística, Colestase)

## **Prematuridade**

- ▶ Objectivo: atingir o ritmo de crescimento intra-uterino
  
- ▶ Necessidades aumentadas / Imaturidade GI, renal, metab.
  - ▶ Calorias
  - ▶ Proteínas
  - ▶ Minerais (cálcio, fósforo, ferro)
  - ▶ LC - PUFAs
  
- ▶ Prevenção da Entero-colite Necrotizante (NEC)
  
- ▶ Modulação Intestinal...

## **Prematuridade - opções**

- ▶ Fortificantes do Leite Materno
- ▶ Fórmulas para Prematuros
- ▶ Fórmulas para depois da alta (PDF – *post-discharge formulas*)

**Malnutrição / Catch-up growth**  
**Programação Metabólica**

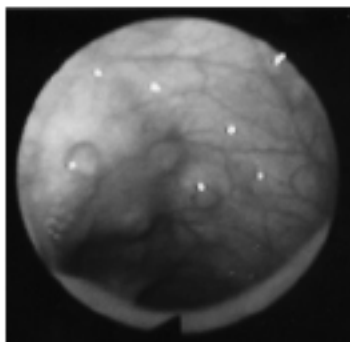
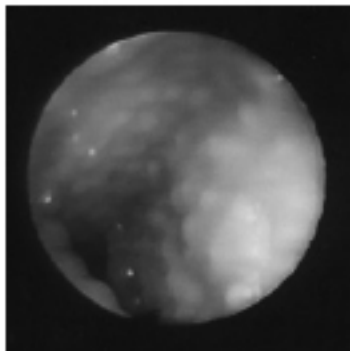
## Alergia alimentar

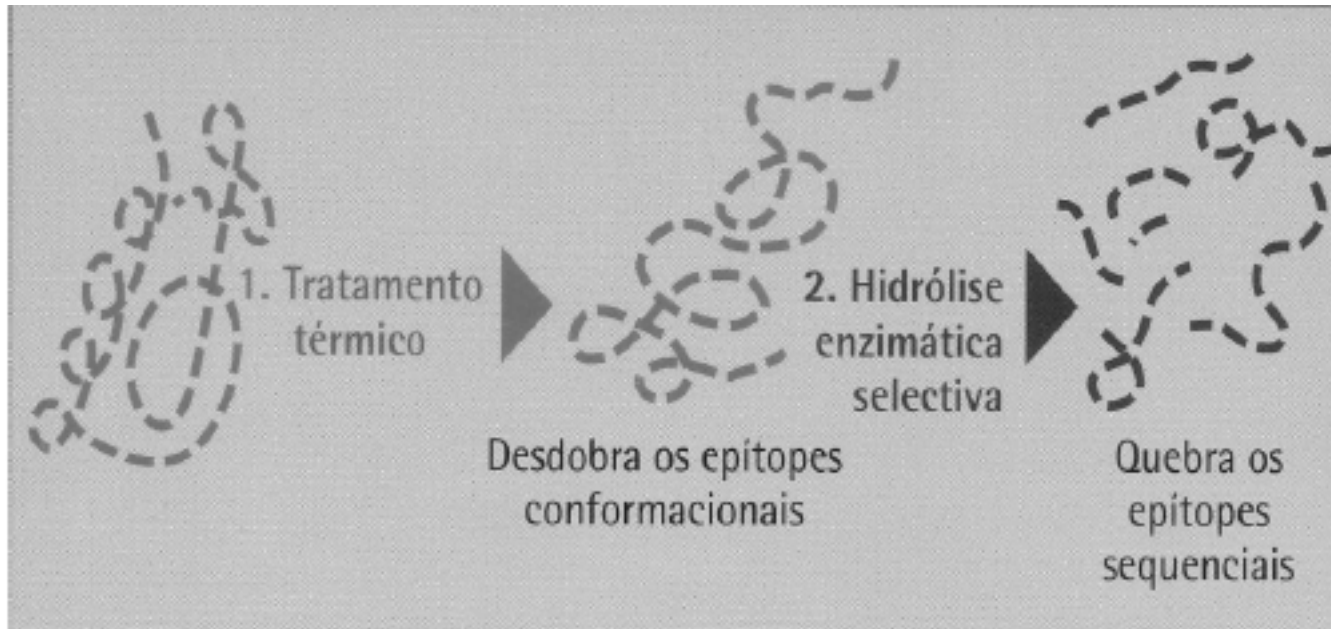
	Idade	Mecanismo	Clínica
Hipersensibilidade Imediata Sínd. Alergia peri-oral	Lactentes Crianças	IgE	Aguda
Gastroenteropatias eosinofílicas	Id. Escol.	IgE Imun. celular	Sub-aguda/ Crónica
Proctite / procto-colite Entero-colite Enteropatia (HPLV, D. Celíaca)	Lactentes	Imun. celular	Sub-aguda/ Crónica
RGE Cólicas Obstipação	Lactentes Crianças	?	Auto-limitado Crónica

## Alergia alimentar / HPLV



## Alergia Proteína L. Vaca





## Leites Fórmula - proteínas

- ▶ Leites de Início (Leites 1)
- ▶ Leites de Transição (Leites 2)
- ▶ Leites para prematuros
- ▶ Fórmulas PDF
- ▶ Parcialmente hidrolisadas (HA)
- ▶ Extensamente hidrolisadas
- ▶ Fórmulas elementares (aminoácidos)
- ▶ Leite de soja

**Fonte proteica:  
Leite de Vaca**

## HPLV

Proteína  
do Leite de vaca

Aminoácidos Livres

Proteína da Soja

- ▶ Leites Parcialmente Hidrolisadas (HA)
- ▶ Leites Extensamente Hidrolisados
- ▶ Leites Elementares
- ▶ ~~Leite de soja...~~

Prevenção

Tratamento

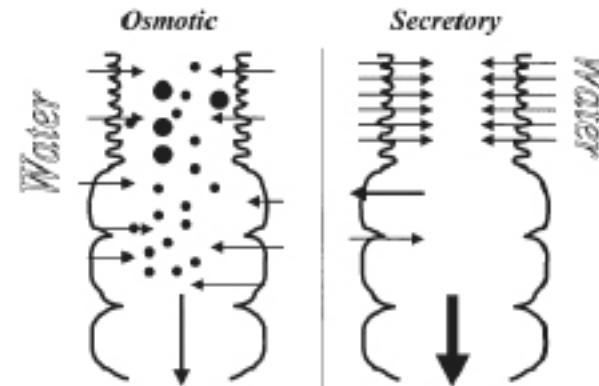
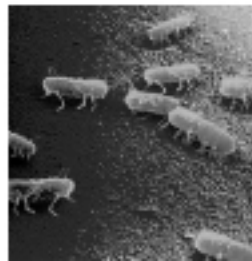
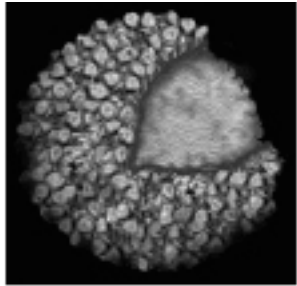
Tratamento

Tratamento

## Hidrolisados de Proteínas

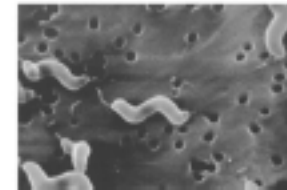
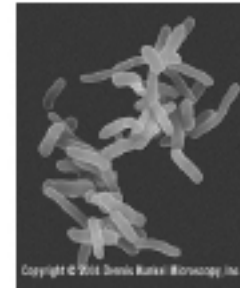
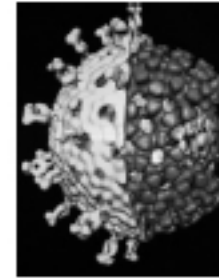
- ▶ Leites “hipo-alergénicos” - H.A.                      hidrólise parcial
- ▶ Leites Extensamente Hidrolisados (de seroproteína, de caseína)
- ▶ Se alergia isolada:                      modificação isolada das proteínas
- ▶ Se enteropatia alérgica:                      Fórmulas semi-elementares
- ▶ Apenas para tratamento?                      Usar também na prevenção?
- ▶ Papel dos H. A. ?

## Intolerância à lactose



<b>Stool volume:</b>	Moderately increased	Very large
<b>Response to fasting:</b>	Diarrhea stops	Diarrhea continues
<b>Stool Osmolality:</b>	Normal to increased	Normal
<b>Ion Gap:</b>	$\geq 100 \text{ mOsm/kg}$	$< 100 \text{ mOsm/kg}$

**Leites sem Lactose**  
**Leites de soja**



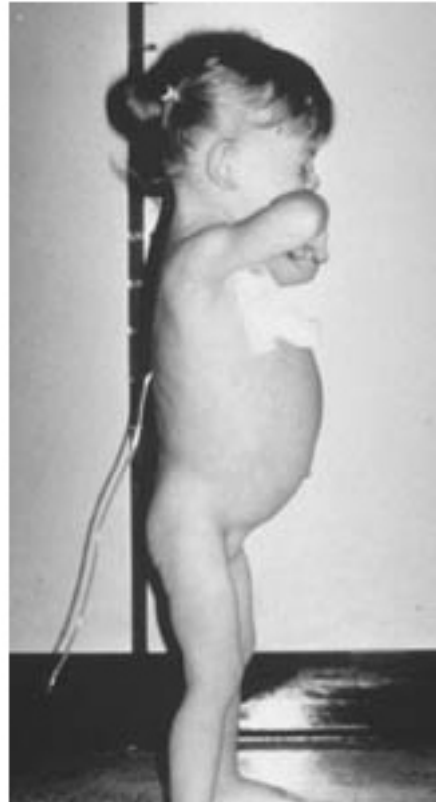
## **Leites sem lactose**

- ▶ Intolerância à lactose
  - ▶ Congénita (muito rara)
  - ▶ Adquirida (Sind. pós-gastroenterite, enteropatia, Sind. Int. Curto)
- ▶ Galactosémia (rara)

## Má absorção / Má digestão

### Fórmulas semi-elementares

- ▶ Hidrólise proteica extensa
- ▶ Triglic. Cadeia Média (60:40)
- ▶ Sem Lactose
- ▶ Polímeros de glicose



## **Leites de Tratamento**

- ▶ Conhecer a fisiopatologia!
- ▶ Ajustar às necessidades particulares
- ▶ Usar durante o mínimo tempo indispensável
- ▶ Preço
- ▶ Sabor / aceitação





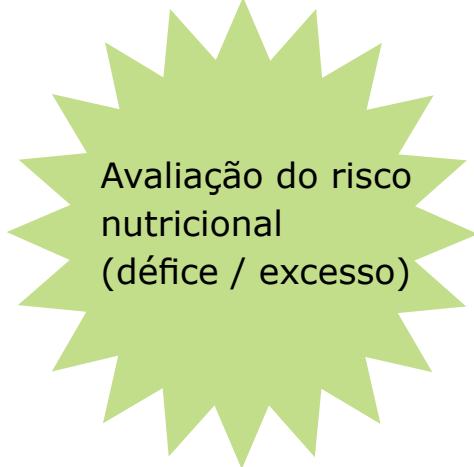
## **Avaliação nutricional da criança**

## Ferramentas de avaliação

- ▶ História Clínica (aval. do risco nutricional)
- ▶ Semiologia: desnutrição / sobrepeso / défices selectivos
- ▶ Antropometria
  - ▶ Medidas directas
  - ▶ Medidas calculadas (Índices Nutricionais)
- ▶ Parâmetros bioquímicos (metab. proteico, ósseo, hematológico, etc)
- ▶ Métodos de aval. composição corporal
  - ▶ DEXA, Pletismografia, Bio-impedância, Imagiologia

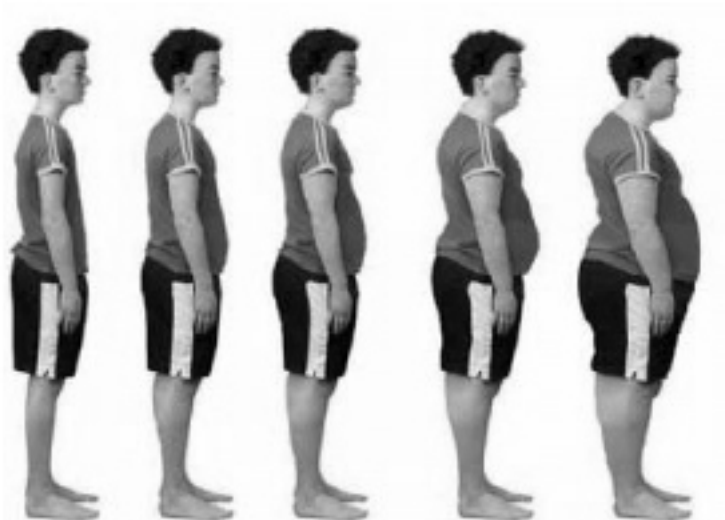
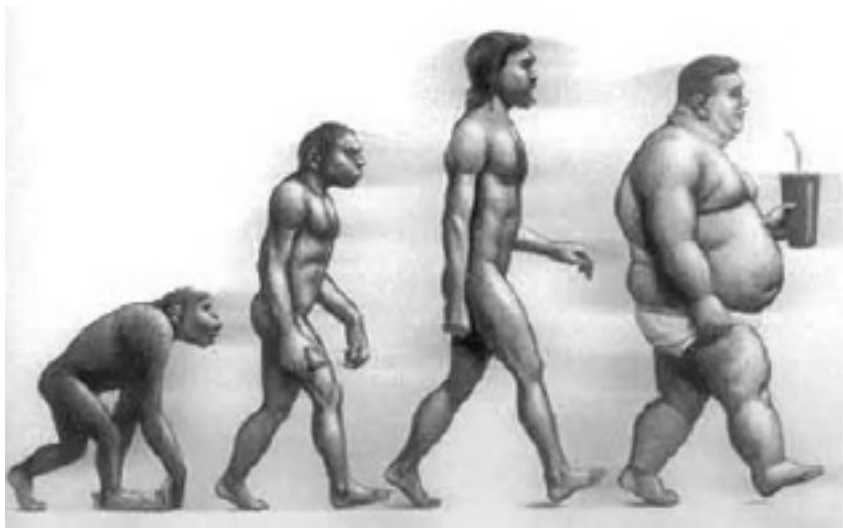
## Anamnese

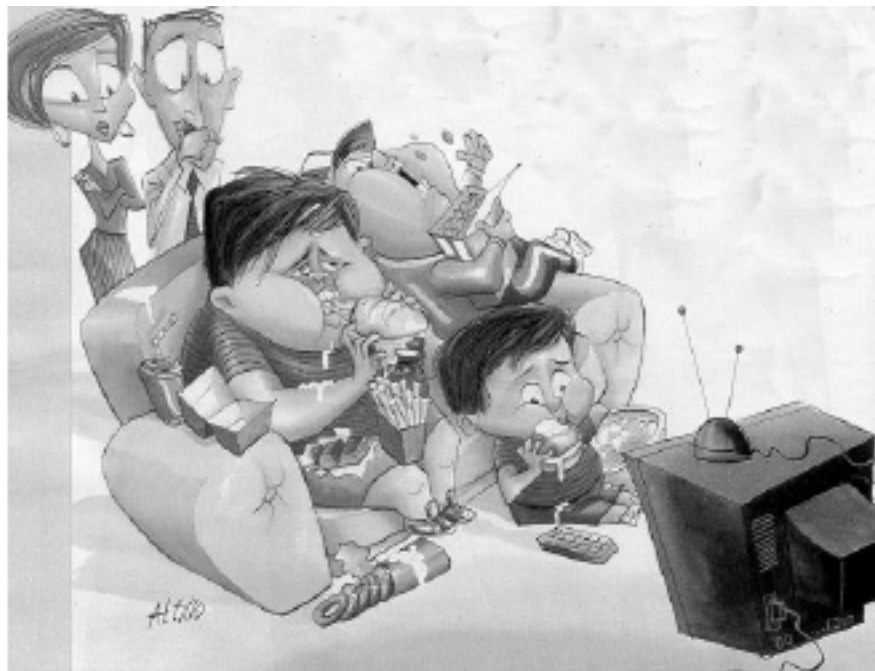
- ▶ História alimentar
  - ▶ Alimentação habitual
  - ▶ Inquérito de frequência
  - ▶ Registo
- ▶ Identificação de factores de risco nutricional
  - ▶ Patologia associada (doença aguda, crónica)
  - ▶ Tratamentos previstos (cirurgia, quimioterapia)
- ▶ História familiar e social



Avaliação do risco  
nutricional  
(défice / excesso)









## Exame Físico

- ▶ Semiologia
- ▶ Somatometria
  - ▶ Peso
  - ▶ Comprimento / Estatura
  - ▶ Perímetro Craniano
  - ▶ Perímetro Braquial
  - ▶ Perímetro da Cintura
  - ▶ Pregas cutâneas
- ▶ Desenvolvimento pubertário



## Somatometria básica

- ▶ Deve ser rotina
- ▶ Valores sequenciais + informativos que valores isolados
- ▶ Fácil de aplicar, relativamente fiável e reprodutível
- ▶ Prematuros: ajustar à idade corrigida (até aos 2 A)
  
- ▶ Material de medição regularmente calibrado
- ▶ Técnica de medição correcta
  - ▶ Peso: despido (< 2 A) ou com roupa interior leve
  - ▶ Comprimento (<85 cm): bebé direito, MI em extensão (2 pessoas)
  - ▶ Estatura: descalço, calcanhares encostados atrás, coluna direita, olhar em frente
  - ▶ PC (< 2 A): fita não extensível. Diâmetro occipito-frontal

## Curvas de percentis

- ▶ Curvas da OMS: reflectem o crescimento ideal
  - ▶ Mães e crianças saudáveis
  - ▶ Amamentadas durante pelo menos 4 meses
  - ▶ Alimentadas de acordo com as recomendações
  - ▶ Boa nível socio-económico
  - ▶ População de diferentes continentes
- ▶ Curvas do CDC: reflectem o crescimento real

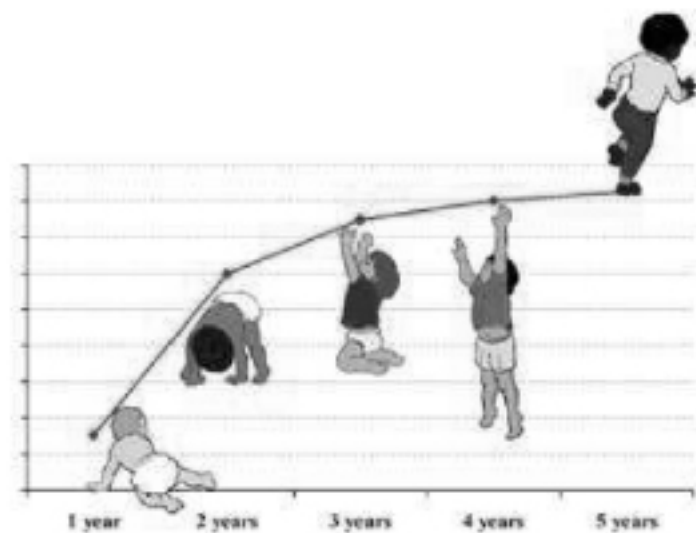
“como se deve crescer”



“como se está a crescer”

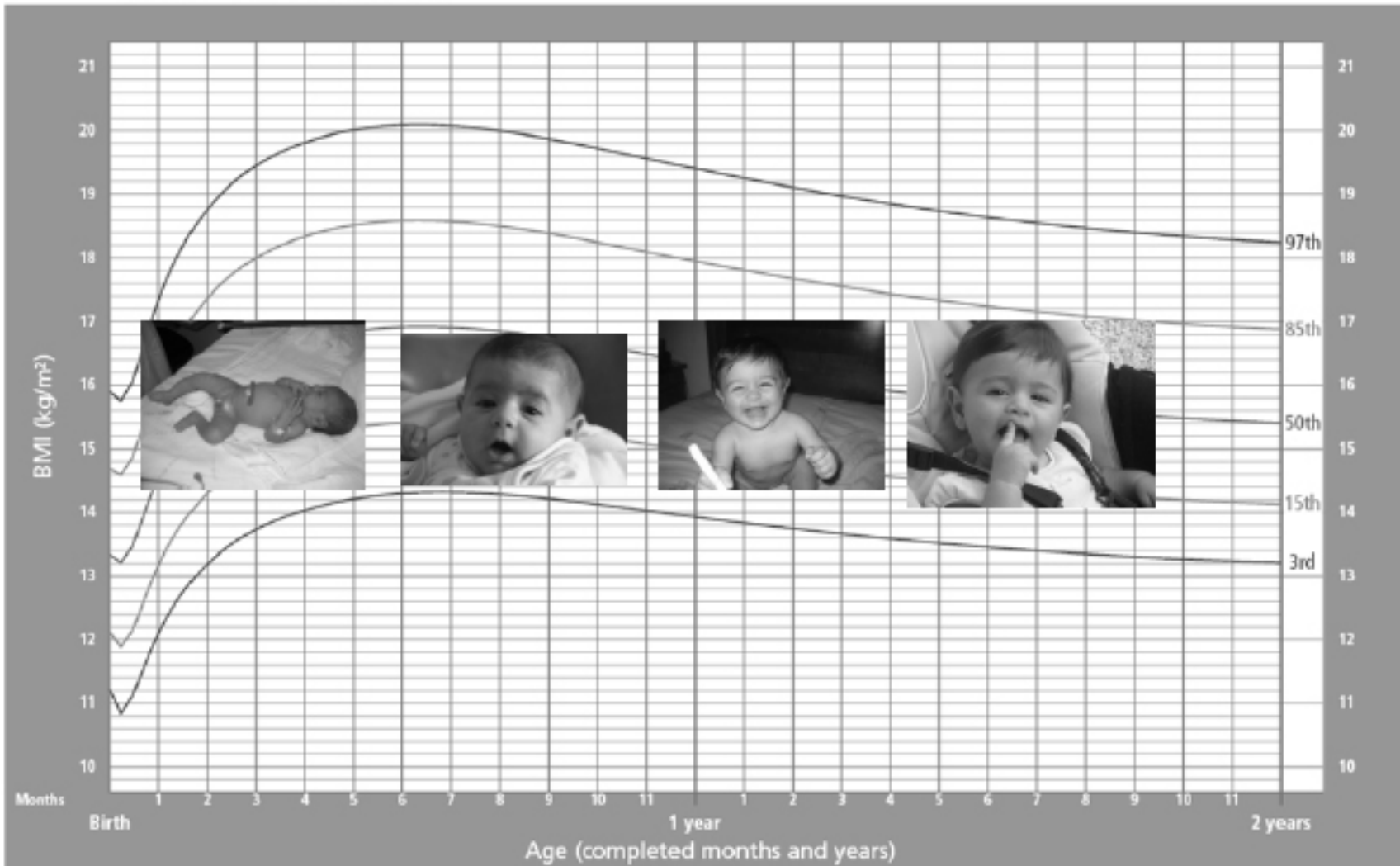


FIG. 1. WHO Multicentre Growth Reference Study map



## BMI-for-age GIRLS

Birth to 2 years (percentiles)



## **Prematuros**

- ▶ Curvas de crescimento intra-uterino
  - ▶ Curvas de Lubchenko (desatualizadas)
  - ▶ Curvas de Olsen (2010). Peso, Comp. e PC (por géneros)
- ▶ Curvas de Ehrenkranz (1999): crescimento pós-natal para VLBW
- ▶ Curvas de Fenton (2003): crescimento após-período neonatal (até às 50 semanas de IG)

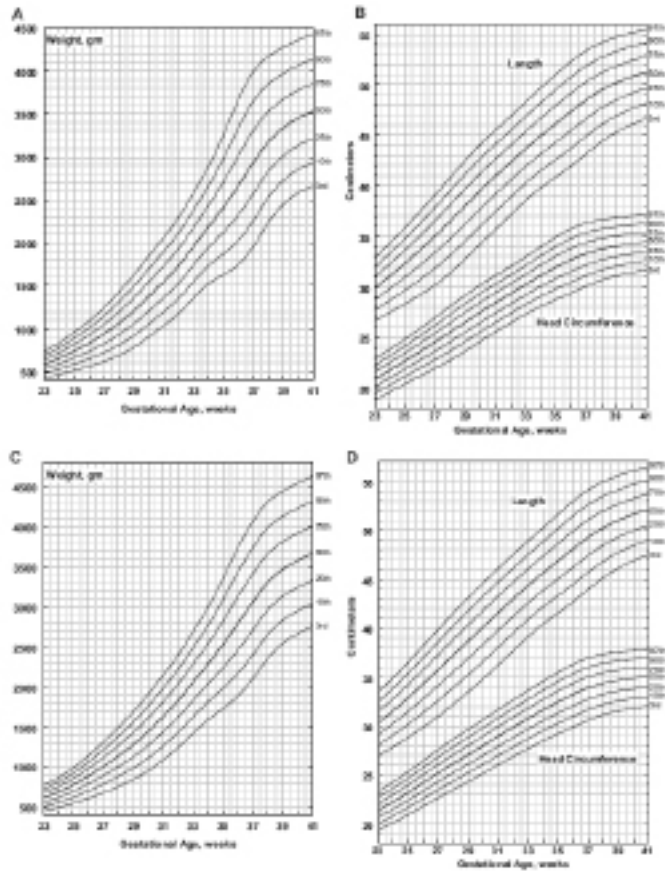


FIGURE 1 New gender-specific intrauterine growth curves for girls' weight-for-age (A), girls' length and HC for age (B), boys' weight-for-age (C), and boys' length and HC for age (D). 50th, 3rd and 97th percentiles on all curves for 25 weeks should be interpreted cautiously given the small sample size for boys' HC curve at 25 weeks; all percentiles should be interpreted cautiously because the distribution of data is skewed left. Adapted from Groeman.<sup>11</sup>

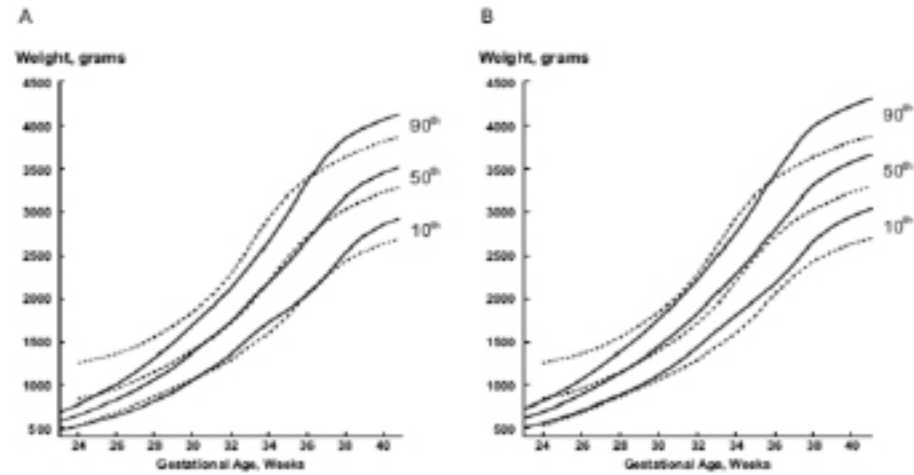


FIGURE 5 New weight-for-age gender-specific curves (solid line) for girls (A) and boys (B) compared with Lubchenco unisex curves (dashed line; start at 24 weeks<sup>11</sup>). Adapted from Groeman.<sup>11</sup>

## Curvas especiais

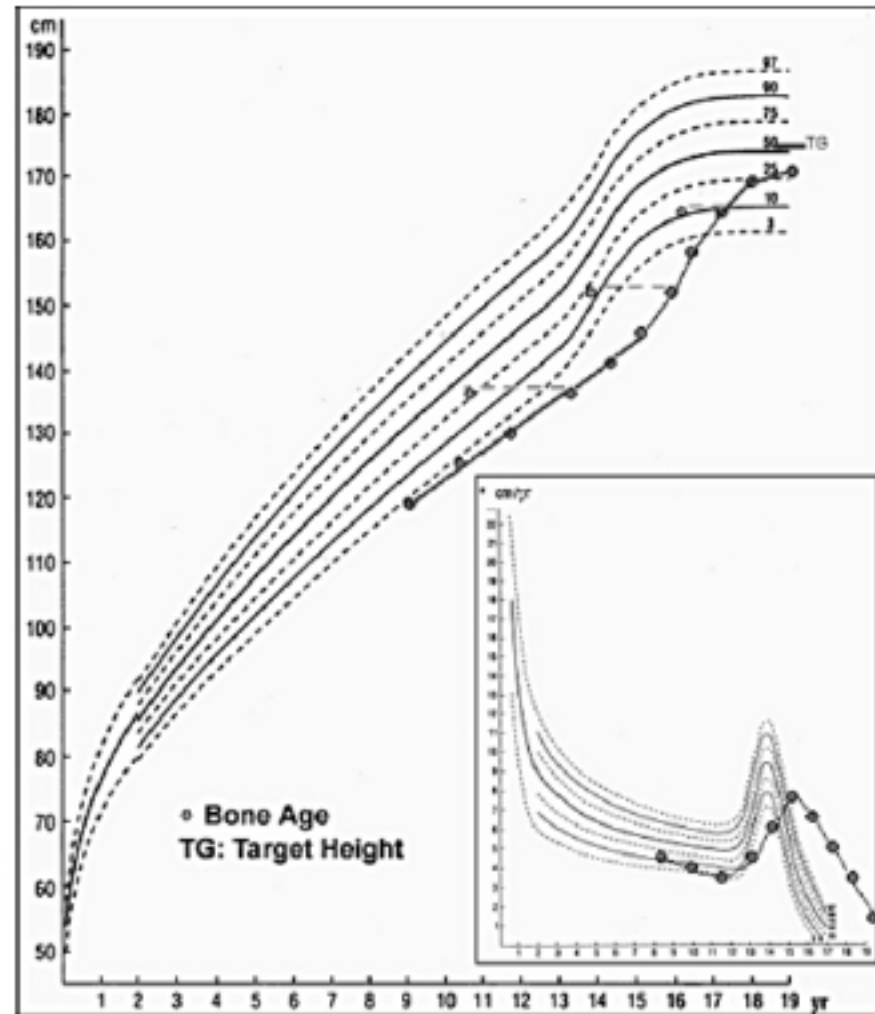
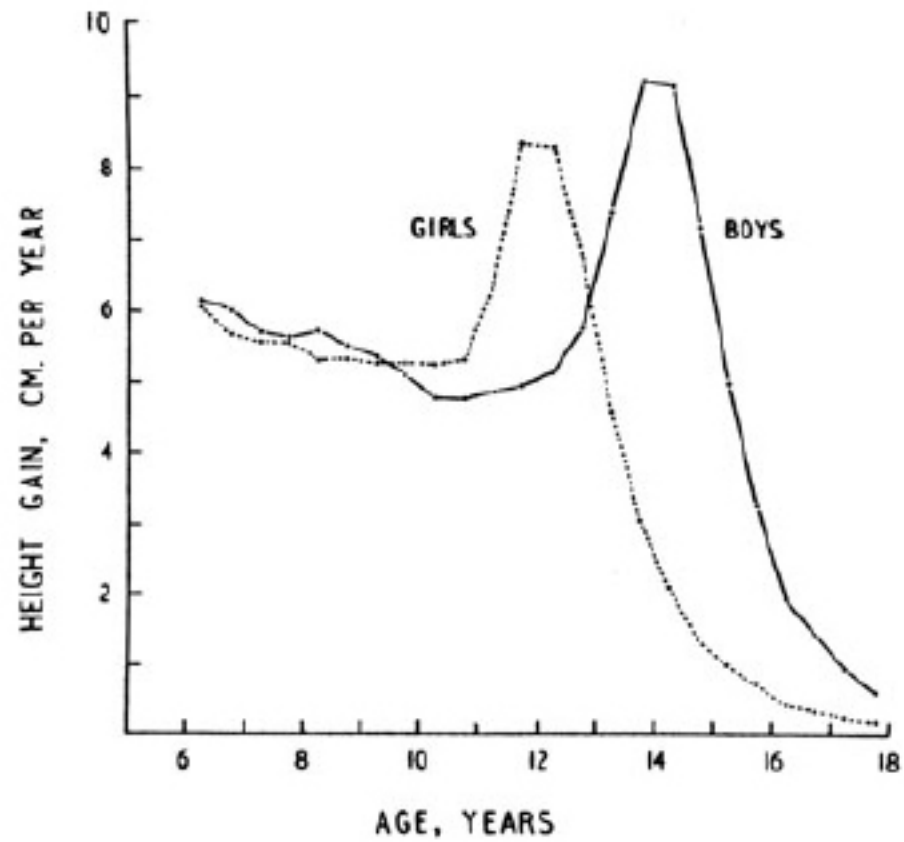
- ▶ Sind. Down
- ▶ Sind. Turner
- ▶ Sind. Williams
- ▶ Sind. Silver-Russel
- ▶ Sind. Prader-Willi
- ▶ Sind. Noonan
- ▶ Sind. Marfan
- ▶ Paralisia cerebral
- ▶ Mielo-meningocelo
- ▶ ...

## **Peso**

- ▶ Fácil de obter, reprodutível, independente do operador
- ▶ Peso ao nascer: estimativa da nutrição intra-uterina
  - ▶ AIG Adequados à Idade Gestacional (p3-p97)
  - ▶ LIG Leves para a Idade Gestacional (< p3)
  - ▶ GIG Grandes para a Idade Gestacional (> p97)
- ▶ Sensível a alterações nutricionais agudas
- ▶ Reflete variações não nutricionais (desidratação, edema, visceromegalias)
- ▶ Pouca informação acerca da composição corporal

## **Estatura**

- ▶ Fácil de obter
- ▶ Menos reprodutível e mais dependente do operador do que o peso
- ▶ Erro amplificado no cálculo de alguns índices nutricionais ( $IMC = P/E^2$ )
- ▶ Reflecte o crescimento esquelético
- ▶ Não reflecte alterações nutricionais agudas
- ▶ Pode ser o único sinal de doença crónica (ex. D. Crohn)
- ▶ Potencial genético (estatura-alvo)
- ▶ Idade óssea
- ▶ Desenvolvimento pubertário (Estadio de Tanner)



## Medidas calculadas

- ▶ Índice ponderal ( $P/C^3 \times 100$ )
  - ▶ Útil na classificação dos RN com RCIU (simétrico / assimétrico)
- ▶ Relação Peso / Estatura (curvas CDC até aos 6 A)
- ▶ Percentagem do peso ideal (curvas CDC > 6 A)    N = 90-110%
- ▶ IMC (Índice de Massa Corporal)  $P/E^2$  (Kg/m<sup>2</sup>)
  - ▶ Curvas da OMS: disponível desde o nascimento
  - ▶ Percentis de Z-score
  - ▶ Avalia o grau de desnutrição e de sobrepeso/obesidade

## Composição corporal

- ▶ Perímetro braquial
  - ▶ Reserva proteica (músculo) e de energia (gordura)
  - ▶ Membro não dominante; Meia-distância acrómio-olecrânio
- ▶ Perímetro abdominal: sind. metabólico
- ▶ Pregas cutâneas (tricipital, sub-escapular, etc)
  - ▶ Reserva de gordura
  - ▶ Medição desconfortável; Variabilidade inter-observador
- ▶ DEXA (só a massa óssea - DMO ou os 3 compartimentos – osso, MG, MLG)
- ▶ Bio-impedância
- ▶ Pletismografia por deslocação de ar
- ▶ Imagiologia (Eco, TAC, RMN)



 **Patologia do sono**

**Núria Madureira**  
**Maria Helena Estêvão**

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono (EPS)
- ▶ Roncopatia
- ▶ Sonolência excessiva
- ▶ Insónia
- ▶ Parassónias
- ▶ Consulta de patologia do sono e EPS

- ▶ **Sono normal**

- ▶ Estudo poligráfico do sono

- ▶ Roncopatia

- ▶ Sonolência excessiva

- ▶ Insónia

- ▶ Parassónias

- ▶ Consulta de patologia do sono e EPS

### Sono

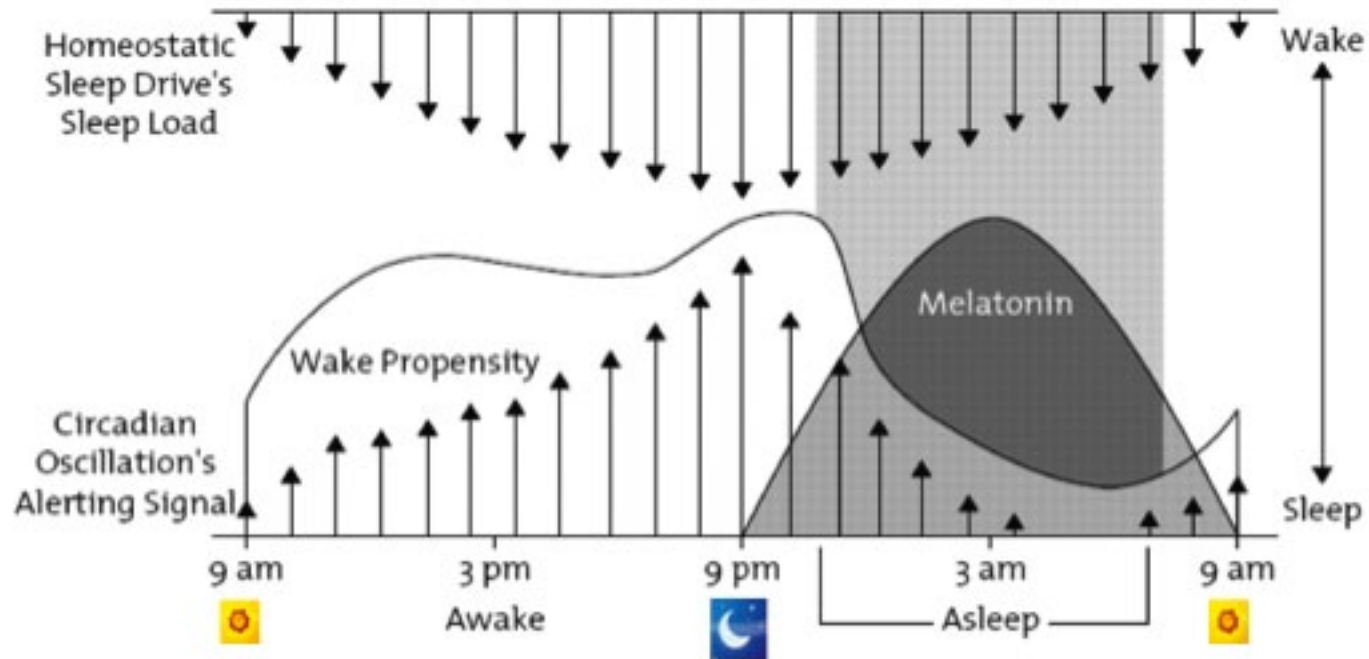
#### Função básica

- Restabelecimento dos vários sistemas orgânicos
- Conservação de energia
- Crescimento e desenvolvimento SNC
- Funções cognitivas
- Descarga de emoções
- Funções neuroendócrinas
- Manutenção da termorregulação
- Manutenção da imunidade

#### Sono insuficiente ou perturbado

- Sonolência diurna
- Hiperactividade, impulsividade, comportamentos de inatenção, PHDA
- Comportamentos de oposição
- Perturbações do humor e afectos
- Perturbações das funções cognitivas superiores
- Dificuldades de aprendizagem
- Efeitos negativos no sistema cardiovascular, imune e metabólicos

## Regulação do sono



### Processo homeostático

Acumulação de substâncias químicas promotoras de sono dependente da duração e qualidade do sono prévio e da duração da vigília pressão de sono

### Ritmo circadiano endógeno

Organização do sono e regulação ciclos sono-vigília diários

Zeitgebers – ciclo luz-escuro

### Arquitetura do sono

#### Fase REM (Rapid eye movement)

Intensa actividade cerebral (sonhos)  
Movimentos oculares rápidos

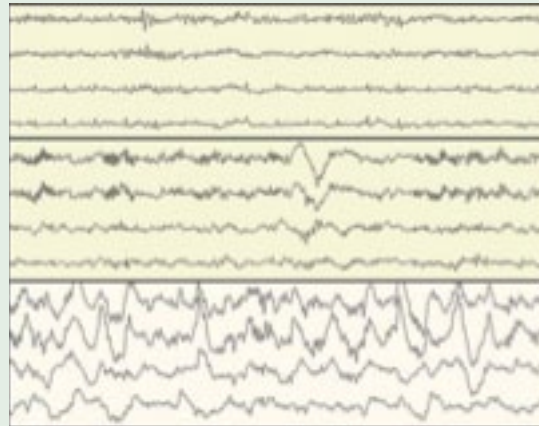


FC e FR rápidas e irregulares  
Ausência de regulação  
da temperatura corporal  
Atonia muscular

Crescimento e desenvolvimento SNC

#### Fase NREM (Non rapid eye movement)

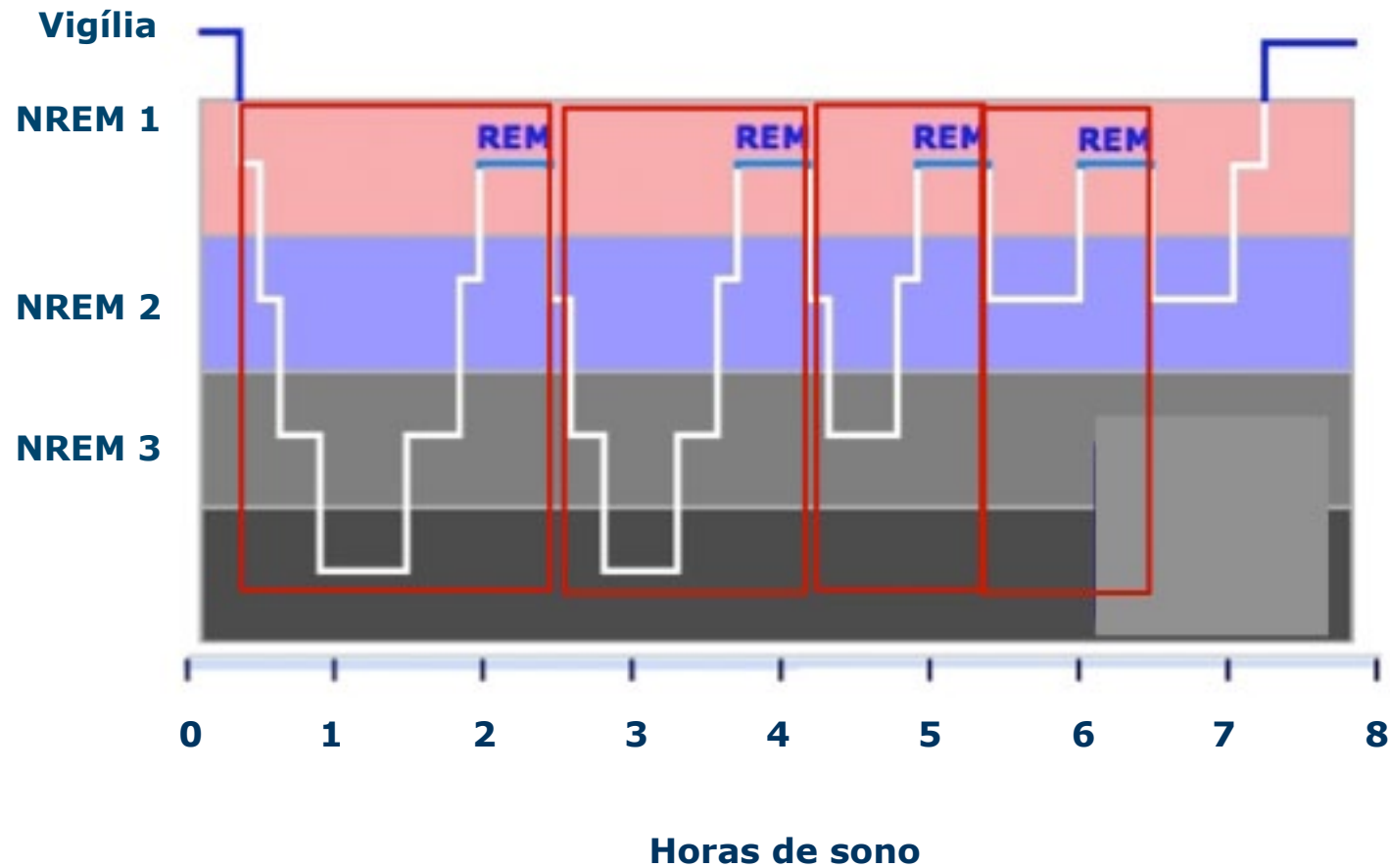
Sono profundo e reparador  
Movimentos oculares lentos



FC e FR lentas e regulares  
Temp. corporal mais baixa  
Diminuição do tónus muscular  
(m/ capacidade de movimento)

Produção da hormona de crescimento

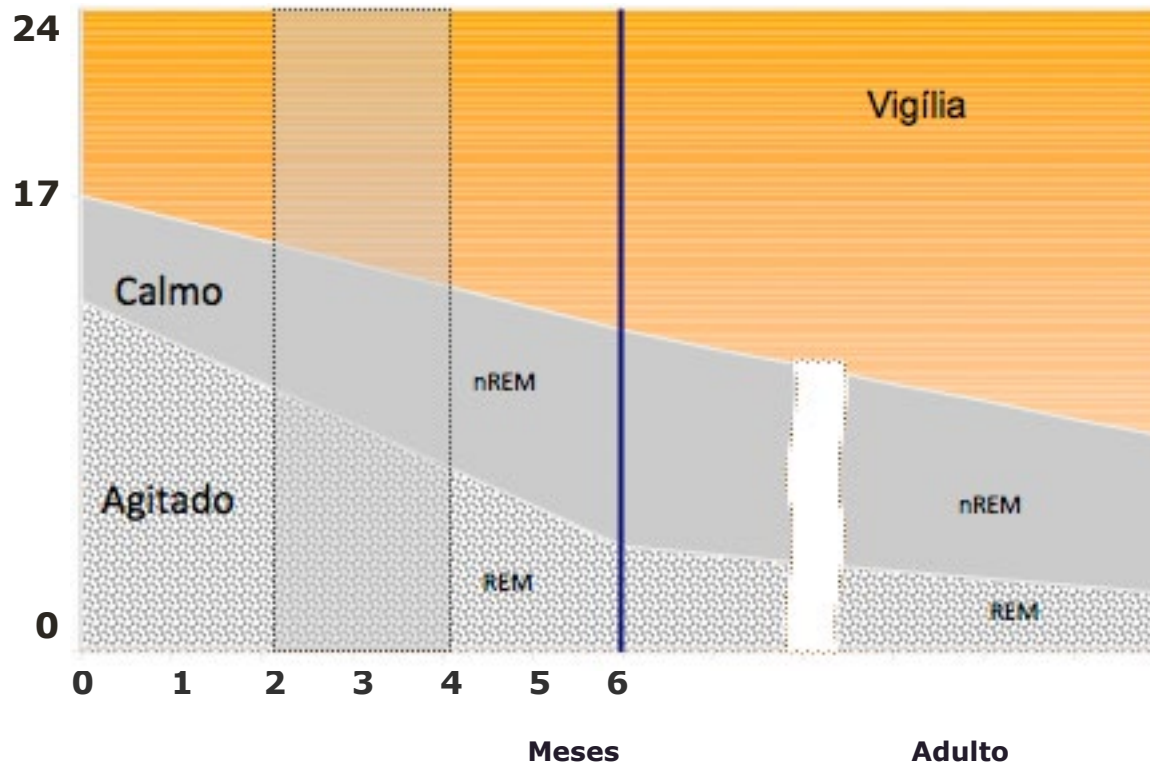
## Arquitectura do sono



**Ciclos** - 90 a 110 min, terminam em breves despertares

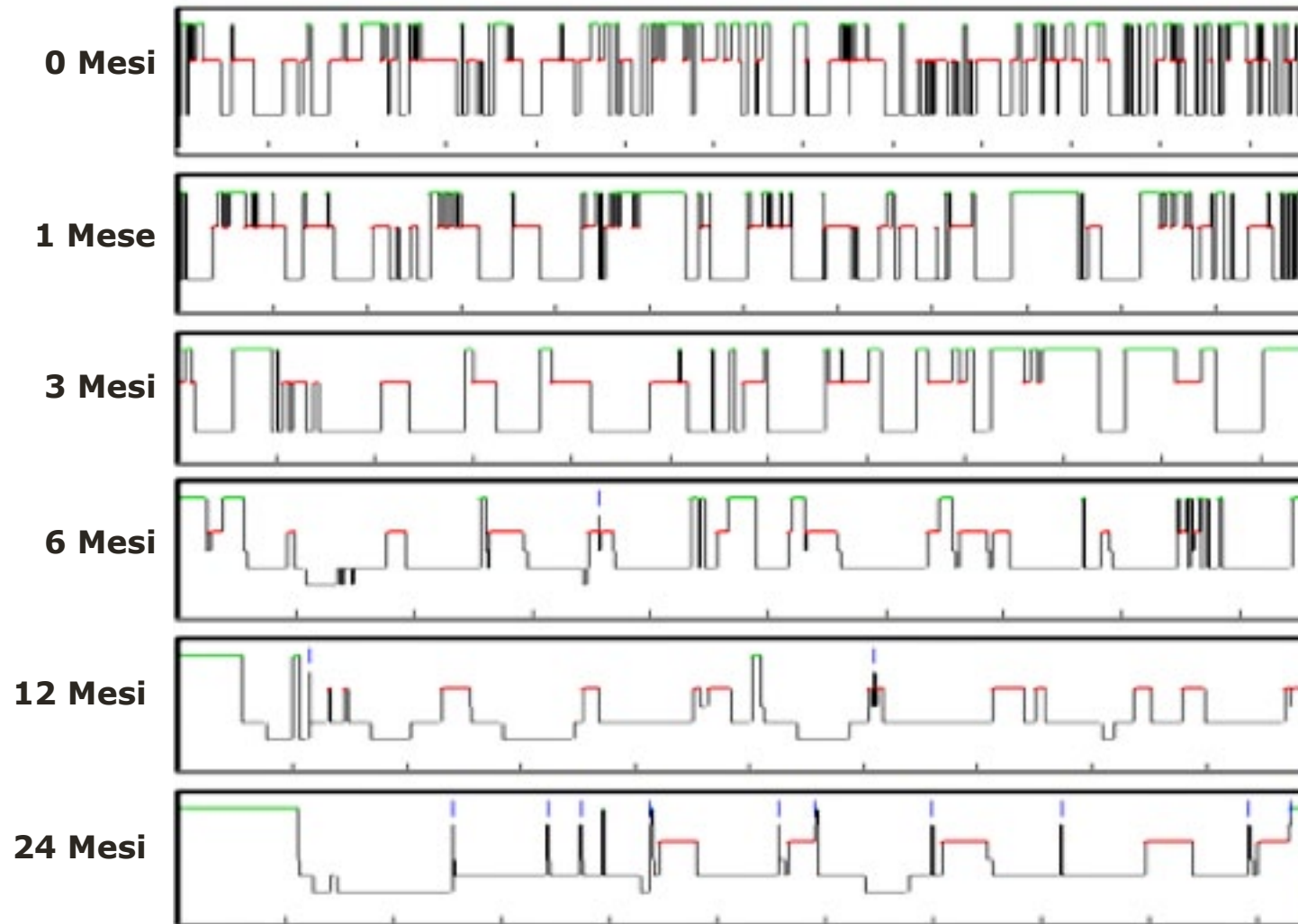
## Arquitetura do sono

Sono - H

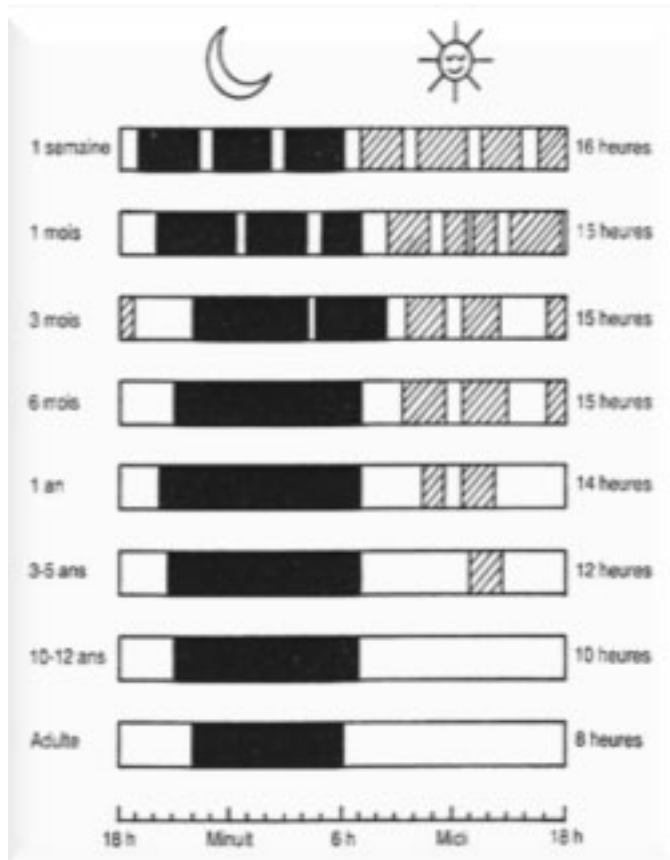


- ▶ ↓ duração sono /24h
- ▶ ↓ proporção de REM
- ▶ Organização estágios NREM
- ▶ ↑ duração ciclos sono
- ▶ Fase de entrada no sono  
REM → NREM

Arquitetura do sono



## Sono e idade



### 4 a 6 meses

Consolidação e regulação  
Associações ao início do sono  
Acordares nocturnos

### 18 meses

1 sesta por dia

### 3 a 5 anos

Desaparecem as sestras  
Medos, ansiedade de separação  
Resistência a ir dormir, imposição de limites

Horários de sono regulares  
Rotina de sono

- ▶ Sono normal
- ▶ **Estudo poligráfico do sono**
- ▶ Roncopatia
- ▶ Sonolência excessiva
- ▶ Insónia
- ▶ Parassónias
- ▶ Consulta de patologia do sono e EPS

## Estudo poligráfico do sono

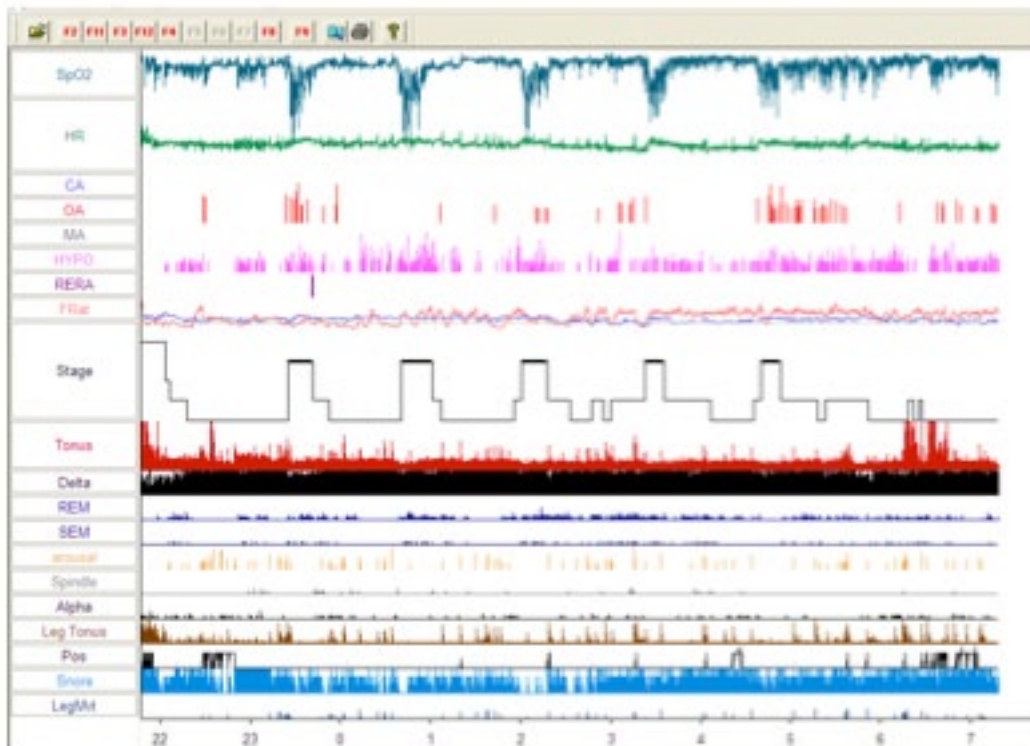
Registo, análise e interpretação

Variáveis neurofisiológicas

e cardio-respiratórias

Variáveis comportamentais

Sono



### **Estudo poligráfico do sono**

- ▶ Actividade eléctrica cerebral - EEG
- ▶ Movimentos oculares - EOG
- ▶ Tónus mento e membros inferiores - EMG mento e tibial anterior
- ▶ Actividade eléctrica cardíaca - ECG
- ▶ Fluxo aéreo - cânula de pressão nasal, termistor oronasal
- ▶ Movimento respiratório - bandas torácica e abdominal
- ▶ SpO<sub>2</sub>
- ▶ EtCO<sub>2</sub>
- ▶ pH esofágico
- ▶ Microfone
- ▶ Registo em video

Estudo poligráfico do sono



### Estudo poligráfico do sono



Exame demorado e caro  
Laboratório do sono  
Presença do pai /mãe  
Reproduzir noite de sono da criança  
Ratio técnico:doente – 1:1

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono
- ▶ **Roncopatia**
- ▶ Sonolência excessiva
- ▶ Insónia
- ▶ Parassónias
- ▶ Consulta de patologia do sono e EPS

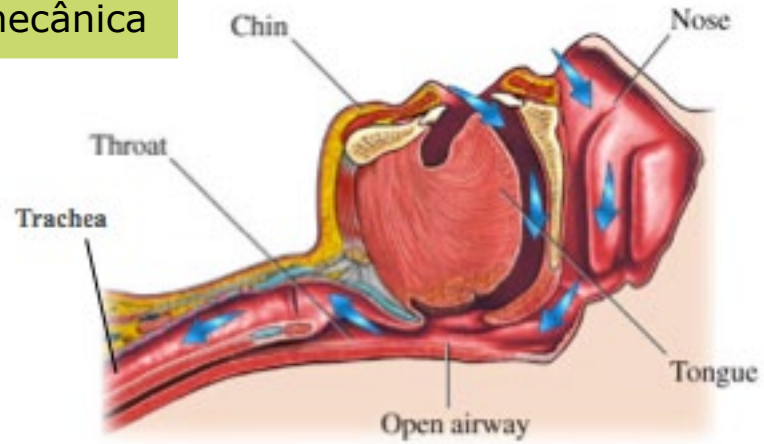
### **Roncopatia**

- ▶ **Ressonar** = ruído inspiratório produzido pela vibração dos tecidos moles da orofaringe, que ocorre quando se pretende respirar contra um aumento da resistência das vias aéreas durante o sono

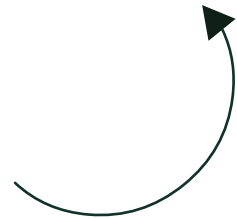
### Roncopatia

- ▶ Roncopatia – 10-15% das crianças em idade pré-escolar e escolar  
>75% de todas as d. sono da criança
- ▶ Início década de 90
  - ▶ <15% com obesidade
  - ▶ “nem todas as cr com roncopatia desenvolvem SAOS pelo que se pode diferir o tratamento”  
Ali NJ 1994, Marcus 1998
- ▶ Meados década de 2000
  - ▶ > 50% com obesidade Gozal D, 2006
  - ▶ evidência de consequências significativas a nível sócio-cognitivo, metabólico e cardiovascular, mesmo em caso menos graves Gozal 2001, O’Brien 2004
  - ▶ a sua influência pode estender-se até à idade adulta
- ▶ Última meia década
  - ▶ reversibilidade das consequências ?

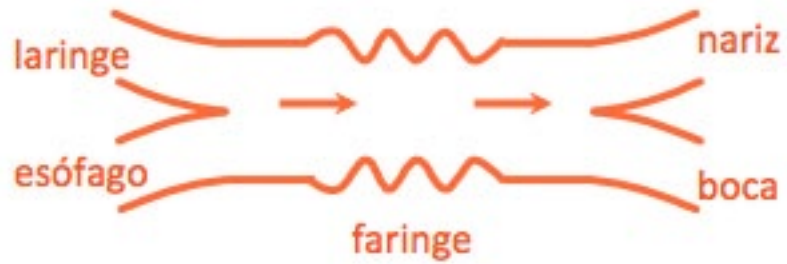
Obstrução mecânica

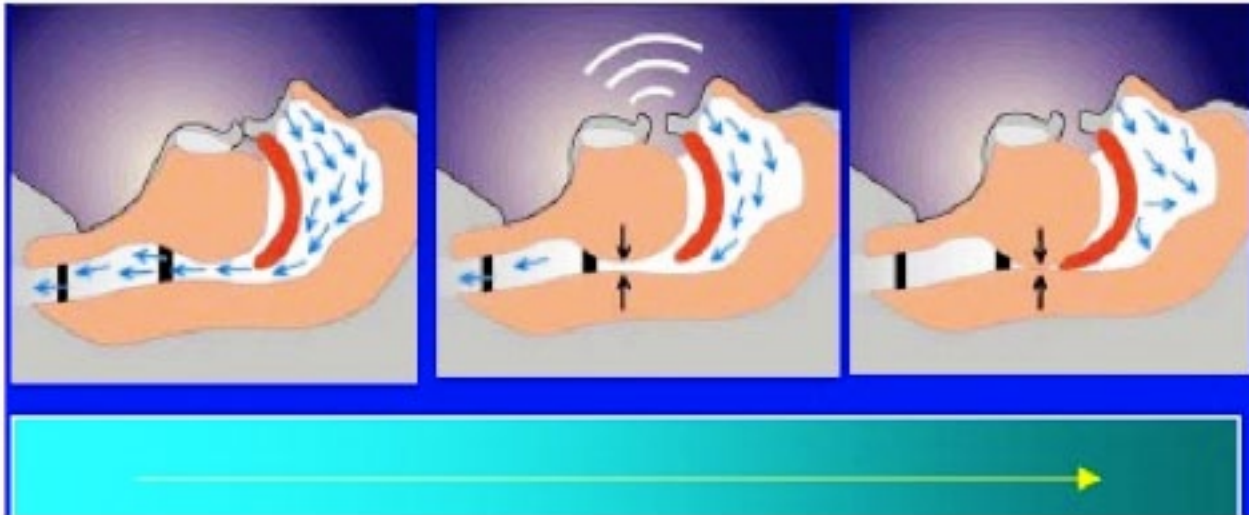


Factor Genético



Colapsibilidade





**normal**

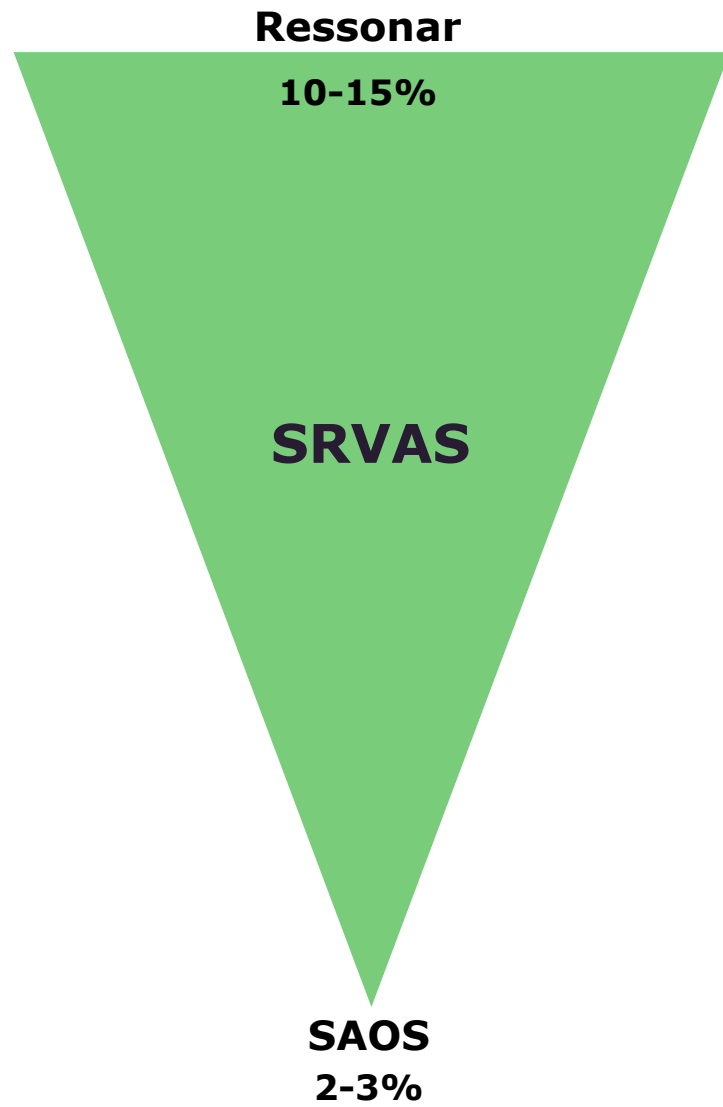
**SRVAS**

(Síndrome de resistência das vias aéreas superiores)

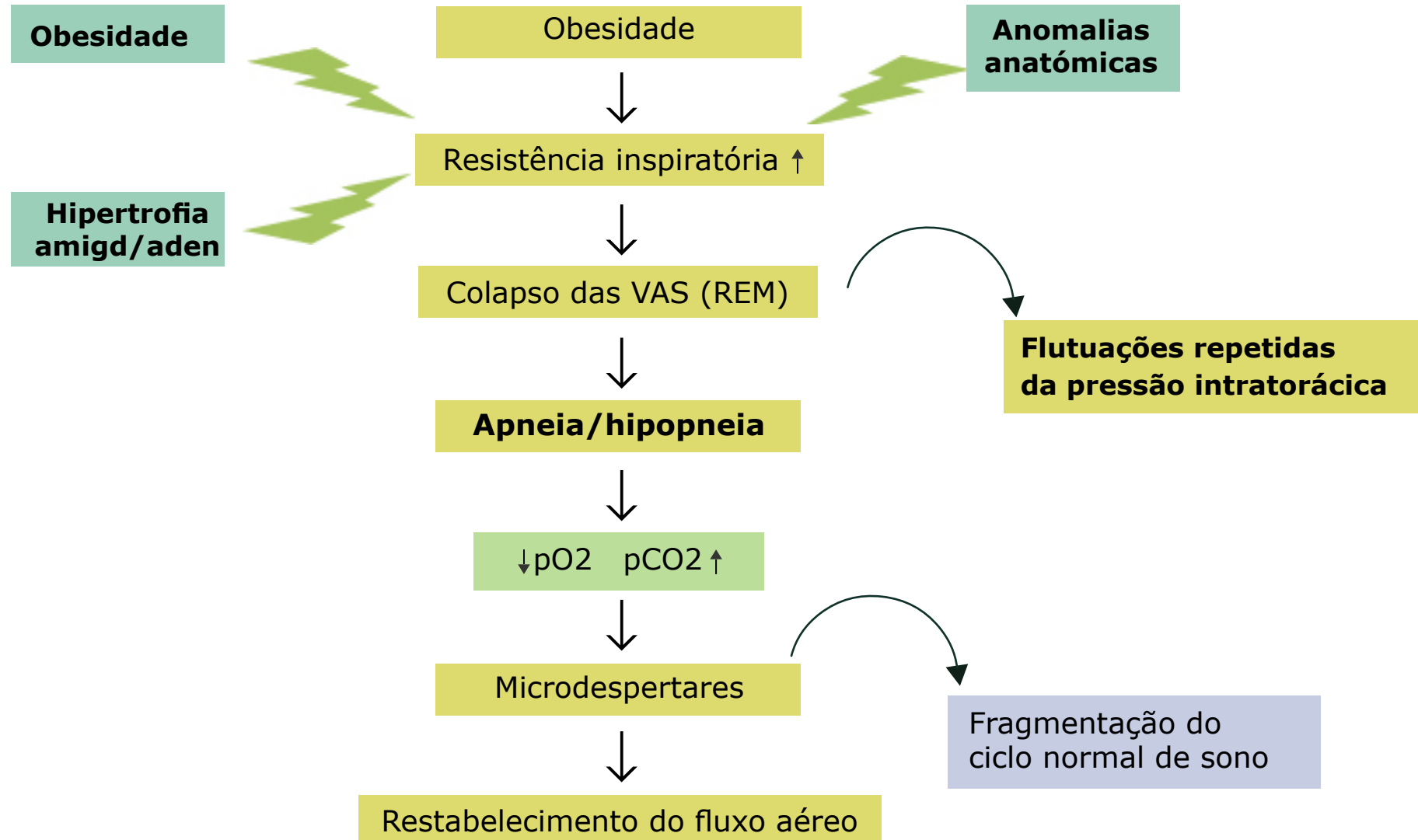
**SAOS**

(Síndrome de apneia obstrutiva do sono)

**Roncopatia**



## Perturbação respiratória do sono - fisiopatologia



### Patologia obstrutiva

#### Factores etiológicos

- ▶ Anomalias anatómicas
  - ▶ nariz → traqueia
- ▶ Hipertrofia dos tecidos moles
  - ▶ H. adenoamigdalina
- ▶ Dismorfismos craniofaciais
  - ▶ retrognatia
  - ▶ micrognatia
  - ▶ hipoplasia do maciço central da face
  - ▶ síndromes genéticos
- ▶ Disfunção neuromuscular

#### Factores de risco

- ▶ Obesidade
- ▶ Idade < 1 ano
- ▶ Prematuridade
- ▶ Malácia das vias aéreas
- ▶ D. pulmonar crónica
- ▶ Drepanocitose

#### Factores de risco

- ▶ Rinite alérgica
- ▶ RGE
- ▶ Fumo de tabaco

## Padrões clínicos

Tipo I – clássico		Tipo II – “adulto”
Lactente	Idade escolar	Adolescente
ressonar + sono agitado		
esforço respiratório + acentuado		
estridor		
<b>má progressão ponderal</b>		
irritabilidade		
sudorese		
agravamento c/ infecções resp.sup		
<b>Hipertrofia adenoamigdalina</b>		

**Padrões clínicos**

Tipo I – clássico		Tipo II – “adulto”	
Lactente	Idade escolar	Adolescente	
ressonar + sono agitado	ressonar ++ sono agitado	ressonar +++	
esforço respiratório + acentuado	respiração bucal	respiração bucal	
estridor	voz hiponasalada	cansaço	
<b>má progressão ponderal</b>	cefaleias matinais dificuldade em acordar	<b>obesidade</b>	
irritabilidade	<b>hiperactividade</b>	<b>sonolência</b>	
sudorese	dificuldade na concentração	compromisso cardiovascular	
agravamento c/ infecções resp.sup	socialização ↓		
	enurese		
<b>Hipertrofia adenoamigdalina</b>		Hipertrofia adenoamigdalina	

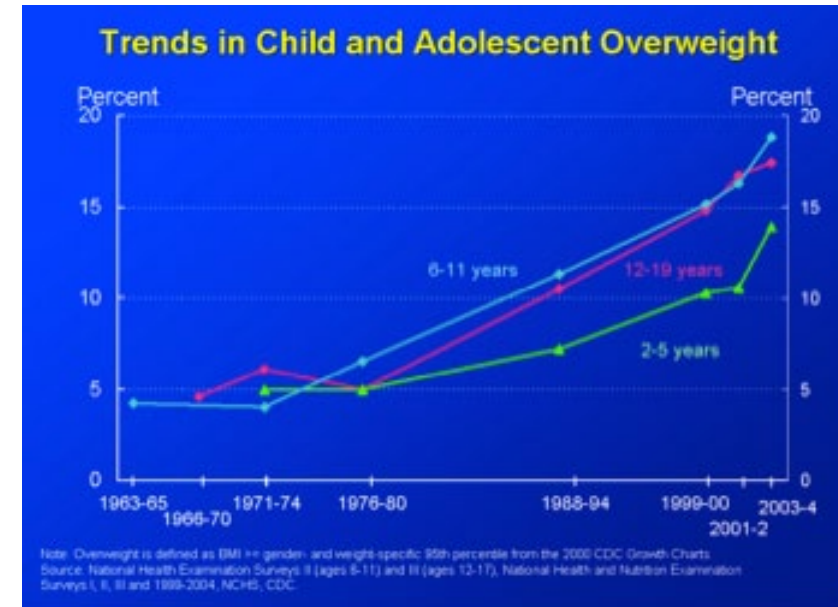
### Consequências

- ▶ Neurocomportamentais
  - ▶ Défice de aprendizagem, memorização e vocabulário
  - ▶ Comportamento de desatenção e hiperactividade (>40%)
  - ▶ 3 xs mais frequentes do que nas crianças sem perturbação respiratória do sono (PRS)
- ▶ Cardiovasculares
- ▶ Endócrinas



### Consequências

- ▶ Metabólicas
  - ▶ adolescentes com PRS ⊕ - risco de s. metabólico 6,5 x > PRS ∅
  - ▶ prevalência da obesidade quase quadruplicou nas últimas quatro décadas nos pré- e adolescentes



- ▶ o risco de SAOS em crianças com excesso de peso é de 4-5 vezes às de peso normal
- ▶ a associação de obesidade e SAOS aumenta o risco de perturbações metabólicas

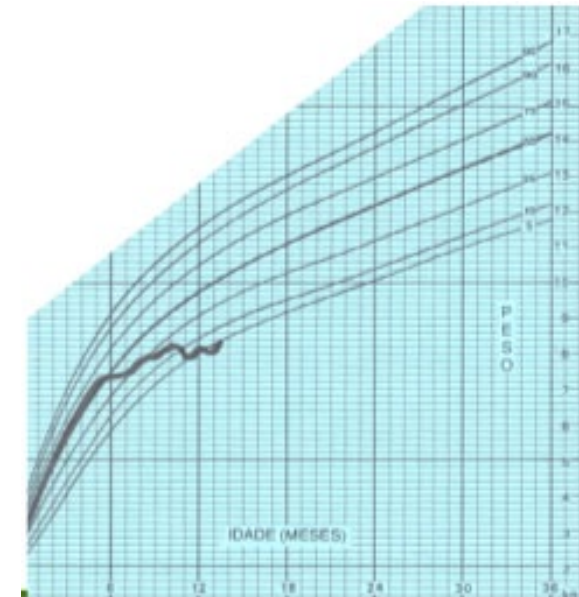
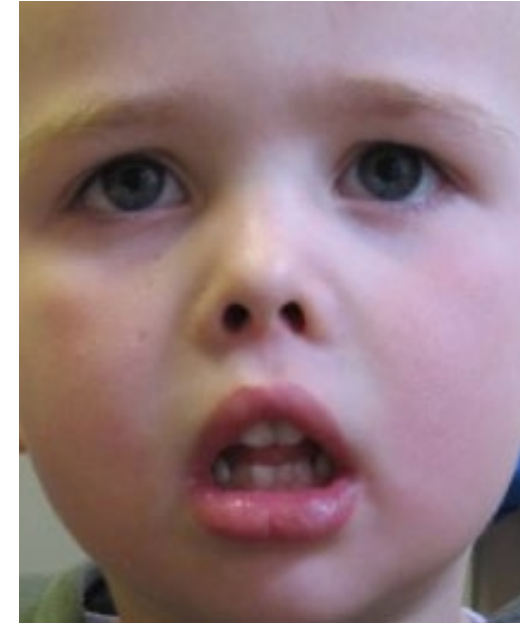
## Diagnóstico

- ▶ Abordagem clínica
  - ▶ História clínica
  - ▶ Exame objectivo
- ▶ Avaliação laboratorial
- ▶ Avaliação imagiológica
- ▶ Registos do sono
  - ▶ Estudos abreviados
  - ▶ Estudo poligráfico do sono



### Abordagem clínica

- ▶ Exame objectivo
  - ▶ vigília - exame relativa/ normal
  - ▶ sono - sintomas sugestivos de obstrução
- ▶ Aspecto geral
  - ▶ cansado
  - ▶ apático
  - ▶ pouco sociável
  - ▶ peso
- ▶ Morfologia craniofacial
- ▶ Cavidade oral
- ▶ Nariz



### Exame objectivo

- ▶ Morfologia craniofacial
  - ▶ micro/retrognatia
  - ▶ simetria da face
  - ▶ maciço central face



### Exame objectivo

- ▶ Cavidade oral
  - ▶ boca aberta
  - ▶ palato alto, estreito, ogivado
  - ▶ dentes "encavalitados"
  - ▶ mordida cruzada
  - ▶ hipertrofia das amígdalas
  - ▶ língua grande
  - ▶ língua denteada



### Exame objectivo

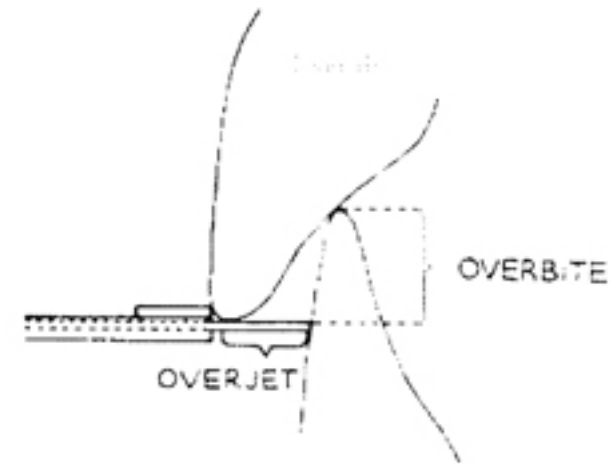
- ▶ Cavidade oral
  - ▶ boca aberta
  - ▶ palato alto, estreito, ogivado
  - ▶ dentes "encavalitados"
  - ▶ mordida cruzada
  - ▶ hipertrofia das amígdalas
  - ▶ língua grande
  - ▶ língua denteada



Before

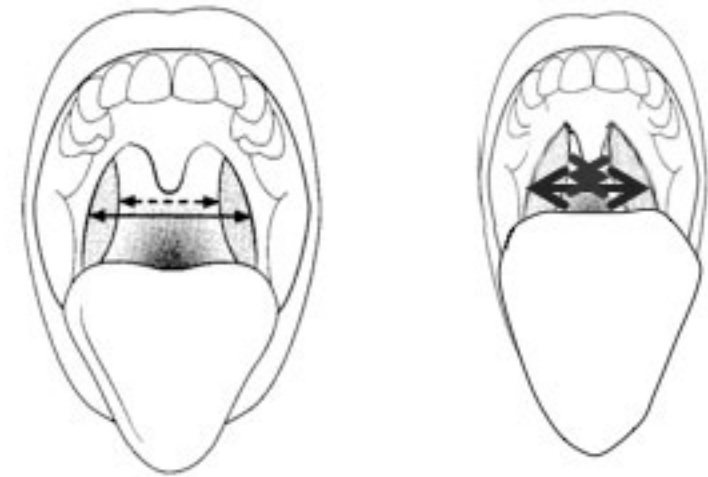
### Exame objectivo

- ▶ Cavidade oral
  - ▶ boca aberta
  - ▶ palato alto, estreito, ogivado
  - ▶ dentes "encavalitados"
  - ▶ mordida cruzada
  - ▶ hipertrofia das amígdalas
  - ▶ língua grande
  - ▶ língua denteada



## Exame objectivo

- ▶ Cavidade oral
  - ▶ boca aberta
  - ▶ palato alto, estreito, ogivado
  - ▶ dentes "encavalitados"
  - ▶ mordida cruzada
  - ▶ hipertrofia das amígdalas
  - ▶ língua grande
  - ▶ língua denteada



Pharyngeal exam (with open mouth, no tongue depression)

Tonsillar volume (0-4):



Grade 0

Grade 1

Grade 2

Grade 3

Grade 4

Ilampati Scale (with tongue protruded):



Grade 1

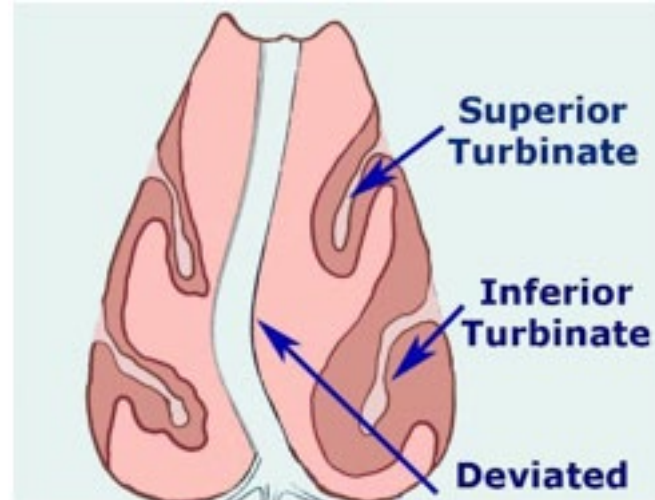
Grade 2

Grade 3

Grade 4

### Exame objectivo

- ▶ Nariz
  - ▶ dimensões das coanas
  - ▶ hipertrofia dos cornetos
  - ▶ desvio do septo



### Abordagem clínica

- ▶ Síndromes genéticas
  - ▶ Trisomia 21
  - ▶ S. Prader-Willi
  - ▶ Acondroplasia
  - ▶ Mucopolissacaridoses
  - ▶ ...



## Exames imagiológicos

(Raramente necessários)

- ▶ Radiografia do cavum
- ▶ TC ou RMN
  - ▶ nem sempre disponível e pode implicar anestesia
  - ▶ dismorfismos/malformações craniofaciais



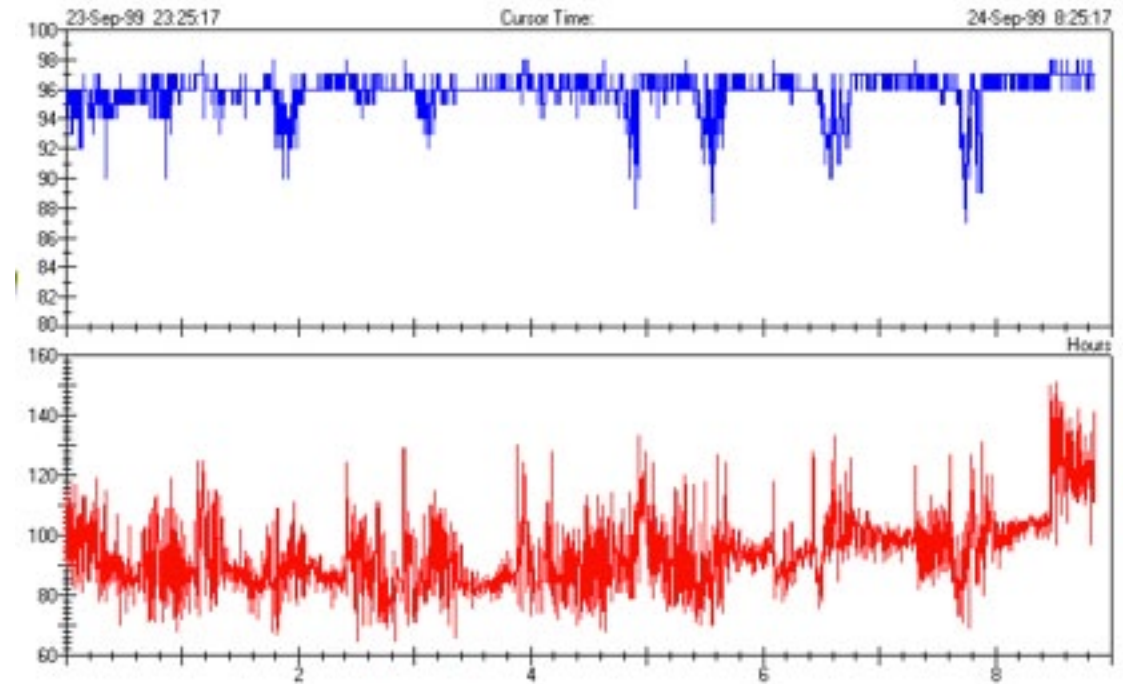
### Registos de sono

- ▶ Estudos abreviados
  - ▶ Audio/videogravação
  - ▶ Oximetria contínua nocturna
- ▶ Estudo poligráfico do sono

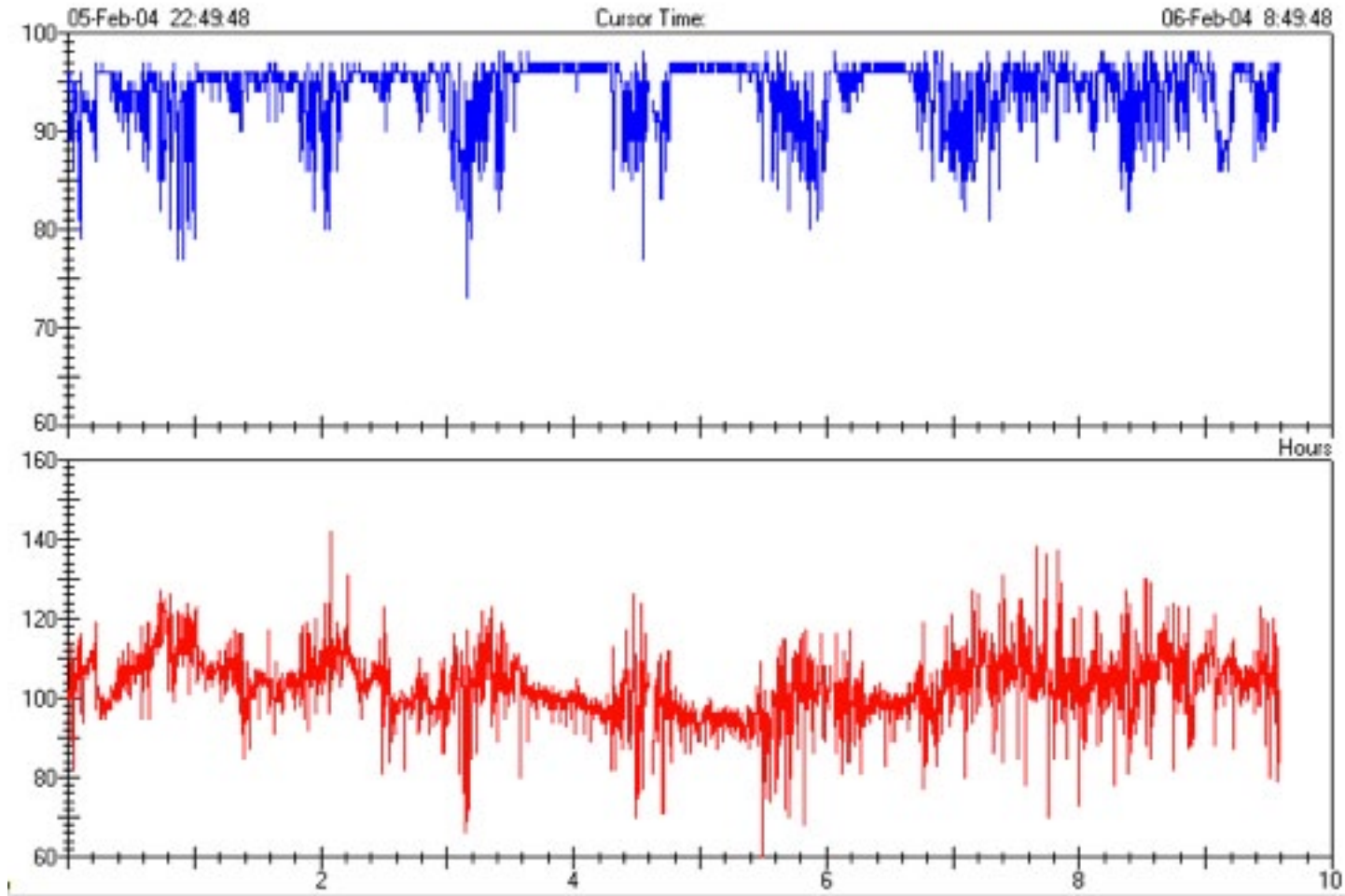


## Registos de sono

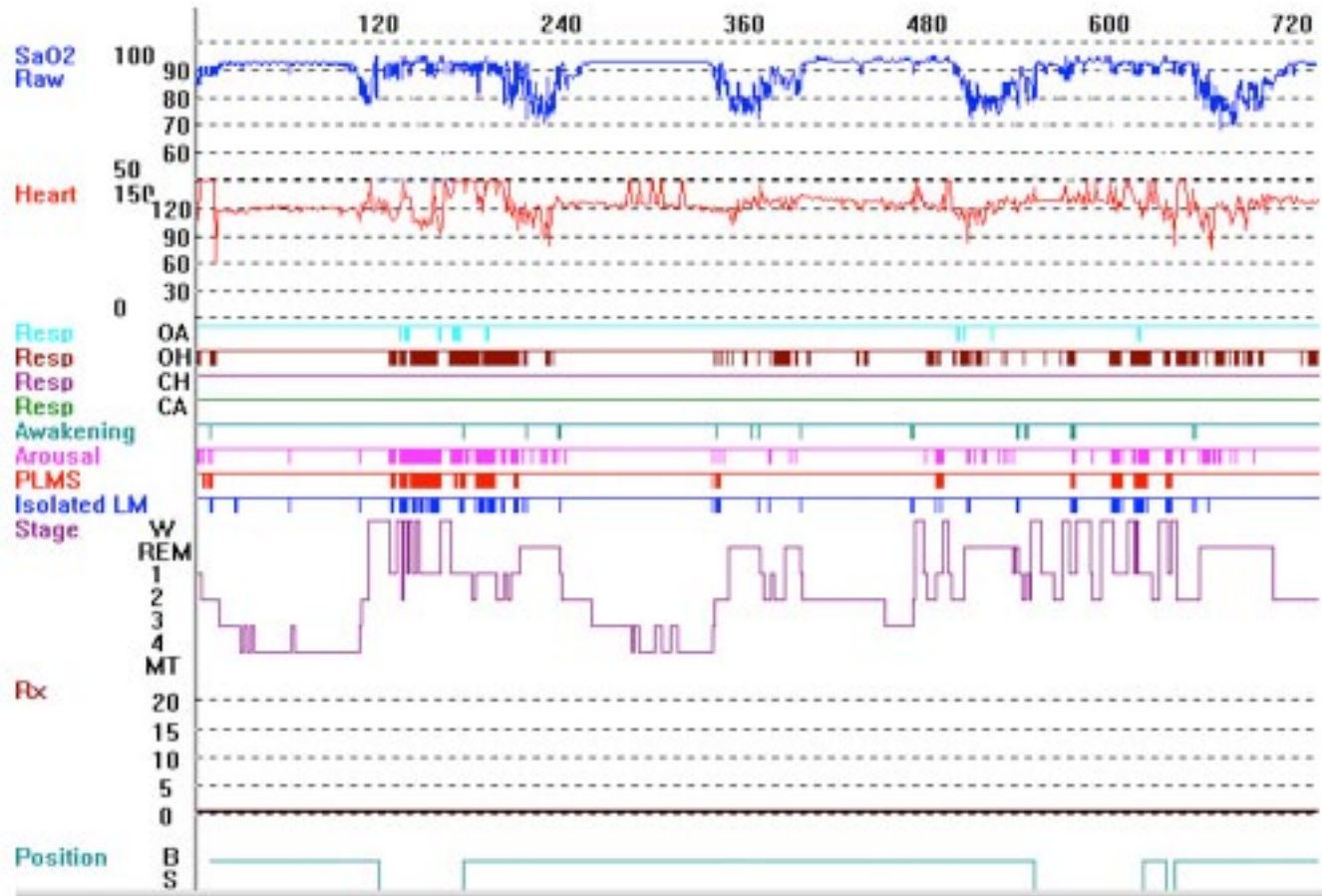
- ▶ Oximetria contínua nocturna
  - ▶ registo contínuo nocturno
  - ▶ artefactos de movimento
  - ▶ hipoventilação sem dessaturação!...
  - ▶ Brouillette,2000: VPP - 97%; VPN - 47%
  - ▶ muito útil no rastreio



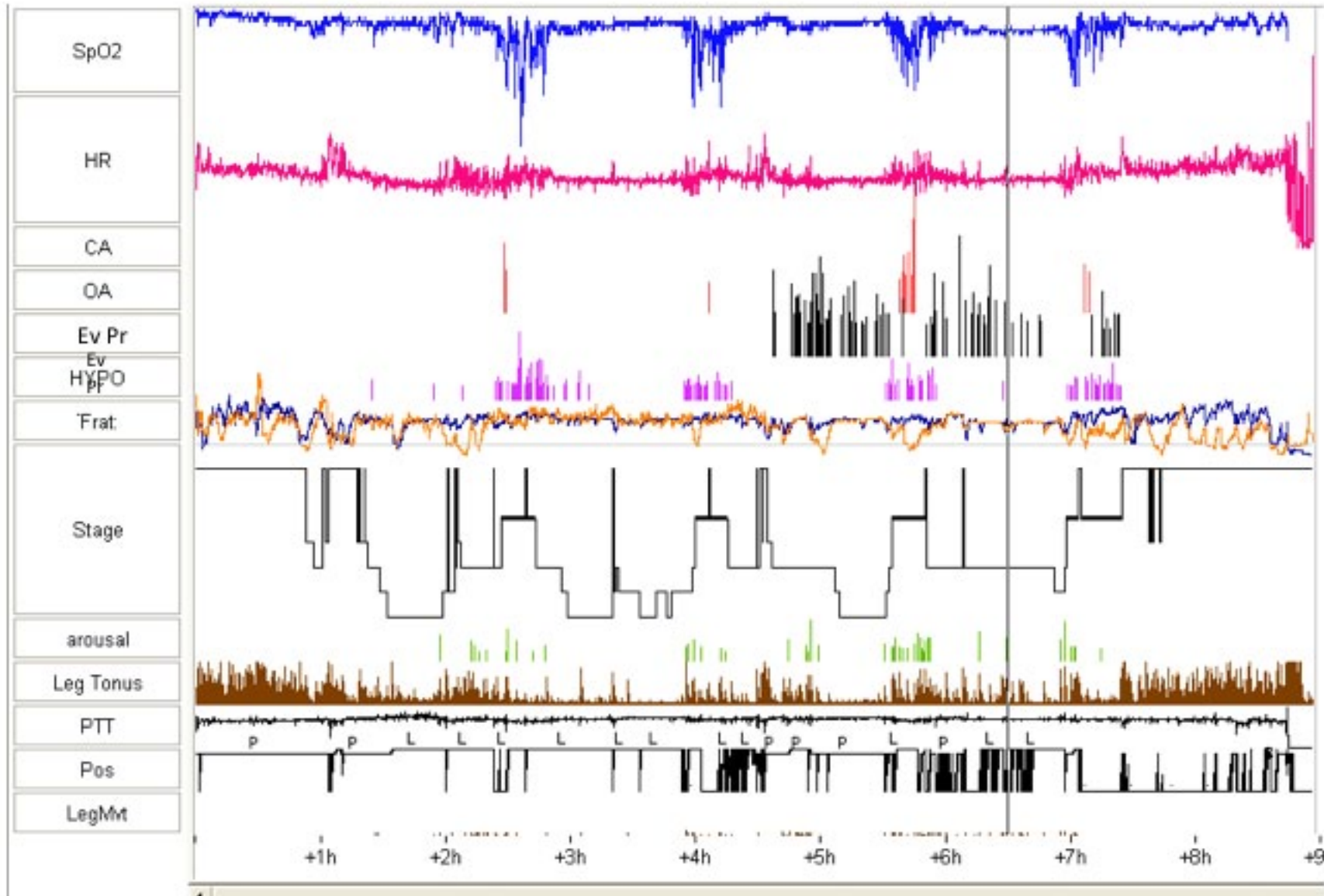
## Oximetria



## Estudo poligráfico do sono



SAOS



FMS, 19M, SAOS grave, RDI 36,3(REM - 86,1); Sat min -67%; Ind pernas - 33,4

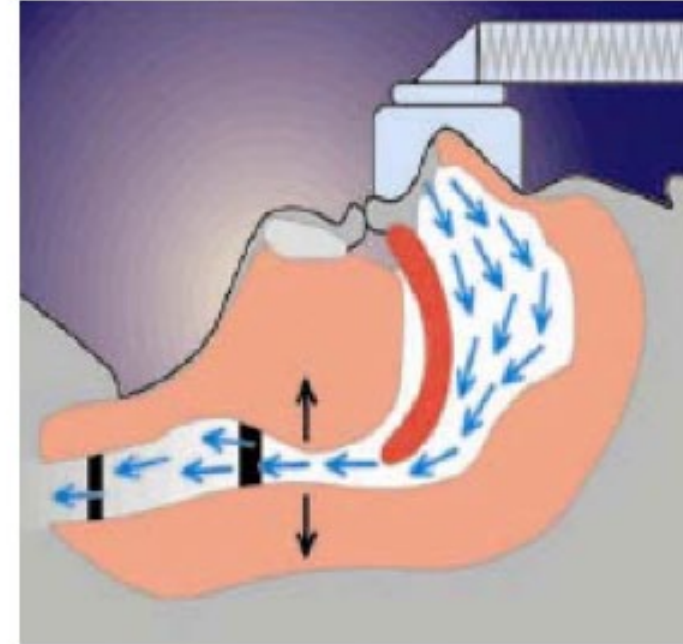
**EPS - classificação**

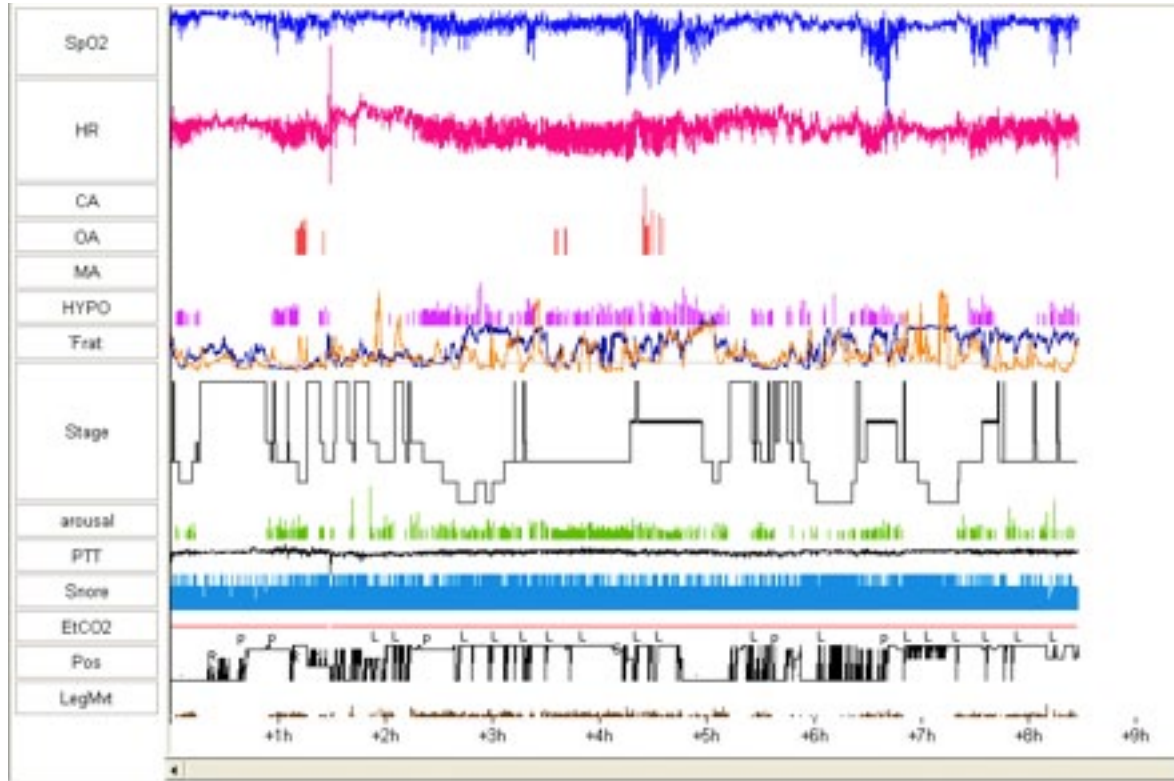
Diagnóstico*	AHI	Sat. O2 mínima (%)	ETCO2 máx. (mmHg)	ETCO2 >50mmHg (%TST)	Arousals (nº/h)
Ressonar primario	≤1	>92	≤53	<10	EEG<11
SRVAS	≤1	>92	≤53	<10	RERA>1 EEG>11
SAOS ligeiro	1-4	86-91	>53	10-24	EEG>11
SAOS médio	5-10	76-85	>60	25-49	EEG>11
SAOS grave	>10	≤75	>65	≥50	EEG>11

*Katz ES, Marcus CL. In: Sheldon SH, Ferber R, Kryger MH (eds). Principles and Practice of Pediatric Sleep Medicine, 2005*

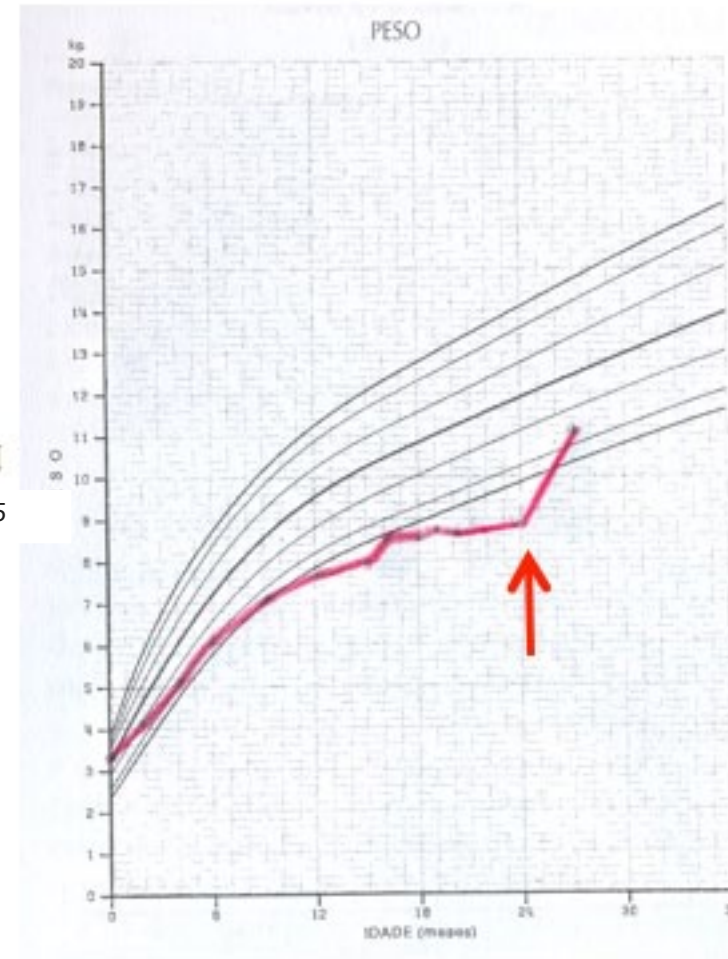
### Tratamento

- ▶ medidas gerais
  - ▶ dietéticas
  - ▶ evicção fumo tabaco
- ▶ médico
  - ▶ rinite alérgica
  - ▶ RGE
- ▶ cirurgia
  - ▶ adenoamigdalectomia
  - ▶ nasal
- ▶ técnicas de ortodôncia
- ▶ ventilação não invasiva

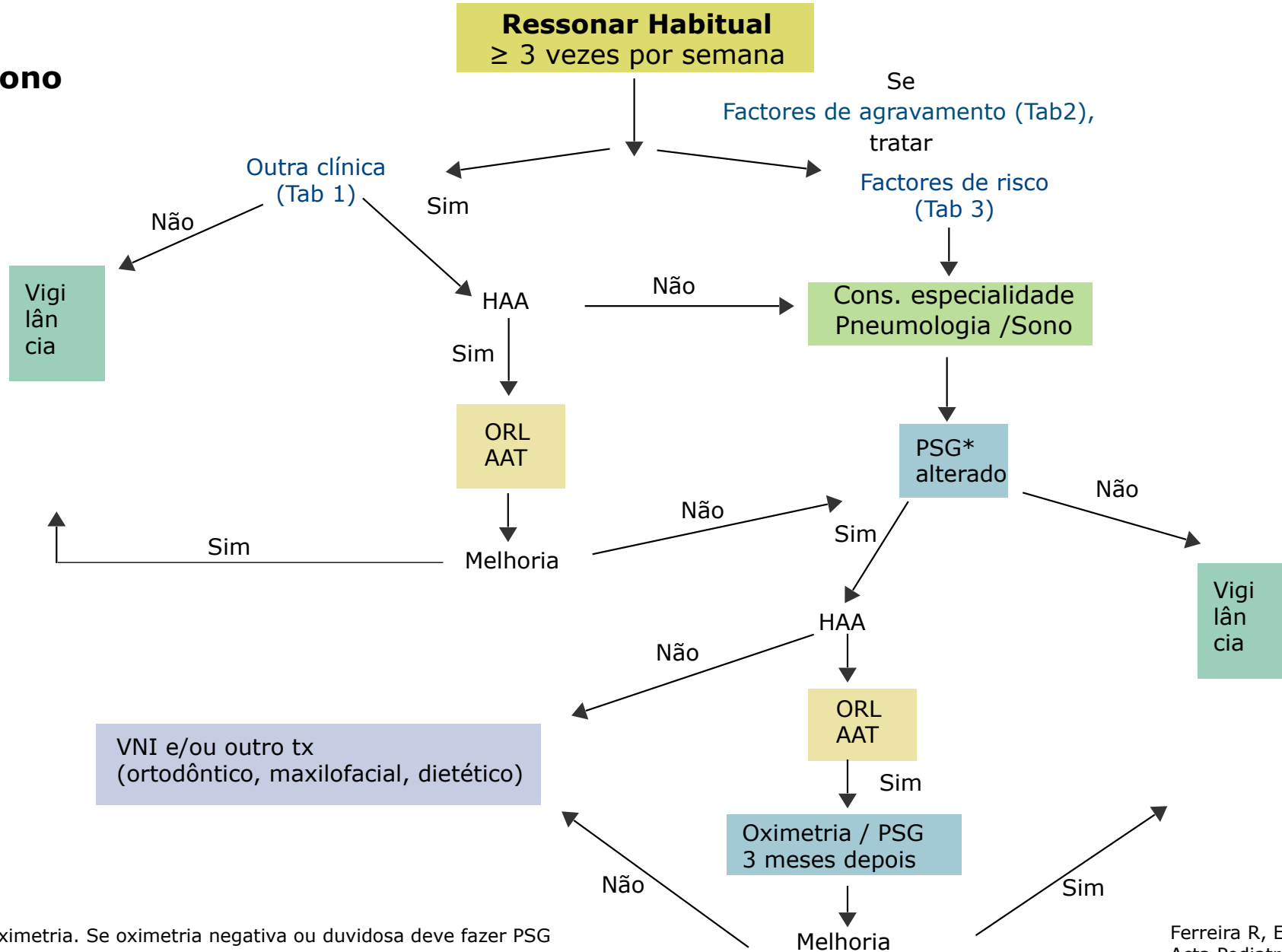




AB, SAOS grave, IAH- 58,3(REM-85,6), IA - 71, Legs 129,1, Sat O2 min - 74, média- 95



**Perturbação respiratória do sono - fisiopatologia**



Se PSG indisponível, realizar oximetria. Se oximetria negativa ou duvidosa deve fazer PSG

**Tab 1**

Factores de agravamento	Tratamento
Rinite alérgica	Antihistaminicos, corticóides tópicos, antagonistas dos leucotrienos
Excesso de peso	Exercicio fisico, hábitos alimentares saudáveis
RGE	Medidas antirrefluxo, procinéticos
Fumo de tabaco	Evicção fumo tabaco no ambiente

**Tab 2**

Outra clinica
Apneias com estertor
Postura anómala durante o sono / sono agitado
Sudorese excessiva durante o sono
Esforço respiratório
Respiração de predomínio oral
Hipersonolência/hiperactividade
Dificuldades escolares

**Tab 3**

Factores de risco
Obesidade
Malformações craniofaciais (incluindo microretrognatia)
D. sindromáticas
D. neuromusculares
Idade <1ano
Malácia das vias aéreas
D. pulmonar crónica
Drepanocitose

HAA – hipertrofia adenóide e/ou amigdalina  
 AAT – cirurgia adenóide e/ou amigdalina  
 PSG – polissonografia

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono
- ▶ Roncopatia
- ▶ **Sonolência excessiva**
- ▶ Insónia
- ▶ Parassónias
- ▶ Consulta de patologia do sono e EPS

### **Sonolência na criança**

- ▶ Dormir mais horas do que o esperado para a idade
- ▶ Sestas diurnas para além do que é normal para a idade
- ▶ Estar sonolento quando outras crianças/adolescentes da mesma idade estão activas
- ▶ Estar mais sonolento do que anteriormente
- ▶ Frequente compromisso das actividades diurnas

## Duração de sono

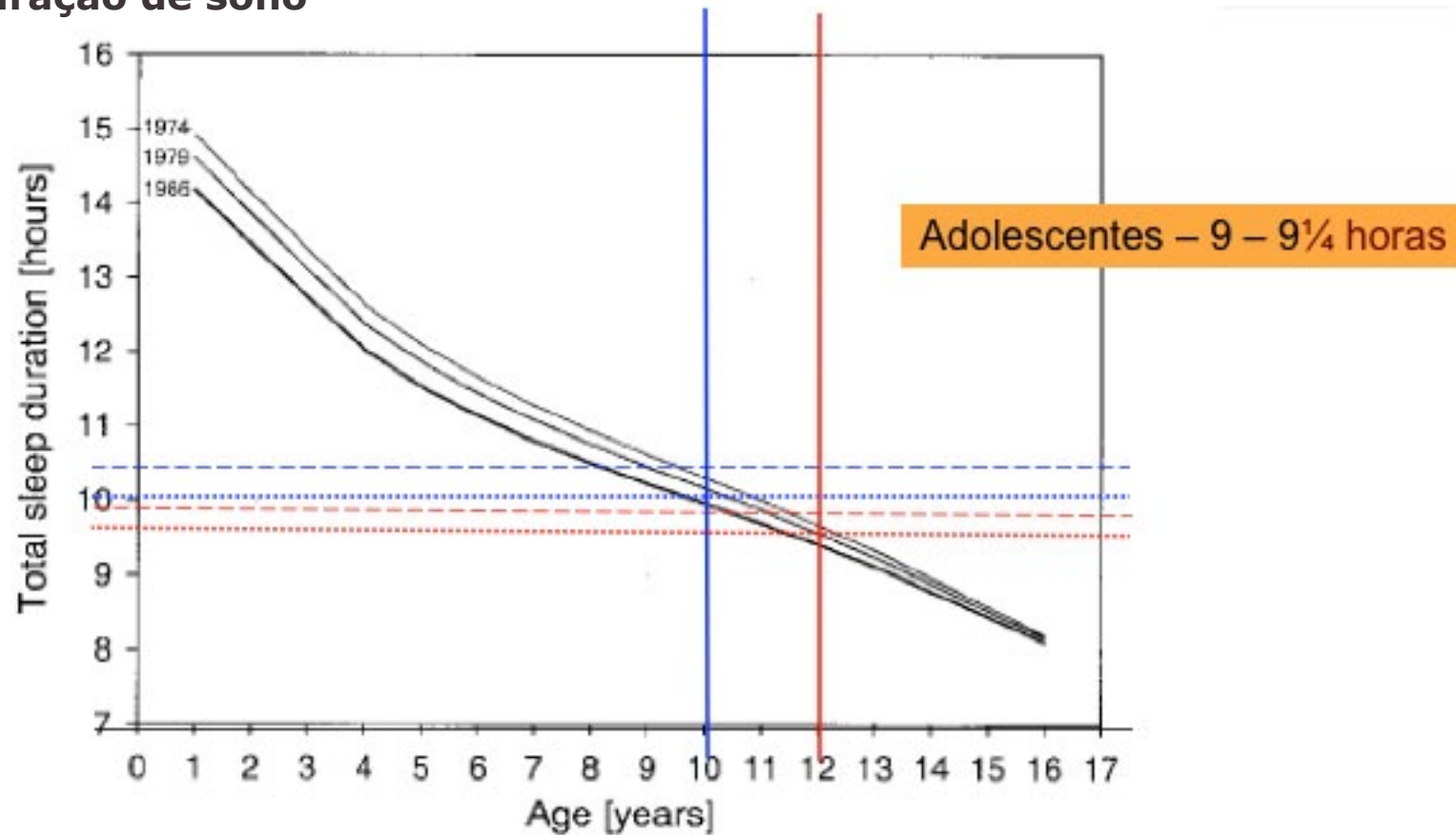
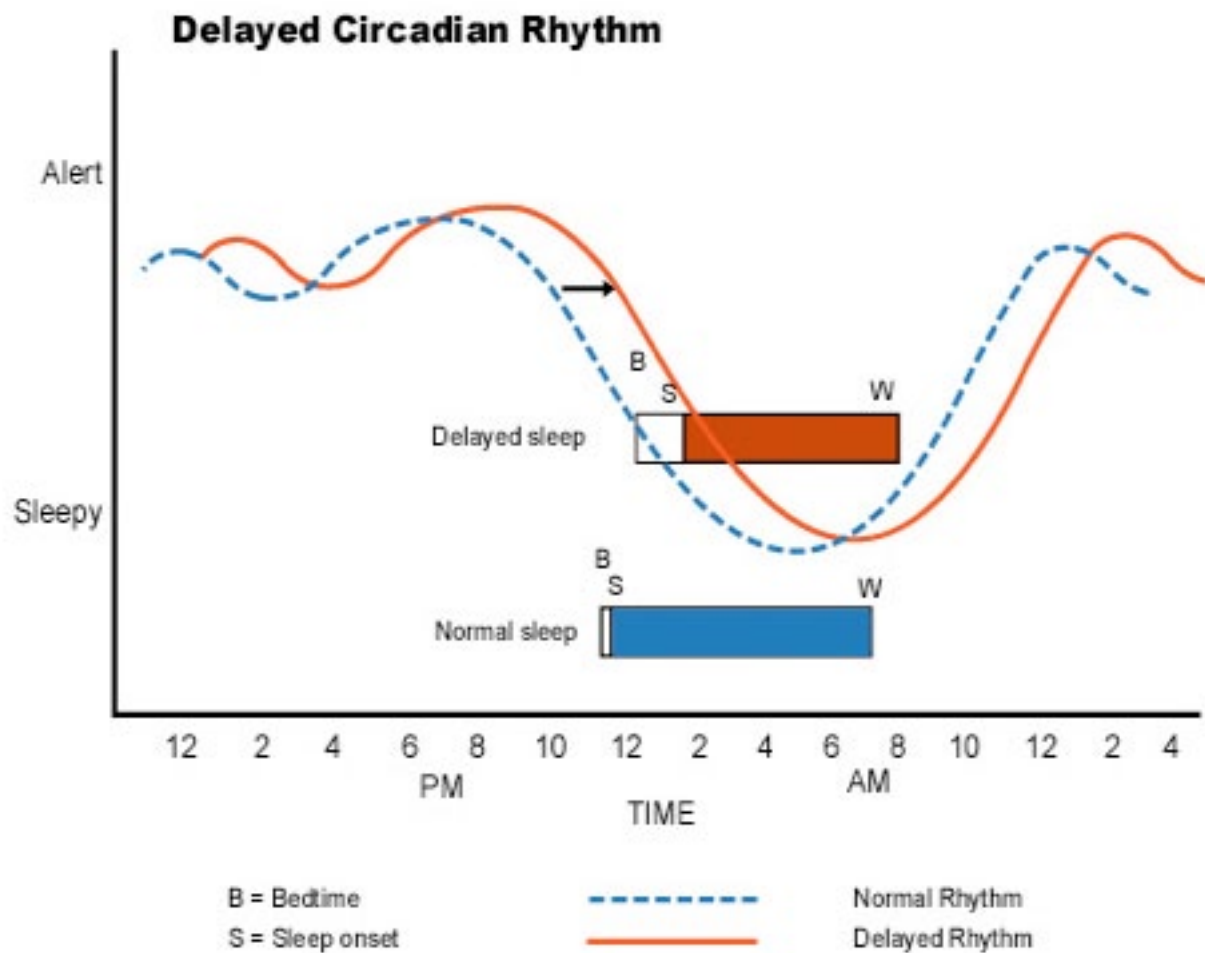
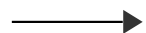


Fig 5. Time trend of mean total sleep duration across 3 birth cohorts for birth years 1974, 1979, and 1986.

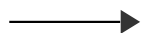
## Atraso no padrão sono/vigília



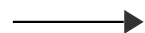
Puberdade



Início da secreção  
melatonina + tarde



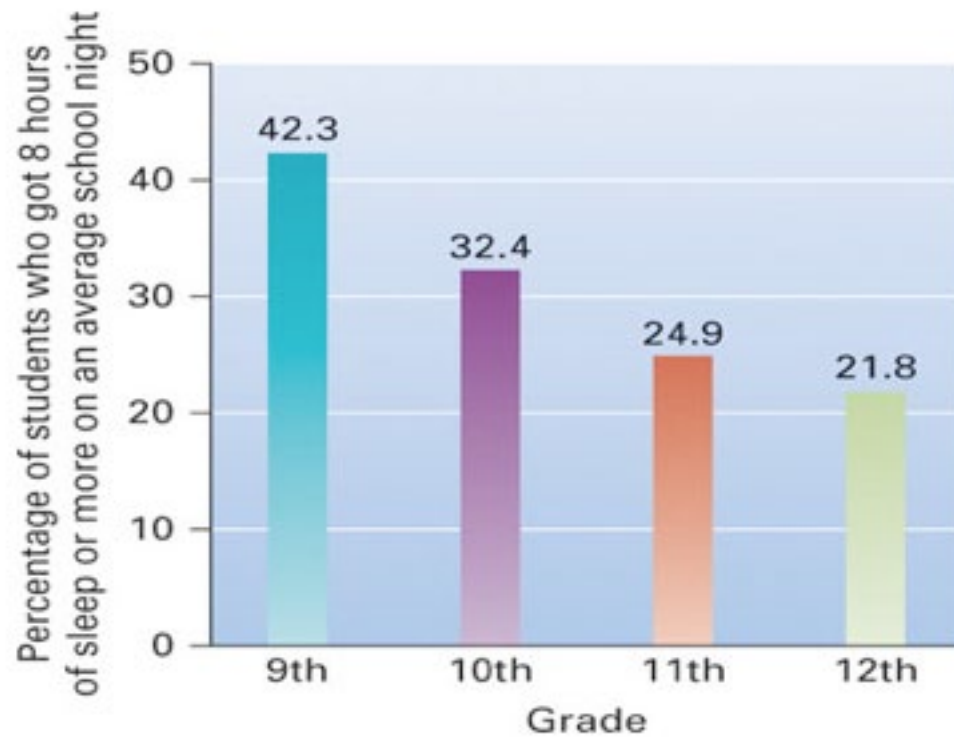
Início do sono  
2 horas + tarde



Tendência a estar mais alerta  
à noite e acordar mais tarde

### Duração de sono

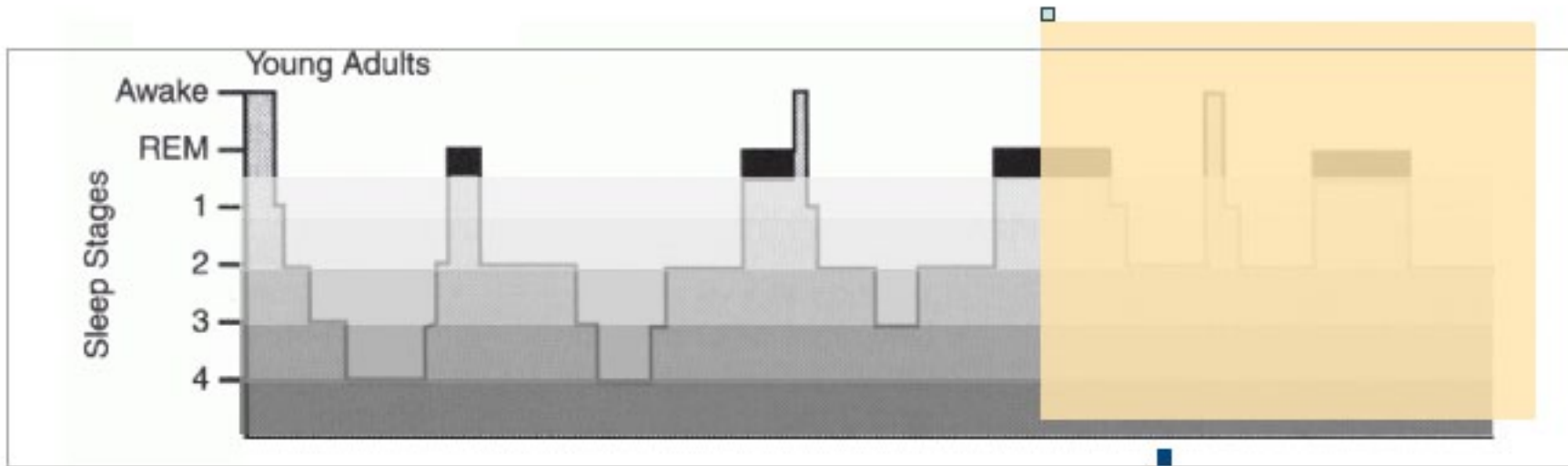
Developmental Changes in U.S. Adolescents' Sleep Patterns on an Average School Night



## Sono – adolescentes



Sono – redução



**PRIVAÇÃO DE SONO**

### Privação do sono

- ▶ Sonolência diurna
- ▶ Tristeza, labilidade emocional, depressão
- ▶ Irritabilidade, fúria e impulsividade
- ▶ Cefaleias , cansaço
- ▶ Tendência para a obesidade
- ▶ Comportamentos de risco
- ▶ Utilização de substâncias estimulantes
- ▶ Problemas de memória, atenção, concentração, capacidade de tomar decisões e resolução de problemas
- ▶ Dificuldades de aprendizagem



### Sono – adolescentes EUA

National Sleep Foundation's 2006  
Sleep in America poll

- ▶ Adolescentes não dormem o suficiente
- ▶ Apenas 1/5 dos adolescentes dorme as 9h necessárias nos dias de escola
- ▶ 45% dos adolescentes dorme < 8h nos dias de aulas
- ▶ Duração média de sono – 8.4 h → 6.4 h
- ▶ Ao longo de uma semana estudantes do ensino complementar perdem cerca de 12 h do sono necessário
- ▶ > 50% dos adolescentes referem sentir-se cansados e sonolentos durante o dia



### Sono – adolescentes EUA

National Sleep Foundation's 2006 Sleep in America poll

- ▶ > 1x /semana
  - ▶ > 25% adormece na escola
  - ▶ 22% adormece a fazer trabalhos de casa
  - ▶ 14% chega tarde ou falta às aulas
- ▶ Adolescentes que não dormem suficiente têm pior desempenho
- ▶ Entre os adolescentes que se sentem tristes ou tensos
  - ▶ 73% referem não dormir o suficiente
  - ▶ 59% sentem-se sonolentos durante o dia



### **Avaliação objectiva e subjectiva**

- ▶ Subjectiva
  - ▶ história
  - ▶ diários de sono
  - ▶ questionários de qualidade de sono
  
- ▶ Objectiva
  - ▶ Exames diagnósticos apropriados
    - Actigrafia (associado a diário)
    - EPS + MSLT



## Questionários

Table 3 Sleepiness Scales

Scale	Stanford Sleepiness Scale (SSS) <sup>20</sup>	Epworth Sleepiness Scale (ESS) <sup>21</sup>	Pediatric Daytime Sleepiness Scale (PDSS) <sup>22</sup>
Description	SSS asks patients to rate their degree of sleepiness at a single moment in time using a range of scores from 1 to 7	Participants rate how likely they are to doze off or fall asleep in eight different situations commonly encountered in daily life on a four-point scale	The PDSS is an 8-item questionnaire developed to measure excessive sleepiness in younger school age populations
Items	Feeling active, vital, alert, or wide awake (1) Functioning at high levels, but not at peak, able to concentrate (2) Awake but relaxed; responsive but not fully alert (3) Somewhat foggy, let down (4) Foggy, losing interest in remaining awake; slowed down (5) Sleepy, woozy, fighting sleep; prefer to lie down (6) No longer fighting sleep, sleep onset soon, having dream-like thoughts (7) Asleep (x)	Sitting and reading Watching TV Sitting inactive in a public place (eg, theatre, meeting) As a passenger in a car for an hour without break Lying down to rest in the afternoon when circumstances permit Sitting and talking to someone Sitting quietly after a lunch without alcohol In a car, while stopped for a few minutes in traffic	1. How often do you fall asleep or get drowsy during class periods? 2. How often do you get sleepy or drowsy while doing your homework? 3. *Are you usually alert most of the day? 4. How often are you ever tired and grumpy during the day? 5. How often do you have trouble getting out of bed in the morning? 6. How often do you fall back to sleep after being awakened in the morning? 7. How often do you need someone to awaken you in the morning? 8. How often do you think that you need more sleep? * Reverse score this item.
Score	No reference values and it is not validated with other physiological measures	ESS total score $\geq 10$ indicates need for further evaluation to determine cause of EDS	Total score: Normal <15 Sleepy >20

## ESCALA DE AVALIAÇÃO DO SONO DIURNO EM PEDIATRIA (PDSS\*)

Queremos avaliar o grau de sonolência que tens durante o dia, e por isso gostaríamos que respondesses com verdade às perguntas que se seguem, marcando apenas uma resposta.

Não realizado

Pergunta	Sempre	Muitas Vezes	Às Vezes	Poucas Vezes	Nunca
1. Quando estás nas aulas tens sono ou adormeces?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Quando estás a fazer os trabalhos de casa tens sono ou adormeces?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Estás bem acordado(a) durante o dia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Sentes-te mal disposto(a) ou cansado(a) durante o dia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Precisas que alguém te acorde de manhã?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Apetece-te voltar para a cama depois de te levatares de manhã?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Custa-te muito a levantar de manhã?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Achas que precisas de dormir mais?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

\* PEDIATRIC DAYTIME SLEEPINESS SCALE

Iniciais do paciente

### Síndrome de atraso de fase

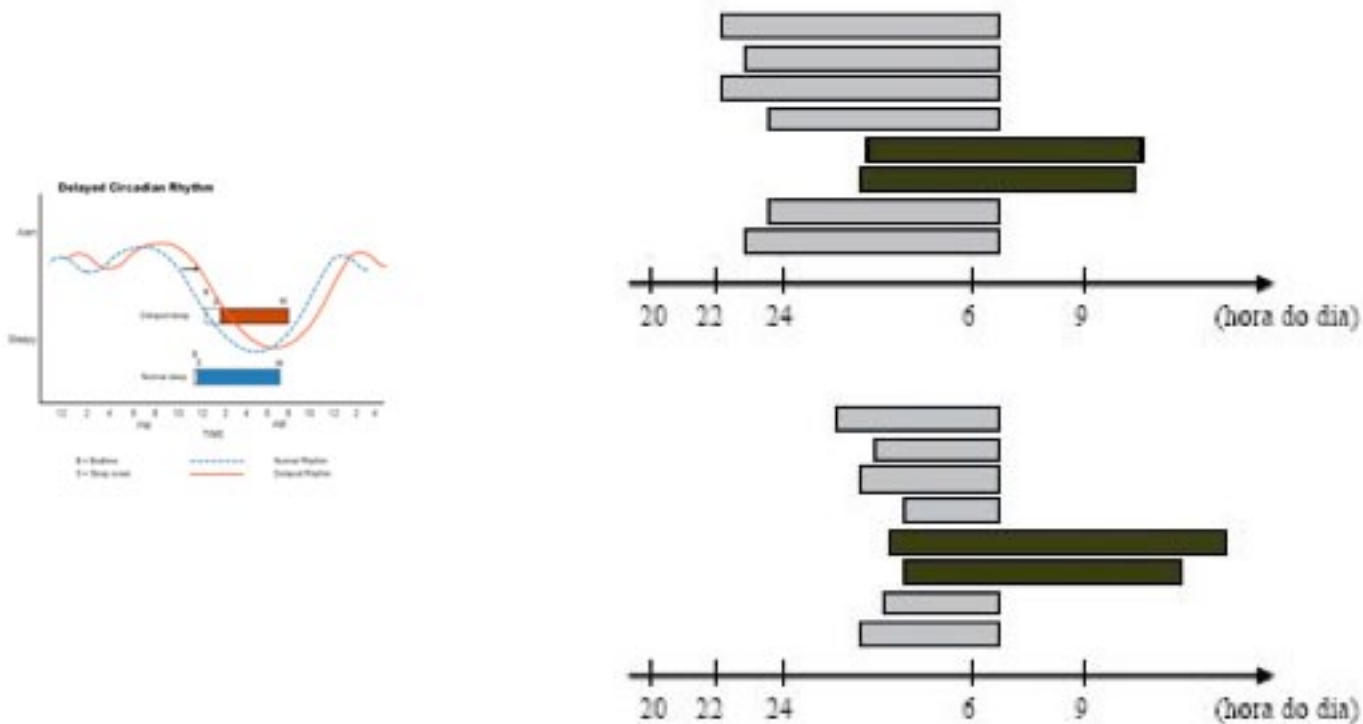
- ▶ Perturbação do ritmo sono vigília
- ▶ Atraso na hora do início do sono e extrema dificuldade no acordar matinal



- ▶ Sonolência diurna, mas ... queixa de insónia
- ▶ Perturbação da actividade escolar/profissional
- ▶ Perturbação do comportamento, desatenção, depressão



## Sono – adolescentes

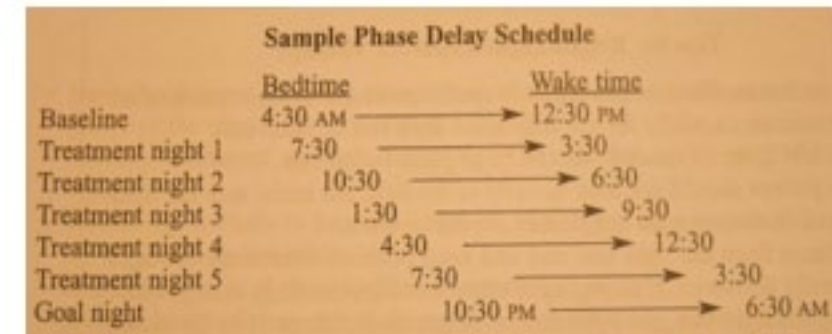
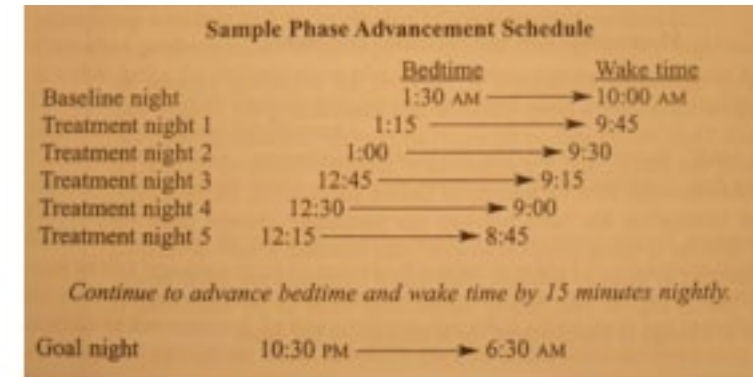


**Figura 1.** Representação hipotética dos padrões de duração do sono noturno de dois adolescentes ao longo de uma semana. Os finais de semana (sono das sextas para os sábados e dos sábados para os domingos) estão indicados pelas barras mais escuras. Observe-se o atraso de fase nos dois gráficos e o “padrão sanfona” no gráfico inferior, com evidências de restrição de sono nos dias de semana e extensão no final de semana, padrão que não ocorre no exemplo do gráfico superior.



## Tratamento

- ▶ Educação para a higiene do sono
  - ▶ Motivação – ESSENCIAL
- ▶ Alteração do ritmo circadiano
  - ▶ Avanço de fase ( se diferença <3horas)
    - Avanço diário de 15 min na hora de deitar e acordar
  - ▶ Atraso de fase ( se diferença >3horas)
    - Atraso diário de 3 horas na hora de deitar e acordar
    - Em período de férias
- ▶ Fototerapia
  - ▶ Exposição à luz intensa após acordar
- ▶ Farmacoterapia
  - ▶ Melatonina?
- ▶ Apoio familiar



### Narcolepsia

- ▶ Distúrbio do SNC
- ▶ Alteração na regulação do sono REM e vigília
- ▶ Etiologia
  - ▶ Primária
    - Genética - (HLA) – DQB1\*0602
      - Alteração no sistema de orexina/hipocretina
    - Mecanismo autoimune? +/- factores ambientais
      - Vacina – H1N1
      - Infecção estreptocócica prévia
  - ▶ Secundária
- ▶ Prevalência – 3 a 16 / 10000, japoneses ↑↑↑



### Narcolepsia - clínica

**Sono diurna excessiva**

Cataplexia

Alucinações hipnagógicas /hipnopômicas

Paralisia do sono



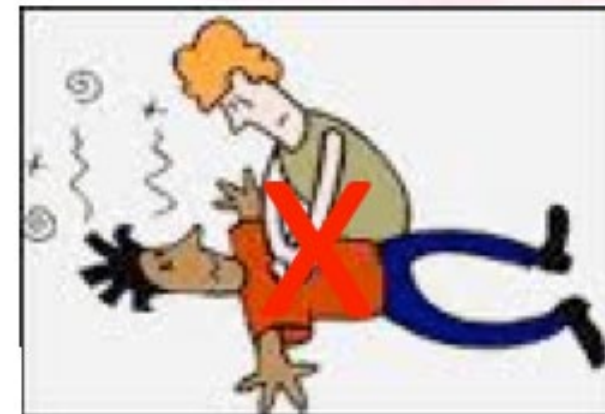
## Narcolepsia - clínica

Sono diurna excessiva

### Cataplexia

Alucinações hipnagógicas /hipnopômnicas

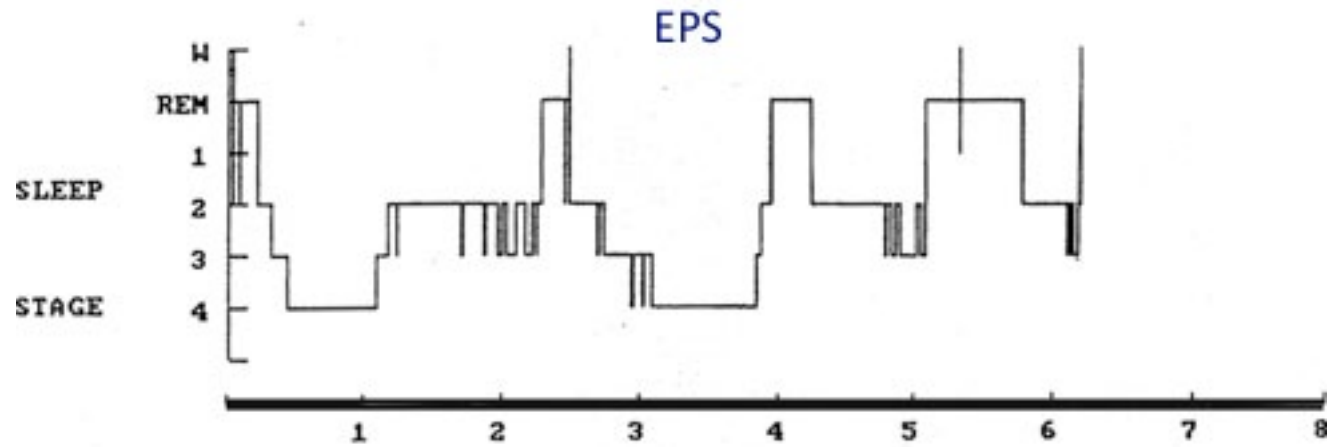
Paralisia do sono



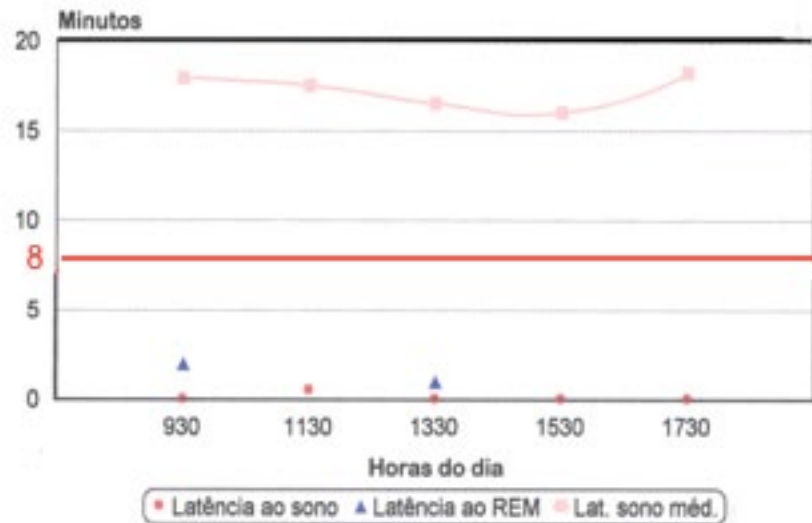
### Narcolepsia - clínica

Sono diurna excessiva	Sono fragmentado
Cataplexia	Comportamentos automáticos
Alucinações hipnagógicas /hipnopômpicas	Distúrbios de comportamento e humor
Paralisia do sono	Défice de atenção
	Aumento de peso

## Narcolepsia Diagnóstico



## Teste de Latência Múltipla do Sono



### **Narcolepsia - tratamento**

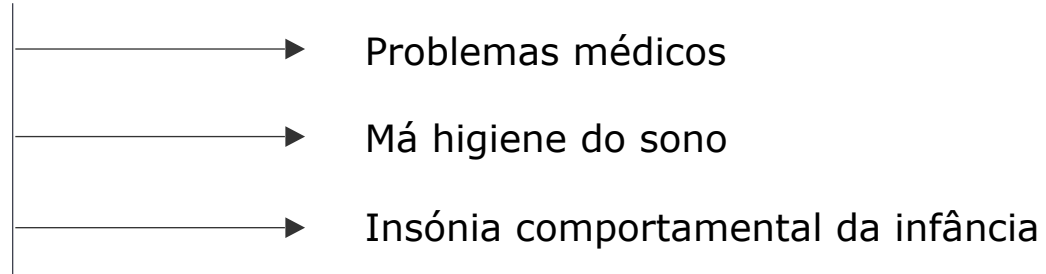
- ▶ Educação familiar e social
- ▶ Higiene do sono
- ▶ Educação para hábitos de vida
  - ▶ evitar actividades consideradas perigosas (natação, cozinhar, condução, ...)
  - ▶ evitar actividades monótonas
- ▶ Terapêutica
  - ▶ Estimulantes – metilfenidato, modafinil,
  - ▶ Antidepressivos supressores de REM

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono
- ▶ Roncopatia
- ▶ Sonolência excessiva
- ▶ **Insónia**
- ▶ Parassónias
- ▶ Consulta de patologia do sono e EPS

### Insónia

Dificuldade repetida no início, duração, consolidação ou qualidade do sono  
Ocorre apesar de oportunidade para o sono adequada à idade  
Resulta em perturbação do funcionamento diário da criança ou da família

**Resistência ir dormir**  
**Dificuldade em adormecer**  
**Múltiplos acordares**  
**Sono insuficiente**



### Insónia - avaliação

Descrição do problema  
Ritmo de sono-vigília  
Hábitos de sono  
Rotinas da hora de ir para a cama  
Comportamentos na hora de ir para a cama  
Latência de sono  
Acordares nocturnos

Sintomas nocturnos  
Sintomas diurnos

Antecedentes pessoais  
Sono, DPM, patológicos, medicações

Antecedentes familiares  
Sono, patológicos

Contexto familiar  
Impacto do problema na família

### Má higiene do sono

Rotina de ir dormir inadequada (actividades que promovem o despertar)  
Horários de sono inapropriados ou inconsistentes  
Sestas a mais ou a menos; tardias ou longas  
Ausência de supervisão parental / modelos de comportamento saudável

Expectativas parentais erradas sobre as necessidades de sono da criança

*Forbidden zone*

Variabilidade individual

Educação parental  
Horários de sono apropriados e consistentes  
Sestas adaptadas à idade e desenvolvimento  
(início da tarde, máx 2 h)

Praticas fisiológicas que conduzam ao sono

Stop exercício físico 2h antes, refeições 1h antes  
e actividades estimulantes 30 min antes

Ambiente que conduza ao sono

Confortável, escuro, calmo, temperatura adequada  
Quarto sem TV, jogos de video ...

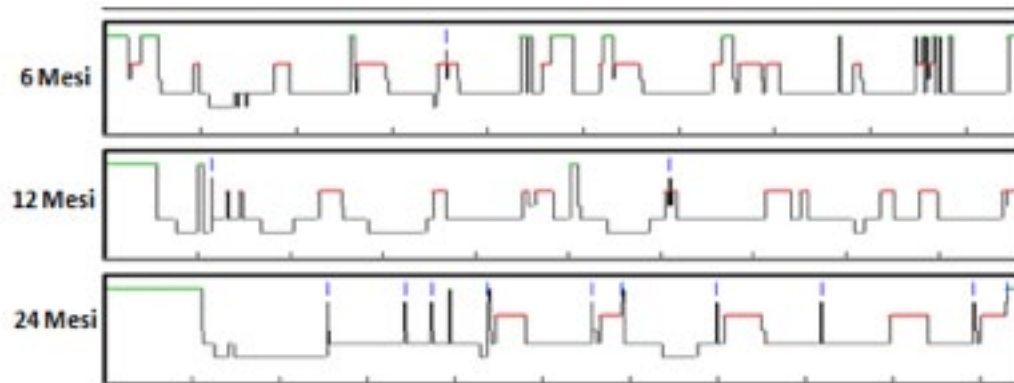
Rotina de ir para a cama

Consistente, duração máx 20 a 30 min

### Insónia comportamental da infância Sleep – onset association type

A criança aprende a adormecer com determinadas condições (como a presença dos pais, determinado local ou actividade) e continua a necessitar estas condições durante os despertares nocturnos normais para adormecer novamente.

Expectativas parentais erradas sobre as necessidades de sono da criança



6 meses – 3 anos

Dificuldade em adormecer sozinho  
Acordares nocturnos prolongados e múltiplos

#### Regulação

Associações positivas  
Chupeta, objecto de transição  
Adormecimento independente

vs

#### Associações negativas

Mamar, embalar, cantar, tocar no cabelo,  
deitar-se na cama, adormecer no sofá...

### **Insônia comportamental da infância Limit-setting type**

A criança tem dificuldade em iniciar e manter o sono e recusa ir para a cama na hora adequada ou após acordares nocturnos.

Os pais têm dificuldade na imposição de limites adequados ou suficientes na hora de dormir.

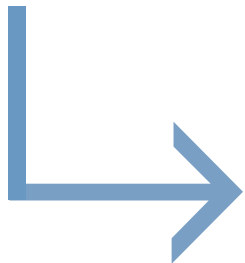
Indepêndencia, ansiedade de separação

> 2 a 3 anos

Imaginação e medos

Ausência de regras, regras inconsistentes  
ou dependentes dos pedidos da criança

Horários de sono inadequados



Recusa / resistência em ir para a cama  
Rotinas de adormecer prolongadas  
Múltiplos pedidos depois de desligar as luzes

## Estratégias comportamentais

### The Use of Pharmacotherapy in the Treatment of Pediatric Insomnia in Primary Care: Rational Approaches. A Consensus Meeting Summary

Judith A. Owens M.D., M.P.H.<sup>1</sup>; Deborah Babcock, M.D.<sup>2</sup>; Jeffrey Blumer, M.D.<sup>3</sup>; Ronald Charvin, M.D.<sup>4</sup>; Richard Ferber, M.D.<sup>5</sup>; Mark Goetting, M.D.<sup>6</sup>; Daniel Glass, M.D.<sup>7</sup>; Anna Ivanenko, M.D.<sup>8</sup>; Jodi Mindell, Ph.D.<sup>9</sup>; Mansha Rapaport, M.D.<sup>10</sup>; Carol Rosen, M.D.<sup>11</sup>; Stephen Sheldon, D.O.<sup>12</sup>

*Journal of Clinical Sleep Medicine, Vol. 1, No. 1, 2005*

### PEDIATRIC SLEEP

### Behavioral Treatment of Bedtime Problems and Night Wakings in Infants and Young Children

An American Academy of Sleep Medicine Review

Jodi A. Mindell, PhD<sup>1</sup>; Brett Kuhn, PhD<sup>2</sup>; Daniel S. Lewin, PhD<sup>3</sup>; Lisa J. Meltzer, PhD<sup>4</sup>; Ali Sadeh, DSc<sup>5</sup> *SLEEP, Vol. 29, No. 10, 2006*

• Sleep problems in infants and very young children are almost always related to “developmental asynchrony” between the child’s sleep development and parental expectations (eg, development of nocturnal-diurnal sleep-wake rhythms, “sleeping through the night”). Therefore, medication is rarely, if ever, indicated in this age group.

• In almost all cases, medication is not the first treatment choice nor the sole treatment strategy. Medication use, except for very self-limited circumstances such as travel, should be viewed only within the context of a more comprehensive treatment plan.

• Medication should always be used in combination with non-pharmacologic strategies (behavioral interventions, parent education, etc). This is analogous to a number of other conditions in children, such as attention-deficit/hyperactivity disorder, in which a combination of pharmacologic and behavioral strategies are often superior to drug treatment alone.

• Prior to consideration of pharmacologic treatment, sleep hygiene should be always be optimized. All sleep disorders in children may be exacerbated by poor sleep habits, such as excessive caffeine use and irregular sleep-wake schedules, which must be addressed before medication is recommended.

...behavioral interventions produce reliable and durable changes...

**94% estratégias comportamentais foram eficazes, com 80% das crianças tratadas demonstrando melhoria mantida ao fim de 3 a 6 meses**

### Estratégias comportamentais

#### **Extinção**

Um comportamento que não é reforçado ou é ignorado desaparece ou é reduzido com o tempo

#### **Extinção gradual**

Ignorar os comportamentos negativos apenas durante certo período de tempo  
Períodos breves e limitados de atenção, que continuam regularmente até a criança adormecer  
Intervalos progressivamente maiores

Individualizado (idade, desenvolvimento e temperamento da criança e personalidade, motivação e necessidade dos pais)

#### **Rotinas positivas e *sleeptime fading***

Rotina de ir para a cama de que a criança goste, curta e calma  
Se a criança fizer uma birra as actividades cessam e a criança vai imediatamente para a cama  
Hora de ir dormir coincidente com aquela a que a criança habitualmente tem sono  
Resultados >>> a hora é antecipada 15 min durante alguns dias até alcançar a hora desejada

#### **Reforço positivo**

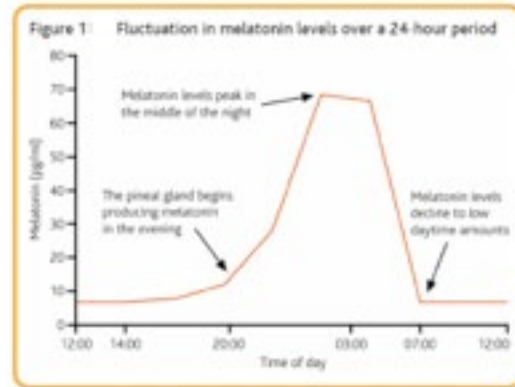
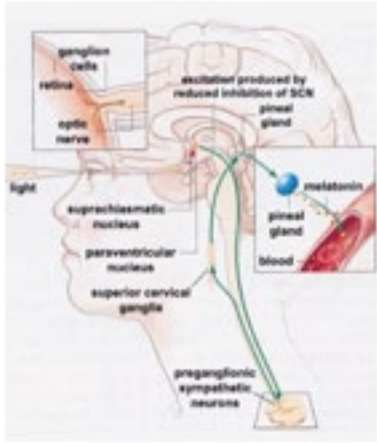
## Fármacos

Não há fármacos para tratamento da insónia pediátrica aprovados pelo FDA

Drug	Half-life (T½)	Onset of action/peak level, min	Class	Mechanism of Action	Metabolism	Drug-Drug Interactions	Effects on Sleep Architecture
Clozapepam (Clonopin) Flurazepam (Dalmane) Quazepam (Doral) Temazepam (Restoril) Estazolam (ProSom) Triazolam (Halcion)	19-60 h 48-120 h 48-120 h 3-25 h 8-24 h 8-24 h	Rapid absorption; slowed by food 20-60 20-45 20-45 45-60 15-30 15-30	Benzodiazepine (BZD) <sup>40</sup>	Bind to central GABA receptors	Hepatic	ETOH/ barbiturates increase CNS depression	Suppresses SWS; reduces frequency of nocturnal arousals
Chloral hydrate (Noctec)	10 h; decreases with increasing age in children; T½ infants 3-4 x > adults	30	Unknown	Non-specific CNS depression; interaction with GABA receptors	Hepatic/renal	Increases CNS & respiratory depressant effects; may also effect of anticonvulsant	Decreases SOL
Clonidine (Catapres) Guafencine (Tenex)	6-24 h 17 h	Rapid absorption; bioavailability 100%; onset action within 1 h; peak effect 2-4 h	Alpha-receptor agonist	α-adrenergic receptor agonist; (guafencine more selective) decrease NE release	50%-80% of dose excreted unchanged in urine	Reports of serious CVS effects with co-administration with psychostimulants <sup>40</sup>	Decreases SOL
Zolpidem (Ambien) Zaleplon (Sonata)	2-4 h 2-4 h	30-60 30-60	Pyrimidine derivatives	BZD-like	Hepatic; no active metabolites	ETOH, CNS depression may potentiate effects	Decrease SOL, little effect sleep architecture
Trazodone (Desyrel)	Biphasic; first T½ 3-6 hours; second T½, 5-9 h, 10-36 h after ingestion	10-150	Atypical antidepressant	5-HT <sub>2</sub> serotonin agonist	Hepatic	Potentiates effects of ETOH, CNS depression, dipron, phenytoin, and antihypertensives	Decreases SOL, improves sleep continuity, decreases REM, increases SWS
Melatonin <sup>40</sup>	30-50 min; returns to baseline levels in 4-8 h; biphasic elimination; 3 min and 45 min; 90% excreted in 4 h	30-60 (sustained release peak level, 4 h)	Hormone analogue	Main effect circadian; weak hypnotic	Hepatic	Largely unknown; NSAID, ETOH, caffeine, BZD may interfere with normal melatonin production	Decreases SOL; main effect on circadian rhythms
Diphenhydramine (Benadryl) Brompheniramine Chlorpheniramine Hydroxyzine (Anxan)	4-6, h 4-6, h 4-6, h 6-24, h	Rapid absorption and onset of action; peak levels 2-4 h	Antihistamines	H <sub>1</sub> subtype receptor agonist; first-generation drugs cross blood-brain barrier	Hepatic	ETOH/CNS depression (barbiturates, opiates)	Decreases SOL; may impair sleep quality

SWS refers to slow-wave sleep (stage 3-4); SOL, sleep-onset latency; BZD, benzodiazepine; GABA, gamma-aminobutyric acid; CNS, central nervous system; NSAID, nonsteroidal anti-inflammatory drug; NE, norepinephrine; ETOH, alcohol; REM, rapid eye movement sleep.

## Melatonina



Efeitos cronóbióticos  
Efeitos hipnóticos



Simular pico endógeno - latência sono  
Acordares nocturnos ?

Semi-vida 40 min  
Pico plasmático 1h

Eficácia em perturbações neurocomportamentais e psiquiátricas e distúrbios do ritmo circadiano

Doses em idade pediátrica ? (0.5 mg a 3 mg)

1 a 2 horas antes da hora de ir dormir

### Segurança

Efeitos secundários - cefaleias, alterações trânsito gastrointestinal e pesadelos

Diminuição do limiar convulsivante, actividade pró-inflamatória

Consequências eixo hipotálamo -gonadal ?

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono
- ▶ Roncopatia
- ▶ Sonolência excessiva
- ▶ Insónia
- ▶ **Parassónias**

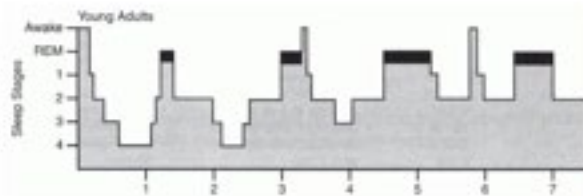
### Parassónias

Fenómenos aberrantes relacionados com o sono, que podem ser provocados por uma variedade de estímulos físicos, psicológicos e ambientais

Fenómenos motores ou autonómicos estadio-dependentes

Reflexo da imaturidade do SNC

Diminuição da prevalência com a idade



	nREM	REM
Tónus muscular	↓ (capacidade de movimento)	↓↓ (paralisia)
Características	bx actividade cerebral	>> actividade cerebral

### **Parassónias NREM**

Despertares parciais sono NREM

1ª metade da noite

Amnésia para o episódio

Não intervir demasiado (segurança), não acordar

### **Sonambulismo**

4 a 6 anos

15 segundos a 30 minutos

Olhar vazio, diferentes movimentos, deambular, falar



### Parassónias NREM

Despertares parciais sono NREM  
1ª metade da noite  
Amnésia para o episódio

Não intervir demasiado (segurança), não acordar

### Terros nocturnos

3-8 anos

1.2% persiste até aos 13 anos

Manifestações autonómicas de medo intenso

Sentada na cama, a chorar ou a gritar, com aspecto confuso e assustado, diaforética, taquicárdica e taquipneica.

Não diz o que a perturba e não acalma com a presença dos pais

< 30 minutos



### **Parassónias NREM**

Despertares parciais sono NREM

1ª metade da noite

Amnésia para o episódio

Não intervir demasiado (segurança), não acordar

### **Despertares Confusionais**

6 m –13 anos

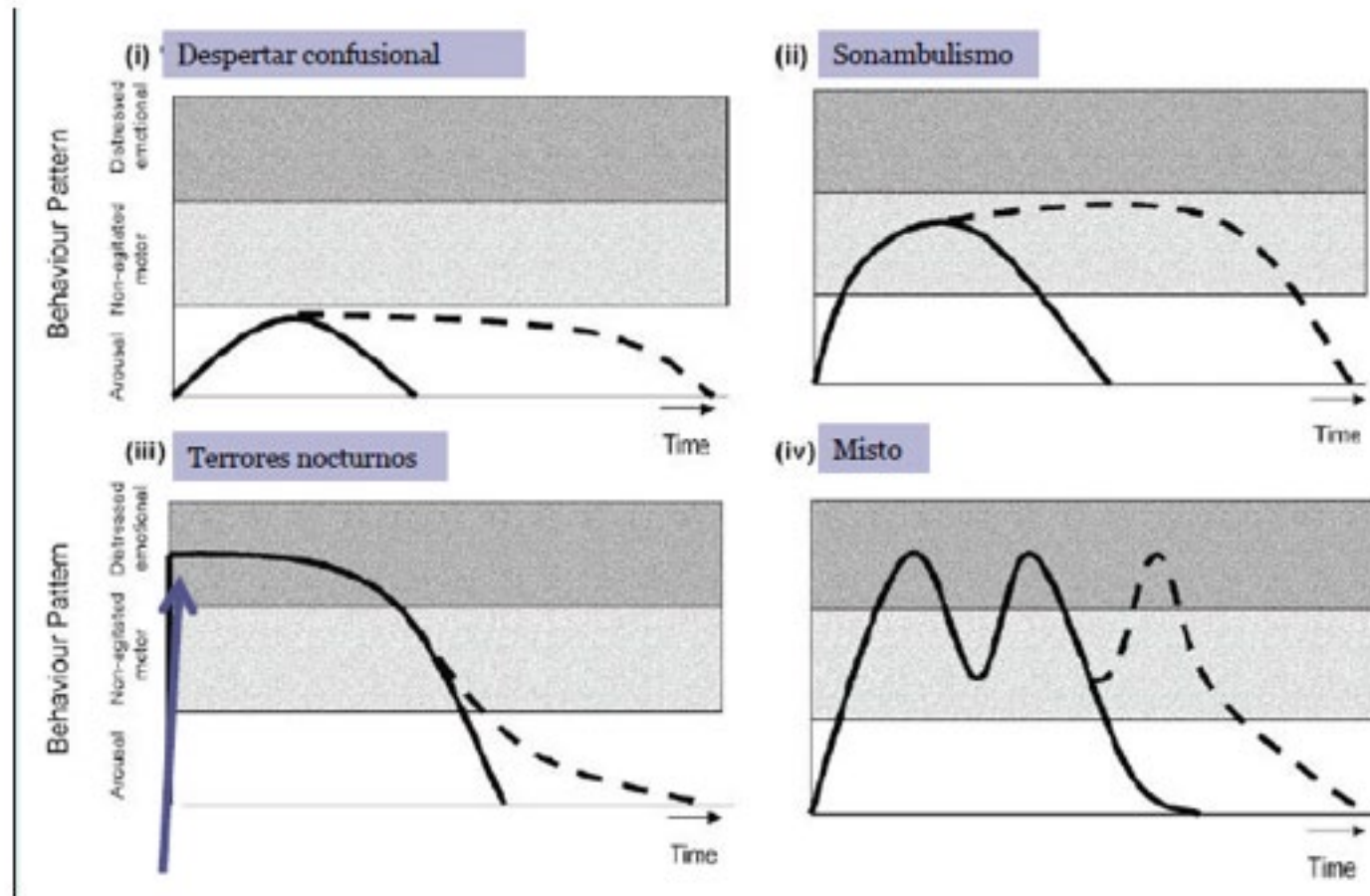
Episódios que se instalam lentamente e são mais prolongados

Discurso lento e confuso e com agitação

Assustada, com olhar vago, mas parecendo não ver.

5 a 15 minutos

## Parassónias NREM



## Diagnóstico diferencial com epilepsia

### Epilepsia frontal noturna

Epilepsia frontal noturna

Manifestações clínicas bizarras com vocalizações, automatismos complexos e deambulação

++ noturnas

EEG e RMN Normal

VideoEEG / PSG noturno

	NFLE	Parassônia
<b>Idade de início</b>	Idade pediátrica	Idade pediátrica (+ cedo)
<b>Duração</b>	Habitualmente curtas mas tb longas	minutos ou + longo
<b>Clustering</b>	Com frequência cluster, <b>várias/noite</b>	<b>1 a 2 vezes</b> por noite
<b>Início do episódio</b>	Início abrupto, com frequência violento	habitualmente <b>não violento</b>
<b>Timing</b>	2NREM, qualquer parte da noite	<b>SWS, 1ª parte</b> da noite
<b>Sintomas</b>	Postura distônica ou tónica	Apresentação variável
	Acessos de agitação, pedalar, saltar <b>confinado à cama</b>	sonambulismo, <b>fora da cama</b>
<b>Estereotipia</b>	Alto grau	Baixo grau
<b>Memória</b>	Por vezes memória lucida	confusão, amnesia
<b>Persistencia</b>	Até adulto	Desaparece na puberdade

### **Parassónias NREM**

2ª metade da noite (madrugada)  
Memória para o episódio

Tranquilizar, transmitir segurança

### **Pesadelos**

Sonho perturbador

Factores desencadeantes: eventos complicados/destabilizadores

Acordam completamente, sendo raros os movimentos

Reage bem à intervenção parental e tem medo de voltar a dormir

### **Paralisia do sono**

Ausência de actividade voluntária no início ou no fim do sono

Conscientes, mas completamente paralisados e por vezes têm alucinações

Resolução espontânea ou com o toque

Factores precipitantes –disrupção do sono ou alteração dos horários

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono
- ▶ Roncopatia
- ▶ Sonolência excessiva
- ▶ Insónia
- ▶ Parassónias
- ▶ **Consulta de patologia do sono e EPS**

### Consulta Patologia do sono

#### CRITÉRIOS DE REFERENCIAÇÃO

1. Clínica de patologia respiratória do sono e pelo menos uma das seguintes:
  - a. idade < 2 anos
  - b. associação de síndromes genéticas
  - c. associação de obesidade
  - d. persistência do quadro após cirurgia
  - e. associação a quadros de má progressão ponderal, hipertensão arterial, poliglobulia ou cor *pulmonale* não explicados por outra causa já investigada
2. Sonolência excessiva diurna
3. Parassónias atípicas / graves

### Estudo poligráfico do sono - indicações

Síndrome de apneia do sono  
Hipersonolência  
Parassónias atípicas e/ou complexas  
Casos seleccionados de ALTE



- Hipertrofia adenoamigdalina s/ critérios de operabilidade
- Persistência do quadro após cirurgia
- Associação de síndromes

#### Anomalias do controlo respiratório

Doenças ventilatórias complicadas de hipoventilação crónica, policitémia, hipertensão pulmonar, perturbação do sono, cefaleias matinais, sonolência diurna e fadiga

- restritivas (parede torácica, d. neuromusculares)
- outras ( FQ, DBP)

Controlo de parâmetros ventilação

MPP, HTP, HTA, poliglobulia, cor pulmonale não explicadas por outra causa

## Diarreia crónica. Celiaquia

Susana Almeida

### **Objectivos**

Definições e mecanismos fisiopatológicos  
Etiologias mais comuns

---- Doença Celiaca  
Abordagem clínica e diagnóstica

### Definições

#### Diarreia

- "volume fecal > 10 gr / Kg /dia em RN e crianças pequenas;  
> 200 g / dia crianças mais velhas "
- ***Aumento do nº e/ou diminuição consistência dej . relativamente ao habitual***

#### Cronicidade

- duração superior a 2-3 semanas

### Fisiopatologia

Mecanismo	Exemplo
Osmótico	Malabsorção carboidratos Lax. Osmot.
Secretor	Vipoma Celiaquia
Inflamatório	HPLV, DII Giardiase
Hipermotilidade	S. Intestino irritavel Hipertiroidismo

**Na prática sobreposição de varios mecanismos**

### Etiologia por grupo etário

Grupo etário	Patologia
Primeiro ano	Alergia alim. S. Pos gastroenterite Giardiase Fibrose quística, Celiaquia Diarreias congénitas (raras)
1-5 A	S intestino irritavel S pos gastroenterite Giardiase, Celiaquia Imunodeficiências Tumores neuroendoc.
> 5 – 18 A	S intestino irritavel DII Intolerância 1ª lactose Imunodeficiências

### Etiologia

Alergia alimentar

Intolerância à lactose

Giardíase

Fibrose quística

D Inflamatória Intestinal

S. Intestino irritável

**Doença Celiaca**



## **Alergia alimentar**

### Alergia alimentar

Reacção mediada imunologicamente a um alergeno alimentar

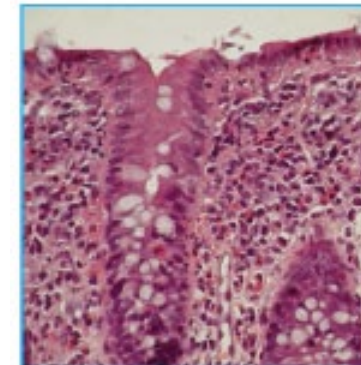
Terreno genético

Caracter transitório (não IgE mediadas)

IgE	Não IgE
Hipersensib. imediata S. Alergia Oral	
Esofagite eosinofílica Gastrite eosinofílica Gastroenterite eosin.	Rectocolite induzida por proteínas Enterocolite induzida por proteínas Enteropatia induzida por proteínas

### Rectocolite induzida por proteínas

<b>Clinica</b>	<b>Rectorragia, diarreia, irritabilidade Bom estado geral e nutrição</b>
Idade apresentação	2-8 semanas
Proteína implicada	PLV (60% LM exclusivo)
Diagnóstico	Resposta dieta evicção / PPO Exclusão causa infecciosa
Tratamento	Evicção PLV, soja...
Evolução	Resolução até 1 A



### Enterocolite induzida por proteínas

**RARA!**

<b>Clinica</b>	<b>Diarreia c/ muco e sg, vômitos, MPP, letargia anemia, hipoalbuminémia, acidose</b>
Idade apresentação	1ª semana – 1 ano
Diagnóstico	Endoscopia e histologia Resposta à dieta Provocação: sintomas ~2ª hora (risco choque!)
Tratamento	80% Ext. Hidrolizados; 20% Formula aa
<b>Evolução</b>	<b>Resolução até 3 anos</b>

### Enteropatia induzida por proteínas

**RARA!**

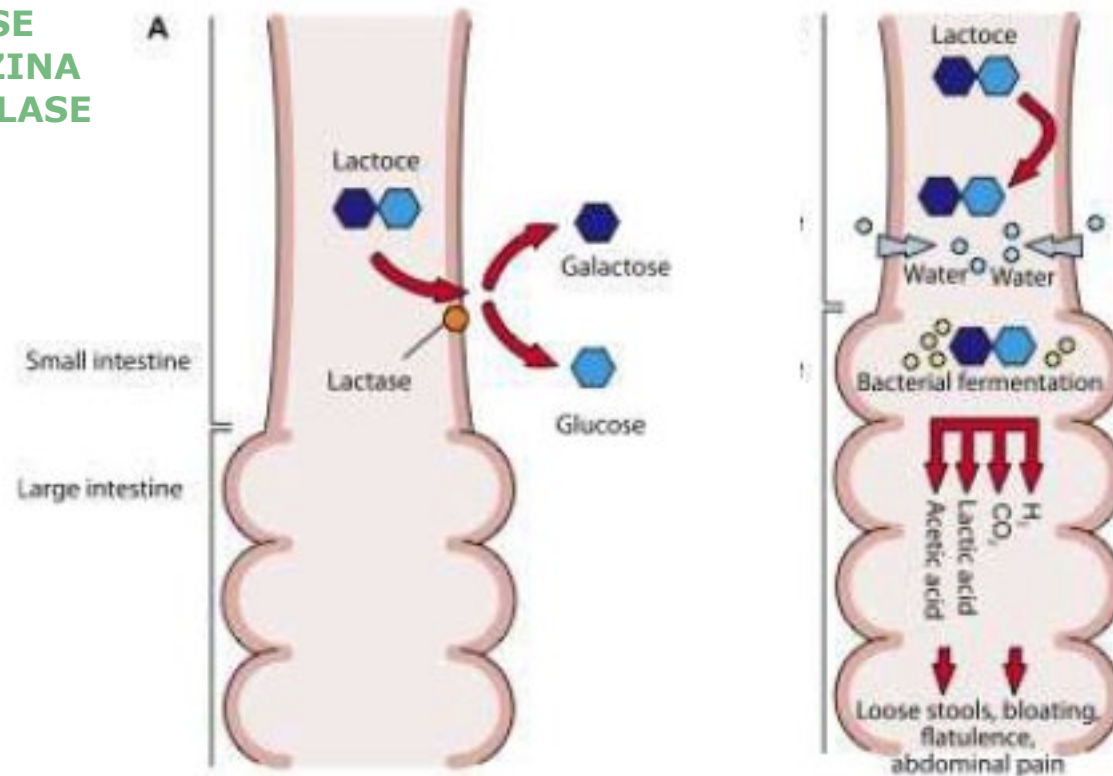
<b>Clinica</b>	<b>Diarreia, MPP, edemas Anemia, hipoalbuminémia</b>
Idade apresentação	Variavel
Diagnóstico	Resposta à evicção e PPO Histologia
Tratamento	Dieta evicção
<b>Evolução</b>	<b>Resolução entre os 2 e 3 anos</b>



## **Intolerância à lactose**

## Intolerância à lactose

LACTASE  
FLORIZINA  
HIDROLASE



Diarreia, flatulência, dor abdominal

Eritema perianal

### Intolerância à lactose

1. Congénita

AR; Diarreia neonatal

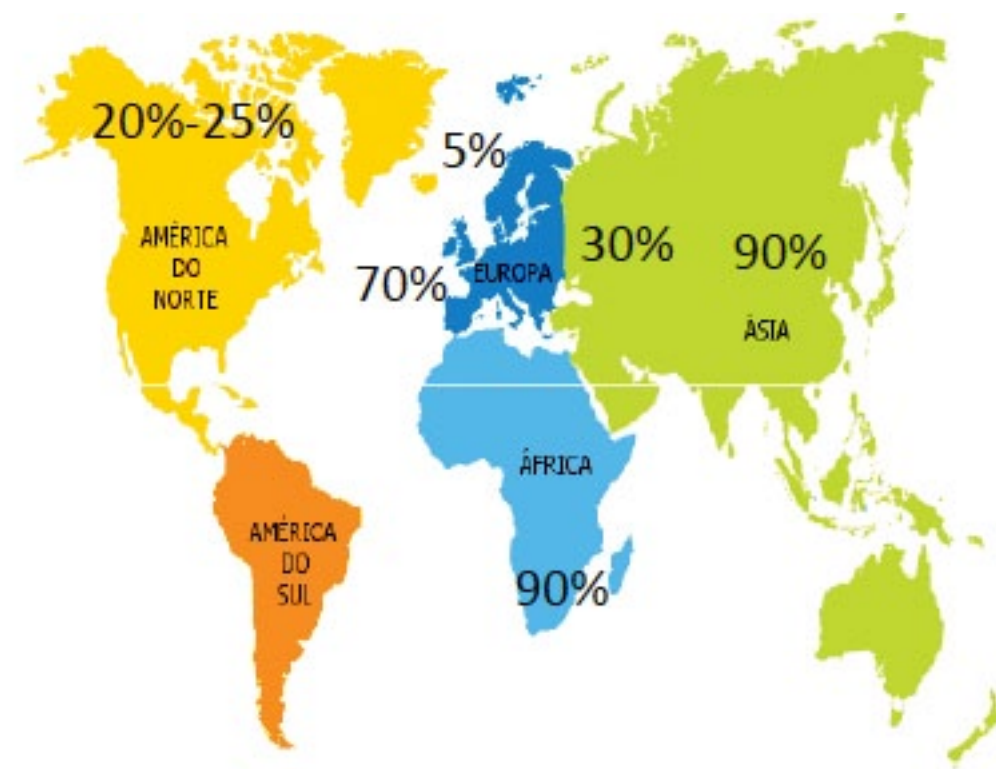
2. Primária

AR; Genotipo CC

(polim. C/T 13910, gene LCT)

3. Secundária

S. pós gastroenterite, doença celíaca, DII



### Intolerância à lactose

Diagnóstico:

- Nas fezes (substâncias redutoras,  $\text{pH} < 5$ )
- Teste Hidrogénio expirado com lactose
- Prova de evicção



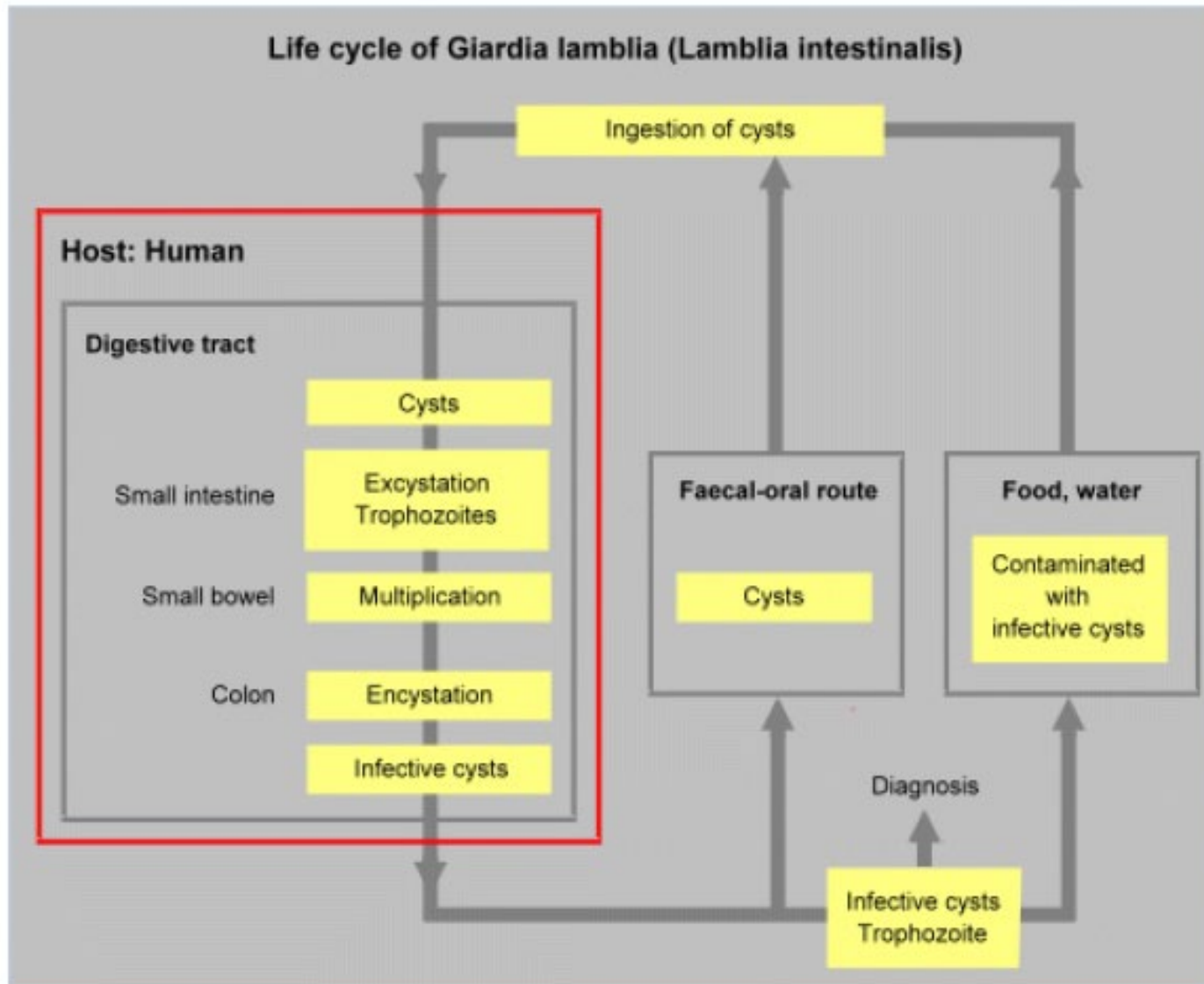
Tratamento:

- Evicção parcial/total da lactose
- Lactase exógena



## **Giardiase**

## Giardiase



### Giardiase

Assintomática / dor abdominal / diarreia crónica / MPP

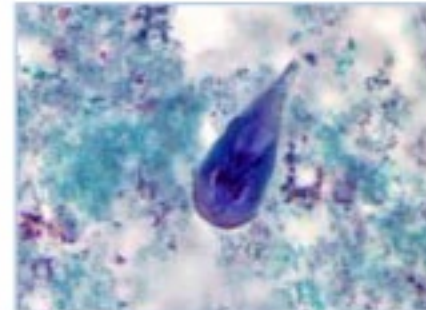


Diagnóstico:

- Parasitológico das fezes (quistos)
- Biopsia/aspiração suco duodenal (trofozoitos)

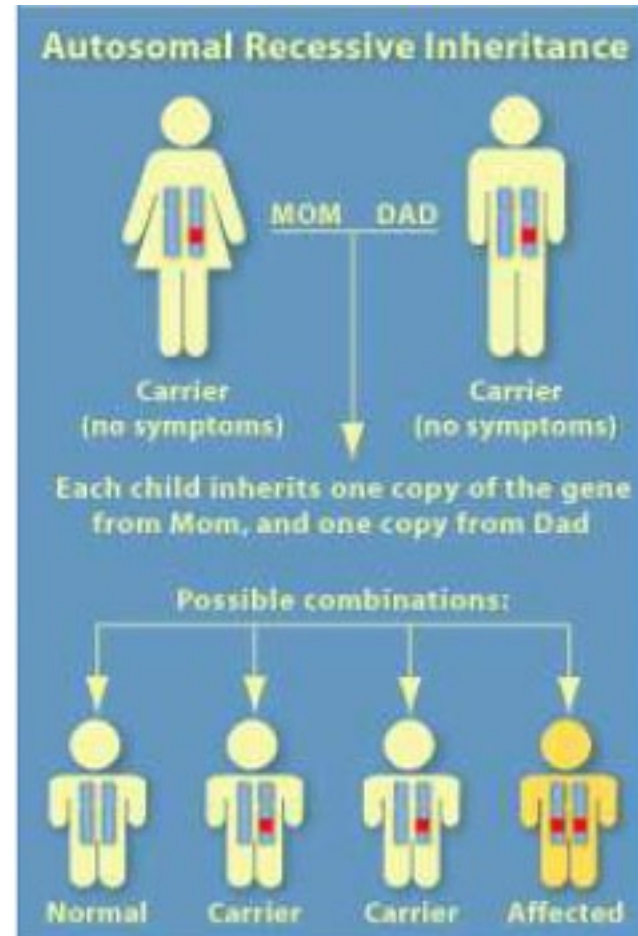
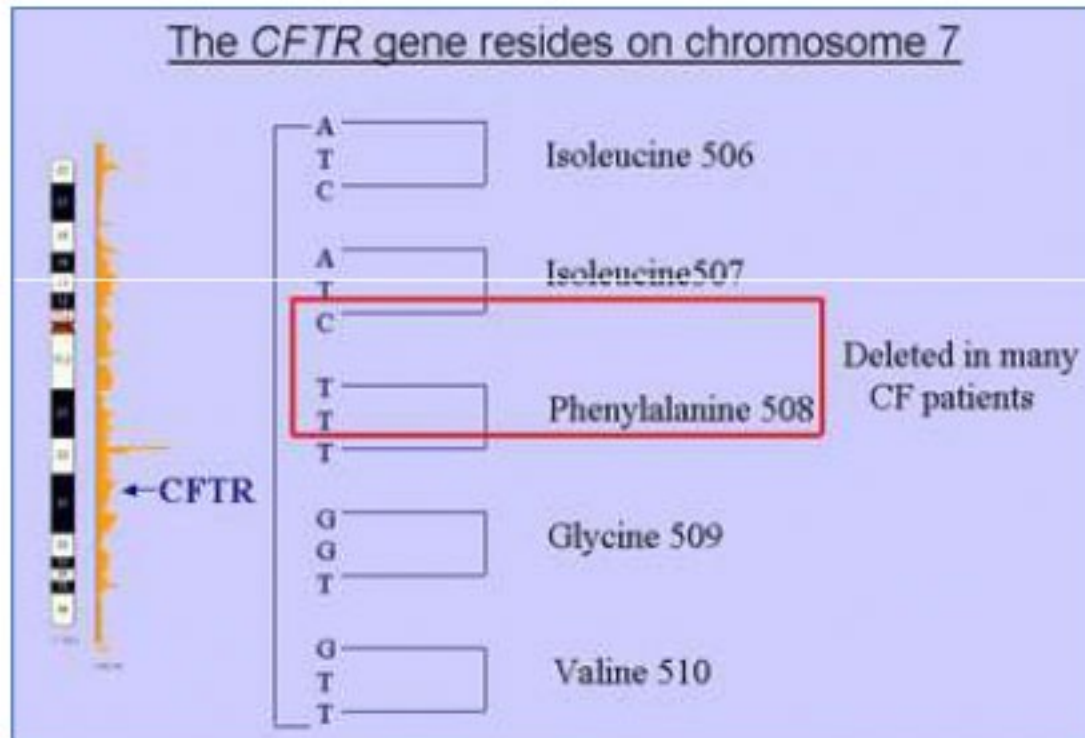
Tratamento:

- Metronidazol
- Albendazol, Tindazol

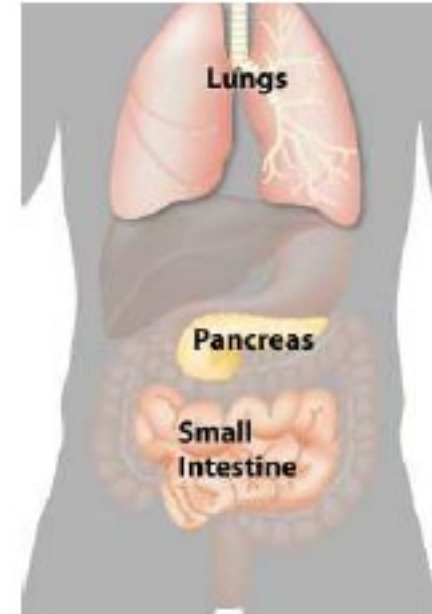
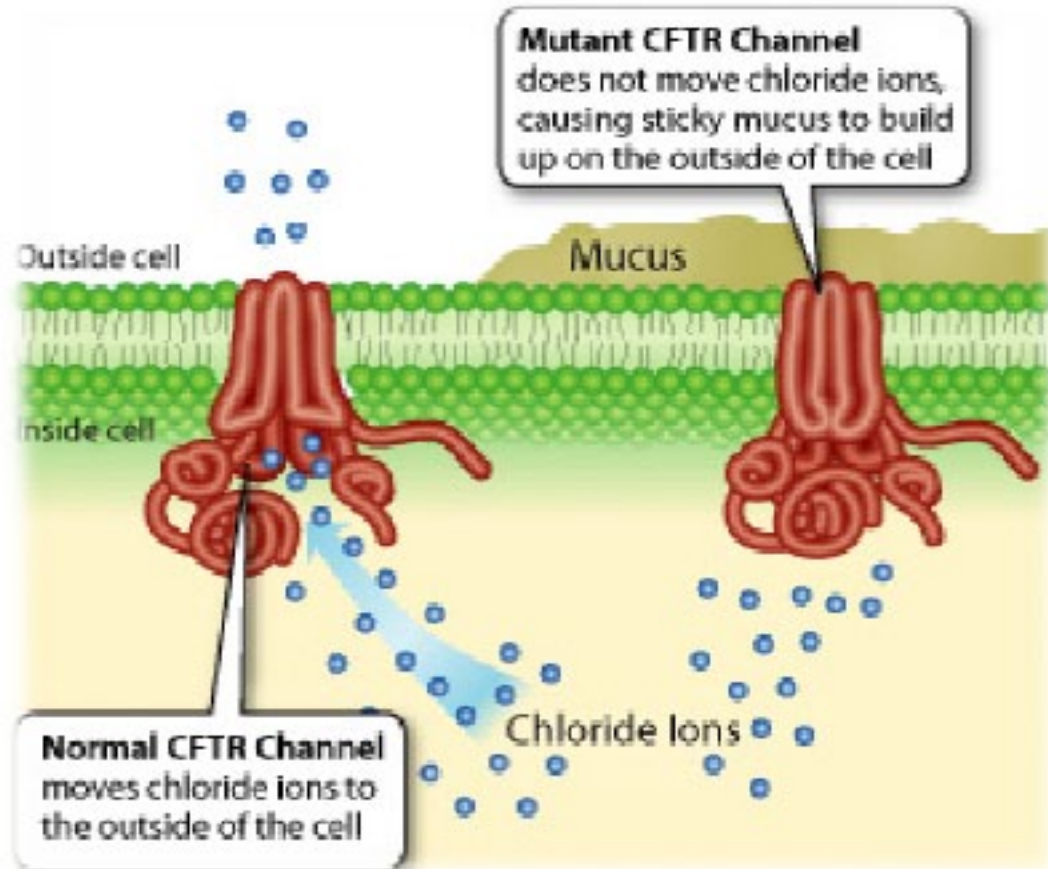


## **Fibrose quística**

Fibrose quística



## Fibrose quística



### ESTEATORREIA

#### Diagnóstico:

- Teste do suor
- Genética

## Fibrose quística

### \* Treatment \*

- Diet: ↑CAL ↑Protein
- Pulmonary Therapy
  - Chest Physiotherapy
    - Postural Drainage
  - Breathing Exercises
  - Aerosol Therapy
- Meds
  - Antibiotics
  - Supplemental Vitamins
  - Aerosol
    - Bronchodilators
  - Mucolytics
  - Pancreatic Enzymes

### \* Symptoms \*

- Fatigue
- Chronic Cough
- Recurrent URI's
- Thick, Sticky Mucus
- Chronic Hypoxia:
  - Clubbing, Barrel Chest
- ↓ Absorption of Vitamins and Enzymes
- Abdominal Distention
- ↓ Digestive Enzymes
- Rectal Prolapse
- Fatty, Stinky Stools (Steatorrhea)
- Meconium Ileus in Newborn

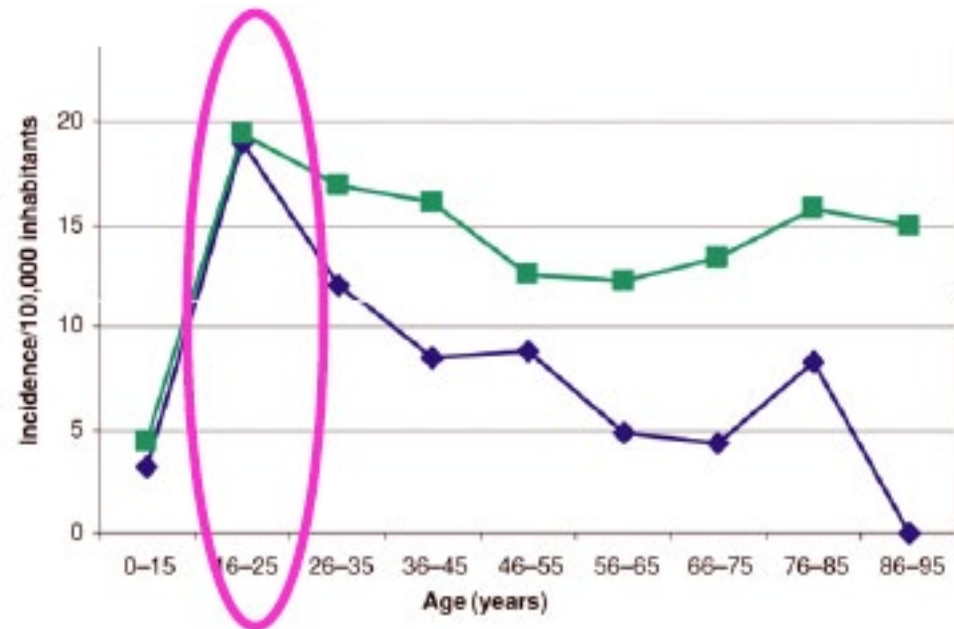


## **Doença inflamatória intestinal**

## Doença inflamatória intestinal

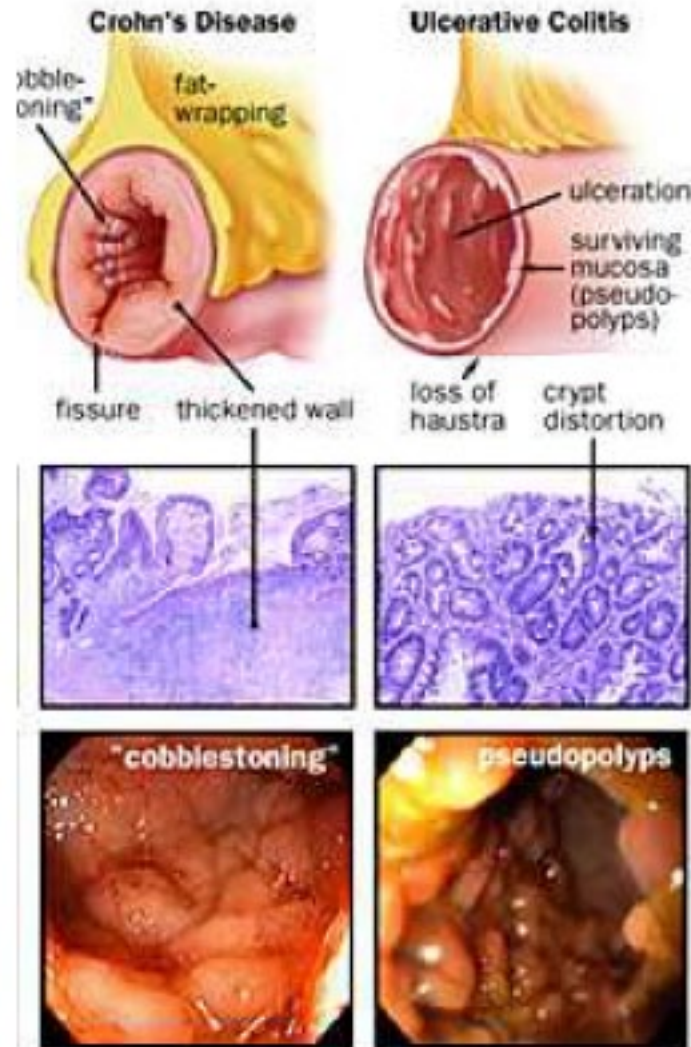
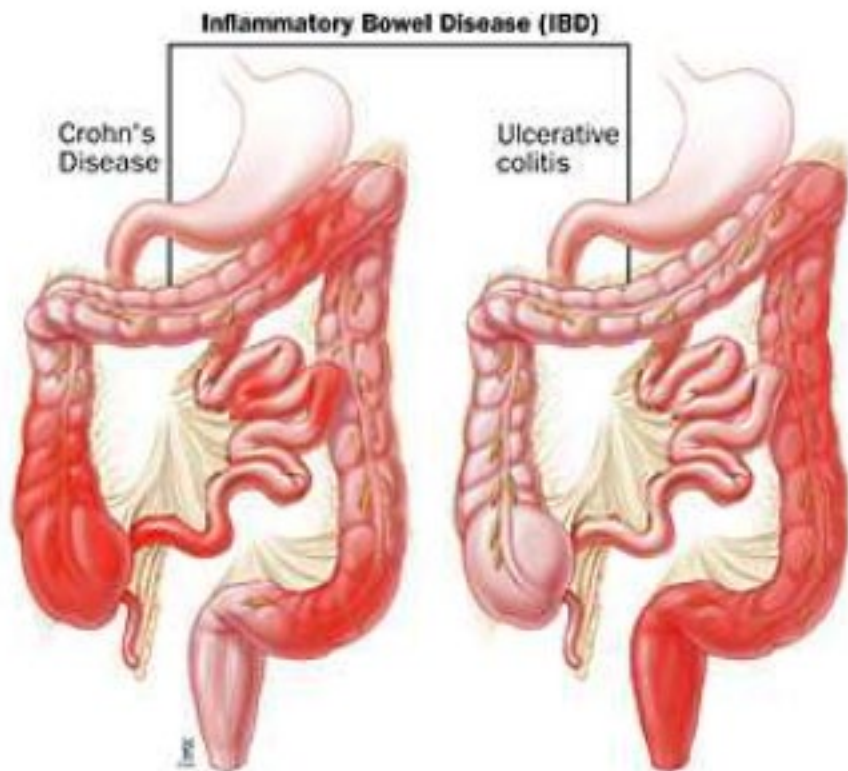
Incidência a aumentar  
< 20 A

25-30% D. Crohn  
20% C. Ulcerosa



Am J Gastroenterol 2006

## Doença inflamatória intestinal



### Doença inflamatória intestinal

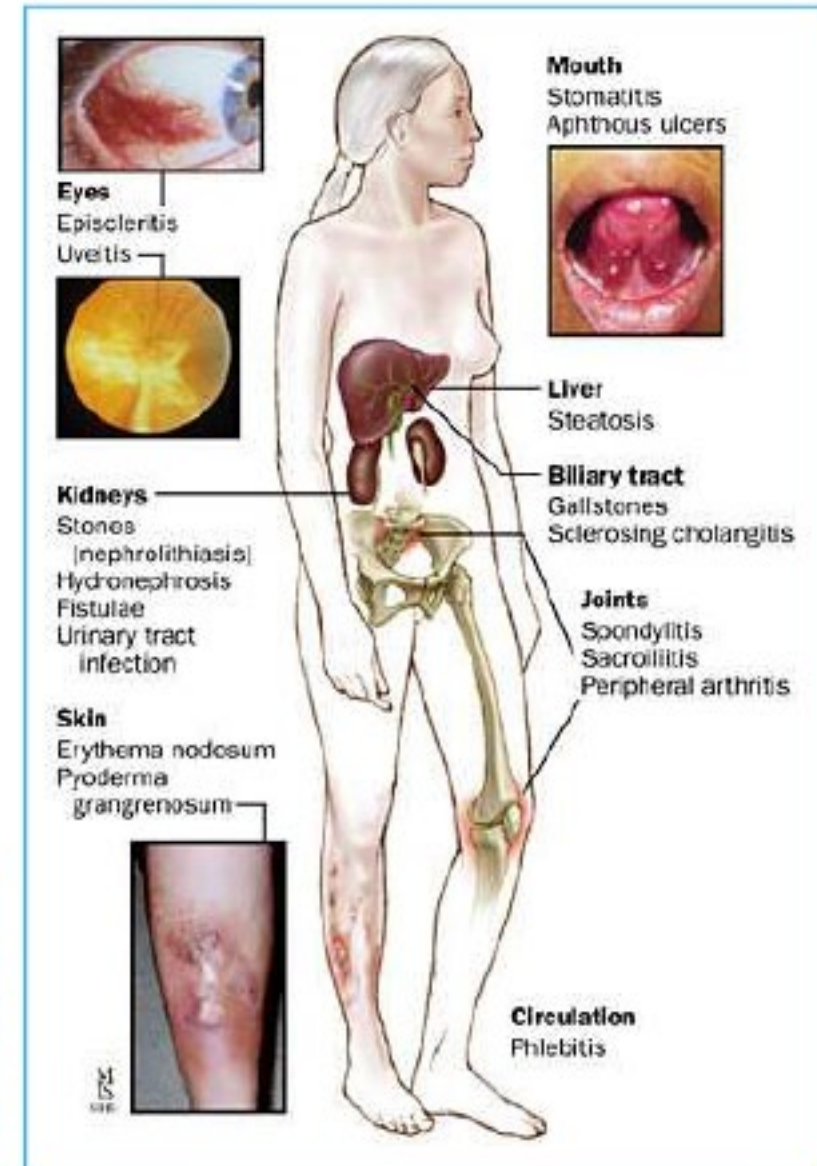
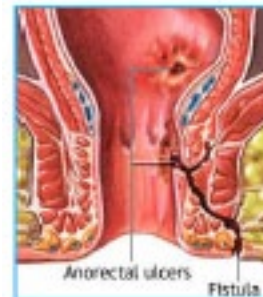
Dor abdominal 75%

Diarreia, perda peso 65%

Atraso cresc<sup>to</sup> / pubertário 25%

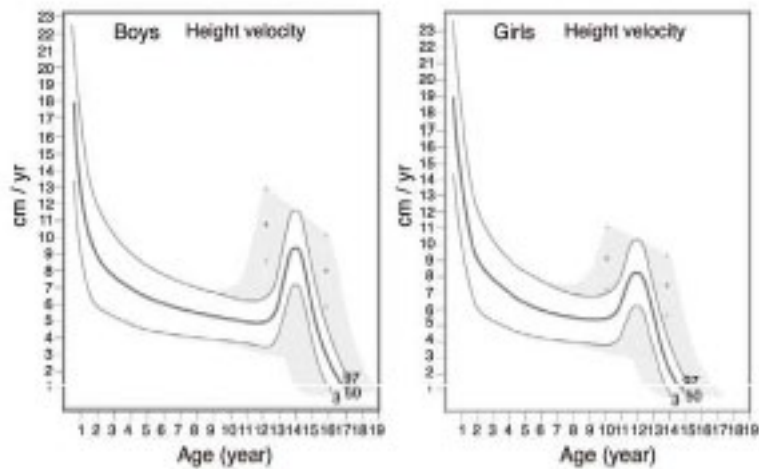
Manif. extra-intestinais 30%

Doença peri-anal 25%



## Doença inflamatória intestinal

20% casos Vel. Crescimento 1 ano antes sintomas



Ao diagnóstico: 30%: baixa estatura; 50%: baixo peso

Osteopenia:

- Corticoides
- Défices nutricionais
- Inflamação: RANKL/OPG



### Doença inflamatória intestinal

#### Clinica

- Dor abdominal; Diarreia
- Perda de peso; ↓ da Vel Cresc
- Sintomas extra-GI

#### LAB

- Anemia
- Trombocitose
- PCR e VS ↑

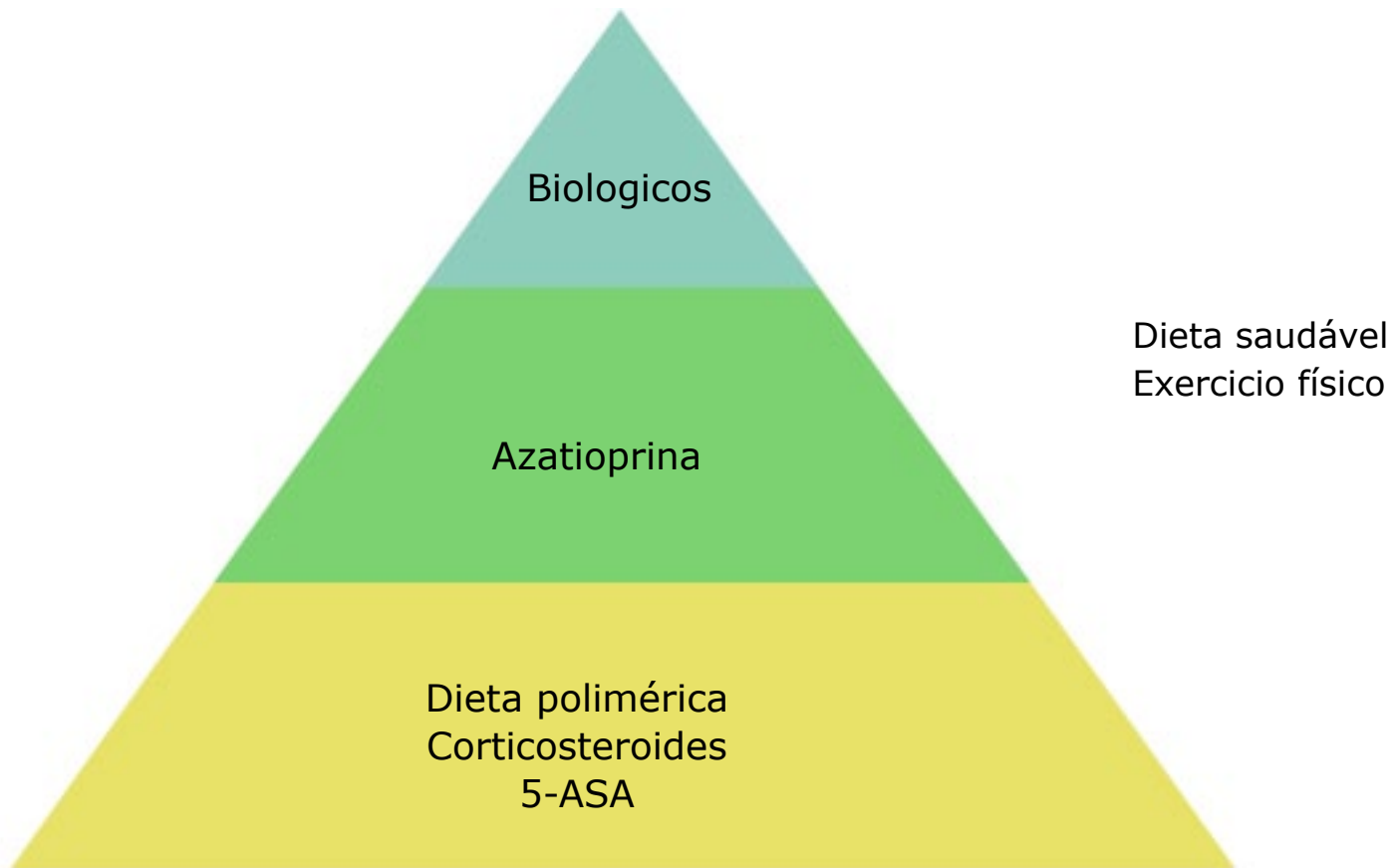
#### ECO

- espessamento ansas
- reflectividade gordura

Gastro Pediatrica  
EDA + Colonoscopia

## Doença inflamatória intestinal

### Tratamento



## **S. Intestino irritavel**

### Síndrome do intestino irritável

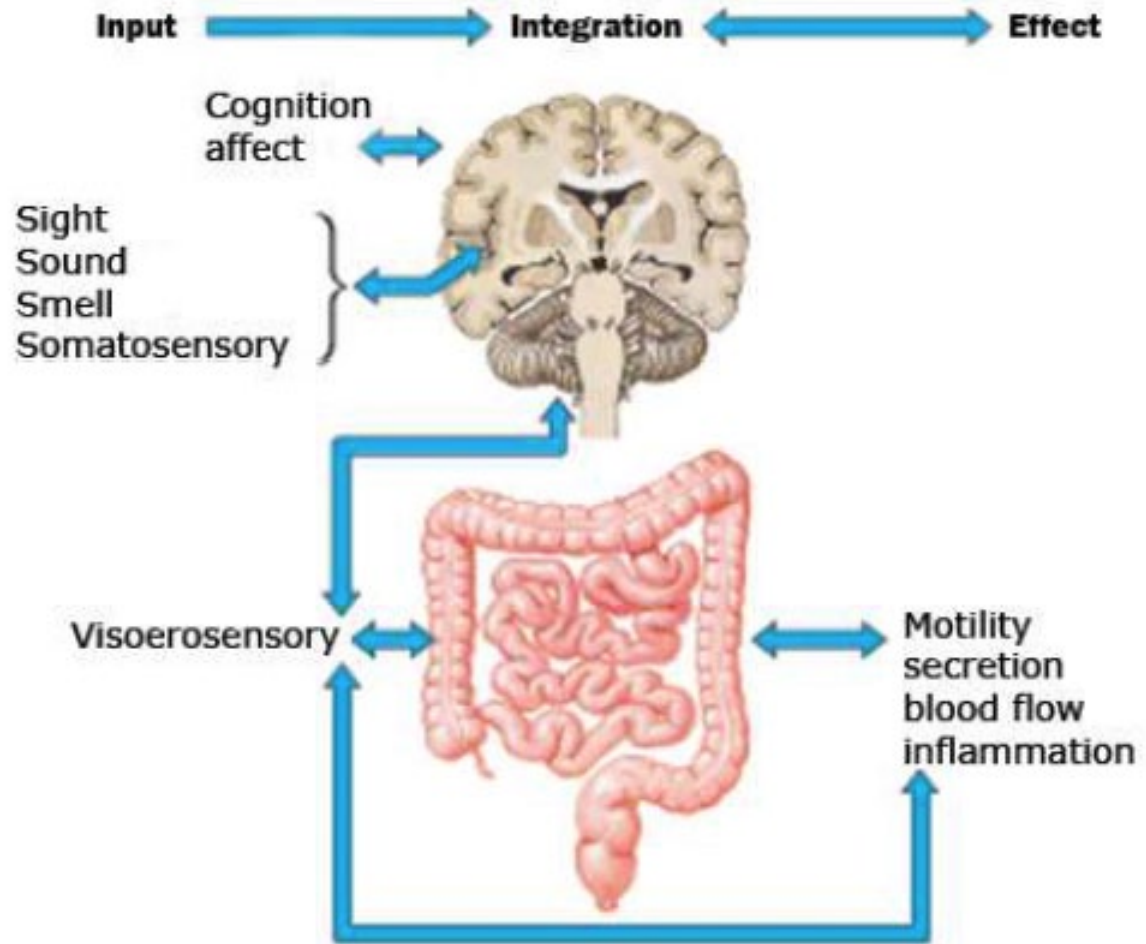
♀/♂ 2:1



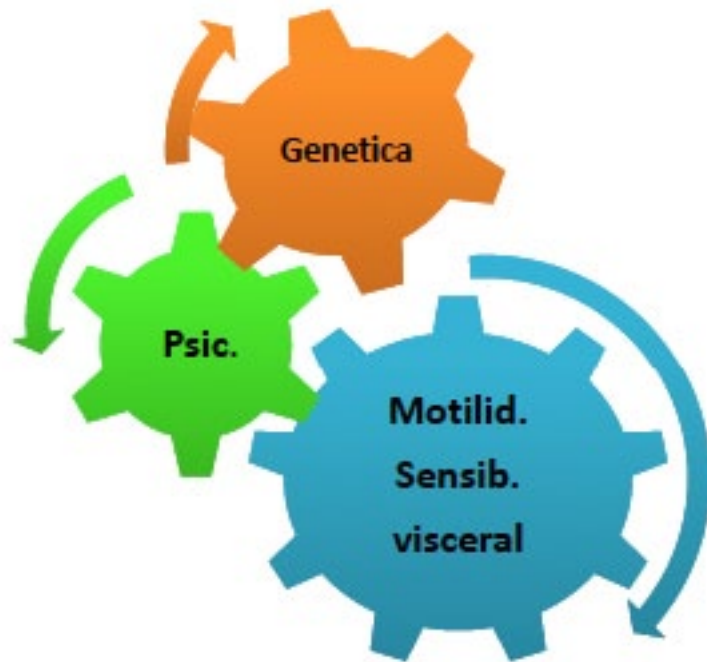
- Padrão alternante:  
Diarreia/Obstipação
- Fezes com muco e restos alim.
- Aerocolia e dor abdominal

CRESCIMENTO NORMAL

## Síndrome do intestino irritável



## Síndrome do intestino irritável



### Tratamento:

- Tranquilizar
- Explicar fisiopatologia
- Probióticos
- Dieta saudável
- Exercício físico

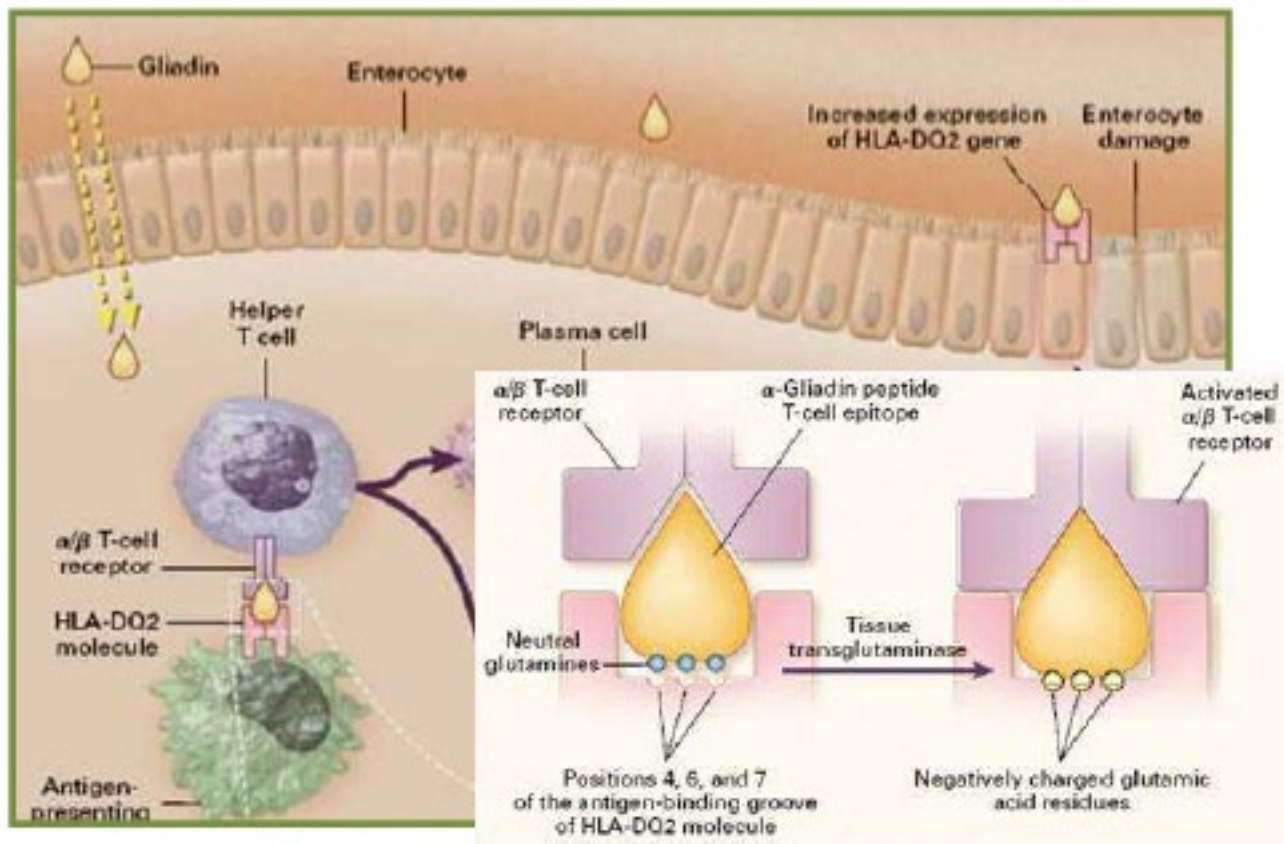


## **Doença Celiaca**

## Doença Celiaca

Enteropatia autoimune por intolerância total e permanente ao glúten

Predisposição genética **HLA DQ2 e DQ8**



## Doença Celiaca

Genética



Glúten



Factores necesarios

Patogenia? →

← Sexo Fem  
ØLM  
Infecções GI  
...

Factores de risco

↓  
Doença Celiaca

### Doença Celiaca

#### Apresentação clássica

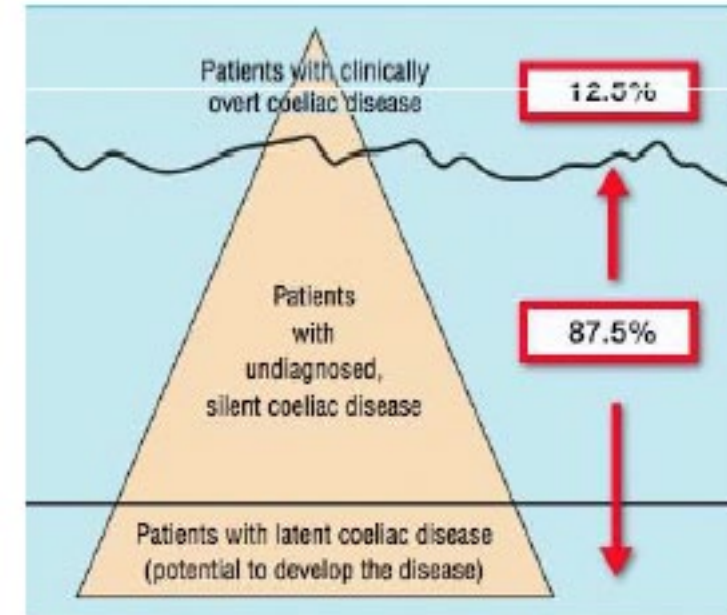
- Diarreia, distensão abd, obstipação
- Perda de peso/MPP, anorexia, irritabilidade...

#### Forma monossintomática

- Anemia, elevação transaminases
- Baixa estatura, atraso menarca
- Osteoporose, Hipoplasia esmalte
- Ataxia, dermatite herpetiforme...

#### Assintomáticos

- Silenciosa e Latente



## Doença Celiaca

### Sistema Nervoso Central

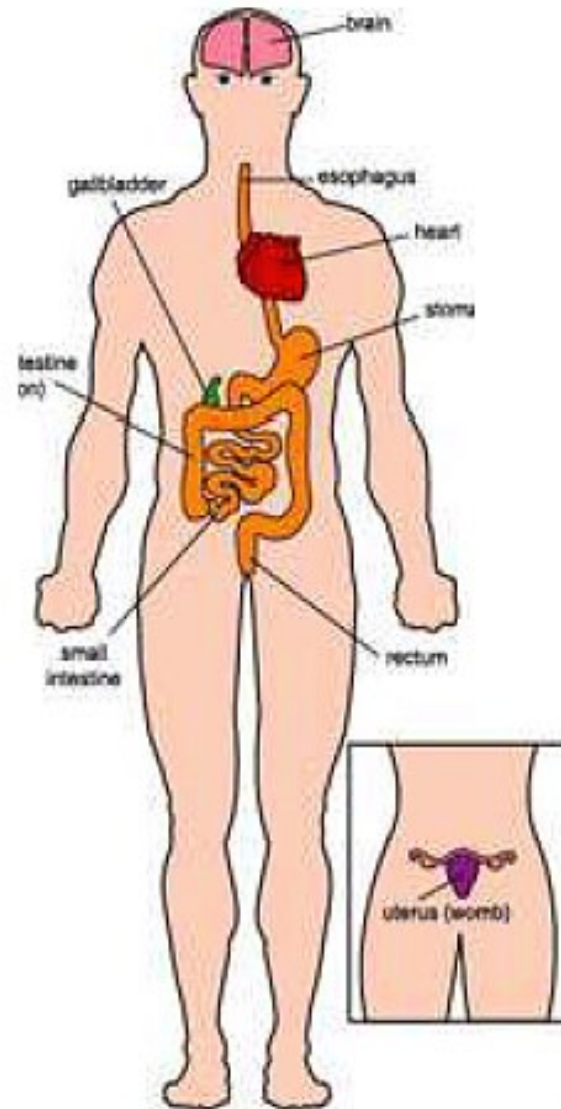
- Ataxia, epilepsia
- Depressão, esquizofrenia

### Pele e mucosas

- Dermatite herpetiforme
- Estomatite aftosa
- Alopecia

### Osso e dentes

- Osteoporose
- Anomalias do esmalte



### - Anemia

- Cardiomiopatias

### - Hepatite

- Colangite

### Digestivo

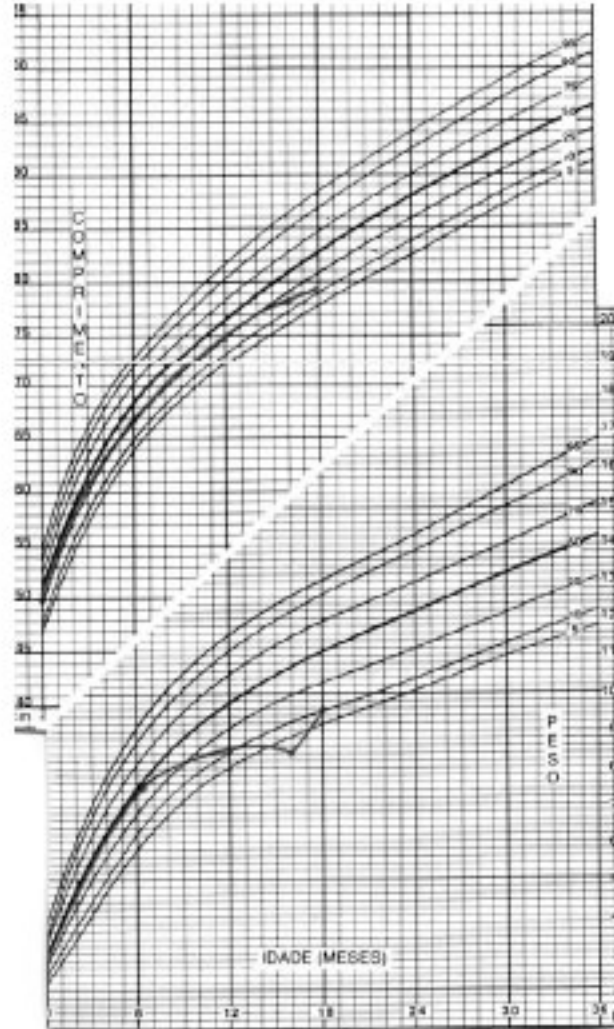
- Atrofia vilositária
- Malnutrição
- Linfoma

### Endócrino

- Atraso pubertário
- Amenorreia
- Infertilidade

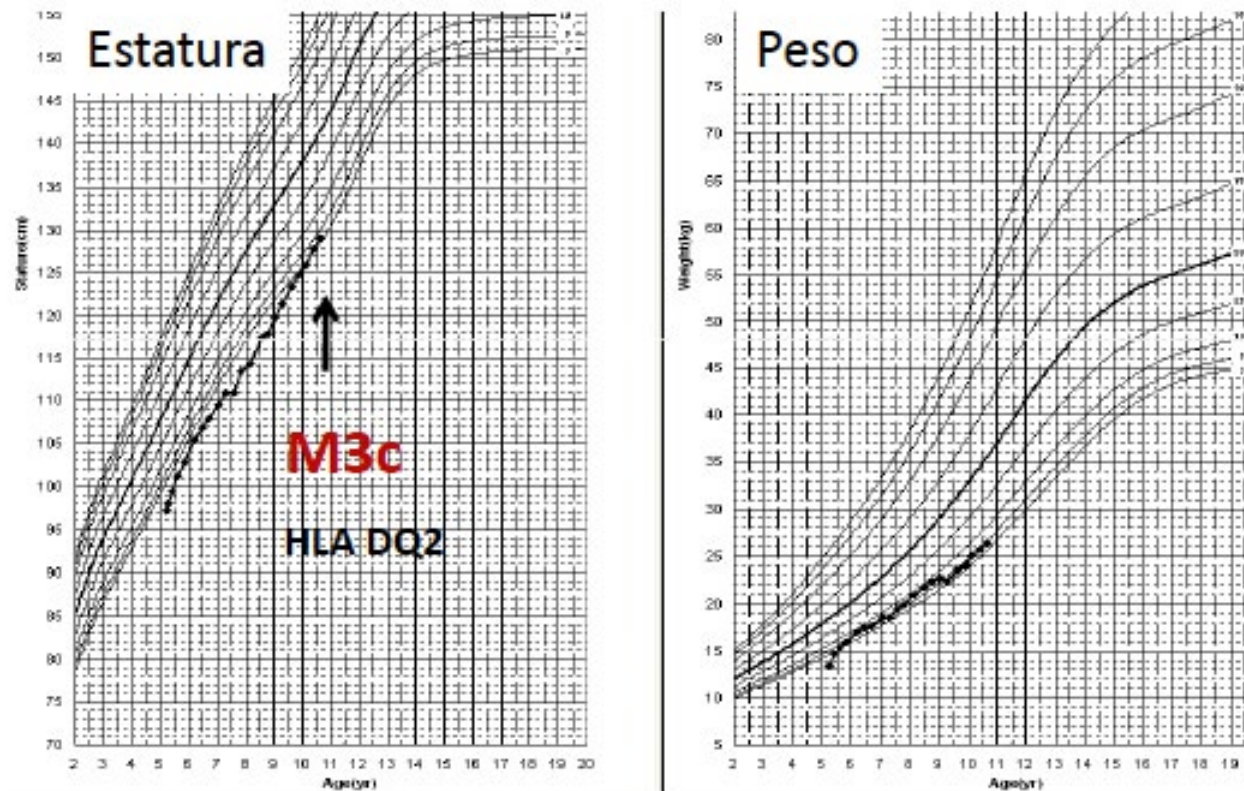
## Doença Celiaca

### Apresentação clássica



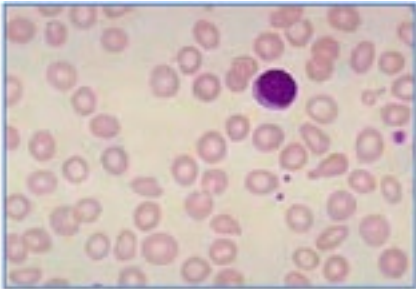
## Doença Celiaca

Baixa estatura / Atraso Pubertário



DC ~ 10% crianças/adoles baixa estat.  
Atraso da menarca

## Doença Celiaca



Anemia ferripriva  
resistente fe oral

### Hipoplasia do esmalte



20% - 70% das crianças DC

### Dermatite herpetiforme

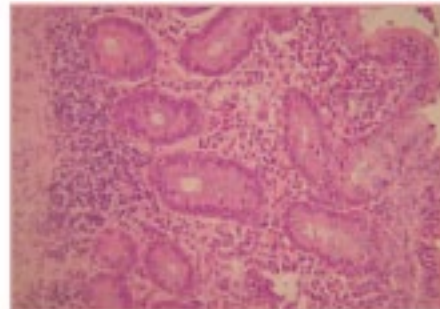
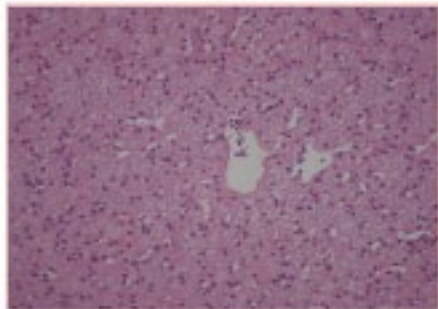
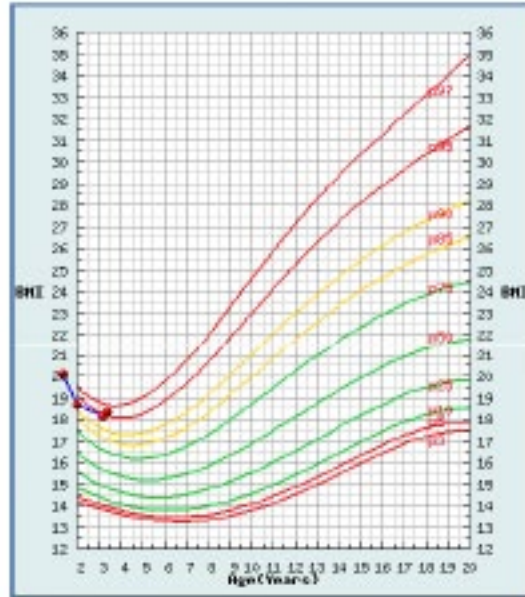


90% sem sintomas GI  
75% atrofia vilosidades

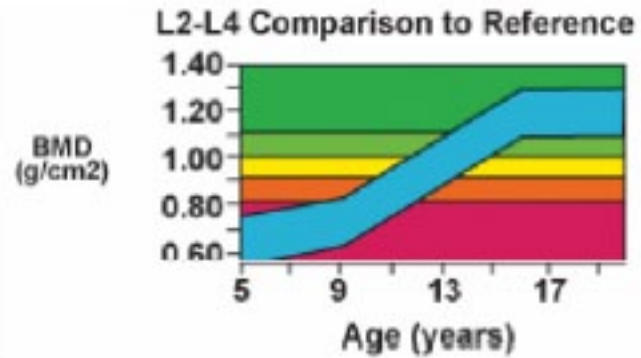
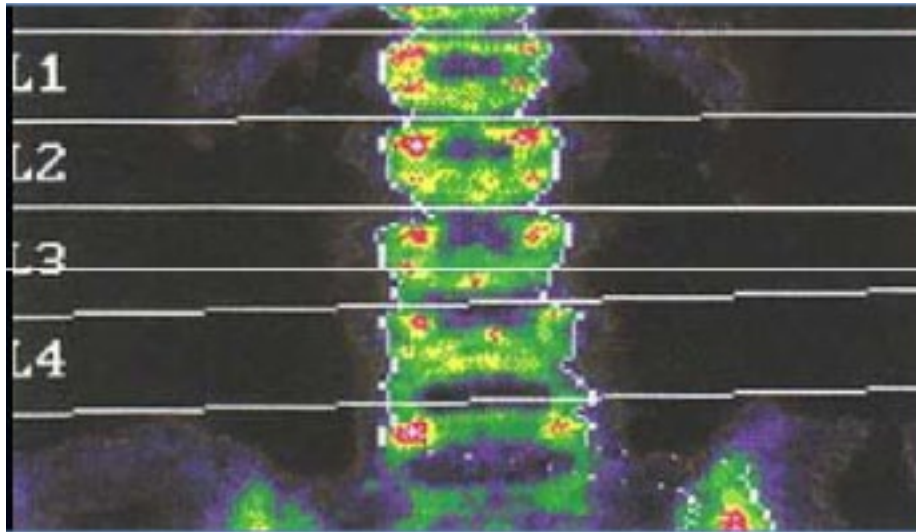
## Doença Celiaca

Hepatite e hipertransaminasemia

3 A  
↑ AST ALT



## Doença Celiaca



L2-L4 BMD (g/cm <sup>2</sup> ) 1	0.558 + 0.01
L2-L4 % Young Adult <sup>2</sup>	47 + 0.01
L2-L4 % Age Matched <sup>3</sup>	71 + 3

Osteoporose

- Malabsorção vit D, Ca<sup>++</sup>
- Inibição osteoprotegerina

### Doença Celiaca: grupos de risco

Diabetes tipo 1:	3,5 -10%
Tiroidite:	4 -8%
Art Reumatóide:	1,5 -7,5%
Hepatite autoimune:	6 -8%
S. Sjögren:	2 -15%
Nefropatia IgA:	3,6%
S Turner:	4 -8%
S Down:	4-19%
S Williams:	8%

Prevalência familiares DC

1º grau DC: 1:18 -1:22

2º grau DC: 1:24 – 1:33

**RASTREIO**

### Doença Celiaca

#### DIAGNÓSTICO

##### Serologia

##### **Anticorpos anti-transglutaminase IgA**

Anticorpos anti-endomisio IgA

Anticorpos anti-gliadina desaminada se < 2<sup>a</sup> (Ac ultima geração)S Turner:

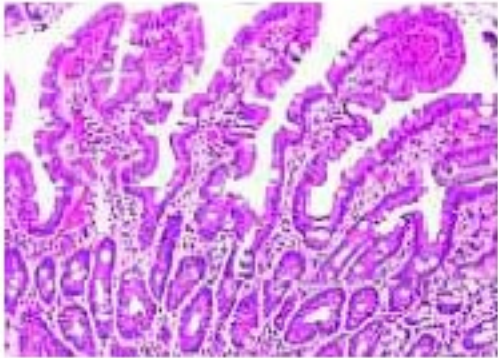
IgA total

Determinação HLA

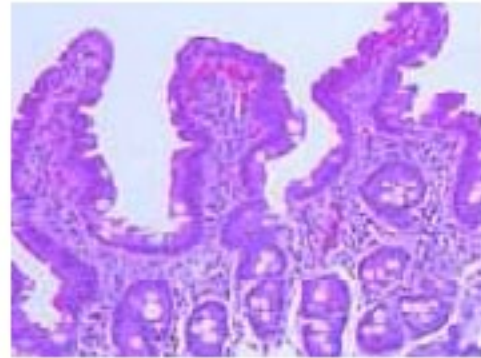
##### **Biópsia intestinal + Resposta dieta**

Provocação

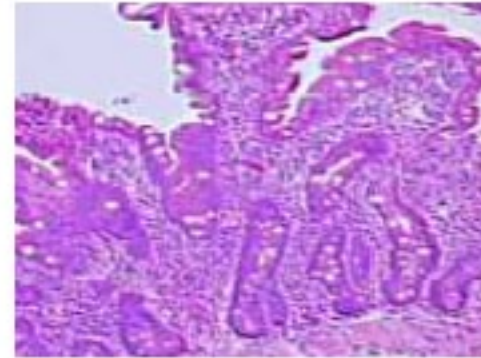
**Classificação de Marsh**



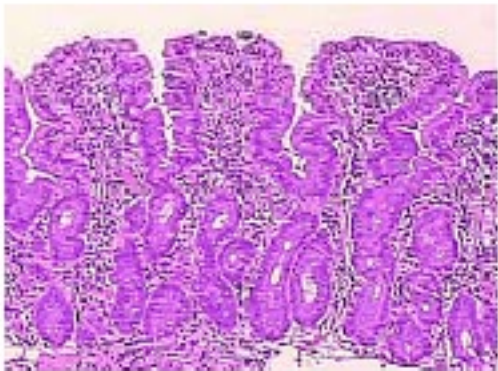
NORMAL 0



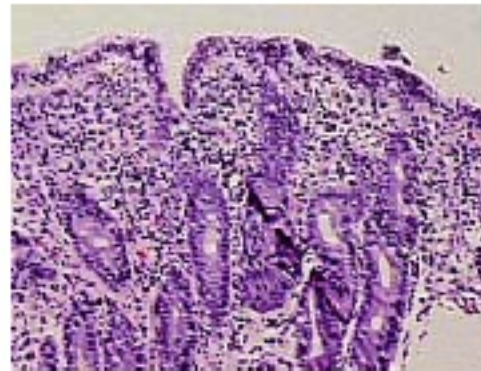
INFILTRATIVO 1



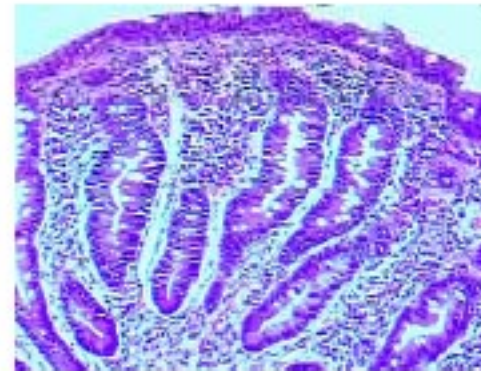
HIPERPLASICO 2



ATROFIA PARCIAL 3a



ATROFIA SUBTOTAL 3b



ATROFIA TOTAL 3c

### Doença Celiaca

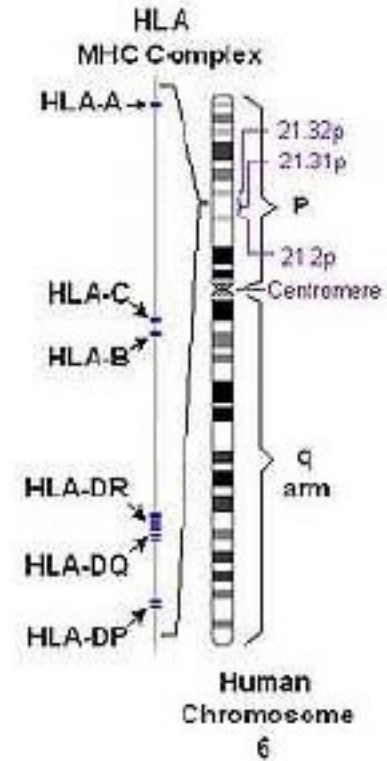
#### Genética

##### Alelos associados a Doença Celiaca

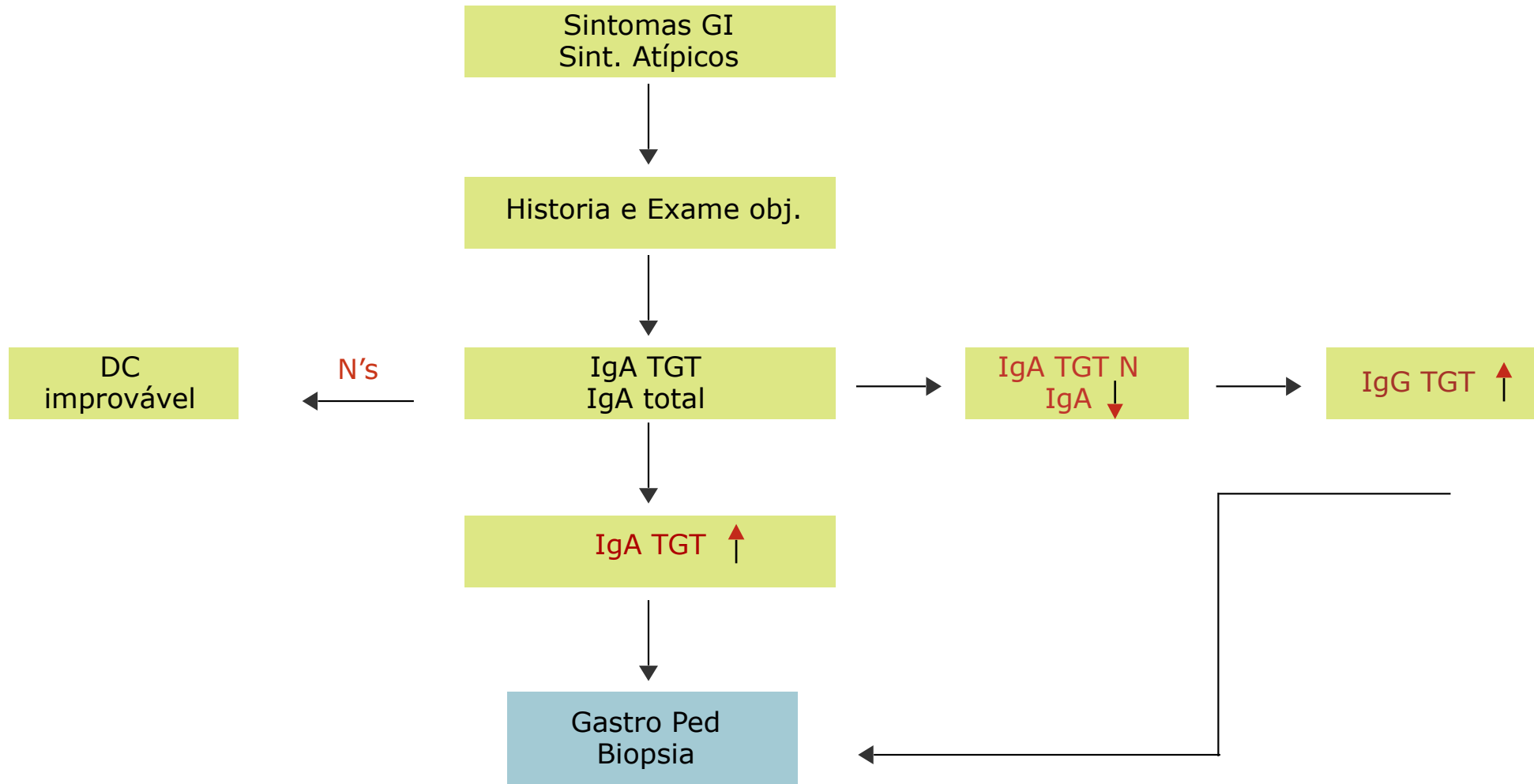
- DQ2 – 95% celíacos
  - DQ8 – restantes celíacos
- DQ2 - ~30% pop.geral

#### Utilidade

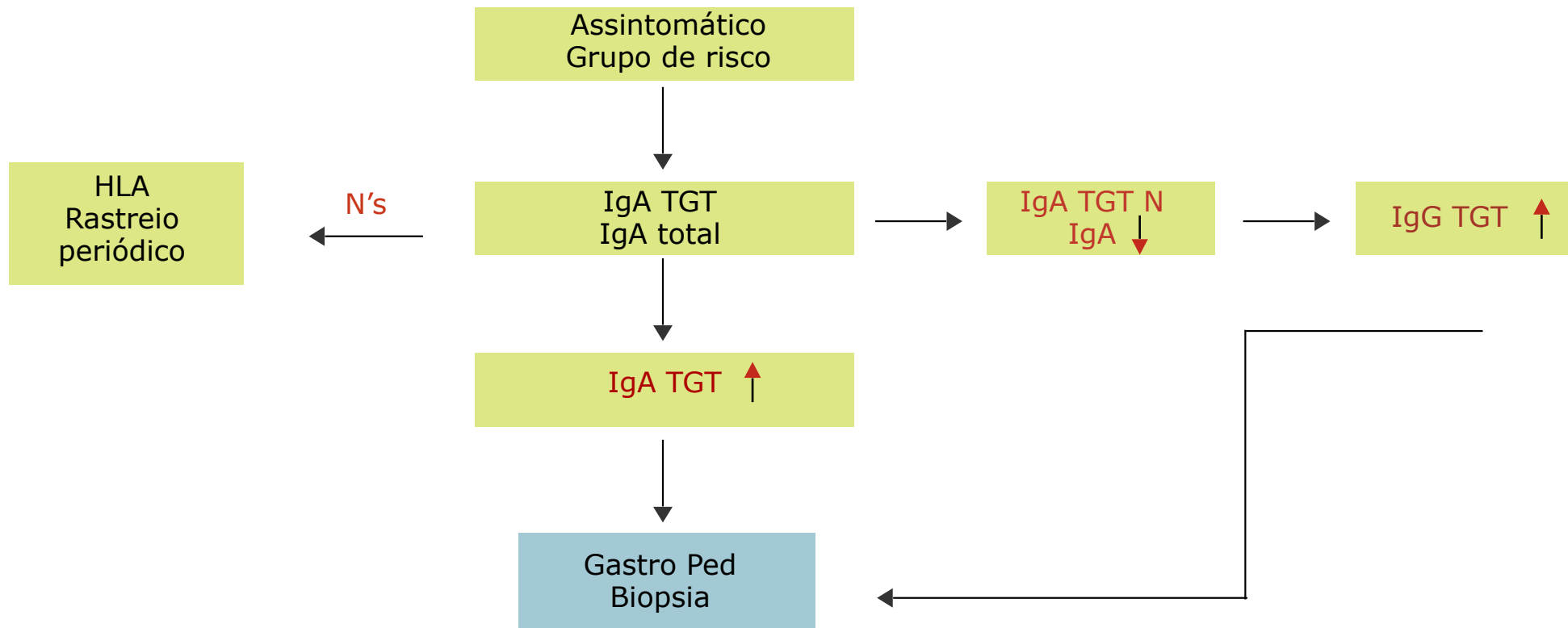
- Alto valor preditivo negativo
- **Negatividade DQ2 e DQ8 exclui doença**



## Doença Celiaca: diagnóstico



Doença Celiaca: diagnóstico



### Doença Celiaca

Seguimento

**Monitorizar tratamento**

**Dieta isenta de gluten**

Sintomatologia e serologia neg

Crescimento N

**Diagnosticar e tratar complicações**

Osteoporose, Linfoma...

Autoimunidade





## Abordagem da criança com diarreia crónica

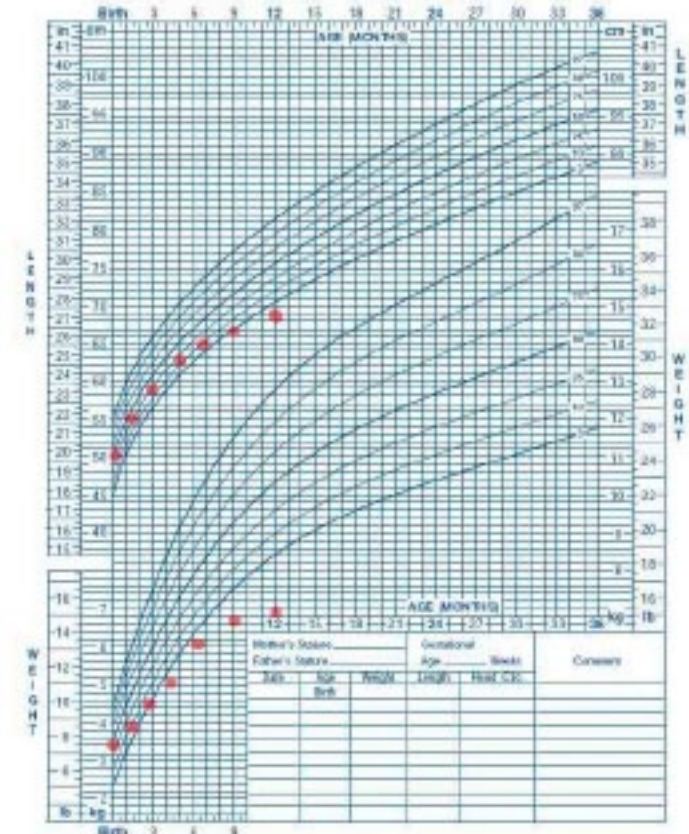
### Aspectos fundamentais:

Grupo etario

Características diarreia

Sintomas / sinais acompanhantes

### REPERCUSSÃO SOBRE CRESCIMENTO



### **História clínica 1**

**Doença actual**

**Grupo etario**

**Data inicio diarreia** (*intervalo livre*)

**Características diarreia:** *freq., volume, consistência, aspecto, constit. anormais*

**Padrão:** persistente ou intermitente

**Horario:** *padrão funcional vs orgânico*

**Relação com os alimentos**

**Sintomas / sinais acompanhantes:** *febre, artrite, eritema nodoso...*

## História clínica 2

### Historia familiar

Consanguinidade

Atopia, Patologia auto-imune

História Clínica 2

### Antecedentes pessoais

- História alimentar
- Infecções, Atopia
- Infantário
- Socio-economica



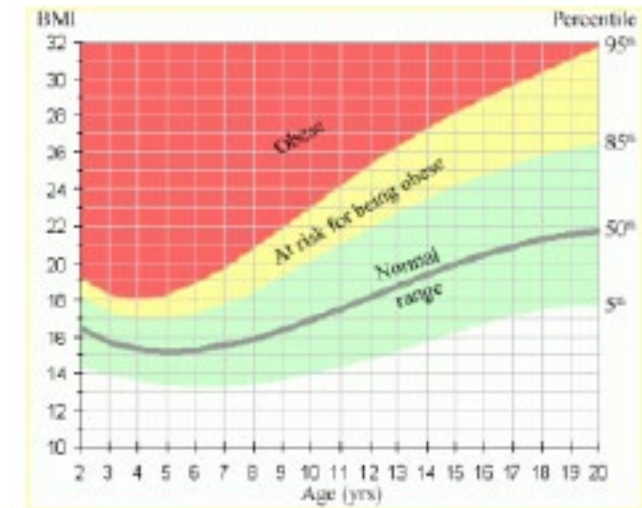
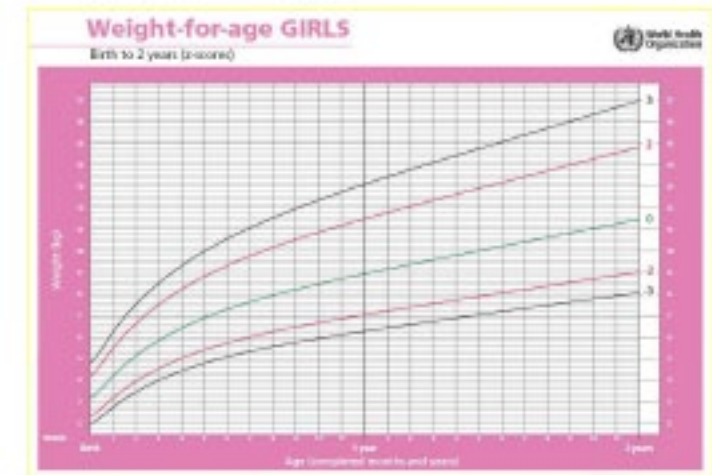
## Exame objectivo 1

Avaliação somatometrica

*Curvas de crescimento*

*IMC (peso Kg/altura m<sup>2</sup>)*

Pregas cutaneas



### Exame objectivo 2

#### Estado geral

- Irritabilidade
- Sinais de desidratação, fenotipo peculiar

#### Pele e faneros

- Eritema nodoso, eczema atopico, cabelo fino e quebradiço

#### **Paniculo adiposo** (pregas gluteas)

**Abdomen:** *distensão, flatulencia, palpação dolorosa, massas*

**Membros:** *edema, artrite, hipocratismo digital*

**Genitais** (atraso pubertario) e **Anus** (fissuras, fistulas, *eritema perianal*)

### **Avaliação Diagnostica Diarreia Crónica**

*A abordagem diagnóstica deverá ser sempre individualizada!*

### **Exames Complementares**

#### ***1ª linha: (Exames fecais)***

Coprocultura; ex. parasitologico

Pesquisa leucocitos, sangue oculto

Substancias reductoras, pH e ac. lactico

Esteatocrito, elastase

### Avaliação Diagnostica Diarreia Crónica

*A abordagem diagnóstica deverá ser sempre individualizada!*

#### Exames Complementares

##### **2ª linha:**

Hemograma, BQ

Marcadores inflamação  
Ac ATG IgA e IgA total

Rastreio alergologico, Teste suor

Rastreio imunodeficiência

##### **3ª linha:**

ED alta e baixa com biopsias

## Refluxo gastro-esofágico. Esofagite não péptica

Susana Almeida

Doença de refluxo gastro-esofagico

Esofagite eosinofílica

Esofagite caustica

Esofagite infecciosa

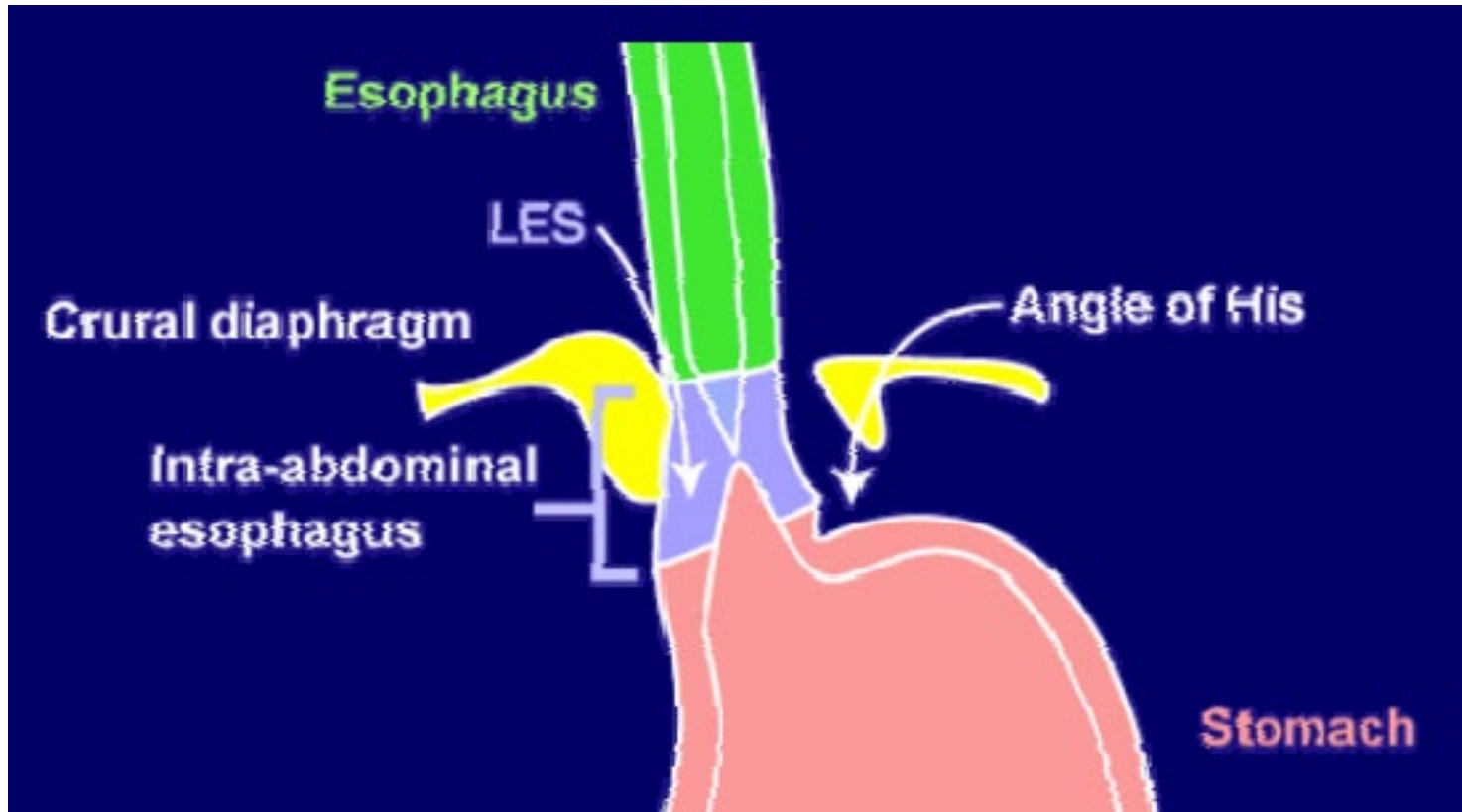
## **Doença de Refluxo GE**

### RGE fisiológico

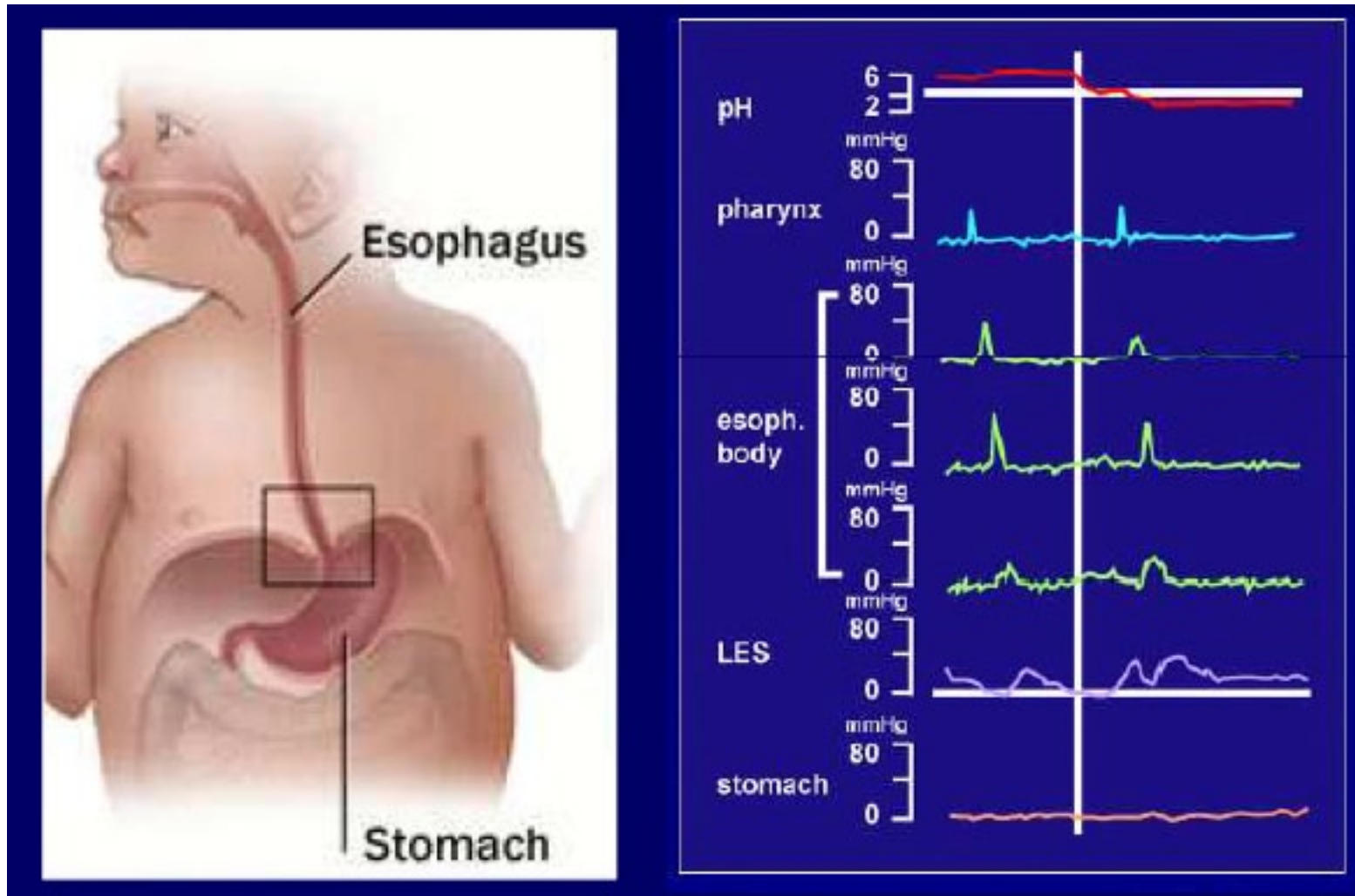
Limites superiores **normalidade**

	<b>Lactentes (N=509)</b>	<b>Crianças (N=48)</b>	<b>Adultos (N=432)</b>
Nº epis. refluxo/dia	73	25	45
Nº epis. Refluxo >5 min	9,7	6,8	3,2
Indice refluxo, % tempo pH<4	11,7%	5,4%	6%

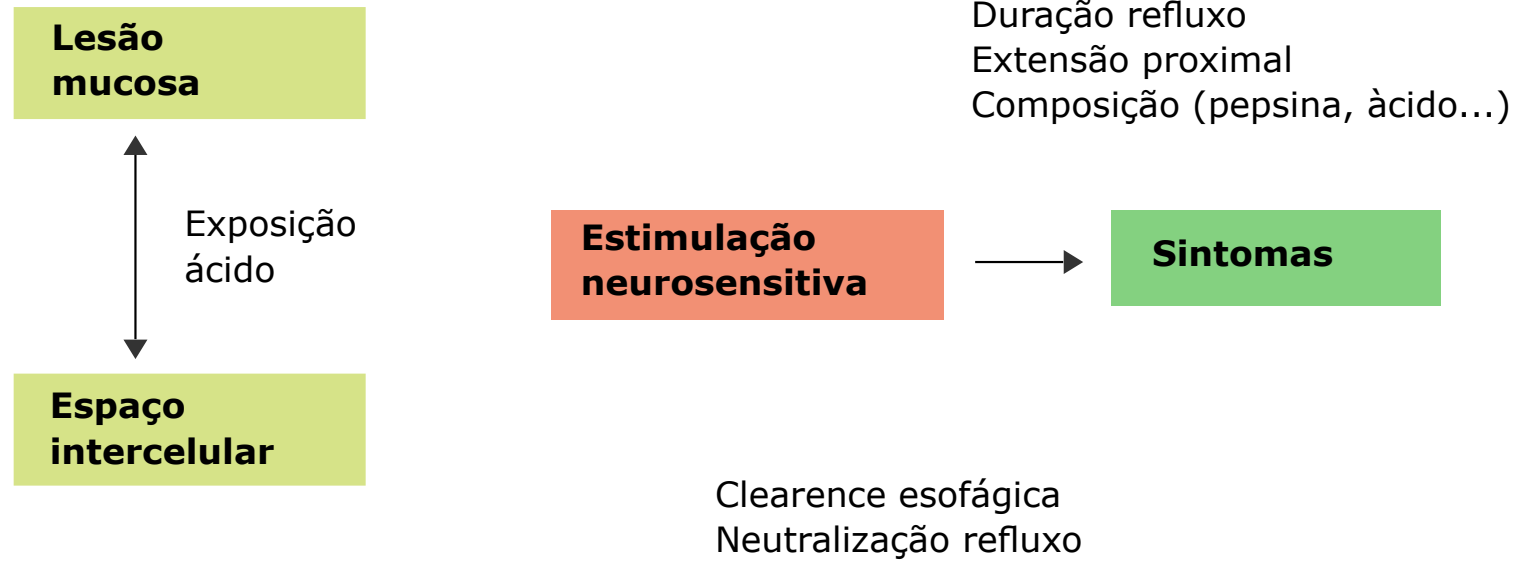
## Barreira Anti-refluxo



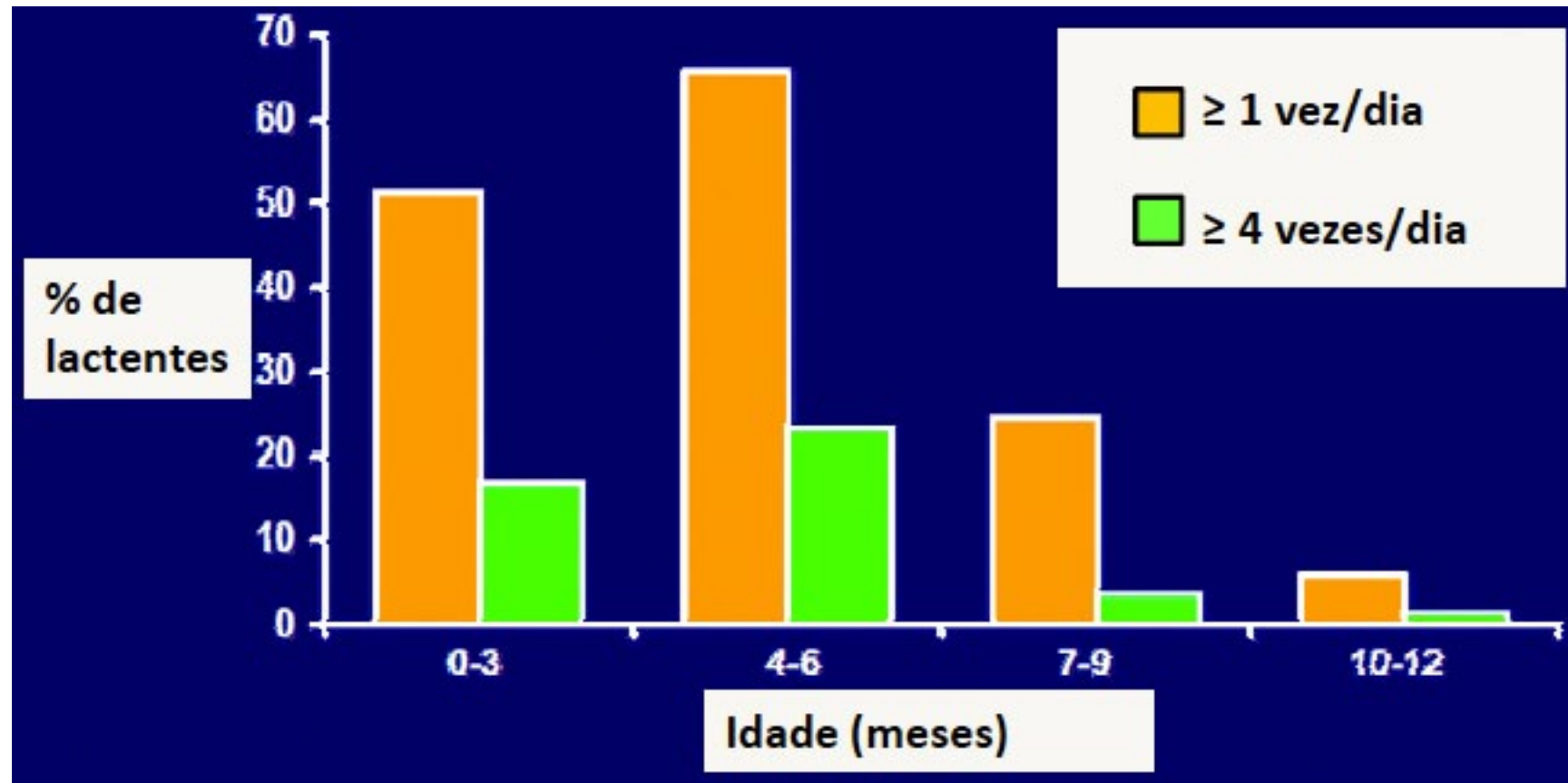
Relaxamentos transitórios do EEI



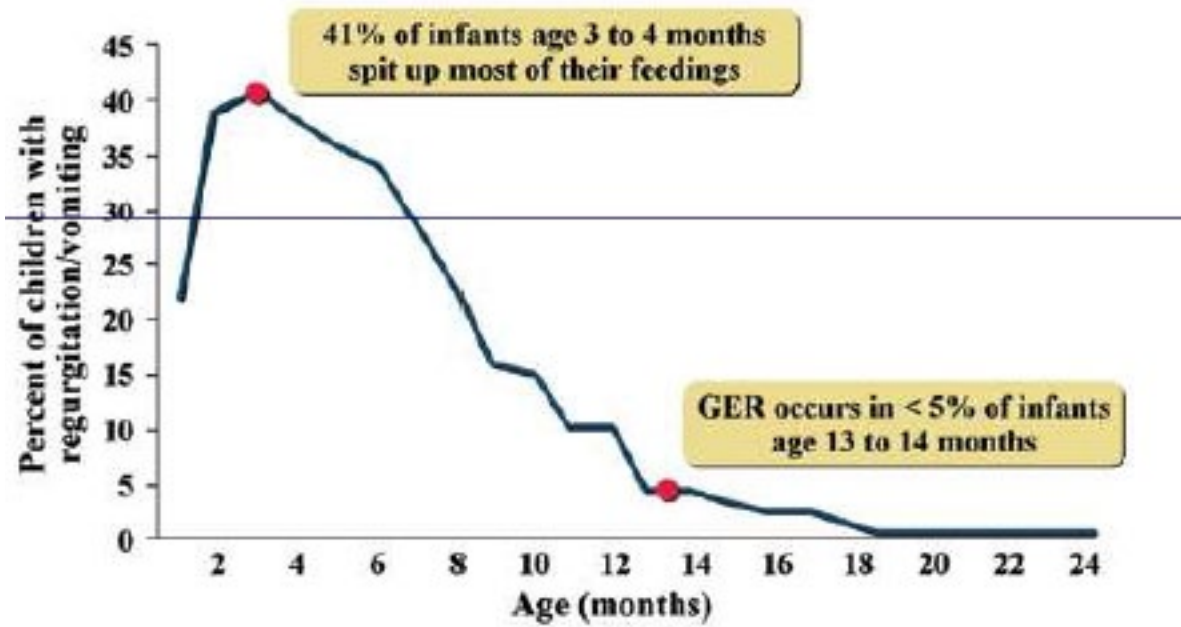
## Fisiopatologia



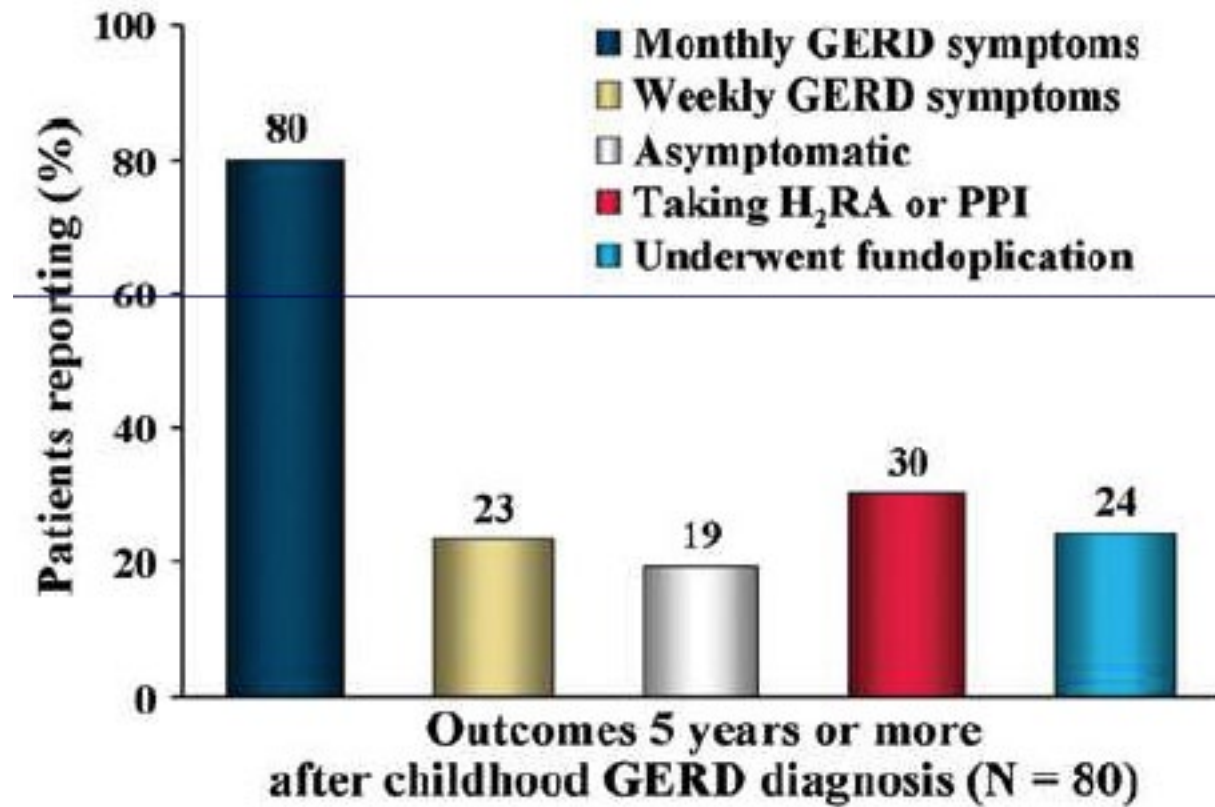
Prevalência regurgitações 1º ano



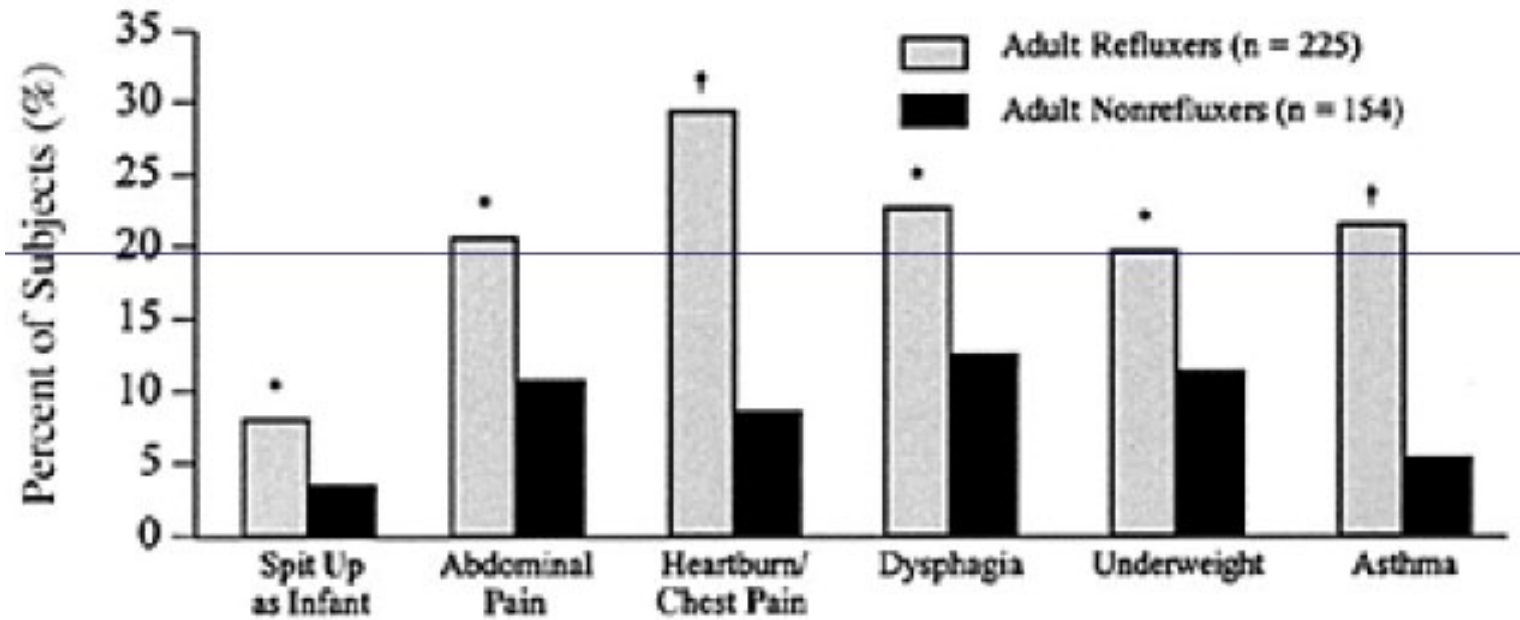
## História natural



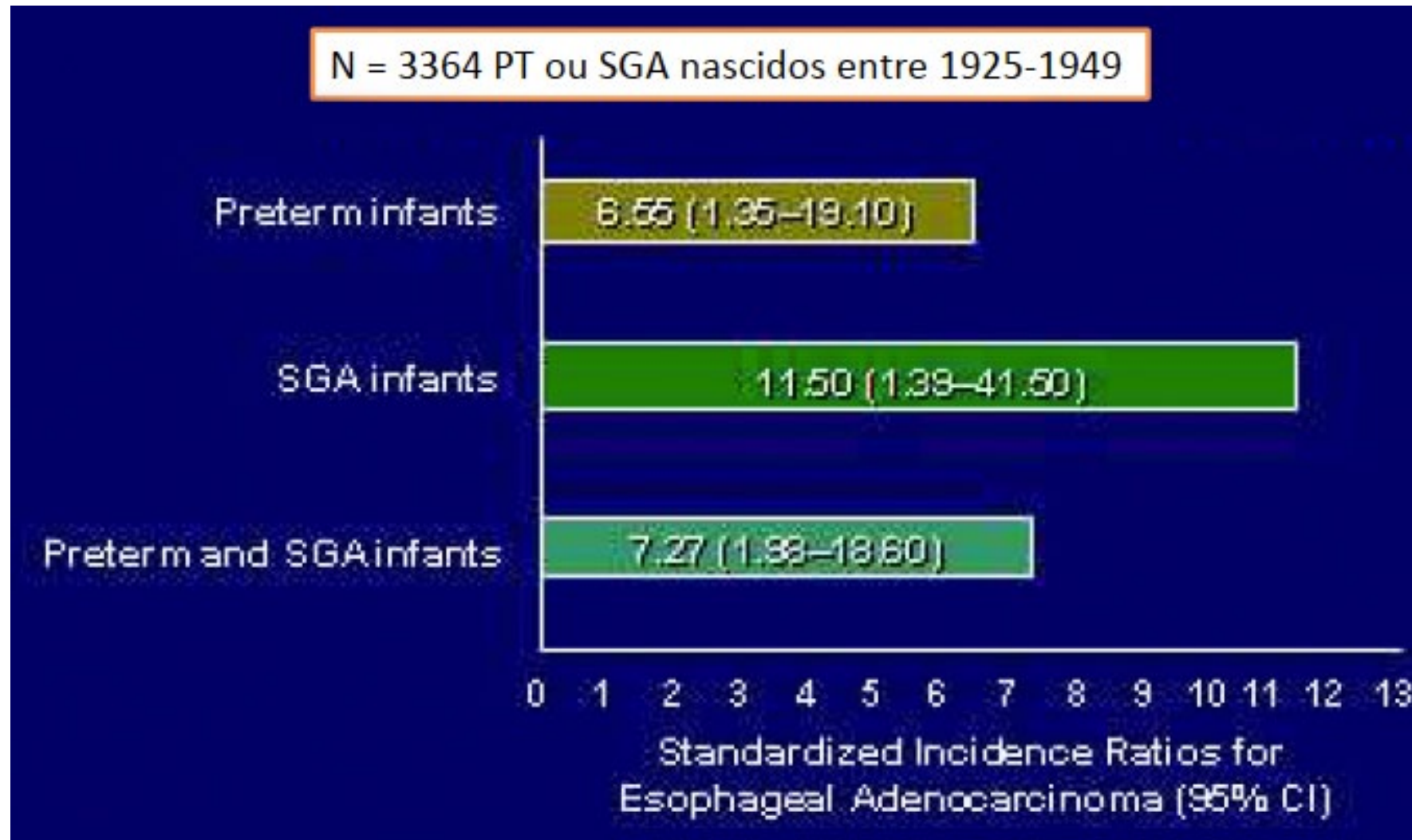
## Evolução DRGE infância



**DRGE após adolescência**



**Prematuridade, RGE e adenocarcinoma**



## Grupos de risco DRGE

Fibrose Quística

Dças neurológicas

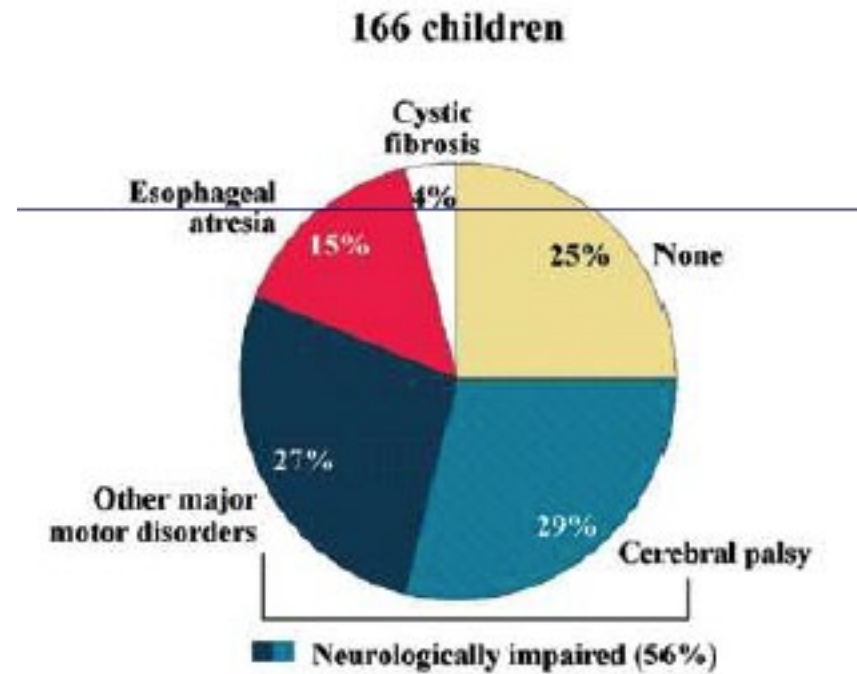
Atrésia esófago

Obesidade

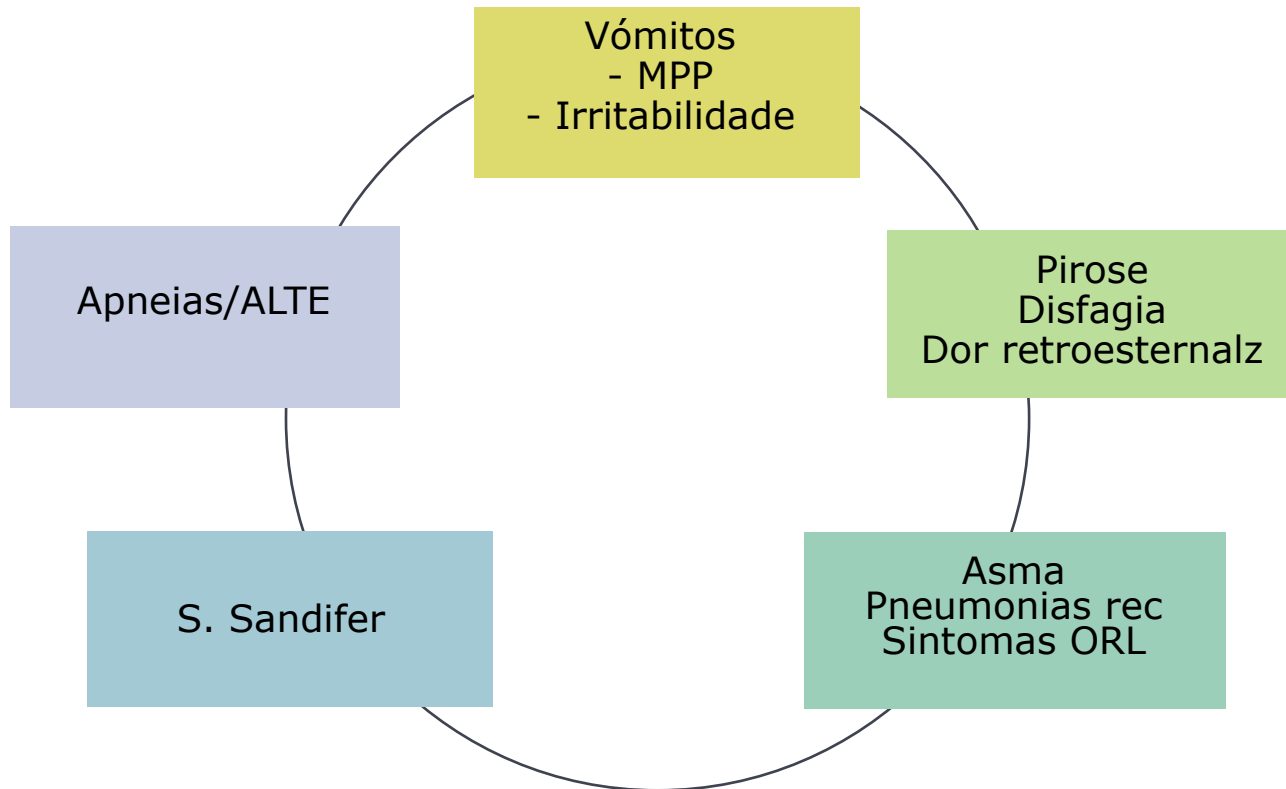
Prematuridade

S. Genéticos

## Tratamento prolongado com IBP

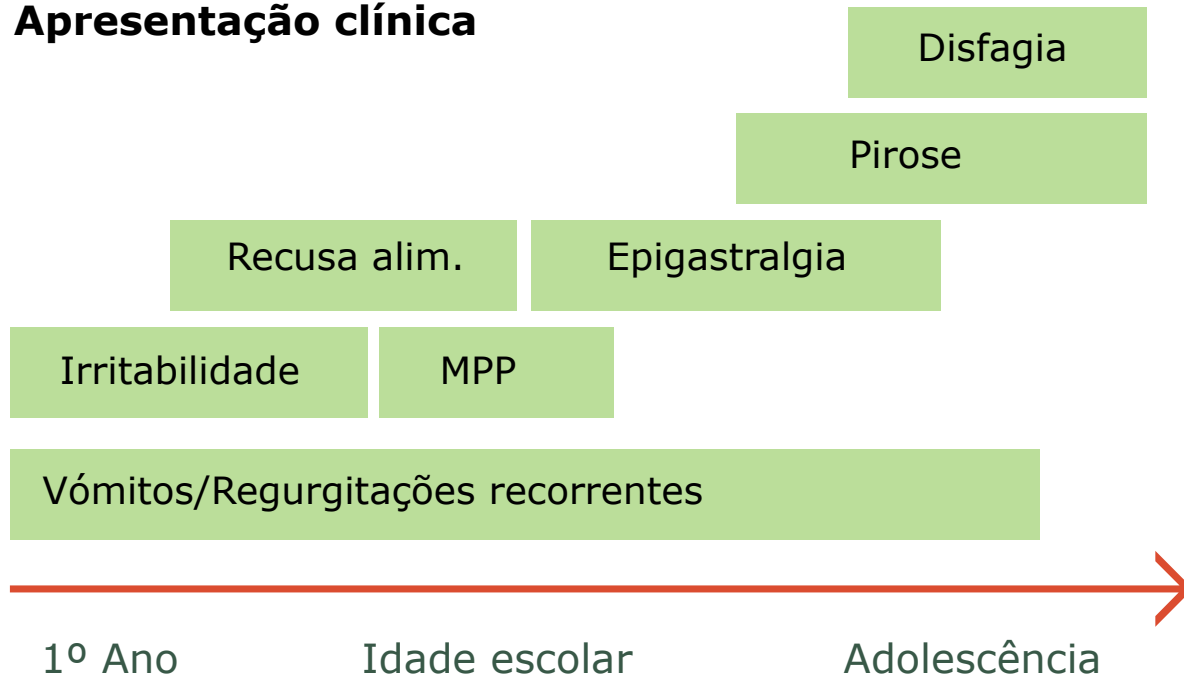


## Apresentação clínica



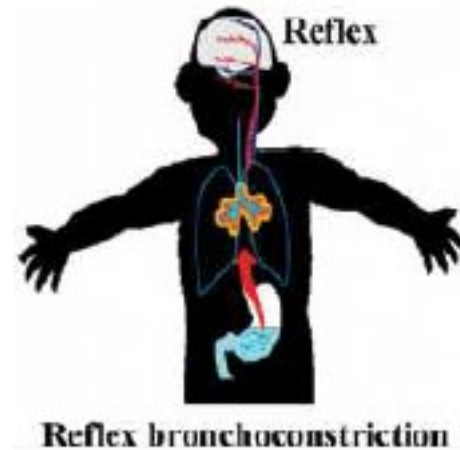
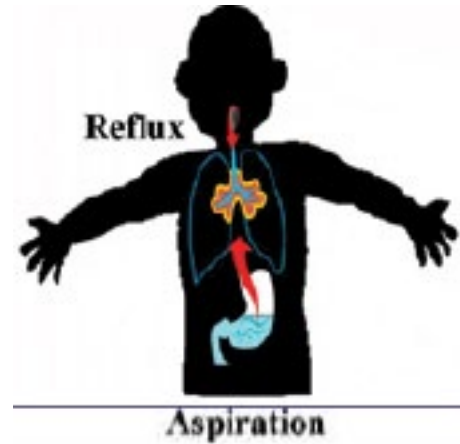
## Refluxo gastro-esofágico. Esofagite não péptica

### Apresentação clínica



## Apresentação clínica

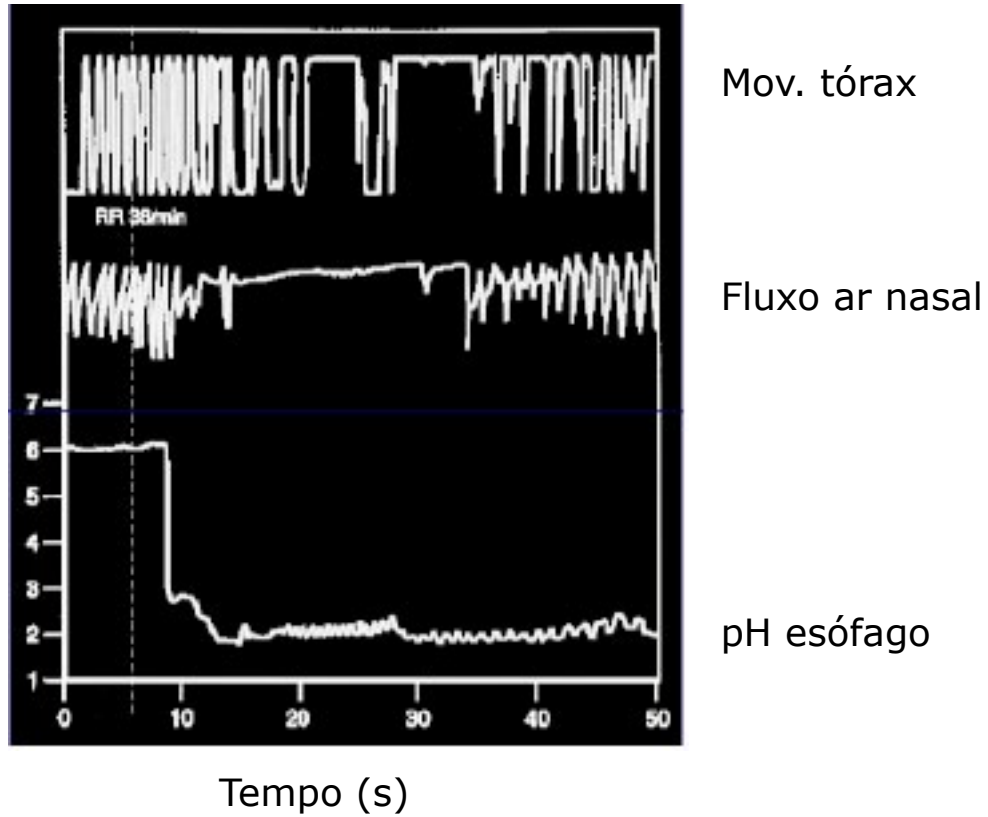
Sintomas respiratórios  
e  
RGE



Prevalence (%)

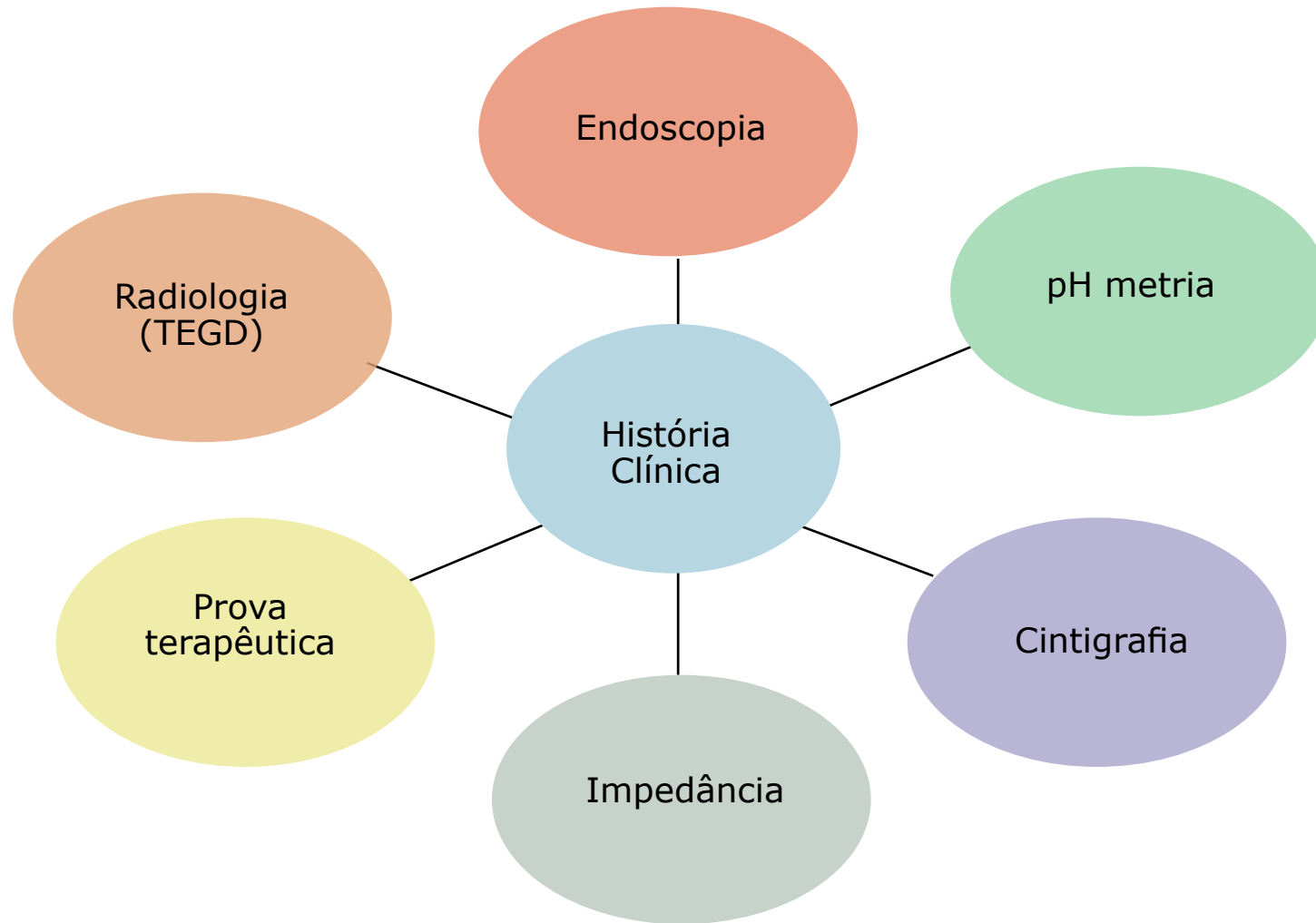
Complication	Cases with GERD (n = 1980)	Healthy Controls (n = 7920)	P value
Sinusitis	4.2	1.4	< 0.0001
Laryngitis	0.7	0.2	0.0001
Asthma	13.2	6.8	< 0.0001
Pneumonia	6.3	2.3	< 0.0001

## Apneias e RGE



## Estudos recentes: fraca relação apneia patol. /RGE

**Abordagem diagnóstica DRGE**



### História clínica

#### Alimentação:

Frequência, quantidade  
Erros preparação, posição

#### Padrão regurgitação:

Frequência, quantidade  
Dor, esforço

#### Antecedentes Pessoais:

PT, cirurgia gastro, atopia

#### História familiar

#### Crescimento

## pH metria 24h

Detecta refluxo ácido

Relação RGE /sintomas

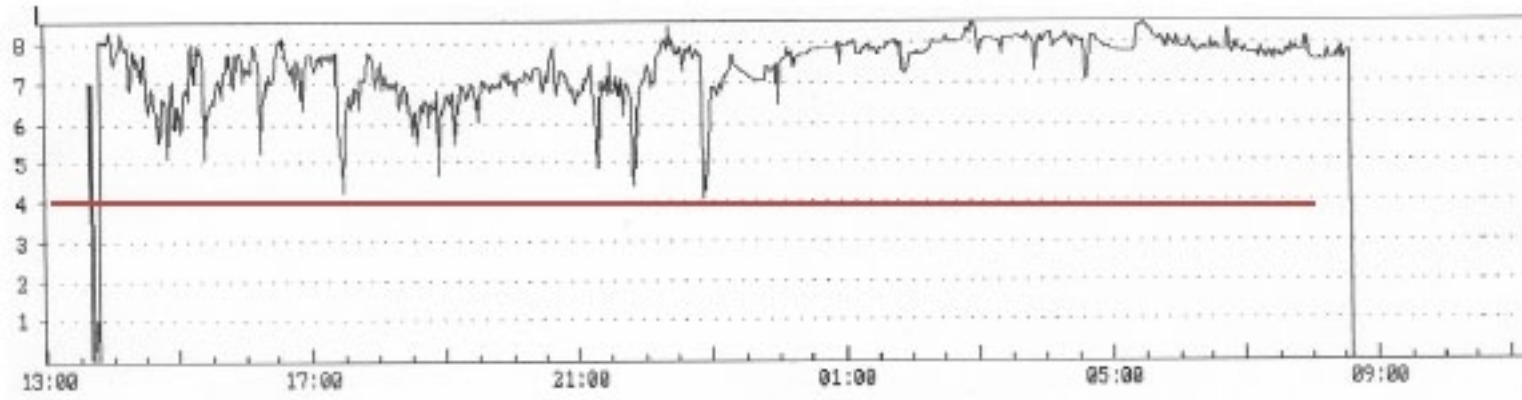
pH metria 24h

Avalia:

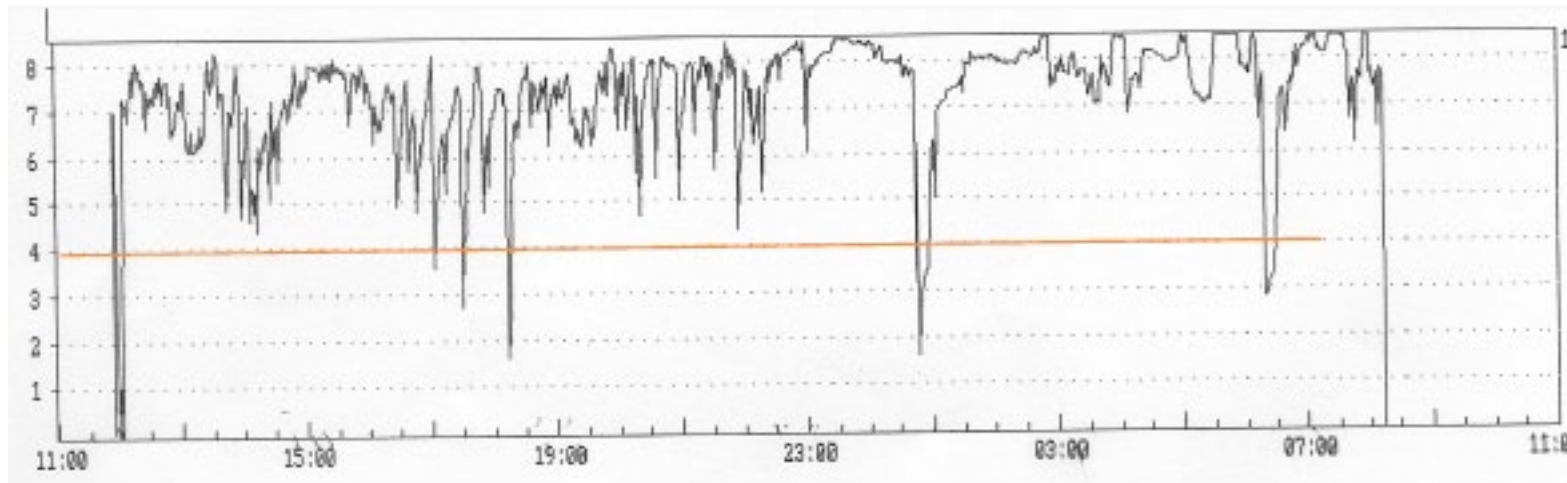
- Clearance
- Índice refluxo
- Eficácia terapêutica



Traçados pH metria



Refluxo não ácido



Refluxo ácido

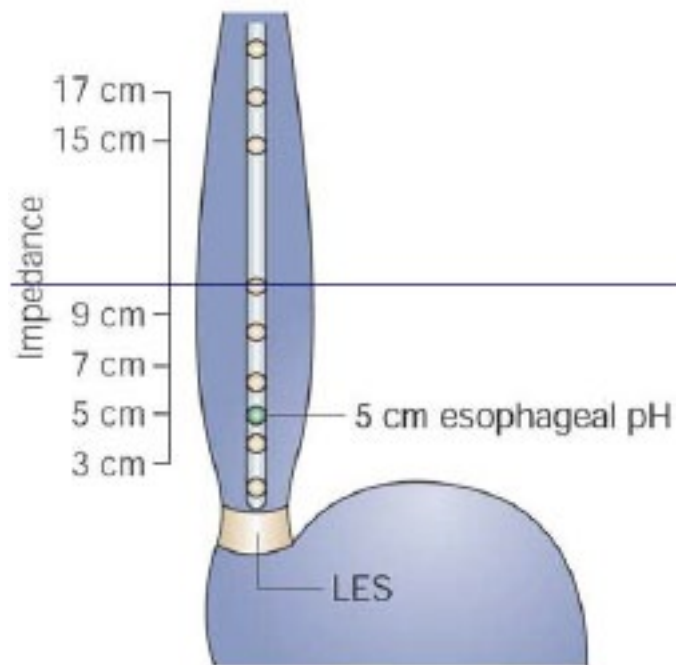
## Impedância esofágica

Refluxo não ácido

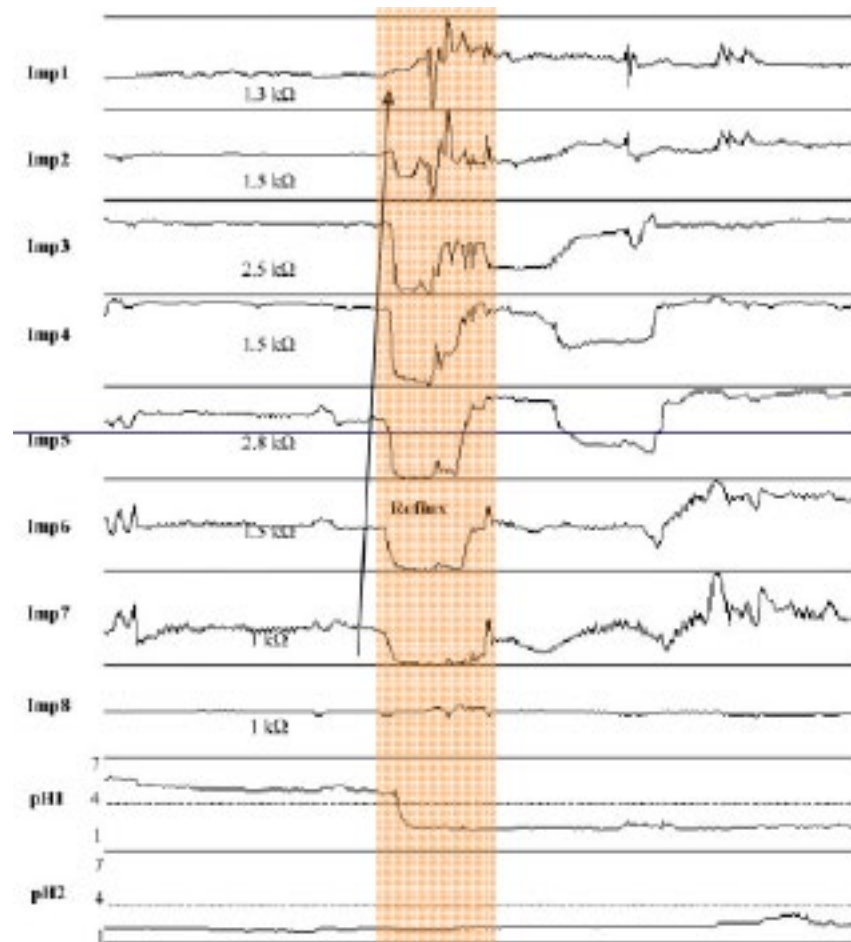
Refluxo gasoso

Refluxo breve (<15s)

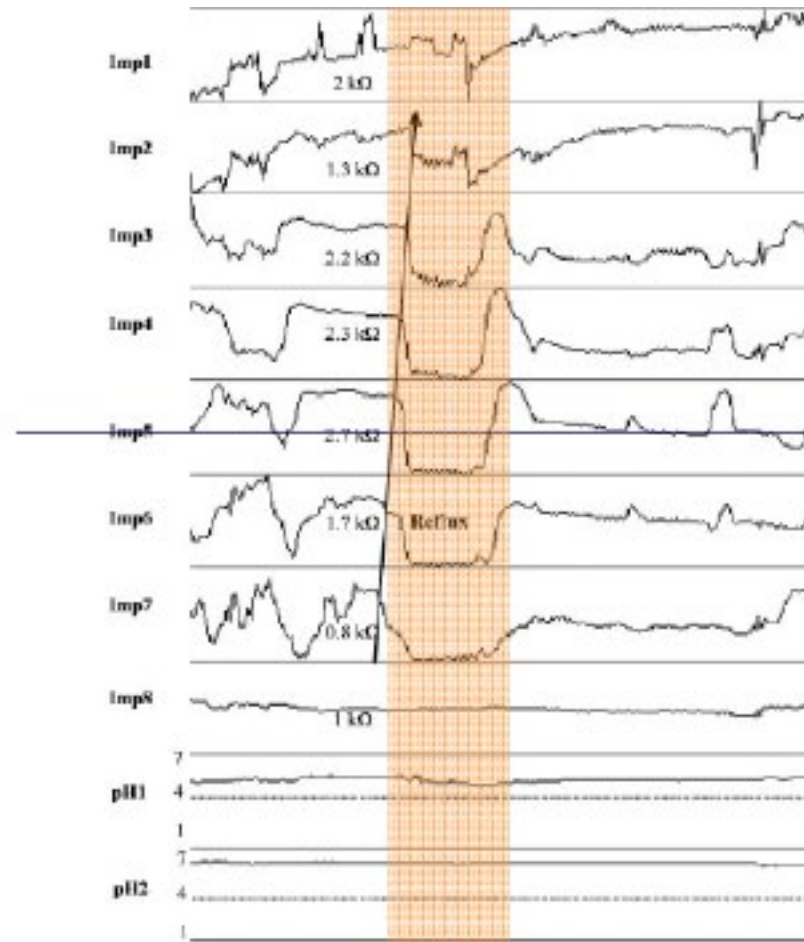
Lactentes c/ Sintomas resp



### Traçados Impedância esofágica



Refluxo ácido

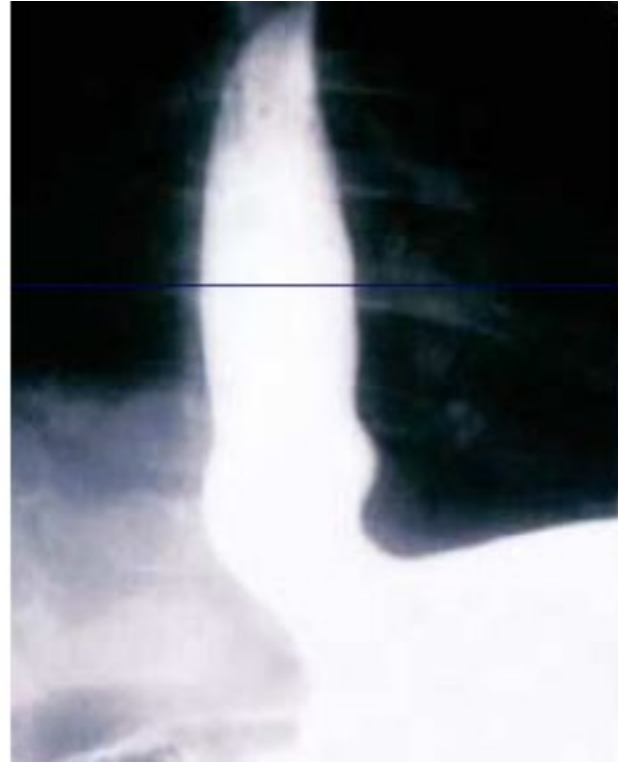


Refluxo não ácido

**Radiologia**



**Malrotação**



**Hérnia hiato**

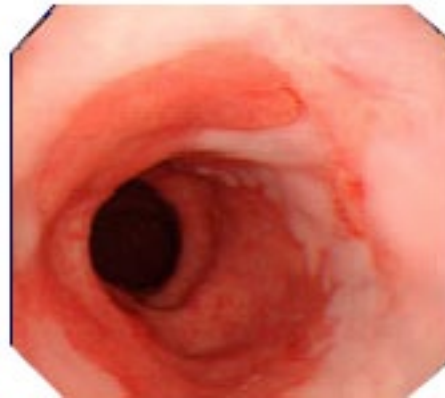


**Estenose esofágica**

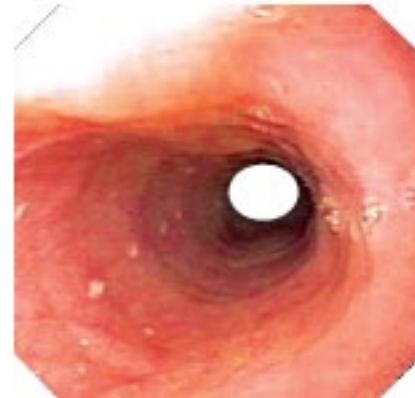
**Endoscopia e histologia**



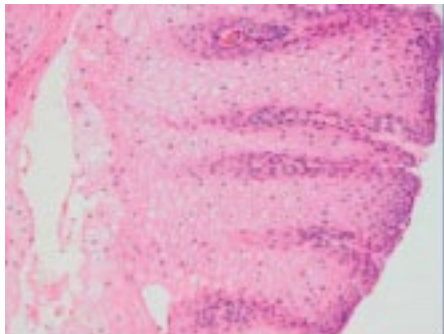
Esofagite péptica



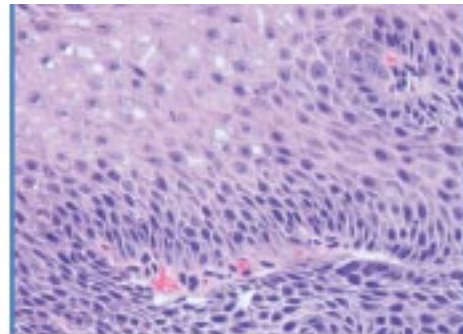
Barrett



Esofagite Eosinofílica



Esofagite péptica



### Tratamento

#### Estilo vida:

Alimentação, Sono

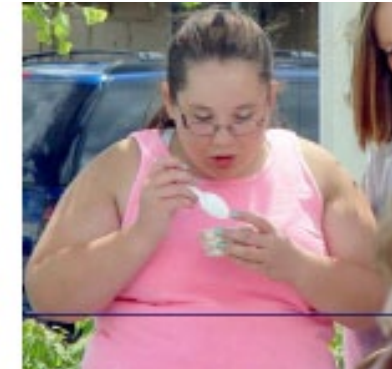
Exercício e gestão peso

#### Farmacos:

Antiácidos (agentes tampão); Agentes de superfície (Sucralfate)

Antagonistas Receptores H<sub>2</sub>; Inibidores Bomba Protões

Procinéticos ( metoclopramida, domperidona)



## Refluxo gastro-esofágico. Esofagite não péptica

IBP:

Omeprazol, esomeprazol

1 A 2 mg/Kg/d

1 a 2 id

30 min antes PA e Jantar

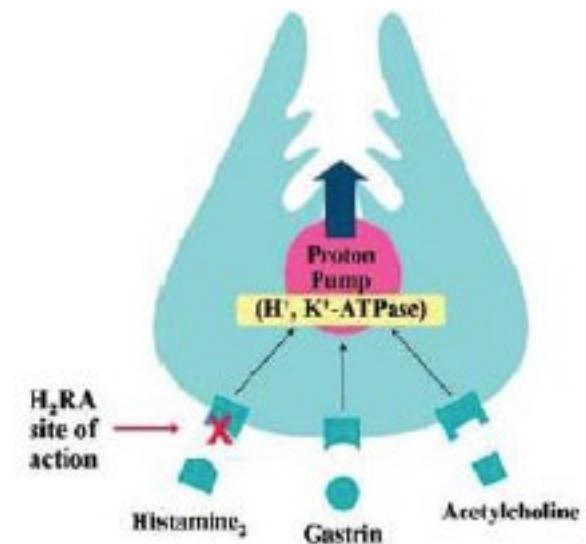
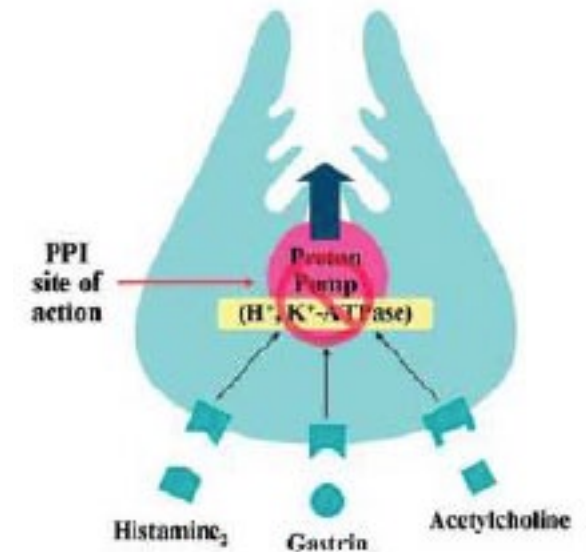
AR H2:

Ranitidina

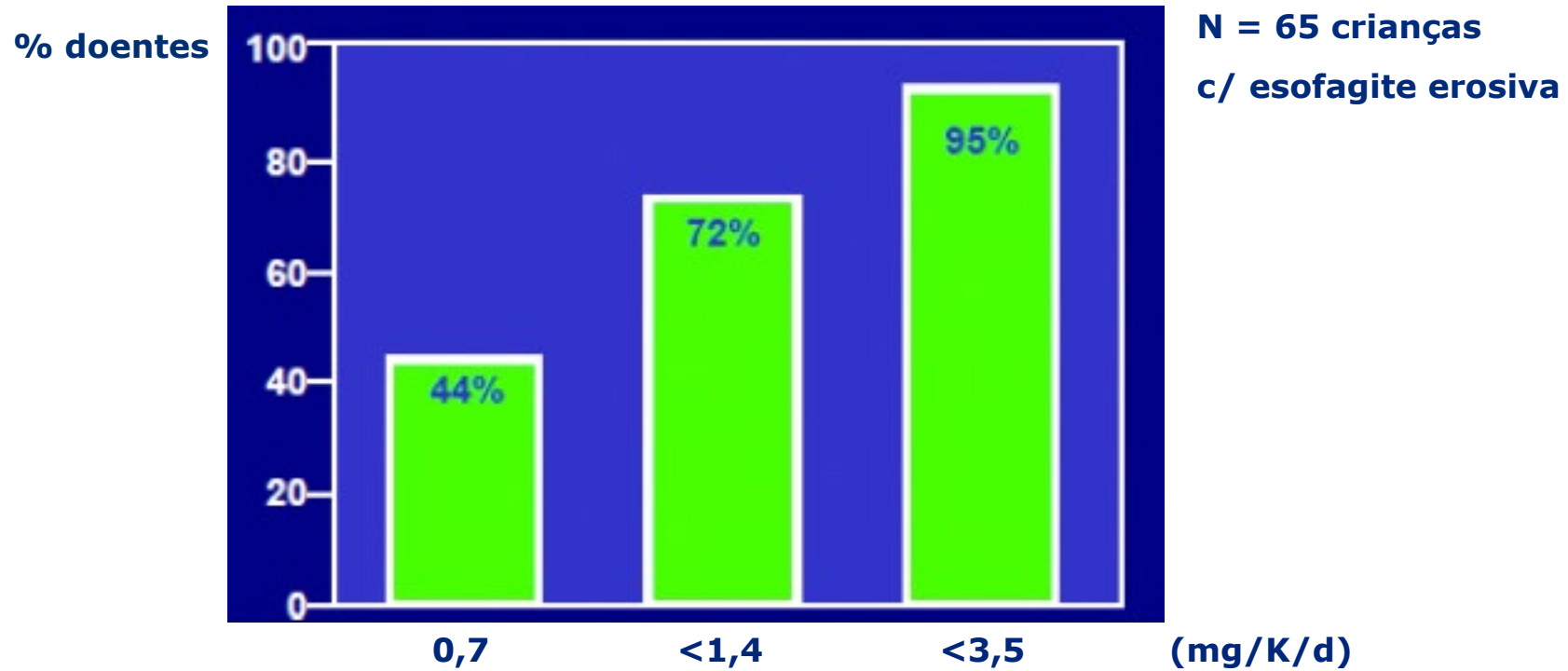
5-10 mg/kg/d

2 a 3 id às refeições

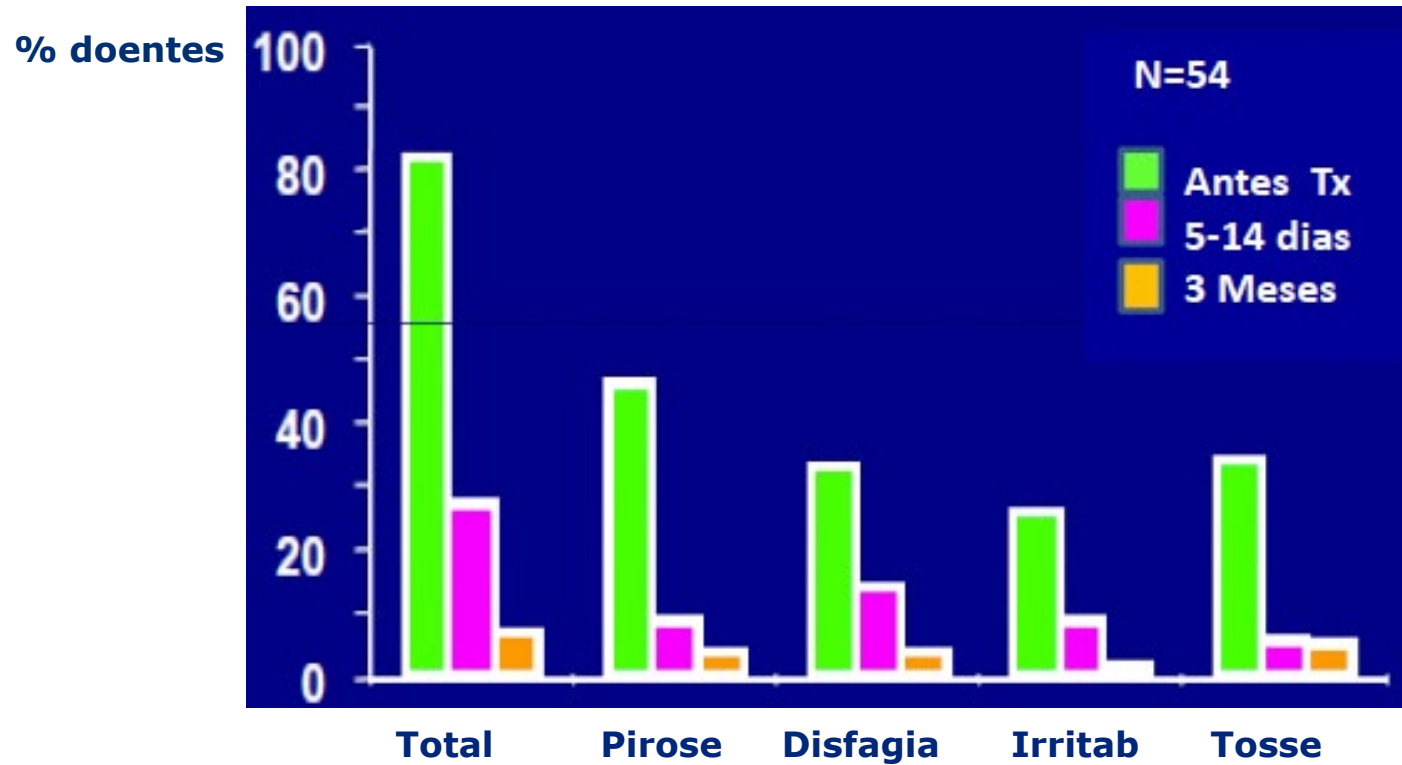
TAQUIFILAXIA



## Eficácia IBP na esofagite



### Eficácia IBP nos sintomas de DRGE



## Abordagem prática

Refluxo no lactente

Refluxo e asma

Doença de refluxo na criança e adolescente

*Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*  
49:498-547 © 2009 by European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and  
North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition

**Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines:  
Joint Recommendations of the North American Society for  
Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition  
(NASPGHAN) and the European Society for Pediatric  
Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN)**

### ***Happy spitter***

Tranquilizar

Fraccionar refeições

Posicionamento

Fórmula AR

Ø fármacos



### Lactente com RGE e MPP

Calorias insuficientes:

Fórmula AR

Espessar com amidos (arroz ou milho)

Lactente com RGE e MPP

Extensamente hidrolizado

Sonda Nasogastrica

Calorias adequadas: **considerar** outras causas

## Lactente com RGE e irritabilidade

### Corrigir erros alimentares:

Técnica

Quantidade suficiente?

### Terapêutica empírica?

(Anti ácido/ **Ext. Hidrolizado**)

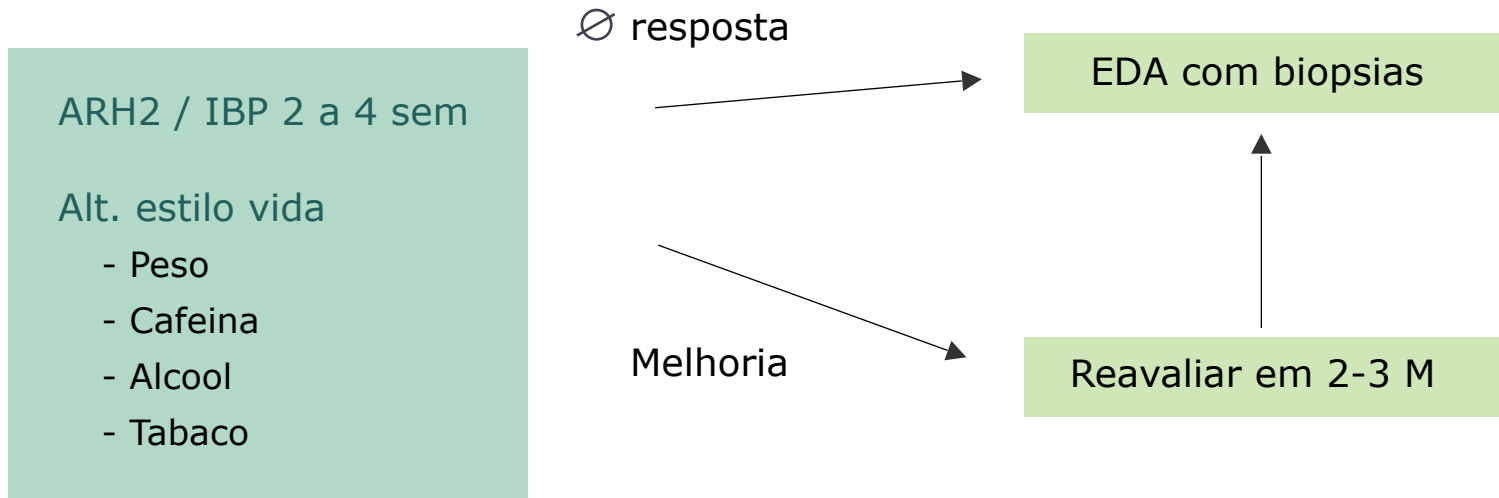
pH metria / EDA ?



Stop the PPI Express: They Don't Keep Babies Quiet!

**Criança / Adolescente**

Pirose / Dor retroesternal



**Criança / Adolescente com esofagite**



ARH2 / IBP 8 a 12 sem  
Alt. estilo vida



Reavaliar

EDA  
Considerar pH metria

**Asma e RGE: quando tratar**

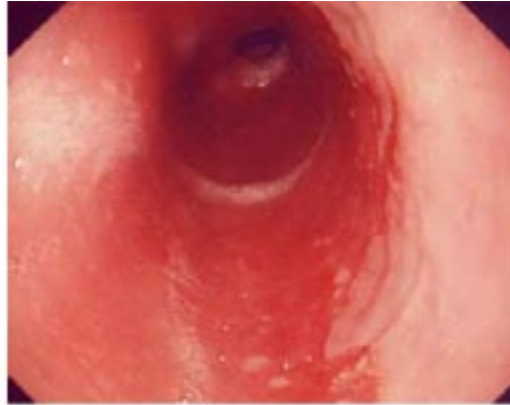
Asma persistente  
e  
Sintomas RGE → AR H2 ou IBP 3 meses

Asma persistente  
sem mas Sintomas RGE  
- pneumonias rec.  
- asma noturna  
- dep. corticóide → pH metria  
ou  
Prova terapêutica

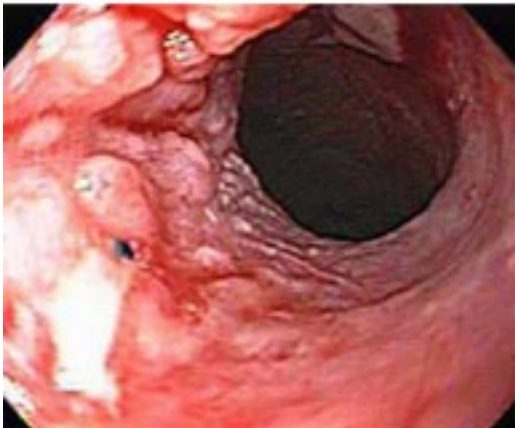
**Complicações DRGE**



Estenose Péptica



Esófago Barrett



Adenocarcinoma  
Esofágico

**Candidatos a Cirurgia Anti - refluxo**

Falência tratamento médico

Dependência tratamento médico prolongado

Asma persistente/pneumonias rec. por RGE



### Resultados Cirurgia anti - refluxo

<b>Taxa de sucesso</b>	<b>57 a 92%</b>
Mortalidade	0 a 5%
Taxa global complicações	2 a 45%
“Dumping”	NA
“Gas bloat”	2 a 8%
Obstrução delgado	1 a 11%
Nissen desfeito	1 a 13%
Taxa reoperação	3 a 19 %

## **Esofagite eosinofílica**

## Esofagite eosinofílica

### Inflamação crónica da mucosa esofágica

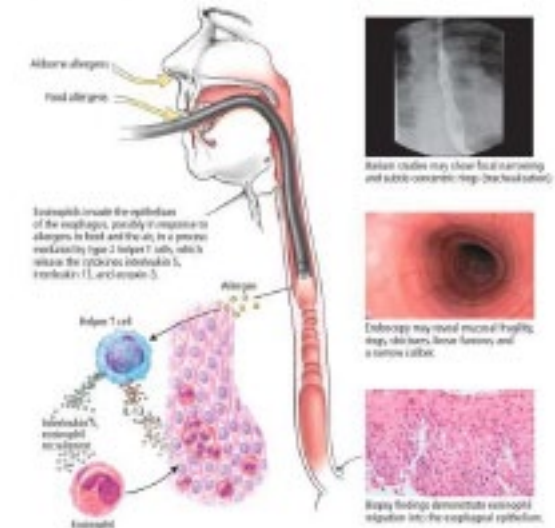
Eosinofilia epitélio esofágico  
( $> 15$  eos/HPF)

Estômago e duodeno não envolvidos

Resposta incompleta IBP

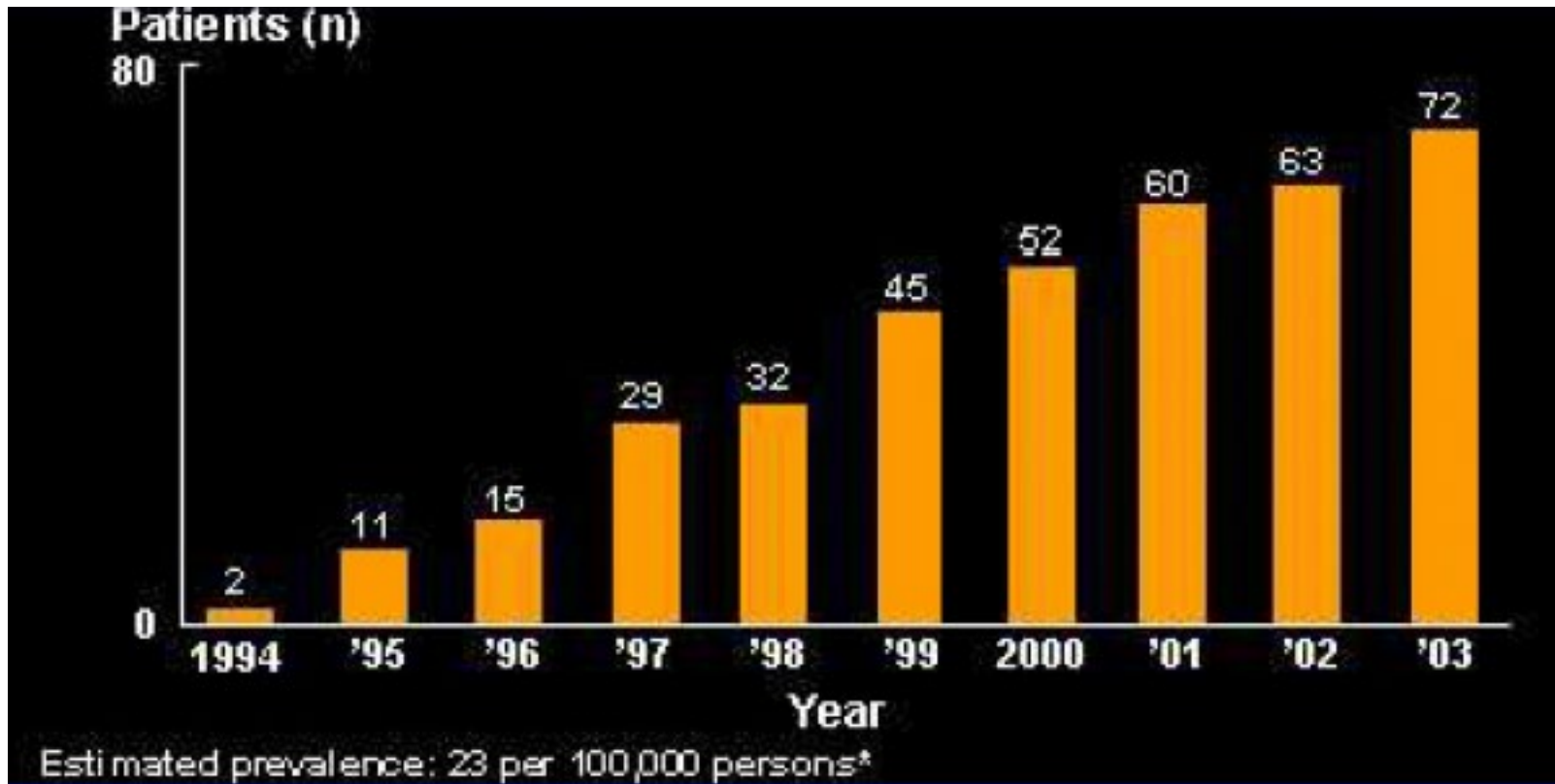
### ■ Is eosinophilic esophagitis 'asthma of the esophagus'?

Eosinophilic esophagitis is an increasingly recognized cause of a variety of esophageal symptoms, including dysphagia, food impaction, atypical chest pain, and heartburn that does not respond to therapy for gastroesophageal reflux. Allergic and immune-mediated mechanisms similar to those of asthma and other atopic diseases are implicated.



## Prevalência

Novos doentes com Esofagite Eo (1994-2003)



### Fisiopatologia

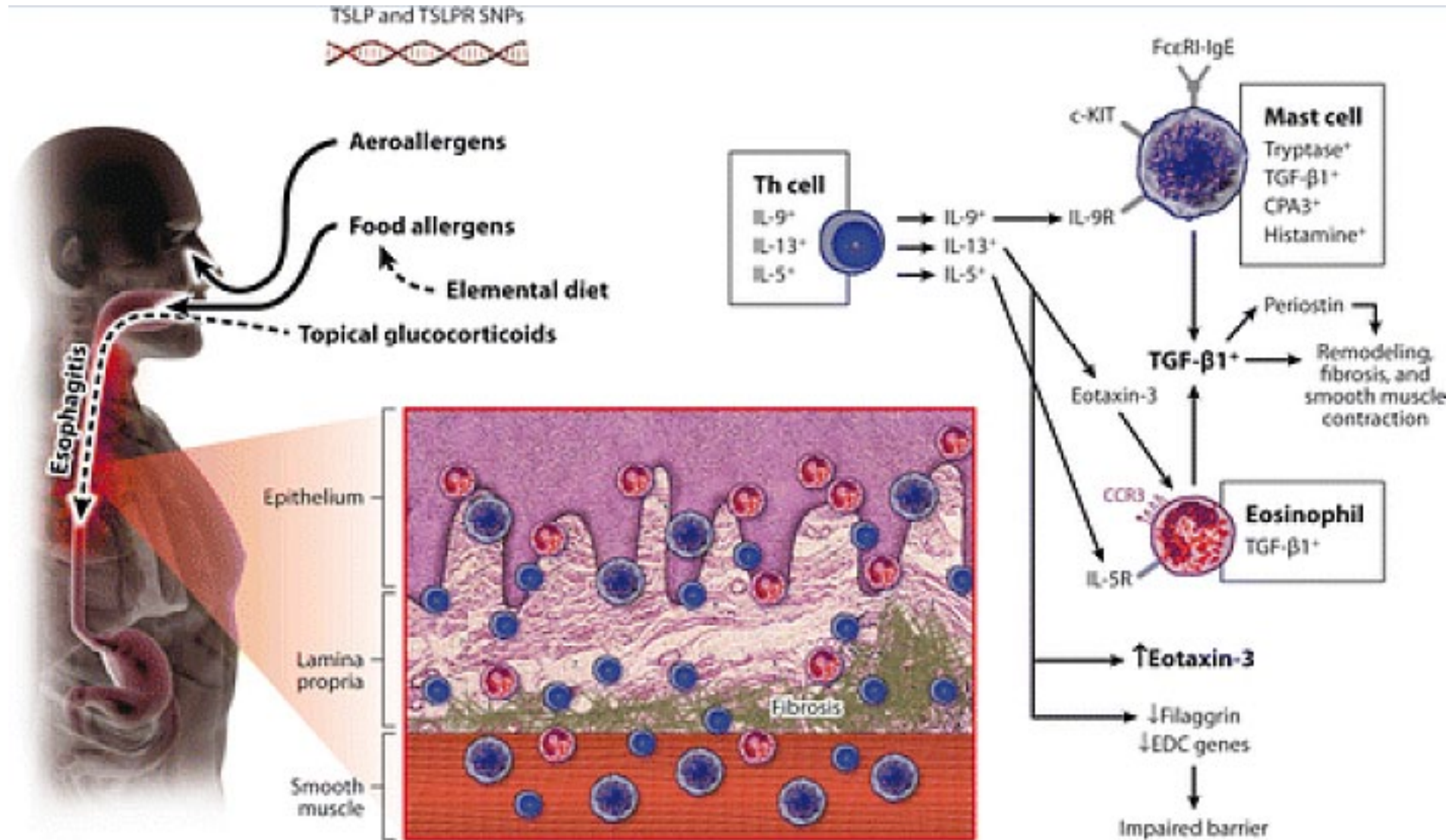
#### Resposta imunoalérgica

Alergenos alimentares ou aeroalergenos  
Sazonalidade  
Fisiopatologia  
Resposta a dietas elementares

#### Associação com DRGE

Il-6, PAF's, VAP: ↑ relaxamento LES  
Efeito do ácido e pepsina sobre a mucosa

Fisiopatologia



### Apresentação clínica

Dificuldades alimentares

Má progressão ponderal

Vómitos

Pirose

Disfagia

Impacto alimentar

DRGE refractária



Idade



### Apresentação típica

Rapaz

Idade escolar

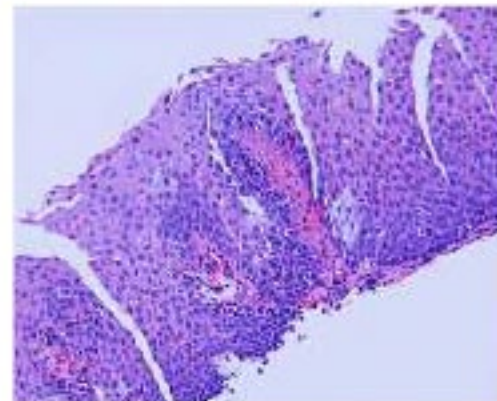
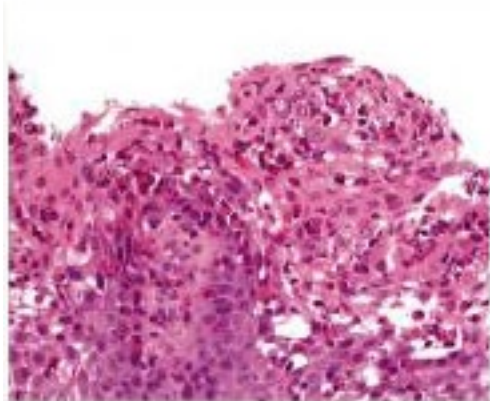
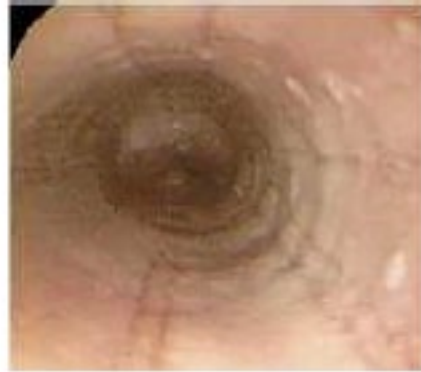
Disfagia intermitente

Impactos alimentares

Antecedentes atopia



**Endoscopia e histologia**



Rastreio Alérgico  
(IgE total, Eo sg,  
foodmix e phadiatop)

### Tratamento

IBP

Corticosteroides tópicos

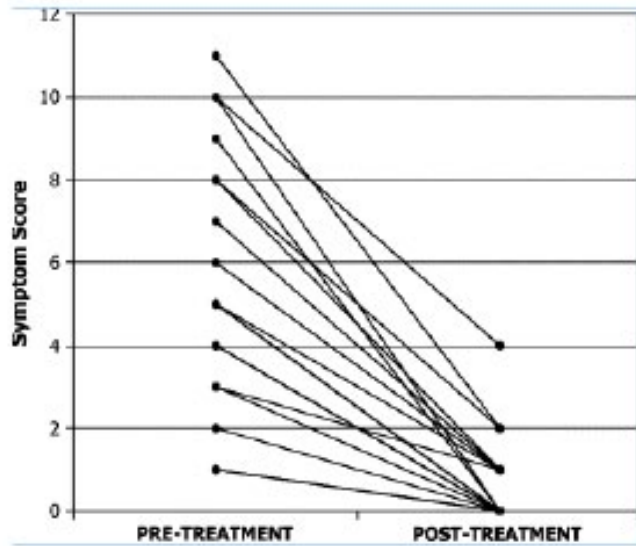
Montelukast?

Dieta eviçã

Antagonistas IL-5?



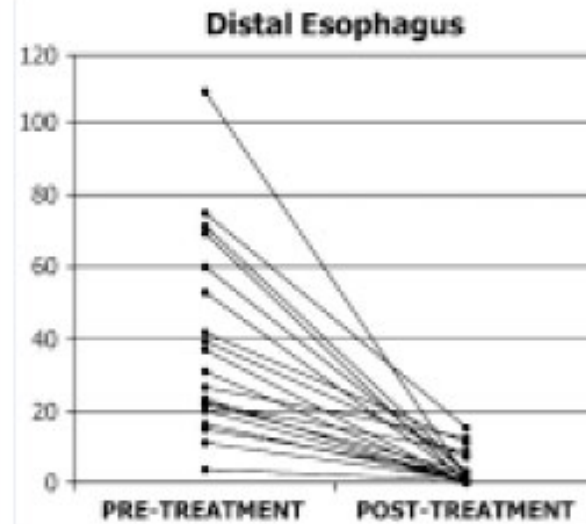
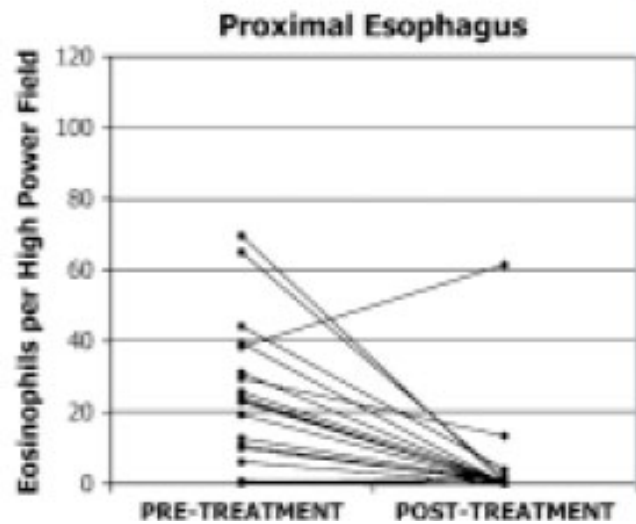
## Refluxo gastro-esofágico. Esofagite não péptica



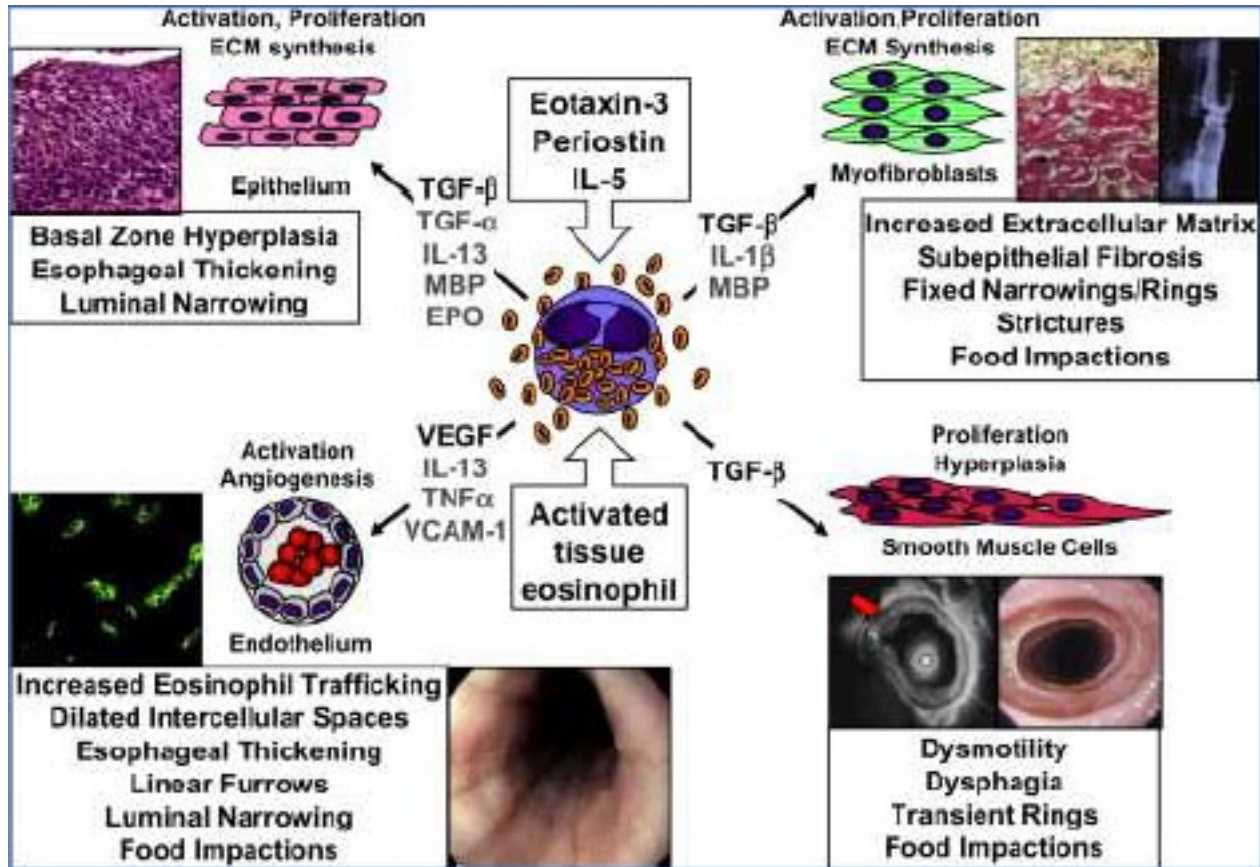
Corticoide deglutido

↓ Sintomas

↓ infiltração Eos



## Prognóstico



História natural: conceito de “remolding”...

Fibrose ? E. Barrett ?

## **Esofagite infecciosa**

### Esofagite infecciosa

Crianças

- imunocompetentes
- imunodeprimidas

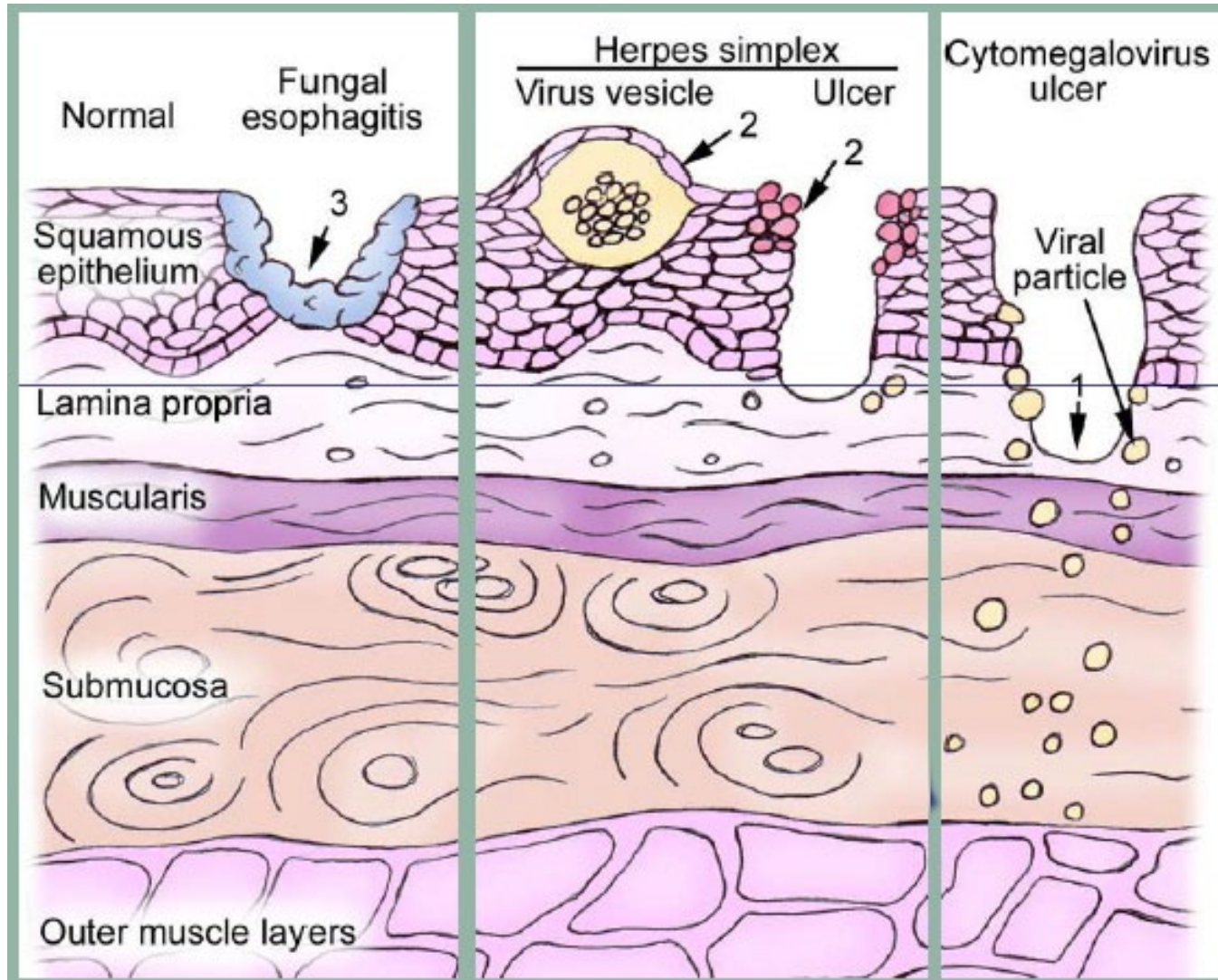
Agente patogénico:

- Bacterias
- Fungos
- Parasitas
- Virus



Febre, mau estar  
Clínica de  
esofagite

**Esofagite infecciosa**



## Candidiase esofágica

Mais frequente no imunodeprimido

Diagnóstico:

- Cultura tecido

Tratamento:

- Fluconazol
- Evitar IBP



## Esofagite herpética

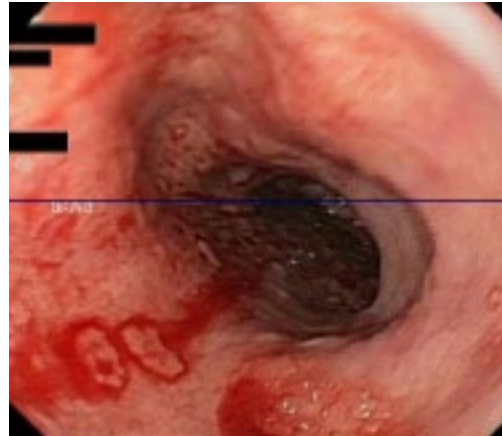
Imunodeprimidos e imunocompetentes

### Diagnóstico:

- Biopsia IF
- PCR

### Tratamento:

- Aciclovir
- IBP



## Esofagite a CMV

Transplantados  
Imunodeficiência

### Diagnóstico:

- Inclusões virais na biopsia
- PCR

### Tratamento:

- Ganciclovir
- IBP



## **Esofagite caustica**

### Esofagite caustica

- Ingestão acidental antes dos 5 A
- Ingestão voluntária na adolescência

#### Tipo de caustico

Base: granulado ou liquido

Acido

Comprimidos (AINE, tetraciclinas, sulfato fe, KCl ...)

#### Concentração

#### Volume ingerido



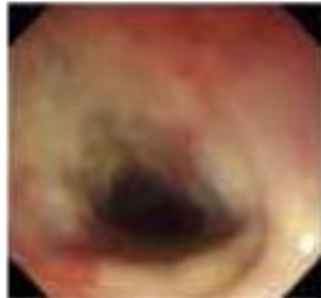
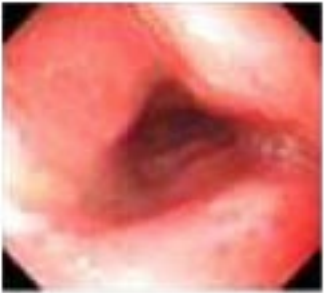
### **Esofagite caustica**

- Não induzir o vômito
- Observar boca e orofaringe
- Ausência lesão mucosa oral não exclui lesão esofágica
- Se ingestão muito provável e produto caustico:  
iniciar protocolo  
contactar Gastro (EDA 1<sup>as</sup> 24 horas)

**Esofagite caustica: diagnóstico**



Lesão superficial mucosa



Lesão transmural até *muscularis*



Lesão de toda espessura mucosa

## Esofagite caustica -tratamento

HOSPITAL PEDIÁTRICO de COIMBRA  
 Protocolos do Serviço de Urgência

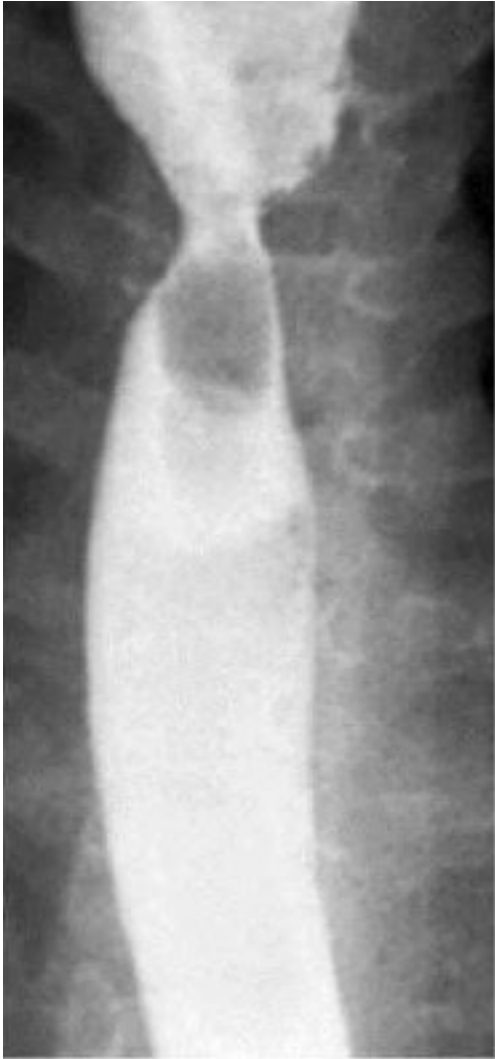
### ESOFAGITE CAÚSTICA

Embora seja consensual o grande benefício dos corticoides na profilaxia de estenose esofágica, a nossa experiência nos últimos 10 anos pode considerar-se muito boa, quando a administração é efectuada nas primeiras horas após o acidente. De facto o benefício resultará da potente acção anti-inflamatória dos corticoides, se administrados precocemente e em doses elevadas.
<b>INGESTÃO de CAÚSTICOS de ELEVADA AGRESSIVIDADE SOB FORMA LÍQUIDA</b> <i>(produtos com soda cáustica de uso doméstico/industrial e ácidos fortes)</i>
Deve INICIAR o TRATAMENTO até à execução de Endoscopia, que pode ser protelada por algumas horas.  Esta orientação terapêutica deve ser dada por telefone, se o doente está noutra Hospital ou Centro de Saúde, antes do envio ao H.P..
<b>INGESTÃO de CAÚSTICO CORROSIVO SOB FORMA SÓLIDO</b>
Mesmo que apresente lesões exuberantes a nível da boca, não se justifica esta conduta, podendo aguardar pela Endoscopia se estiver indicada.
<b>TERAPÊUTICA</b>

## TERAPÊUTICA

DEXAMETASONA	0.8mg/K - ev	Cada 12 horas
AMPICILINA	80 a 100mg/K - ev	Cada 6 horas
OMEPRAZOL	0.8mg/K – ev – dose única	Cada 24 horas

## Estenose cáustica - sequelas



### Tratamento:

Dilatação endoscópica

Cirurgia

Prevenção ao envenenamento	Prevenção ao envenenamento	Prevenção ao envenenamento
<b>Medicamentos</b>	<b>Produtos de Limpeza</b>	<b>Sinais de Alerta:</b>
 <p>Nunca diga a seu filho que remédio é doce, faz crescer e deixa forte.</p>	 <p>Guarde os alimentos separados dos produtos de limpeza e venenos (inseticida, raticida e outros).</p>	 <p>Respiração difícil</p>
 <p>Medicamento pode causar envenenamento e deve ser tomado somente com orientação médica.</p>	 <p>Os produtos de limpeza e os venenos devem ser guardados longe do alcance das crianças.</p>	 <p>Desmaio</p>
 <p>Os medicamentos devem ficar trancados e fora do alcance das crianças.</p>	 <p>Nunca reutilize a embalagem, pois pode custar a vida de uma criança.</p>	 <p>Vômito</p>
		 <p>Convulsão</p>
		 <p><b>Primeiros Socorros</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Nunca provoque vômito na vítima.</li><li>- Quando for ao médico, leve a embalagem do produto que a criança tomou.</li></ul>
		<p>Entre em contato com o Centro de Controle de Envenenamento - CCE pelo 0800 41 0148</p>

## Colestase Neonatal

Isabel Gonçalves

Colestase NN - Palavras chave



"Greenlandia"



### Colestase

Estase de colatos = Retenção de sais biliares



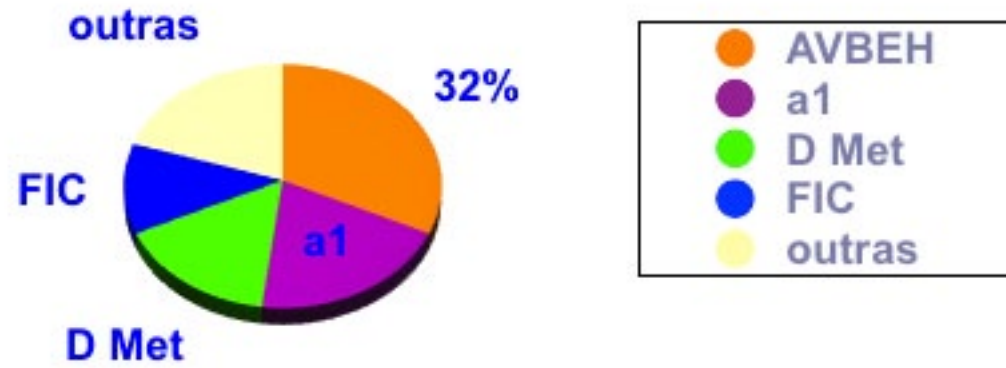
### **Coolestase neonatal - Protocolo de abordagem diagnóstica**

Ermelinda Santos Silva<sup>1</sup>, Ines Po<sup>2</sup>, Isabel Goncalves<sup>3</sup>

### **Ata Pediátrica Portuguesa**

Sociedade Portuguesa de Pediatria CONSENSOS E RECOMENDAÇÕES

## Incidência e Etiologia



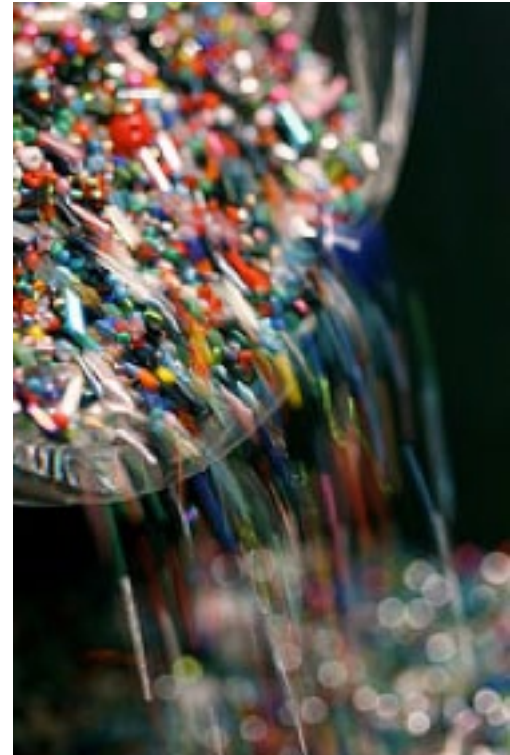
Extra-hepáticas 40 %  
"Intra-hepáticas " 60%

### evolução diagnóstica

AVBEH 30%

Hepatite NN 30%

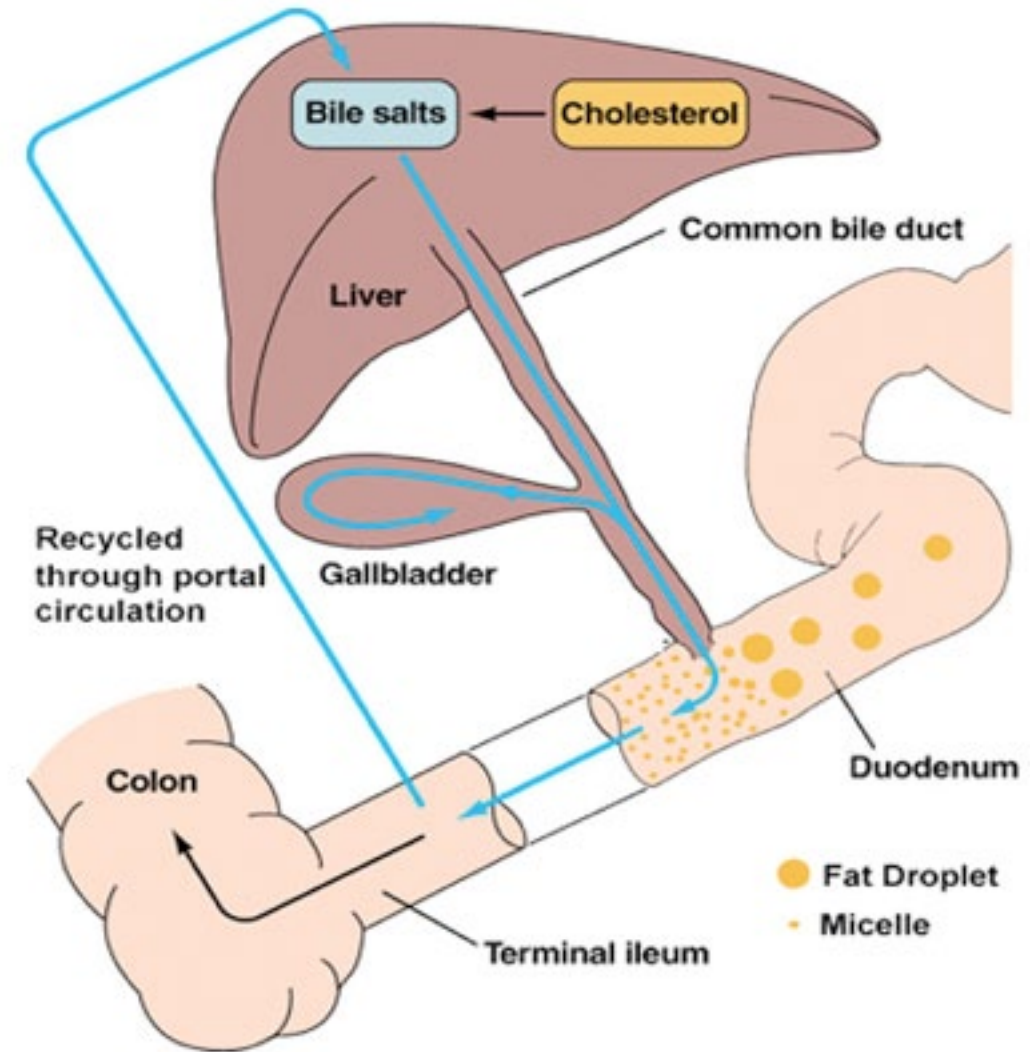
2012: HNN < 5 % das colestases NN



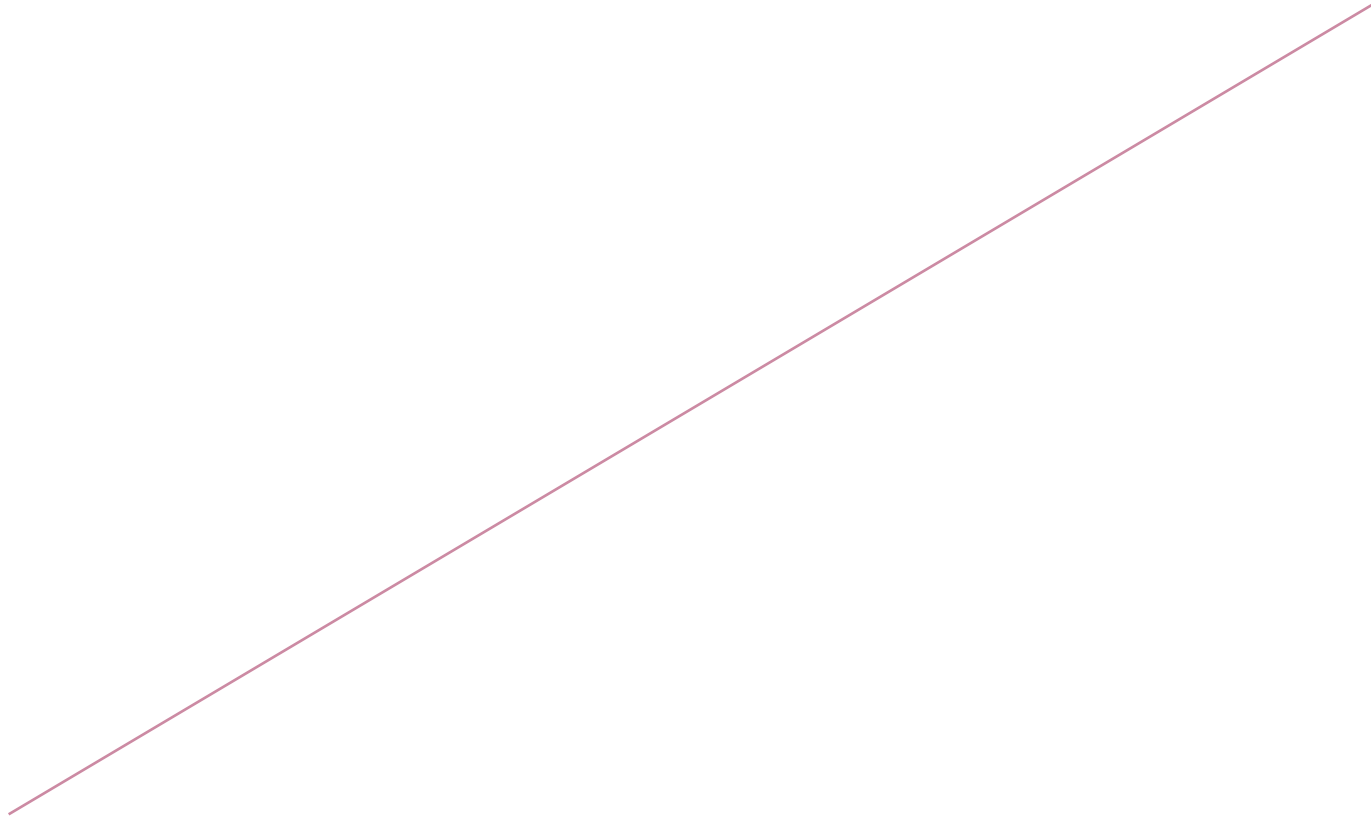
### Ácidos biliares:

95% circulação enterohepática

5% síntese hepática



**Transporte de sais biliare**



### **Abordagem diagnóstica**

*“ Nevertheless, evaluation of the infant with cholestasis remains a difficult task owing to the diversity of cholestatic syndromes, to their obscure pathogenesis, and to the often nonspecific clinical and pathologic presentation... .”*

*Balistreri et al, 2005*

### **Prioridades?**

## CLASSIFICATION OF DISORDERS ASSOCIATED WITH CHOLESTASIS IN THE NEWBORN

Biliary atresia  
Bile duct stricture/neonatal sclerosing cholangitis  
Choledochal cyst  
Anomalies of the pancreaticoduodenal junction  
Spontaneous perforation of the bile duct  
Inspissated bile  
Mass  
Intraductular: stone, rhabdomyosarcoma  
Extraductular: hepatoblastoma, neuroblastoma

### INTRAHEPATIC DISORDERS

Idiopathic  
"Idiopathic" neonatal hepatitis  
Intrahepatic cholestasis, persistent  
Severe intrahepatic cholestasis with progressive hepatocellular disease  
Alagille syndrome (syndromic paucity of the intrahepatic bile ducts, arteriohepatic dysplasia)  
Nonsyndromic paucity of the intrahepatic bile ducts  
Intrahepatic cholestasis, recurrent  
Benign recurrent intrahepatic cholestasis  
Hereditary cholestasis with lymphedema (Aagenaes syndrome)  
Anatomic  
Congenital hepatic fibrosis or infantile polycystic disease (liver and kidney)  
Caroli disease  
Metabolic or endocrine disorders  
Disorders of amino acid metabolism  
Tyrosinemia  
Disorders of lipid metabolism  
Cholesterol ester storage disease (Wolman)  
Niemann-Pick disease  
Gaucher disease  
Disorders of carbohydrate metabolism  
Galactosemia  
Fructosemia  
Glycogen storage disease type IV  
Disorders of bile acid metabolism, primary  
3 $\alpha$ -Hydroxysteroid 5 $\alpha$ -C27 steroid dehydrogenase/isomerase  
5 $\alpha$ -3-Oxosteroid 5 $\alpha$ -reductase (multiple mutations)  
Disorders of bile acid metabolism, secondary  
Zellweger syndrome (cerebrohepatorenal syndrome)  
Peroxisomal enzymopathies  
Disorders of bile acid transport  
Rotor syndrome

Dubin-Johnson syndrome  
Mitochondrial hepatopathies  
Other metabolic defects  
 $\alpha$ 1-Antitrypsin deficiency  
Cystic fibrosis  
Hypopituitarism  
Hypothyroidism  
Neonatal iron storage disease  
Infantile copper overload (Menkes syndrome)  
Hemophagocytic lymphohistiocytosis  
Arginase deficiency  
Toxic  
Total parenteral nutrition-associated cholestasis  
Fetal alcohol syndrome  
Other drugs (maternal or used in neonatal intensive care)  
Cholestasis associated with infection  
Sepsis with possible endotoxemia (urinary tract infection, gastroenteritis)  
Syphilis  
Toxoplasmosis  
Listeriosis  
Congenital viral infections  
Cytomegalovirus  
Herpesvirus (herpes simplex and human herpesvirus 6)  
Cocksackievirus  
Echoviruses  
Rubella virus  
Hepatitis B virus  
Other hepatitis viruses: C? nonA nonB?  
Human immunodeficiency virus (HIV)  
Parvovirus B19  
Chromosomal  
Trisomy 18  
Trisomy 21 (Down syndrome)  
Donohue syndrome (leprechaunism)  
Vascular disorders  
Budd-Chiari syndrome  
Perinatal asphyxia  
Multiple hemangiomas  
Cardiac insufficiency  
Miscellaneous  
Congenital disorders of glycosylation  
Shock, hypoperfusion  
Intestinal obstruction  
Neonatal lupus  
ARC syndrome (arthrogryposis, renal tubular dysfunction,



### Principais problemas

Não investigar prioritariamente situações tratáveis  
"Listas de exames" / excesso de investigação



**Atraso diagnóstico na Atresia VB(...)**

### Prioridades de Investigação

#### Excluir causas tratáveis em tempo útil:

“AVBEH ”

Panhipopituitarismo /hipotiroidismo (...)

Toxoplasmose, sífilis, vírus (:::)

Defeitos congénitos sais biliares

Algumas Metabólicas: galactosémia, tirosinémia

Hemocromatose nn (..)

### **Jogar com as análises**

AST / ALT – marcadores de citolise

ALP / GGT – lesão via biliar

Lactato / amonia/ glicemia/ Pi - marcadores

D. Metabólico e síntese hepática

Coagulação / colesterol - síntese hepática

### Suspeitar de Atresia VB & enviar precocemente

#### Palavras chave:

**Icterícia ~3ª sem**

RN termo, bom PN, vigoroso,  
bom crescimento

**Fezes acolicas /descoradas \*** /

Hepatomegalia firme



Coluria

**\* 17% sem acolia**



AVBEH



### AVB Laboratório

AST / ALT pouco elevadas

>>> **GGT** e F. Alcalina

### Imagem

#### Ecografia\*:

Vesicula biliar não visualizada ou rudimentar

Dinamica vesicular ausente:

jejum 3-4 h - -- vesicula distende

Pprandial - --colapsada

MAS !! Experiencia do imagiologista

### **Eco (II)**

Quisto hilar (raro)

Sinal da corda triangular (\*)

Poliesplenia

Malformações v Porta , veia cava

(\*) Imagiologista com experiencia

### **$\alpha$ 1 - ATP**

Causa mais frequente de colestase NN em Portugal

Região Norte +++

### **2ª causa de TRH em Portugal**

$\Delta$  = doseamento de  $\alpha$ 1 Antitripsina serica (n > 100mg/dl)

Fenotipagem (Pi)

Fenotipo ZZ, SZ



colestase

### Clinica

!Confusão com AVB fácil...

Acolia nas formas graves / bilis espessa

Hepatomegália firme (+)

Mas:

**RCIU e MPP desde o nascimento**

### Panhipopituitarismo

Colestase, RCIU, hipoglicemias precoces, persistentes



GGT geralmente baixa / citolise variável

Eco Tf: hipoplasia do corpo caloso

Tratamento: hormonal substitutivo

### **Just Like Honey**

#### **COLHEITAS EM HIPOGLICÈMIA !!**

GH, T3, T4, TSH, Cortisol : inadequados

RMN – hipoplasia haste hipofisaria, \*\*

### **FIC & BRIC: Definição**

- ▶ Progressive Familial I Cholestasis (PFIC)
- ▶ Familial Intrahepatic Cholestasis (FIC)
- ▶ **Benign Recurrent Intrahepatic Cholestasis (BRIC)**

### Doenças dos transportadores de SB

**BSEP** (gene ABC B11)

FIC1 (ATP8B1)

MDR3 (ABCB4)

### Coolestases intra-hepáticas (PFIC's)

Tipo 1 e 2 (FIC1 e BSEP)

coolestases persistentes com GGT baixa

Tipo 3 (MDR3) GGT elevada

Prurido em todas (<< na tipo 3)

Mau crescimento : 1 >>2

Envolvimento pancreático e intestinal : 1

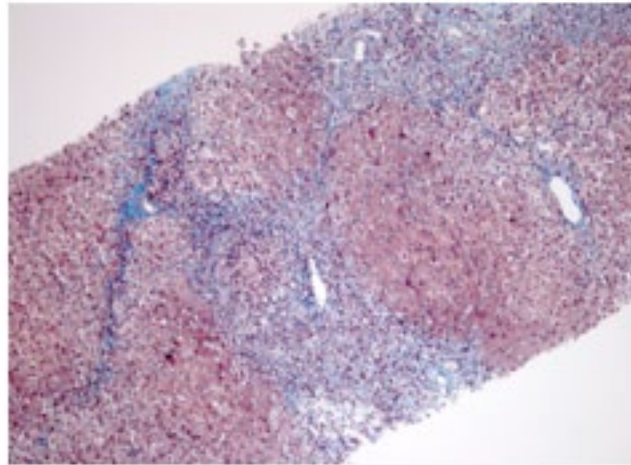
Hepatomegalia considerável em todas



6 M



FIC 2 / BSEP



TRH 2 ANOS

### FIC 1 & 2: Diferenças fenotípicas

#### FIC 1

Colestase + prurido +  $\gamma$  GT normal

#### Multissistêmica

Diarreia  
Esteatorreia  
Teste suor +  
baixa estatura / MPP

- ▶ AST /ALT < 100
- ▶ Bilirrubina >
- ▶ BSEP + (imuno HC)

#### FIC2 ++

- ▶ Fígado  
Cirrose precoce  
HCC >>  
Litíase
- AST /ALT elevadas  
Bilirrubina >>  
BSEP (-) imunoHC

**Genética das CIH**

Gene	Loci	Function	Disease	Inheritance	γGT
FIC1	18q21-q22	Aminophospholipid translocase	PFIC1/BRIC1	AR	low
BSEP	2q24	Bile acid export pump	PFIC2/BRIC2	AR	low
MDR3	7q21	Phosphatidylcholine secretion	PFIC3/BRIC3	AR	high

### Estratégia terapêutica / FIC & BRIC

#### Step 1

- ADEK's; suporte nutricional
- UDCA (30 mg/kg/d)

#### Step2

- Rifampicin 5 -10mg /kg/ d
- UDCA + RIF
- 4-fenilbutirato ? Colestimida? (BRIC 1 e 2)
- **farnesoid X receptor ligands/agonists and benzfibrates (FIC 3)**

#### Step3

- Derivação biliar
- Drenagem naso-biliar
- MARS
- **Liver transplant**

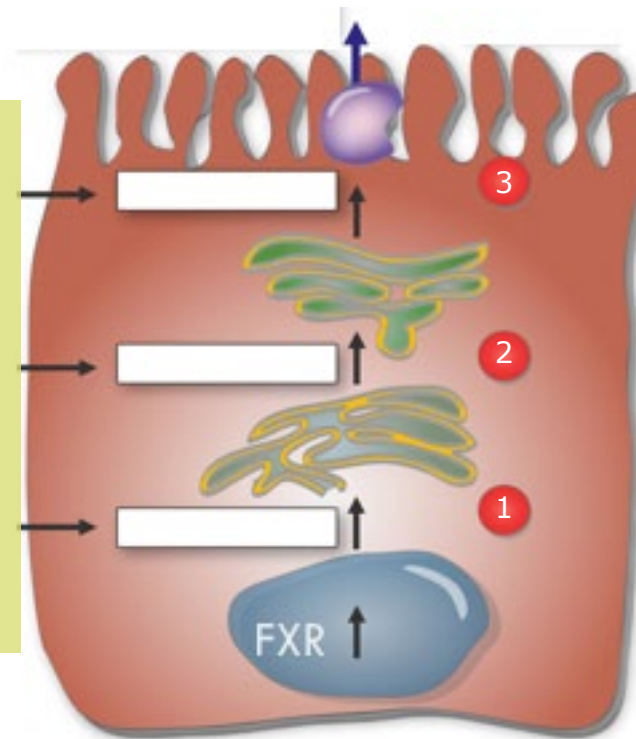
## Mutações & Intervenção terapêutica?

Classes of mutations:

3: missense mutation with canalicular expression but decreased function

2: missense mutation leading to misfolding and ER retention

1: nonsense mutation



FXR agonists

ERAD inhibitors  
chaperones

< Read through  
premature stop  
codon drugs

### **Colangite esclerosante NN (CE)**

Rara (..) 1987

Gene?

#### Clinica

CONFUSÃO com AVB !

Bom PN, boa PP, acolia rara

Colestase dura 3-6 M

Hipertensão portal precoce e severa

### **CE diagnóstico**

GGT e F alcalina elevadas

Colangiografia percutanea

Colangiografia per-operatória (..)



Biópsia hepática

### **S Alagille**

1 : 100 000

10 % das colestases NN

Invariavelmente RCIU

Δ: Genética molecular (gene Jag1)



### Clinicamente

Sind dismorfico:

Facies caracteristico  
Cardiopatia /EPP  
colestase com ductopenia  
Anomalias esqueléticas  
Embriotoxon posterior  
renais, mais raras

Mau crescimento >>>  
Prurido feroz



### **Laboratorialmente**

Citolise moderada

GGT e colesterol >>>

Coolestase importante, persistente

Sais biliares elevados

Deficite de vitamina E +++

Insuficiência pancreática

hipotiroidismo

**S. Alagille**



40 % Melhoria na adolescência

### Coolestase e D.Metabólica

MPP

Vómitos / recusa alimentar

Hipotonia / letargia

craneotabes

Hipoglicemia fácil /recorrente

Coagulopatía

Lactato +/amonía + / gasometria +

Hipofosfatémia (tirosinémia / D mitocondrial)

### **D Metabólica II**

- ▶ Clinitest\* positivo
  - ▶ Galactosemia
  - ▶ Insuficiência hepática!
- ▶  $\alpha$  Fetoproteína elevada
  - ▶ Tirosinemia
  - ▶ Mitocondriais
  - ▶ PFIC
  - ▶ Anemia hemolítica
  - ▶ CDG, ...

### Novas etiologias

- ▶ Depleções de DNA mitocondrial  
Alta mortalidade ~ ~ **6 Meses**

**Hipoglicemia + hiperlactacidemia + Coagulopatia**  
**Colestase / nistagmus**



### Novas etiologias

► **Def Citrina (~~citrulinemia II , adulto)**

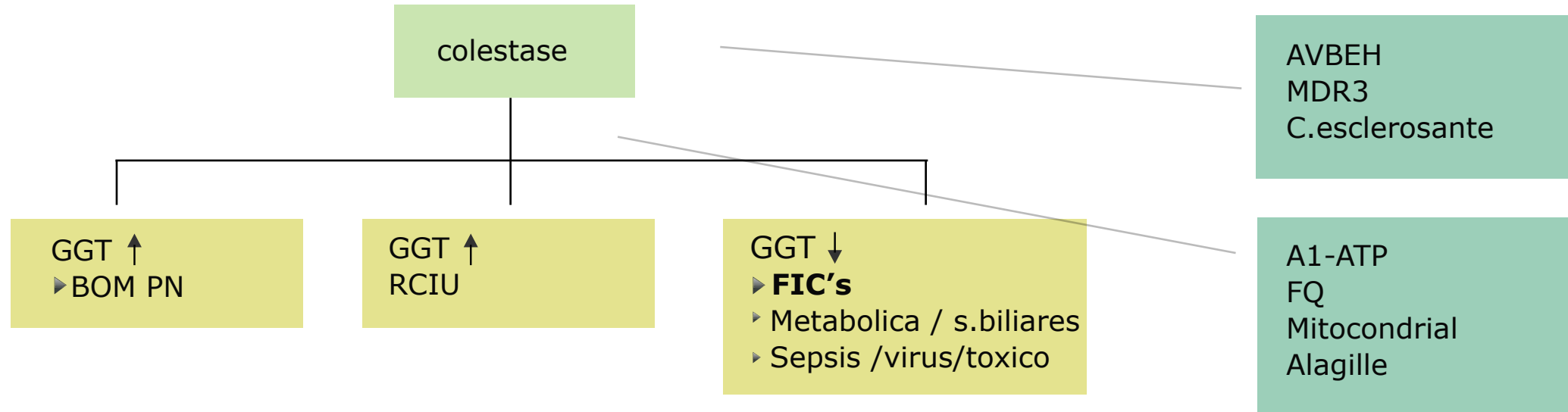
NN , Colestase transitoria ~ ~ < 6 meses

Citrulina e tirosina elevadas, R; serina/treonina >2

“falsas galactosémias”

**Adulto: NASH, Pancreatite, D Neuropsiquiátrica**

# Colestase Neonatal



### Prognóstico

▶ 10 - 15 % Colestases transitorias (recup total)

▶ 40 - 50% Hepatopatia cronica

→ TRH < 10 Anos

20 - 25% Hepatopatia estavel

5 % mortalidade precoce

25 % mortalidade global

## Insuficiência hepática aguda

**Isabel Gonçalves**

### **Falência Hepática Aguda**

- ▶ suspeitar
- ▶ Investigar
- ▶ tratar

### Hepatite aguda/ ? FHA ?

- ▶ Suporte
- ▶ Evitar Dietas    Evitar Fármacos!!
- ▶ *Açúcar, açúcar, açúcar.....*

**Alerta!!!**

Vômitos repetidos, prostração, agravamento subitão da icterícia



AASLD POSITION PAPER

The management of Acute Liver Failure: Update 2011

William M. Lee, R. Todd Stravitz, and Anne M. Larson

Recomendações GIII , na maioria

Adultos

Fisiopatologia +++

### Definição

Doença multissistêmica com necrose hepatocelular que compromete a função de síntese: (coagulopatia refractária à vit K  $\Rightarrow$  INR  $\geq$  2), com ou sem encefalopatia, numa criança sem evidência de doença hepática prévia

King's College

*Seminars in Liver Disease 1996; 16 (4): 349-355*

### Na prática...

Se TP/ TTP alterados e Ø CID

vit K ev ( 1mg/kg; 5-10mg/dose)

repetir coagulação (INR) 15 a 24h depois

↪ Coagulopatia refrataria á vit K = FHA

### Fisiopatologia

Grave lesão hepatocelular (pode haver perda de 80 a 85% da massa de hepatócitos)



Perda ou redução importante da função hepática:  
compromisso homeostasia da **glicose**

Sequestro de **fosforo**

↑ da produção de lactato

↓ síntese dos factores de coagulação

↓ capacidade de eliminar fármacos, toxinas e bilirrubina

(...)

Distúrbio metabolismo intermediário

### Fisiopatologia / Coagulopatia

Deficiência de factores / consumo  
CID rara (< antitrombina III + PDF)

Tromboelastograma melhor q INR

**Factor VII:** melhor na monitorização

R/ Vit. K iv id

Plasma se hemorragia / procedimentos

Factor VII / Fibrinogenio\* rec

Plaquetas se < 50000 + hemorragia

### Fisiopatologia / **infecção**

#### Imunodeficiência

Níveis e função do complemento estão

Alteração da função dos neutrófilos e das células de Kupffer

~ 25- 40% das crianças com FHA têm bacteriemia

Gram positivos +++

fungos +

A infecção é uma causa importante de morbidade e mortalidade na FHA

J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2011 Sep;53(3):320-5.

Infectious complications in pediatric acute liver failure.

Godbole G, Shanmugam N, Dhawan A, Verma A.

145

25% patients had proven IC

7% (11) mortality due to IC

Limiar baixo para o uso de AB:

monitorização da infecção com PCT e culturas frequentes

Não há benefício na descontaminação intestinal

## Fisiopatologia / Hemodinâmica

Lesão hepática → citocinas vasoactivas → circulação hiperdinâmica

Vasodilatação esplancnica e sistémica



↑ débito cardíaco

↓ RVP

Insuf circulatória

↑ fluxo sanguíneo cerebral

IRA

**FMO**

Hipotensão

Taquicardia

# sist-diast >>

$$TA = RVP \times DC \text{ (FC} \times \text{Volume Sistólico)}$$

### Fisiopatologia

Encefalopatia e edema cerebral

Multiplicidade de fatores precipitantes\*\* e agravantes

Edema cerebral

↑ amônia → ↑ glutamina cerebral (astrócito)  
Edema citotóxico

↑ fluxo sanguíneo cerebral (factores locais ou sistémicos que condicionam vasodilatação)

↑ resposta inflamatória sistémica

\*\*Precipitantes da encefalopatia: sedação, hemorragia GI, (hipoNa, hiper ou hipoglicemia, febre e infeção)

### Complicações da FHA

Encefalopatia / Edema cerebral

Coagulopatia

Hipoglicémia / Problemas ácido - base

Hepato-renal ..(20 %)

Sepsis (20 a 40 %)

Cardiovasculares

### Reconhecimento da encefalopatia ... clinica

Estadiamento da Encefalopatia (nascimento - 3 anos)

- Grau 1-2      Inversão do padrão de sono; irritabilidade, choro inconsolável ou "birras constantes"; sonolência / agitação  
Reflexos N / ↑
- Grau 3        Sonolência, estado estuporoso
- Grau 4        Coma com reacção à dor (4a) ou sem resposta (4b)  
Reflexos ausentes  
Postura em descerebração/ descorticação

Estadiamento da Encefalopatia (> 3 anos)

- Grau 1        Inversão do padrão do sono; sonolência / agitação  
Dificuldade desenhar figuras  
EEG N
- Grau 2        Comportamento desadequado; desorientação; oscilações fáceis do humor; agitação  
Asterixis; incontinência  
EEG alterações ligeiras
- Grau 3        Estado estuporoso mas despertável; confusão; discurso incoerente  
Asterixis; Reflexos ↑; rigidez  
EEG alterado
- Grau 4        Coma com reacção à dor (4a) ou sem resposta (4b)  
Reflexos ausentes, flacidez  
EEG muito alterado

Avaliar pupilas e sinais de HIC!!!



### Investigação

A investigação etiológica depende da idade, epidemiologia e história clínica

30 – 40% de etiologia desconhecida (pior prognóstico)

Na investigação deve ser dada prioridade às causas tratáveis (..)

A *estabilização* do doente é prioritária vs investigação

### Investigação básica

Ionograma completo (Na, K, Cl, PO<sub>4</sub>, Ca, Mg) Gasimetria

Creatinina, ureia

Hemograma (com esfregaço), Grupo

Marcadores de síntese: factores V, VII, TP e TTP, INR, fibrinogénio; albumina, colesterol

Outros marcadores de função: amónia, lactato, glicose

Marcadores de necrose: AST, ALT, LDH

Marcadores de lesão da via biliar: FA,  $\gamma$ -GT, BRB T

Ecografia abdominal com doppler

Ecocardiograma (<2 anos)

EEG

### Investigação etiológica de 1ª linha

**Metabólica (<2 A): cartão Guthrie; aminoácidos plasma  
Ferritina e saturação da transferrina (recém-nascido)**

**Marcadores auto-imunidade: ANA, ASMA, LKM, imunoglobulinas, TAD  
Doseamento ceruloplasmina\*, Cu U (24h) e pós D-penicilamina (> 3anos)**

Serologias e/ou PCR viral (vírus mais frequentes por grupo etário):  
**<6M HSV, enterovirus, adenovirus; 6M-3 A HHV 6, varicela zoster, enterovirus,  
adenovirus, parvovirus B19; ≥3A EBV, CMV, HAV, HEV, HBV, parvovirus B19**

**Doseamento paracetamol** (4h após ingestão) e outros fármacos

**Tubo hemograma – extracção DNA**

### Dicas

Intoxicação por paracetamol / fig isquemia :  
Brb < , citolise +++

D. Wilson : Brb +++, citolise < **R: Brb / F alc** > 2  
*Hemolise brusca tubulopatia tipo fanconi*

Febre /adenopatias / trombocitopenia  
Doença hematológica > provável

### **FHA metabólica**

#### Palavras chave

Idade << 2 A

Hist prévia MPP/ vômitos/ ADPM

“Reye-like”

Colestase ligeira/ Ø

Citólise variável (↓)

Amônia↑, lactato↑, glicémia↓↓

Acidose metabólica

Hipertrofia VE (ecocardiograma)

### Etiologia: series pediátricas

	<3 A (n=127)	≥3 A (n=221)	Total (n=348)
Indeterminada	68	101	169 (49%)
Paracetamol	2	46	48 (14%)
Outros tóxicos	1	16	17 (4%)
Metabólica	23	13	36 (10%)
Infecciosa	9	11	20 (6%)
Auto-imune	6	16	22 (6%)
Choque	7	9	16 (5%)
Outros	11	9	20 (6%)

*PALF Study Group (USA, Canada e UK); J Pediatr 2006*

### Etiologia # 131 casos

RN	n=31	Crianças	n=100
<b>Hemocromatose NN*</b>	15	<b>Vírus</b>	55
Linfocitose H	5	Hepatite não A-E	45
Vírus Herpes Simples	5	Hepatite A-B	7
Metabólicas	4	Outros	3
Paracetamol	1		
Endócrinas	1	<b>Metabólicas*</b>	18
Choque	1	Paracetamol	8
		Outros tóxicos	5
		Sépsis/ Hipóxia	3
		Outros	3

## Insuficiência hepática aguda

### Etiologia n 215

	RN (42)	Lactente (23)	Criança (95)	Adolescente (55)
Autoimune	0	0	9	4
Indeterminada	2	8	41	17
Wilson	0	0	6	4
Fármacos	1	6	19	25
HNN	17	0	0	0
Metabólica	5	3	6	1
Viral	10	4	8	1
DHM	6	1	1	0
Outros	1	1	5	3

DHM – doença hematológica maligna; RN LHL  
 Criança 1 – 12 anos; Adolescente 12-18 anos

### **Abordagem**

- i. medidas gerais
- ii. terapêutica específica
- iii. tratamento complicações (âmbito uci)
- iv. indicação de trh

### i. medidas gerais

Estabilização até transferência para um centro com trh

Admissão c intermédios ou c intensivos

Ambiente tranquilo, evitar a agitação, a dor

**Manter normotermia:** 36,5-37,5°C

    Não tratar hipotermia ligeira espontânea (35-36,5°C)

**Manter normoglicémia,** entre 80-100 mg/dl → CVC se necessário [glicose] > 12,5%

### i. medidas gerais /UCI /STEP INEM

Ø Sedação

excepto para procedimentos invasivos (remifentanil 0,5-1 mcg/kg/min ou propofol se > 2 anos)

V mecânica\*

Insuficiência respiratória

EH grau  $\geq 3$  ou  $\geq 2$  e agitados

Pré transporte (EH > 2)

Se HIC manitol (0,25-0,5g/kg se osm > 320 mOsm/kg)

Se convulsões → fenitoina ou pequenas doses de midazolam (0,5-1mg/kg ev)

**N-acetilcisteína (NAC) 100 mg/Kg/dia ev, em perfusão**

\* Para intubação: curarização e sedação com pequenas doses de remifentanil, tiopental ou midazolam

### ii. Terapêutica específica

#### Fármacos

Paracetamol  
Outros

NAC

Intoxicação com Amanita ph

Penicilina G, silibina, NAC

#### Hepatite viral

HSV; Herpes zoster  
HHV 6  
HBV  
EBV  
Enterovirus  
Parvovirus B19

Aciclovir  
Ganciclovir?  
Lamivudina/ adefovir  
Ganciclovir?  
Pleconaril? Imunoglobulina?  
Imunoglobulina?

#### Doenças metabólicas

Tirosinemia tipo 1  
Galactosémia

NTBC, dieta com restrição proteica  
Dieta sem lactose

#### Desregulação imune

Hemocromatose neonatal  
Hepatite auto-imune  
Linfocitose hemofagocítica

Exsanguineo-transfusão, Imunoglobulina, NAC  
Metilprednisolona e.v.  
Protocolo HLH 2004

#### Doença de Wilson

Transplante hepático

#### Isquemia aguda

Suporte Cardiovascular

#### Síndrome Budd-Chiari

Anticoagulação/ considerar caso a caso TIPS

#### HELLP

Parto emergente

**Decisão Trh**

?



### **Critérios de mau prognóstico King's FHA pediatria**

Idade < 2 A

INR  $\geq$  4

Brb  $\geq$  235  $\mu$ mol/L

Leuc >  $9 \times 10^9$ /L

Sensibilidade de qq 1 - 76%; qq 2 - 93%, qq 3 - 96%, qq 4 - 100%

Encefalopatia G1-2  $\Rightarrow$  Mortalidade 44%

Encefalopatia G3-4  $\Rightarrow$  Mortalidade 78%

### ? Critérios para TRH ?

*1 Selection criteria for liver transplantation in paediatric acute liver failure: the saga continues.*

Shanmugam NP, **Dhawan A.**

Pediatr Transplant. 2011 Feb;15(1)

*2 King's College Hospital Criteria for Non-Acetaminophen Induced Acute Liver Failure in an International Cohort of Children.*

Sundaram V, Shneider BL, Dhawan A, Ng VL, Im K, Belle S, Squires RH

Table 6. Potentially Helpful Indicators\* of Poor Prognosis in Patients With ALF

### Etiology

Idiosyncratic drug injury

Acute hepatitis B (and other non-hepatitis A viral infections)

Autoimmune hepatitis

Mushroom poisoning

Wilson disease

Budd-Chiari syndrome

Indeterminate cause

### Coma Grade on Admission

III or IV

AASLD position Paper –update 2011

Critérios ii: D Wilson / paracetamol

**TABLE 4. Revised King's Wilson's Index**

Score	Bilirubin ( $\mu\text{mol/L}$ )	INR	AST (IU/L)	WCC ( $10^9/\text{L}$ )	Albumin (g/L)
0	0-100	0-1.29	0-100	0-6.7	>45
1	101-150	1.3-1.6	101-150	6.8-8.3	34-44
2	151-200	1.7-1.9	151-200	8.4-10.3	25-33
3	201-300	2.0-2.4	201-300	10.4-15.3	21-24
4	>301	>2.5	>301	>15.4	0-20

NOTE: This table was adapted from Dhawan et al.<sup>15</sup>  
 Abbreviations: AST, aspartate aminotransferase; INR, international normalized ratio; WCC, white cell count.

**Acetaminophen-Induced ALF** Strongly consider OLT listing if:  
 arterial lactate >3.5 mmol/L after early fluid resuscitation  
 List for OLT if:  
 pH <7.3 - or -arterial lactate >3.0 mmol/L after adequate fluid resuscitation  
 List for OLT if all 3 occur within a 24-hour period:  
 presence of grade 3 or 4 hepatic encephalopathy  
 INR >6.5  
 Creatinine >3.4 mg/dL

### King's College Criteria

#### Non-Acetaminophen-Induced ALF

List for OLT if:

INR >6.5 and encephalopathy present (irrespective of grade)

**or any three** of the following

(encephalopathy present; irrespective of grade):

Age <10 or >40 years‡

Jaundice for >7 days before development of encephalopathy‡

INR 3.5

serum bilirubin > 17 mg/dL

**Unfavorable etiology**, such as

Wilson Disease

idiosyncratic drug reaction

seronegative hepatitis

**Na prática:**

**Transplante / DC melhor terapia na FHA (80% sobrevida)**

**Dador Vivo /controversia**

**Transplante Auxiliar (limitado a poucos centros)**

**Transplante hepatocitos (não validado)**

**Sistemas bio artificiais (.....)**

**MARS – poucos estudos**

## Insuficiência hepática aguda

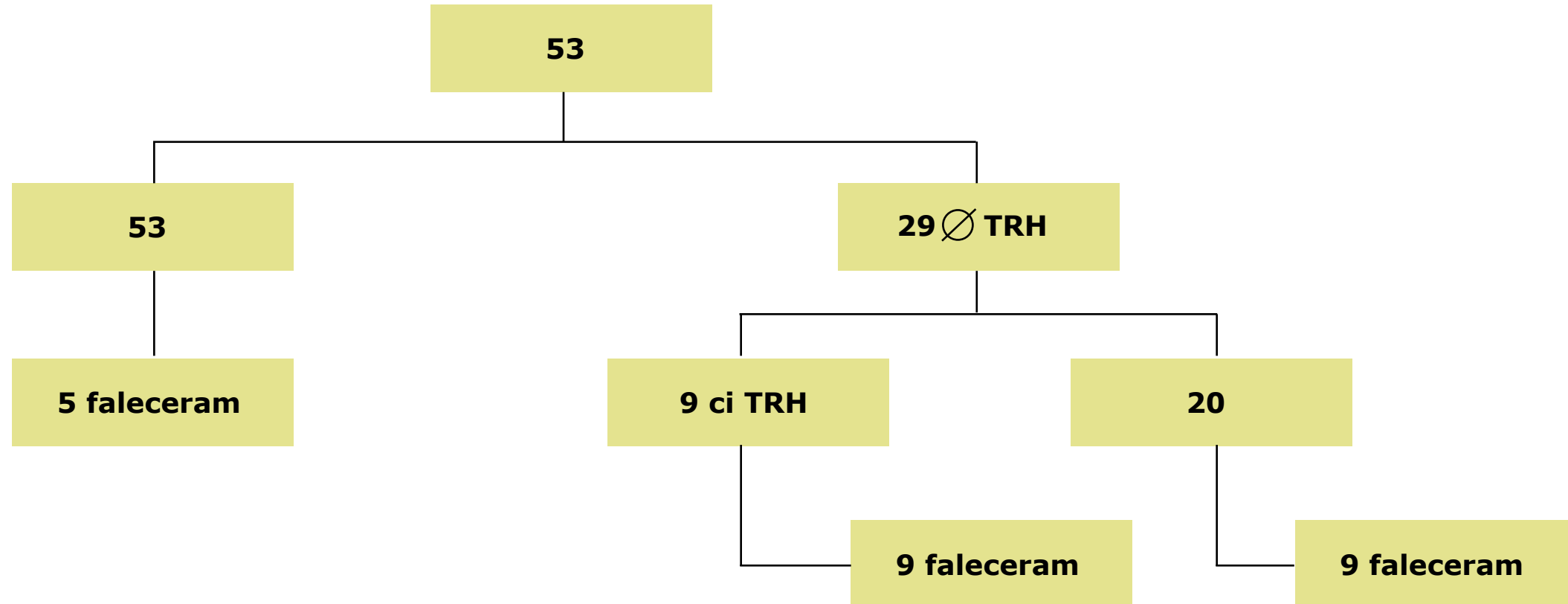
<b>Etiologia HP</b> 1988-2011	n 53		
		<2 A (n=27)	≥2 A (n=26)
Doença metabólica*	10	10	1
Infecção viral**	4	4	7
SHF	2	2	-
Intoxicação cogumelos	2	2	4
Doença Wilson	-	-	2
Outras***	2	2	2
Indeterminada	7	7	10

\*Doença metabólica: galactosemia (2), tirosinemia (2), depleção DNA mit (3), fructosemia (1), OTC (2), def LCHAD (1)

\*\*Infecção viral: <2 anos (EBV, adenovirus, HSV, varicela); ≥2 anos (VHB-1; VHA-4; VHE-1; VHS6-1)

\*\*\*Outras: <2 anos (HAI, HNN); ≥2 anos (S Budd Chiari, HAI)

HP 1988-2011



sobrevida global 74%; sobrevida pós TRH 79%; sobrevida com fígado nativo 30%

## Pneumonias Repetidas e Complicadas

**Teresa Silva**

### **Pneumonias Repetidas**

Terminologia/(Pre)Conceitos

Definições

Etiologia e Abordagem Diagnóstica

Casos Clínicos

### **Pneumonias complicadas**

PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES:

- ▶ Derrame Pleural
- ▶ Abscesso Pulmonar
- ▶ Pneumatocelos

### **Terminologia**

Pneumonias Repetidas

ou

Pneumonias de Repetição

ou

Pneumonias Recorrente  
(PR)

### **(Pre)Conceitos**

- ▶ Infecções respiratórias baixas de repetição são pneumonias recorrentes (PR)
- ▶ O diagnóstico de PR pode ser apenas clínico
- ▶ As causas mais frequentes de PR são a aspiração de corpo estranho, as malformações e as IDP
- ▶ Existe uma abordagem diagnóstica única das PR

### Definições

▶ Pneumonias de repetição/recorrentes:

- ▶  $\geq 2$  episódios de pneumonia/ano
- ▶  $\geq 3$  episódios (qq período tempo)



Dx radiológico

Rx N entre episódios ou pneumonia  
em localização  $\neq$

### Definições

▶ Pneumonias de repetição/recorrentes:

- ▶  $\geq 2$  episódios de pneumonia/ano
- ▶  $\geq 3$  episódios (qq período tempo)



Dx radiológico

Rx N entre episódios ou pneumonia  
em localização  $\neq$

- ▶ Pneumonia Persistente: manutenção de alterações clínicas  
> 14 dias e/ou radiológicas > 4-6 semanas
- ▶ Alterações radiológicas persistentes

### **Pneumonias de Repetição** **Pneumonia Recorrente**

- ▶ Incidência de pneumonia: 15-40/1000

**7,7-9%**  
pneumonia recorrente

*Panitch HB, Pediatr Infect Dis J 2005; 24: 265-6*

- ▶ Maioria ocorre em crianças c/ patologia de base, previamente conhecida
- ▶ ∅ patologia conhecida → desafio dx

principais MC **Pneumo (HP)**

## Etiología

Tabla I. Etiologías más frecuentes de las neumonías crónicas y recurrentes en pediatría (no están descritas todas las etiologías, ya que algunas se describen en otros capítulos de este libro).

1. Neumonías por aspiración.
  - Trastornos en los mecanismos de deglución
  - Fístulas traqueo esofágica con o sin atresia esofágica
  - Síndrome de Mendelson (aspiración de jugo gástrico)
  - Neumonía lipóidea
  - Granulomatosis por inhalación de fibras vegetales
  - Aspiración de hidrocarburos, gases, agua, etc.
  - Reflujo gastroesofágico
  - Secuelas de aspiración de cuerpo extraño
2. Neumonías por trastornos de la ventilación
  - Insuflación obstructiva o valvular
    - Congénita: Enfisema lobar congénito
    - No congénita: Asma, Fibrosis quística, bronquiolitis, displasia broncopulmonar, etc.
  - Insuflación no obstructiva o enfisema
    - Idiopático
    - Secundario a déficit de alfa 1 antitripsina, fibrosis quística, asma grave, etc.
  - Enfisema intersticial
  - Obstrucción bronquial completa: atelectasia
3. Lesiones anatómicas
  - Compresiones extrínsecas
    - Anomalías vasculares que comprimen la vía aérea (Anillos vasculares)
    - Quistes congénitos: malformación adenomatosa, sequestros pulmonares, quistes broncogénicos, etc.
    - Adenopatías
    - Tumores mediastínicos
    - Enfisema lobar congénito
  - Alteraciones intrínsecas de la pared bronquial
    - Discinesia traqueo bronquial (traqueo broncomalacia)
    - Estenosis traqueo bronquial
  - Obstrucción intrabronquial
    - Cuerpo extraño
    - Impactación de moco
    - Inflamación, estenosis
    - Tumores bronquiales, papilomas, granulomas, etc.

(continúa)

## Etiología

Tabla I. Etiologías más frecuente de las neumonías crónicas y recurrentes en pediatría (no están descritas todas las etiologías, ya que algunas se describen en otros capítulos de este libro).

1. Neumonías por aspiración.
  - Trastornos en los mecanismos de deglución
  - Fístulas traqueo esofágica con o sin atresia esofágica
  - Síndrome de Mendelson (aspiración de jugo gástrico)
  - Neumonía lipóidea
  - Granulomatosis por inhalación de fibras vegetales
  - Aspiración de hidrocarburos, gases, agua, etc.
  - Reflujo gastroesofágico
  - Secuelas de aspiración de cuerpo extraño
2. Neumonías por trastornos de la ventilación
  - Insuflación obstructiva o valvular
    - Congénita: Enfisema lobar congénito
    - No congénita: Asma, Fibrosis quística, bronquiolitis, displasia broncopulmonar, etc.
  - Insuflación no obstructiva o enfisema
    - Idiopático
    - Secundario a déficit de alfa 1 antitripsina, fibrosis quística, asma grave, etc.
  - Enfisema intersticial
  - Obstrucción bronquial completa: atelectasia
3. Lesiones anatómicas
  - Compresiones extrínsecas
    - Anomalías vasculares que comprimen la vía aérea (Anillos vasculares)
    - Quistes congénitos: malformación adenomatolidea, secuestros pulmonares, quistes broncogénicos, etc.
    - Adenopatías
    - Tumores mediastínicos
    - Enfisema lobar congénito
  - Alteraciones intrínsecas de la pared bronquial
    - Discinesia traqueo bronquial (traqueo broncomalacia)
    - Estenosis traqueo bronquial
  - Obstrucción intrabronquial
    - Cuerpo extraño
    - Impactación de moco
    - Inflamación, estenosis
    - Tumores bronquiales, papilomas, granulomas, etc.

(continúa)

Tabla I. Etiologías más frecuente de las neumonías crónicas y recurrentes en pediatría (no están descritas todas las etiologías, ya que algunas se describen en otros capítulos de este libro).

(Continuación)

4. Por alteraciones del moco y función ciliar
  - Síndrome de discinesia ciliar primaria
  - Discinesias secundarias
    - Tabaco; infecciones respiratorias; tóxicos inhalados; displasia broncopulmonar; aspiración de meconio; asma, etc.
  - Fibrosis quística
5. Por hipersensibilidad
  - Asma
  - Hemosiderosis pulmonar: idiopática, S. de Good Pasture, secundaria, etc.
  - Infiltrados eosinófilos (S. de Löffler)
  - Neumonitis por hipersensibilidad
  - Alveolitis alérgica extrínseca: aspergilosis broncopulmonar alérgica.
6. Por trastornos cardiocirculatorios.
  - Repercusión a nivel bronquial
    - Shunts con hiperflujo. Cortocircuitos izquierda - derecha
      - CIV, Canales A-V, TGA con CIV, PCA grande, ventana aortopulmonar, truncus
      - Agenesia de las válvulas pulmonares (dilatación de la Arteria pulmonar derecha)
  - Repercusión a nivel intersticial
    - Edema pulmonar secundaria a aumento de la presión a nivel de A.I. (lesiones valvulares mitrales, cor triatriatum, retorno venoso pulmonar anómalo, etc).
  - Repercusión a nivel arteriolar (hipertensión pulmonar primaria)
  - Repercusión a nivel pleural
    - Derrame pleural y quilotoxax postquirúrgico
  - Hipovascularización pulmonar (S. de McLeod)
  - Anomalías arterio venosas pulmonares
    - Drenaje venoso pulmonar anómalo
    - Fístula arterio venosa pulmonar
  - Angiomas pulmonares y mediastínicos
  - Enfermedad venoclusiva pulmonar
  - Accidentes vasculares pulmonares
    - Embolismo pulmonar
  - Linfangiectasia pulmonar congénita
  - Síndrome de distrés respiratorio tipo adulto.

(continúa)

## Etiología

Tabla I. Etiologías más frecuente de las neumonías crónicas y recurrentes en pediatría (no están descritas todas las etiologías, ya que algunas se describen en otros capítulos de este libro).	Tabla I. Etiologías más frecuente de las neumonías crónicas y recurrentes en pediatría (no están descritas todas las etiologías, ya que algunas se describen en otros capítulos de este libro). (Continuación)	
<p>1. Neumonías por aspiración.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Trastornos en los mecanismos de degl</li> <li>• Fístulas traqueo esofágica con o sin at</li> <li>• Síndrome de Mendelson (aspiración)</li> <li>• Neumonía lipóidea</li> <li>• Granulomatosis por inhalación de fib</li> <li>• Aspiración de hidrocarburos, gases, a</li> <li>• Reflujo gastroesofágico</li> <li>• Secuelas de aspiración de cuerpo extr</li> </ul> <p>2. Neumonías por trastornos de la ventí</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuflación obstructiva o valvular             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Congénita: Enfisema lobar congén</li> <li>• No congénita: Asma, Fibrosis quist</li> </ul> </li> <li>• Insuflación no obstructiva o enfisema             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Idiopático</li> <li>• Secundario a déficit de alfa 1 anti</li> </ul> </li> <li>• Enfisema intersticial</li> <li>• Obstrucción bronquial completa: atel</li> </ul> <p>3. Lesiones anatómicas</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Compresiones extrínsecas             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalías vasculares que comprin</li> <li>• Quistes congénitos: malformación broncogénicos, etc.</li> <li>• Adenopatías</li> <li>• Tumores mediastínicos</li> <li>• Enfisema lobar congénito</li> </ul> </li> <li>• Alteraciones intrínsecas de la pared t             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Discinesia traqueo bronquial (traqu</li> <li>• Estenosis traqueo bronquial</li> </ul> </li> <li>• Obstrucción intrabronquial             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cuerpo extraño</li> <li>• Impactación de moco</li> <li>• Inflamación, estenosis</li> <li>• Tumores bronquiales, papilomas, granulomas, etc.</li> </ul> </li> </ul> <p style="text-align: right;">(continúa)</p>	<p>Tabla I. Etiologías más frecuente de las neumonías crónicas y recurrentes en pediatría (No están descritas todas las etiologías, ya que algunas se describen en otros capítulos de este libro). (Continuación)</p> <p>7. Inmunodeficiencias</p> <p>8. Complicaciones y secuelas de infecciones</p> <p>9. Enfermedades pulmonares intersticiales</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Neumonía intersticial usual (NIU)</li> <li>• Neumonía intersticial descamativa (NID)</li> <li>• Neumonía intersticial no específica</li> <li>• Neumonía intersticial linfocítica</li> <li>• Proteínosis pulmonar alveolar</li> <li>• Sarcoidosis</li> <li>• Trastornos vasculares pulmonares</li> <li>• Fibrosis pulmonar por fármacos antineoplásicos.</li> <li>• Fibrosis pulmonares en enfermedades sistémicas             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Acidosis tubular renal, Asbestosis, celiacua, hepatitis crónica activa, etc.</li> </ul> </li> </ul> <p>10. Pulmón y enfermedades sistémicas</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metabolopatías: Nieman-Pick, Gaucher</li> <li>• Hemopatías: Drepanocitosis, talasemias, leucemias, enfermedad de Hodgkin</li> <li>• Sarcoidosis</li> <li>• Colagenosis: Enfermedad de Wegener, PAN, LES, esclerodermia, dermatomiositis</li> <li>• S. de Down</li> </ul>	<p>4. Por alteraciones del moco y función ciliar</p> <p>• Secuelas de aspiración de cuerpo extraño; displasia broncopulmonar; aspiración</p> <p>(Pasture, secundaria, etc.</p> <p>• Neumonía pulmonar alérgica.</p> <p>• Lesión de la arteria pulmonar derecha - derecha (lesión de la ventana aortopulmonar, truncus con comunicación de la Arteria pulmonar derecha)</p> <p>• Lesiones valvulares pulmonares (lesiones valvulares pulmonar anómalo, etc). (neumonía primaria)</p> <p>• Accidentes vasculares pulmonares</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Embolismo pulmonar</li> <li>• Linfangiectasia pulmonar congénita</li> <li>• Síndrome de distrés respiratorio tipo adulto.</li> </ul> <p style="text-align: right;">(continúa)</p>

## Etiologia

**TABLE 1**  
**Differential diagnosis of recurrent unilobar pneumonia**

<b>Intraluminal obstruction</b>
Foreign body
Bronchial tumor
Hemangioma
Adenoma
Lipoma
Papilloma
Endobronchial granuloma
<b>Extraluminal compression</b>
Lymph nodes
Infection (tuberculosis, histoplasmosis, coccidioidomycosis)
Malignancy (lymphadenopathy or direct compression, e.g., Hodgkin's disease)
<b>Sarcoidosis</b>
Inflammatory pseudotumor
Vascular rings and slings
Cardiomegaly
Esophageal foreign body
<b>Structural abnormalities</b>
Tracheal bronchus
Bronchiectasis
Right middle-lobe syndrome
Bronchial stenosis
Bronchomalacia
Congenital cystic adenomatoid malformation
Congenital lobar emphysema
Bronchogenic cyst
Pulmonary sequestration

**TABLE 2**  
**Differential diagnosis of recurrent multilobar pneumonia**

<b>Aspiration</b>	<b>Immunodeficiency</b>	<b>Structural abnormalities</b>
Impaired swallowing	<i>Primary</i>	Tracheobronchomegaly
CNS disorders	Antibody deficiency	Cartilage deficiency
Neuromuscular disorders	Cell-mediated immunodeficiency	Segmental bronchomalacia
Anatomic abnormalities	Complement deficiency	<b>Bronchopulmonary dysplasia</b>
Esophageal obstruction or dysmotility	Phagocytic defect	<b>Other</b>
Tracheoesophageal fistula	<i>Secondary</i>	Pulmonary hemosiderosis
Gastroesophageal reflux	Acquired (e.g., HIV infection)	Hypersensitivity pneumonitis
Forceful feeding	Immunosuppressive drugs	Alpha <sub>1</sub> -antitrypsin deficiency
<b>Asthma</b>	Steroid therapy	Pulmonary alveolar proteinosis
Including allergic bronchopulmonary aspergillosis	Sickle cell disease	<b>Pulmonary renal syndromes</b>
<b>Mucociliary dysfunction</b>	Diabetes	Goodpasture syndrome
Cystic fibrosis	<b>Congenital heart disease</b>	Systemic lupus erythematosus
Primary ciliary dyskinesia	Ventricular septal defect	Wegener granulomatosis
	Atrial septal defect	Microscopic polyangiitis
	Patent ductus arteriosus	

### Mecanismos de Defesa Pulmonares

#### Barreiras Físicas

- ▶ Filtração partículas VA
- ▶ Tosse (Reflex. Prot. VA)
- ▶ *Clearance* mucociliar
- ▶ Movimento Fluidos Alv
- ▶ Espirros
- ▶ Broncoconstrição

#### Defesas Celulares

- ▶ Defesas Celulares
- ▶ Linfócitos B/T
- ▶ Macrófagos pulm
- ▶ Neutrófilos

#### Defesas Humorais

- Igs G, A, M e E
- $\alpha$ 1- antitripsina e  $\alpha$ 2-macroglobulina
- Lisozimas
- Lactoferrina
- Complemento
- $\alpha$  e  $\beta$  defensinas
- Interferon

### Classificação Etiológica

- ▶ VA/PARÊNQUIMA
  - ▶ Ausência filtração nasal (traqueostomias)
  - ▶ Obstrução intrínseca (CE, secreções, tum)
  - ▶ Obst extrínseca (adenopatias)
  - ▶ Aspiração (RGE, incoordenação)
  - ▶ Malf broncopulm
- ▶ CLEARANCE MUCOCILIAR
  - ▶ Asma
  - ▶ FQ
  - ▶ Discinésia Ciliar
- ▶ SIST. IMUNITÁRIO
  - ▶ IDP
  - ▶ ID 2<sup>ria</sup>

## Etiologia

Underlying Illness	No. (%)
Aspiration syndrome	114 (47.9)
Immune disorder	34 (14.3)
Congenital heart disease	22 (9.2)
Bronchial asthma	19 (8.0)
Anomalies of the respiratory system	18 (7.6)
Gastroesophageal reflux	13 (5.4)
Unknown	18 (7.6)

Underlying Illness	Diagnosed Prior to Pneumonia	Diagnosed After First Pneumonia Episode	Diagnosed After Pneumonia Recurrence	Total
Aspiration syndrome	109	1	4	114
Immune disorder	26	7	1	34
Congenital heart disease	22	0	0	22
Bronchial asthma	12	0	7	19
Anomalies of the respiratory system	9	7	2	18
Gastroesophageal reflux	0	10	3	13
<b>Total</b>	<b>178</b>	<b>25</b>	<b>17</b>	<b>220</b>

### Etiología

#### Enfermedad de base en 92 niños con neumonía recurrente

Enfermedad de base	Número (%)
Asma	28 (30,4)
Cardiopatía congénita	27 (29,3)
Aspiración	25 (27,1)
Inmunodeficiencia	9 (9,7)
Anomalías pulmonares	2 (2,1)
Displasia ectodérmica anhidrótica	1 (1)

## Etiologia

Table 1. Underlying causes of recurrent pneumonia in children.

Underlying illness	n	%
Bronchial asthma	19	30.64
Immune deficiency disorders	Common variable immunodeficiency	5
	Combined immunodeficiency disease	3
	IgG <sub>2</sub> and selective IgA deficiency	2
	Ataxia-telangiectasia	1
Aspiration syndromes	Gastroesophageal reflux	6
	Other aspiration syndromes	3
	Respiratory foreign body	2
Congenital anomalies	Ventricular septal defect	4
	Patent ductus arteriosus	3
	Congenital lobar emphysema	1
	Tracheomalacia with right bronchial anomaly	1
	Laryngomalacia with epiglottic insufficiency	1
Cystic fibrosis	4	6.45
Primary ciliary dyskinesia	1	1.61
Unknown	6	9.68
Total	62	100

Ig: Immunoglobulin, n: Number of patients

Ozdemir O, Sari S, Bakirtas A, Zorlu P, Ertan U. Underlying diseases of recurrent pneumonia in Turkish children. *Turk J Med Sci* 2010;40:25-30

### Etiologia

▶ Recorrência → Casualidade

▶ Factores Risco Inf resp inf

Idade

PT

Sexo ♂

Tabagismo (Pais)

Infantário/Família Numerosa/*Overcrowding*

### **Abordagem Diagnóstica**

- ▶ Abordagem escalonada/individualizada
- ▶ 1º – confirmar o diagnóstico de PR  
(confirmação radiológica)
- ▶ História Clínica Pormenorizada

### História Clínica - Anamnese

- ▶ Idade
  - ▶ Localização
  - ▶ Sintomatologia associada
- ▶ Idade:  
1º ano: malform. pulm,  
cardiopatia, IDP  
1-2A: RGE, Asma
  - ▶ Localização  
Única: obstrução, malform  
Variável : RGE, asma, IDP
  - ▶ Sintomatologia associada  
Aspiração, FQ, IDP...

### **História Clínica - Anamnese**

Caract. Exacerbações (1º episódio) e intercrise

Tosse/Broncospasmo

Caract. deglutição, RGE/vómitos

Relação sint .resp. e alimentação

Clínica ORL – infecções/alergia

Clínica GI (diarreia)

Episódio sufocação (CE)

Outras infecções/gérmens

Antecedentes NN (PT, vent)

Atopia pessoal e familiar

Crescimento

Pert Resp Sono

Fact Ambientais (infantário)

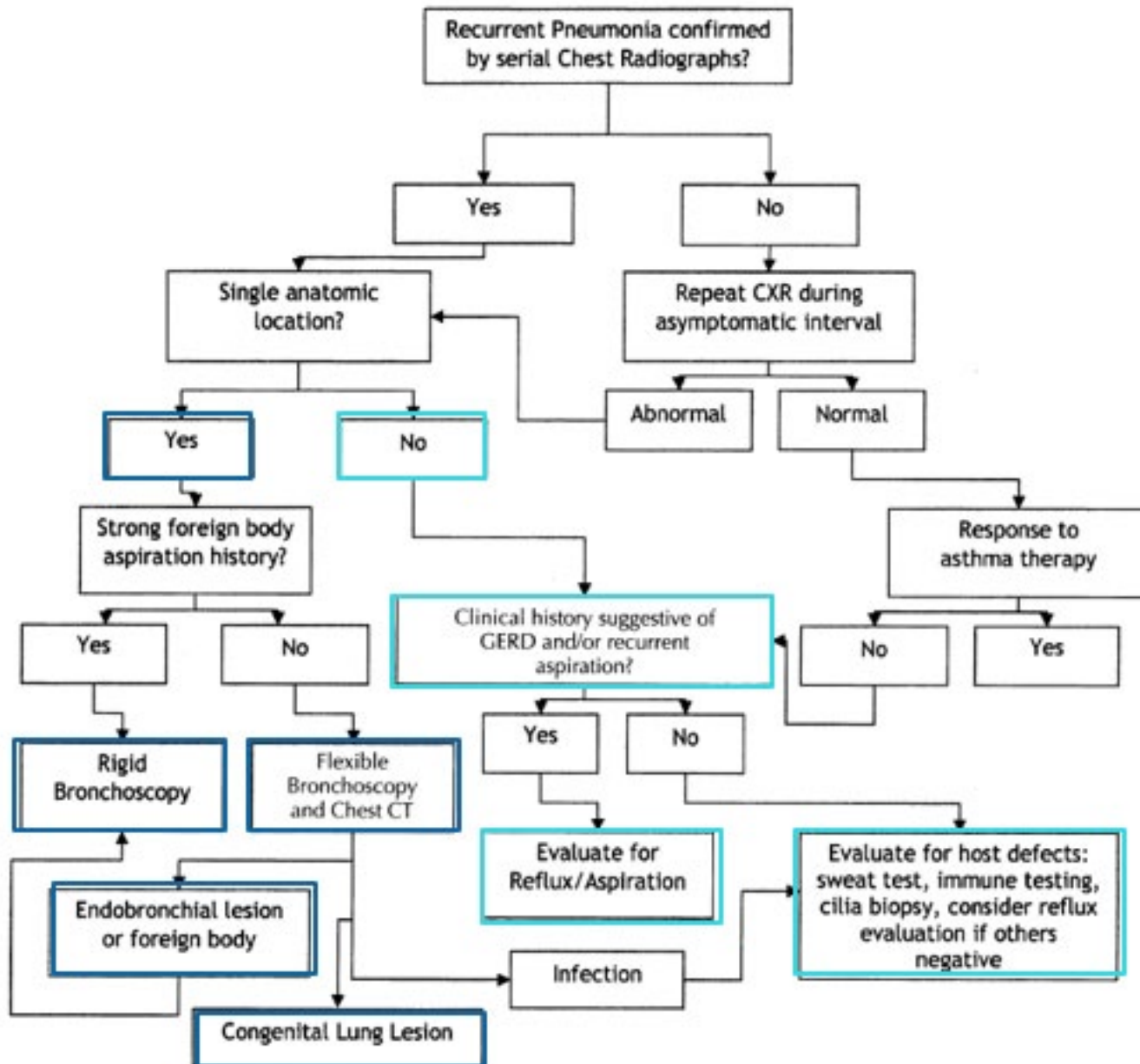
### **História Clínica – Exame Objectivo**

- ▶ Estado geral/nutricional
- ▶ Alterações mucocutâneas: palidez, eczema
- ▶ Adenopatias
- ▶ Inspeção torax (SDR, conformação),  
auscultação e percussão
- ▶ Sinais de insuf resp crónica  
(hipocratismo digital)
- ▶ Ex. ORL: pólipos nasais, OMA crónica, HAA
- ▶ Alt. Neurológicas

### **Abordagem Diagnóstica**

- ▶ Abordagem escalonada/individualizada
- ▶ 1º – confirmar o diagnóstico de PR  
(confirmação radiológica)
- ▶ História Clínica Pormenorizada
- ▶ Analisar/Rever Rx
- ▶ Excluir/Tratar causas principais de acordo  
com dados obtidos

## Pneumonias Repetidas e Complicadas



Flowchart depicting a stepwise approach to the evaluation of recurrent pneumonia.

Kaplan KA, Beierle, EA, Faro A, Eskin TA, Flotte TR. Recurrent pneumonia In children. *Clin Pediatr* 2006; 45:15-22

### **Caso 1**

- ▶ Rapaz, 9A
- ▶ Pneumonias de repetição base dta,  $\geq 3$  A
- ▶ Asma/rinite alérgica (corticóide inalado, montelukaste, fluticasona nasal)
- ▶ Previamente seguido na Cons.Medicina HP, feita investigação alargada

**Caso 1**



**Caso 1**



**1ª Consulta**

### **Caso 1**

- ▶ INVESTIGAÇÃO (Prévia):
  - ▶ IgE N, Phadiatop neg
  - ▶ TC: alterações de características residuais não significativas
  
- ▶ ORIENTAÇÃO
  - ▶ Tx Corticóide inalado e broncodilatador SOS
  - ▶ Atitude expectante - vigilância

### Caso 2

- ▶ Rapariga, 5A
- ▶ Pneumonias recorrentes com diferentes localizações  $\geq 4M$
- ▶ Broncospasmo nas infecções resp; várias OMA; tosse + broncorreia crónicas
- ▶ Crescimento adequado
- ▶ Atopia familiar (asma)
- ▶ Investigação alargada no Médico Assistente

**Caso 2**

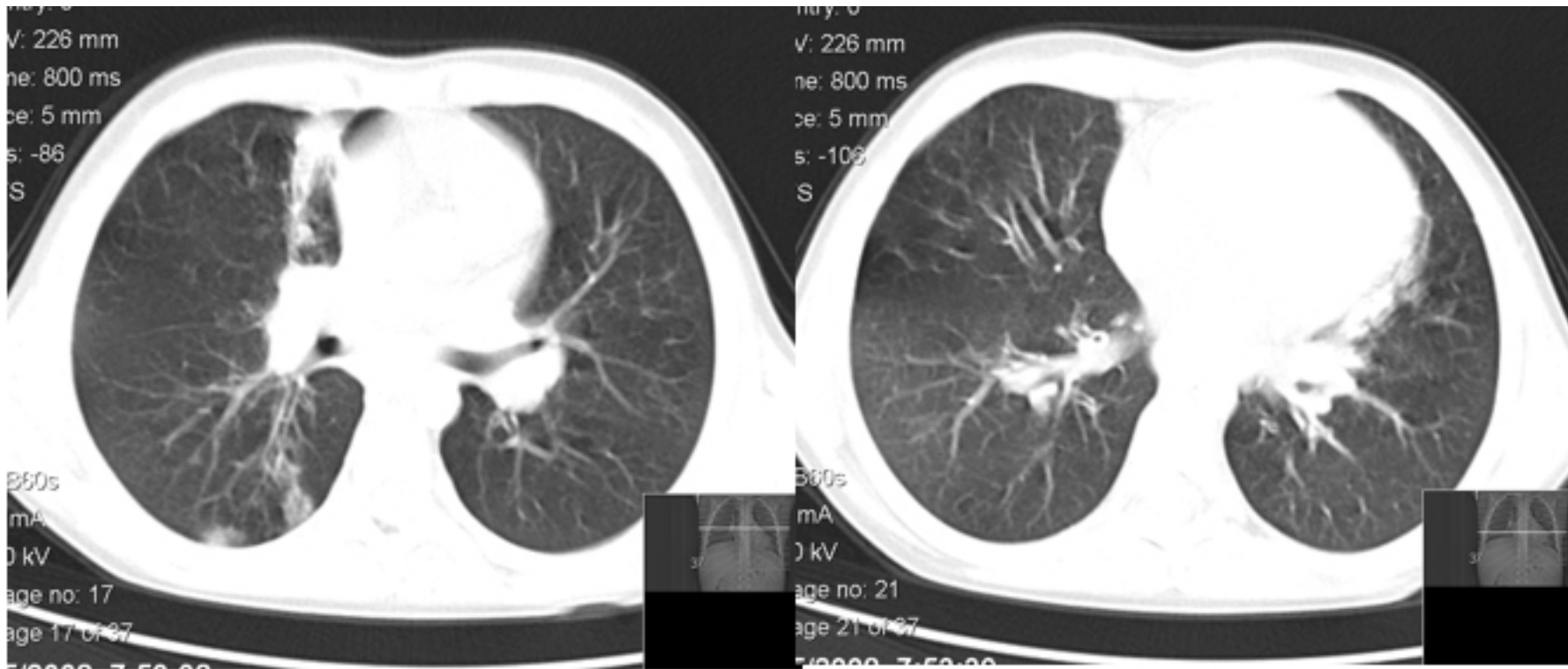


**1ª Consulta**

### Caso 2

- ▶ INVESTIGAÇÃO (Prévia e inicial no HP):
  - ▶ IgA, IgG, IgM, IgE, C3, C4, CH50 N, Phadiatop e Foodmix neg, Teste Suor neg, alfa1-antitripsina N
  - ▶ TC: Áreas de densificação pulmonar bilaterais e pequena atelectasia LM

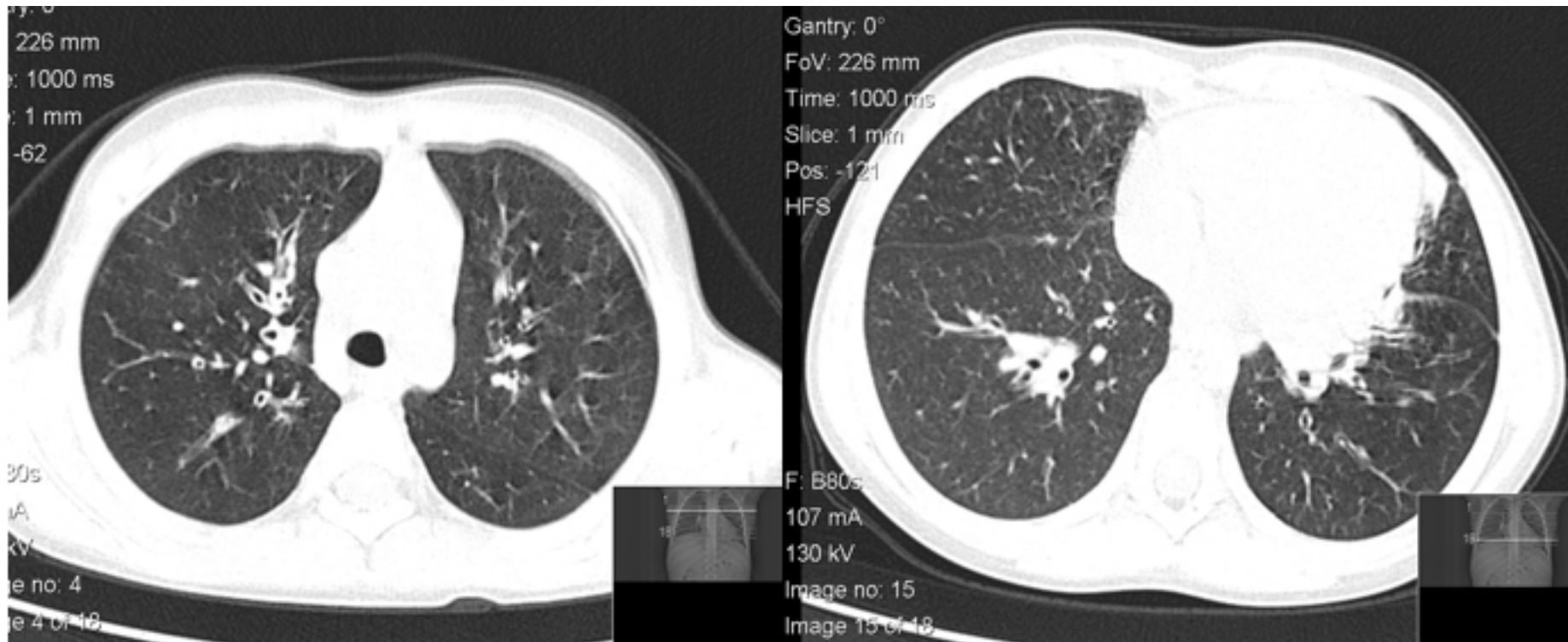
## Caso 2



### Caso 2

- ▶ Tosse/Broncorreia mantidas e novas infecções sob cinesiterapia regular
- ▶ TAC: áreas de densificação já visualizadas, infiltrados alveolares inflamatórios/infecciosos, atelectasia subsegmentar, estrias fibróticas e **bronquiectasias** tubulares centrais à dta, espessamento difuso das paredes brônquicas.

## Caso 2



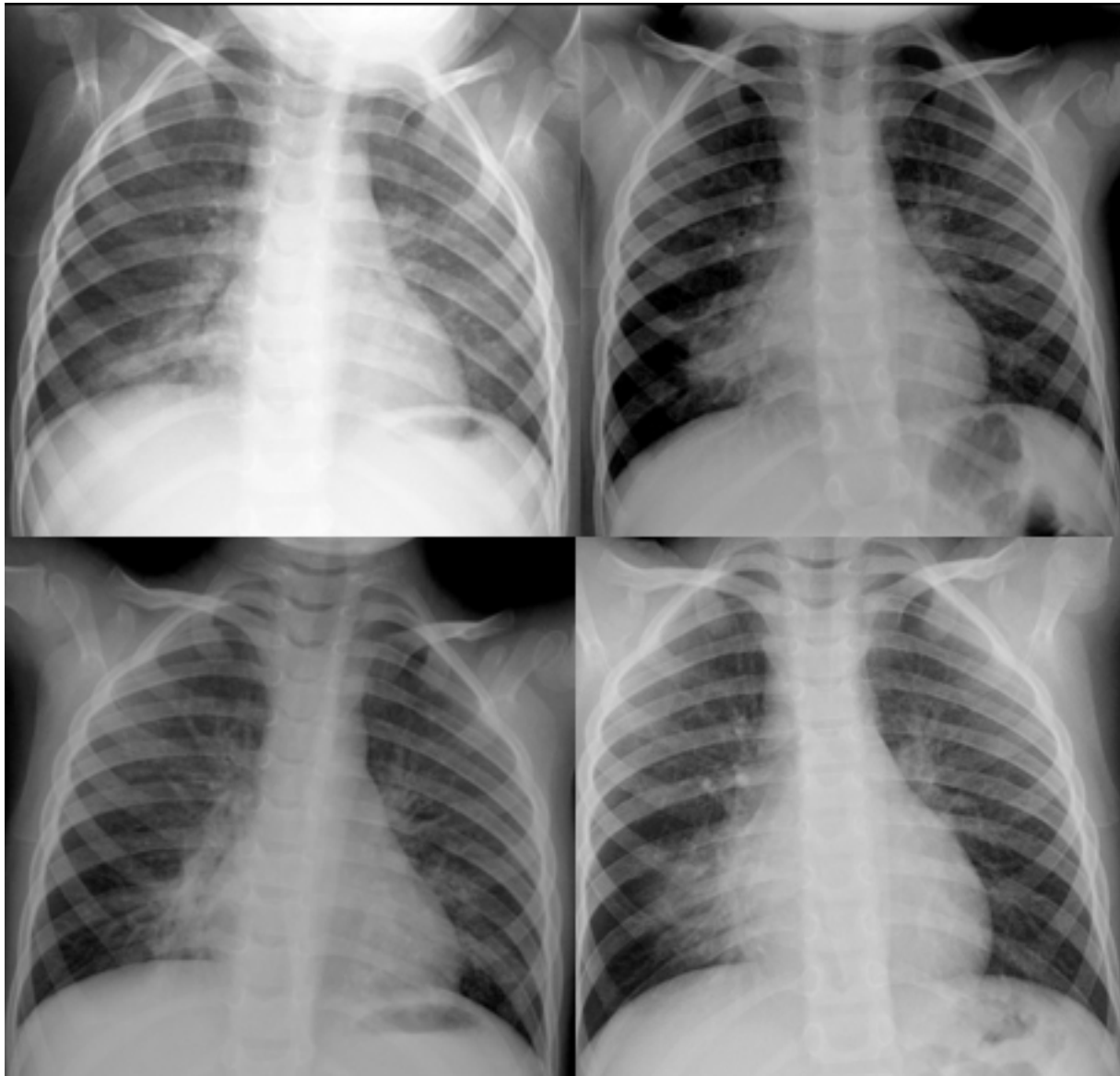
### Caso 2

- ▶ Doseamento Igs → Def IgA e IgG2 → Cons.  
IDP
  
- ▶ Terapêutica: AB profilático  
Igs sc  
Cinesiterapia

### **Caso 3**

- ▶ Rapariga, 6A
- ▶ Pneumonias recorrentes à dta  $\geq 2^{\circ}$  ano de vida
- ▶ Rx sempre com alterações na mesma localização

**Caso 3**

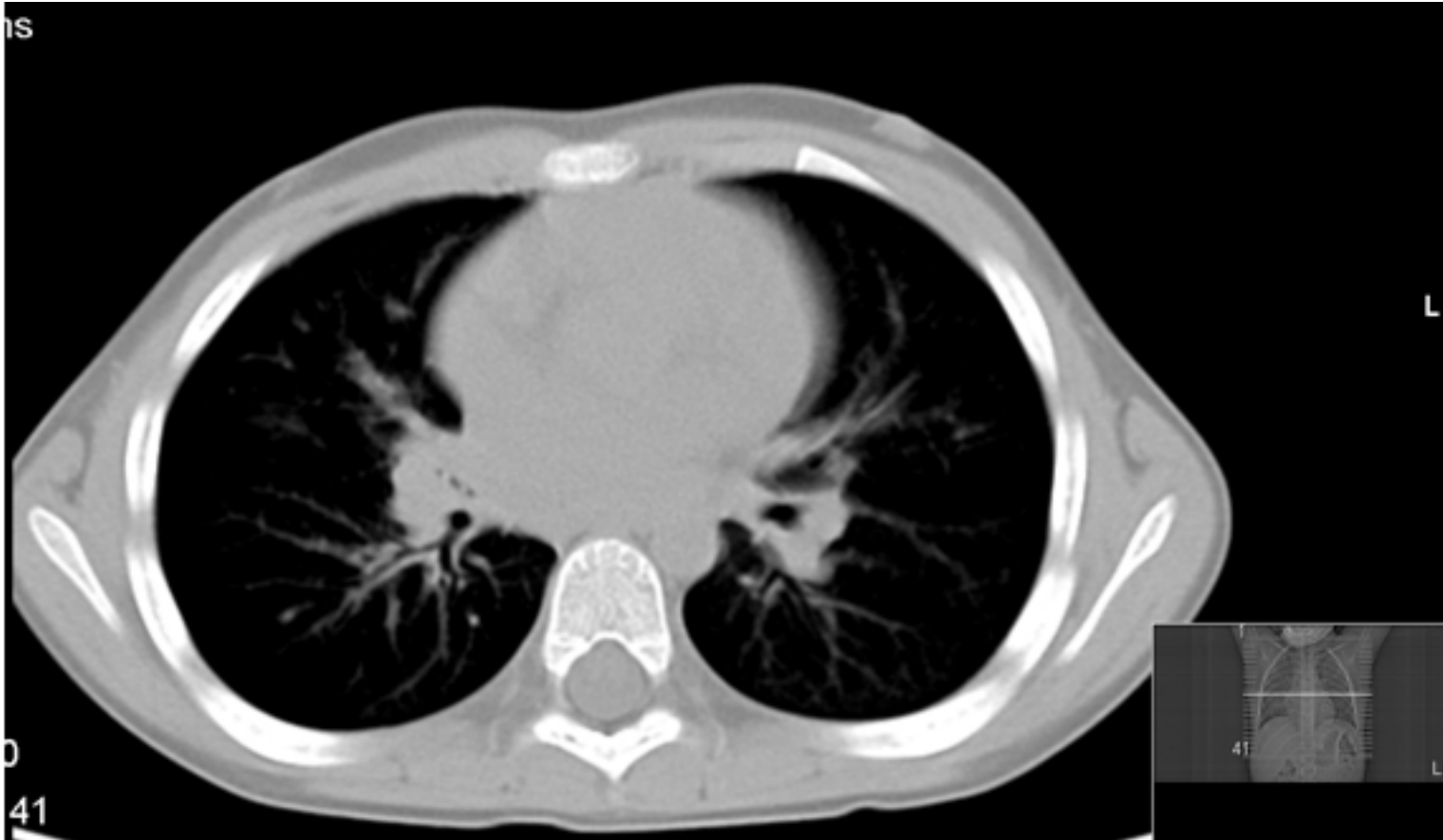


### Caso 3

#### ▶ INVESTIGAÇÃO

- ▶ IgA, IgM, IgG e subclasses N, IgE ligeiramente ↑, Phadiatop e Foodmix negativos:  
Linfopenia ligeira com CD4/CD8 N
- ▶ 1ª BF N (3A)
- ▶ TC mostrou diminuição do calibre brônquio LM associada a consolidação atelectásica LM

Caso 3



estenose confirmada em BF recente

### **Pneumonias Complicadas**

- ▶ Derrame Pleural
- ▶ Abscesso Pulmonar
- ▶ Pneumatocelos
- ▶ Insuficiência Respiratória
- ▶ Sepsis

### Derrame Pleural Parapneumônico

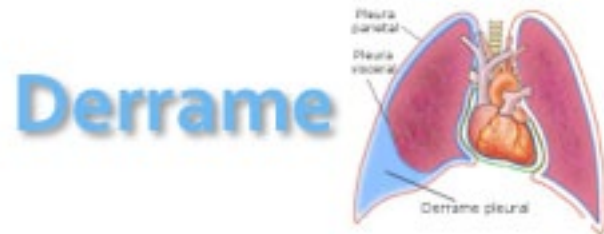
- ▶ Complicação mais frequente da pneumonia
- ▶ Pneumonia é a causa mais frequente de **derrame pleural** (DP) na criança
  
- ▶ Pneumonias bacterianas - 40% DP  
Pneumonias Pneumocócicas – 60% DP
- ▶ 0.6-2% pneumonias complicam-se com **empiema**
  
- ▶ ↑ prevalência – relação com alt. epidemiológicas,  
>> serótipos **1** e **19A**

### Patofisiologia

- ▶ Líquido pleural =>ultrafiltrado do plasma procedente dos 2 folhetos pleurais (vol. 5-15 ml – adulto)
- ▶ Reabsorção + via linfática, ++ folheto parietal

- ▶ Infecção/Inflamação Pulmonar

↓  
deseq. produção/reabsorção  
↓



### História Natural

- ▶ Estadio I – Derrame pleural Livre: acumulação de fluido claro na cavidade pleural, c/contagem de leucócitos ↓, duração 1-3 dias
- ▶ Estadio II – Derrame pleural Fibrino-purulento: deposição de fibrina no espaço pleural => septação/ formação de loculações, ↑ leucócitos, espessamento do líquido, eventual transformação em pus (empiema), duração 7-10 dias.
- ▶ Estadio III – Derrame Pleural Organizado: infiltração da cavidade pleural por fibroblastos, finas membranas intrapleurais reorganizam-se tornando-se espessas e não elásticas, podendo dificultar a reexpansão pulmonar (“pulmão encarcerado”)

### Etiologia

- ▶ Bacteriana (++):
  - ▶ *Streptococcus pneumoniae* (1 e 19A)
  - ▶ *Staphylococcus aureus*
  - ▶ *Streptococcus pyogenes* → empiema
- ▶ *Vírus*: adenovirus, influenza, parainfluenza, EBV
- ▶ *Mycoplasma pneumoniae*
- ▶ *Mycobacterium tuberculosis*

### **Clínica**

- ▶ Febre persistente  
(apesar de Tto AB pneumonia)
- ▶ Dificuldade respiratória (SDR) – relação directa com volume de líquido acumulado
- ▶ Dor torácica (pleurítica)

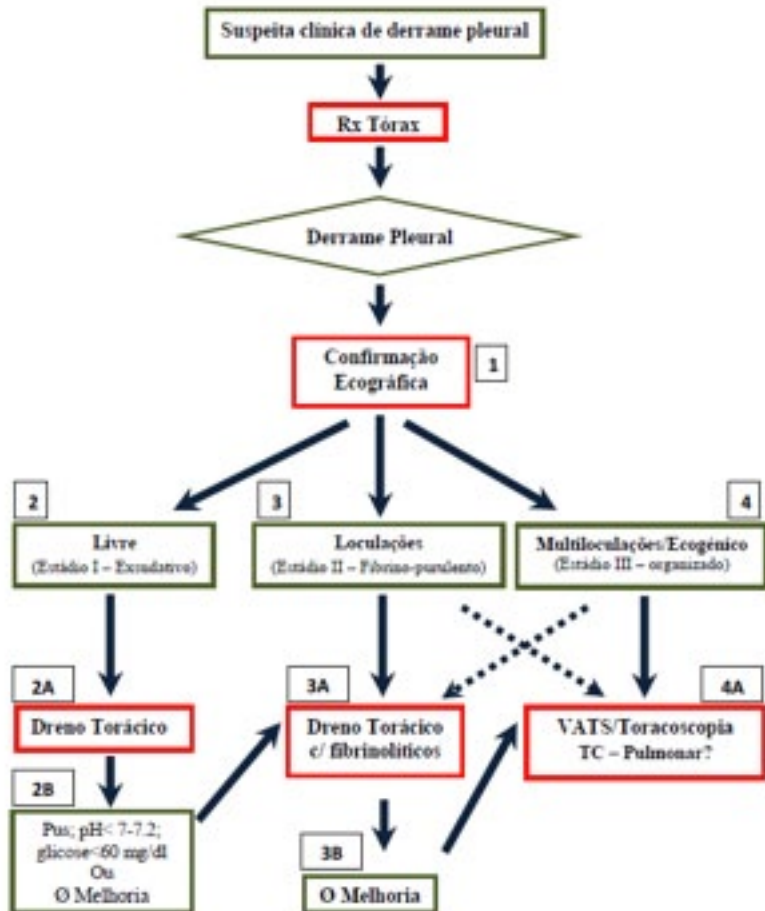
### Exame Objectivo

- ▶ Postura escoliótica c/inclinação para o lado afectado (defesa)
- ▶ SDR
- ▶ Macicez à percussão
- ▶ AP ↓ MV, atrito pleural

### Diagnóstico

- ▶ **Rx torax** (de pé, semi-sentado)
  - ▶ Postura escoliótica (defesa)
  - ▶ Obliteração do seio costo-frênico
- ▶ **Ecografia torácica**
  - ▶ Características, volume, presença de septos, localização adequada para drenagem
- ▶ **TC torax**
  - ▶ não realizada de forma sistemática/indicações específicas (diferenciar empiema c/níveis aéreos de abscesso)
- ▶ Avaliação analítica: hemograma, protCreat, ionograma, glicose, proteínas, albumina, LDH

## Protocolo de Abordagem



### Exames no Líquido Pleural

- ▶ Microbiologia
  - ▶ Exame directo (tubo estéril), culturas (frasco de hemocultura)
  - ▶ PCR para Pneumococos (tubo estéril)
  - ▶ PCR universal (tubo estéril)
- ▶ Exame citoquímico (tubo estéril+tubo EDTA)
  - ▶ pH, glicose, proteínas, albumina, LDH, exame citológico

**Características DP**

	Transudato	Exsudado	Empiema
Aparência	Seroso	Exsudado fino	Turvo – pus
Leucócitos	1000 cél/mm <sup>3</sup> (<1000)	5000 cél/mm <sup>3</sup> (>1000)	25.500 – 55.000 cél/mm <sup>3</sup> (>5000)
PMN (%)	50	> 90	> 95
Proteínas (ratio liq. pleural/soro)	< 0,5	> 0,5	> 0,5
LDH (ratio liq. pleural/soro)	< 06	> 0,6	> 0,6
LDH	< 200 IU/ml	> 200 IU/ml	> 1000 IU/ml
Glicose	> 60 mg/dl	< 60 mg/dl	< 40 mg/dl
pH	7,4 – 7,5	7,2 – 7,4	< 7,2

### Abordagem

- ▶ Drenagem - decisão baseada:
  - ▶ Dimensão do derrame (>1-2 cm)
  - ▶ Clínica
- ▶ Fibrinolíticos (uroquinase, [alteplase](#)):
  - ▶ Líquido espesso/septação
  - ▶ Pús (empiema)
- ▶ Procedimento Cirúrgico (VATS, mini-toracotomia, descorticação)
  - ▶ Falência tto médico
  - ▶ Empiema complexo, organizado/"pulmão encarcerado"

**2 mg** em 5 ml SF  
3-5 ml SF  
Encerrar 2-3h

### **Fibrinolíticos**

- ▶ Contra-indicações
  - ▶ Reacção alérgica prévia à urokinase
  - ▶ Trauma ou cirurgia recente
  - ▶ AVC hemorrágico
  - ▶ Alterações da coagulação
  - ▶ Trombocitopenia
  - ▶ Insuficiência hepática
  - ▶ Gravidez
  - ▶ Fistula bronco-pleural

### **Evolução**

- ▶ Quando retirar o dreno ? Depende de vários factores:
  - ▶ apirexia
  - ▶ estado geral conservado
  - ▶ quantidade de drenado pleural mínima
  - ▶ ↓ marcadores inflamatórios
  - ▶ caracterização imagiológica (Rx, eco)
  
- ▶ É uma decisão clínica
  - ▶ resolução clínica do derrame
  - e
  - ▶ drenagem inferior a 25-50ml/dia ou 1-1,5ml/Kg/dia

### **Abcesso Pulmonar**

- ▶ Definição: cavidade de parede espessa com conteúdo purulento, resultante de infecção pulmonar
- ▶ Infecção -> necrose -> cavitação -> abcesso
- ▶ Complicação de pneumonia: destruição do tecido pulmonar pela infecção e formação do abcesso
- ▶ Infecção numa cavidade pré-existente

### Abcesso Pulmonar - Tipos

2 tipos:

- ▶ Primário: criança previamente saudável, como complicação de pneumonia
  
- ▶ Secundário: se patologia prévia:
  - ▶ IDP
  - ▶ FQ (bronquiectasias, dç pulm supurativa)
  - ▶ Patologia estrutural pulmonar (bronquioectasias, malformação adenomatóide quística, quistos broncogénicos)
  - ▶ Doença neurológica (PC) => aspiração

### Etiologia

- ▶ ++ frequentes:
  - ▶ *Staphylococcus aureus*
  - ▶ *Streptococcus pyogenes*
  - ▶ *Streptococcus pneumoniae*
- ▶ ++ raros, mas ++ abscesso 2rio:
  - ▶ *Pseudomonas aeruginosa*
  - ▶ *Klebsiella pneumoniae*
  - ▶ anaeróbios

### Clínica

- ▶ Febre persistente - apesar de terapêutica AB
- ▶ Sintomatologia respiratória: dificuldade respiratória, tosse, dor torácica
- ▶ Anorexia, letargia
- ▶ EO: SDR, ↓expansão torácica, macicez à percussão, AP ↓ localizada MV, ferveores crepitantes localizados

### Diagnóstico

- ▶ Rx torax – suspeita
  - ▶ imagem hipotransparente c/conteúdo líquido e paredes espessas, c/ ou s/ nível hidroaéreo,
  - ▶ geralmente única, de dimensões variáveis, inserida numa área de pneumonia
- ▶ Ecografia – avaliação inicial
  - ▶ Imagem em anel hiperecogénico c/margens irregulares, conteúdo heterogéneo c/nível hidroaéreo
- ▶ TC torax – diagnóstico definitivo

### Tratamento

- ▶ Antibioterapia Prolongada 4-8 semanas
  - ▶ Ceftriaxone/cefotaxime + flucoxacilina (vancomicina/clindamicina/metronidazol)
- ▶ Drenagem (percutânea)?
  - ▶ Risco de fistulização
  - ▶ Estudos recentes descrevem redução da duração da febre e do tempo de internamento



### **Evolução**

- ▶ Prognóstico favorável
- ▶ Resolução 4-6 meses (confirmada por TC) na maioria dos casos
- ▶ Raramente, ++ se co-morbilidade, destruição permanente do tecido pulmonar, sobre-infecção subsequente => necessidade de excisão cirúrgica

### **Pneumatocelos**

- ▶ Quistos de parede fina, preenchidos com ar, no parênquima pulmonar (rotura da parede bronquiolar pela inflamação)
- ▶ ++ Frequentemente múltiplos (-- únicos)
- ▶ Complicação de pneumonia
- ▶ Etiologia
  - ▶ ++ *Staphylococcus aureus*
  - ▶ *tb Streptococcus pneumoniae, Streptococcus*
  - ▶ *pyogenes, Haemophilus influenzae*

### **Clinica**

- ▶ ++ assintomáticos, clínica=pneumonia
- ▶ Risco rotura =>pneumotorax
- ▶ DD: abscesso, quistos broncogénicos, malformação adenomatóide quística  
Sínd Hiper IgE -> ++ risco infecção Staph

### Diagnóstico

- ▶ Rx torax
- ▶ TC torax  
dd  
abcesso pulm



### Tratamento

- ▶ Antibioterapia dirigida para germens + frequentes
  - ▶ *Staphylococcus aureus*
  - ▶ *Streptococcus pneumoniae*
- ▶ Drenagem (se gdes dimensões), mas, risco de fistulização

 **Patologia respiratória crónica: - Estridor crónico - Doença supurativa broncopulmonar - Sequelas de infeções víricas**

Miguel Félix

## **Patologia respiratória crónica**

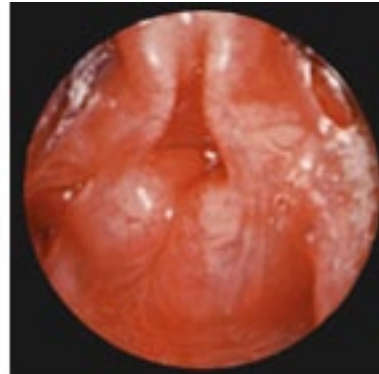
1. Estridor crónico
2. Patologia supurativa broncopulmonar
3. Sequelas de infecções víricas

## **Estridor crónico**

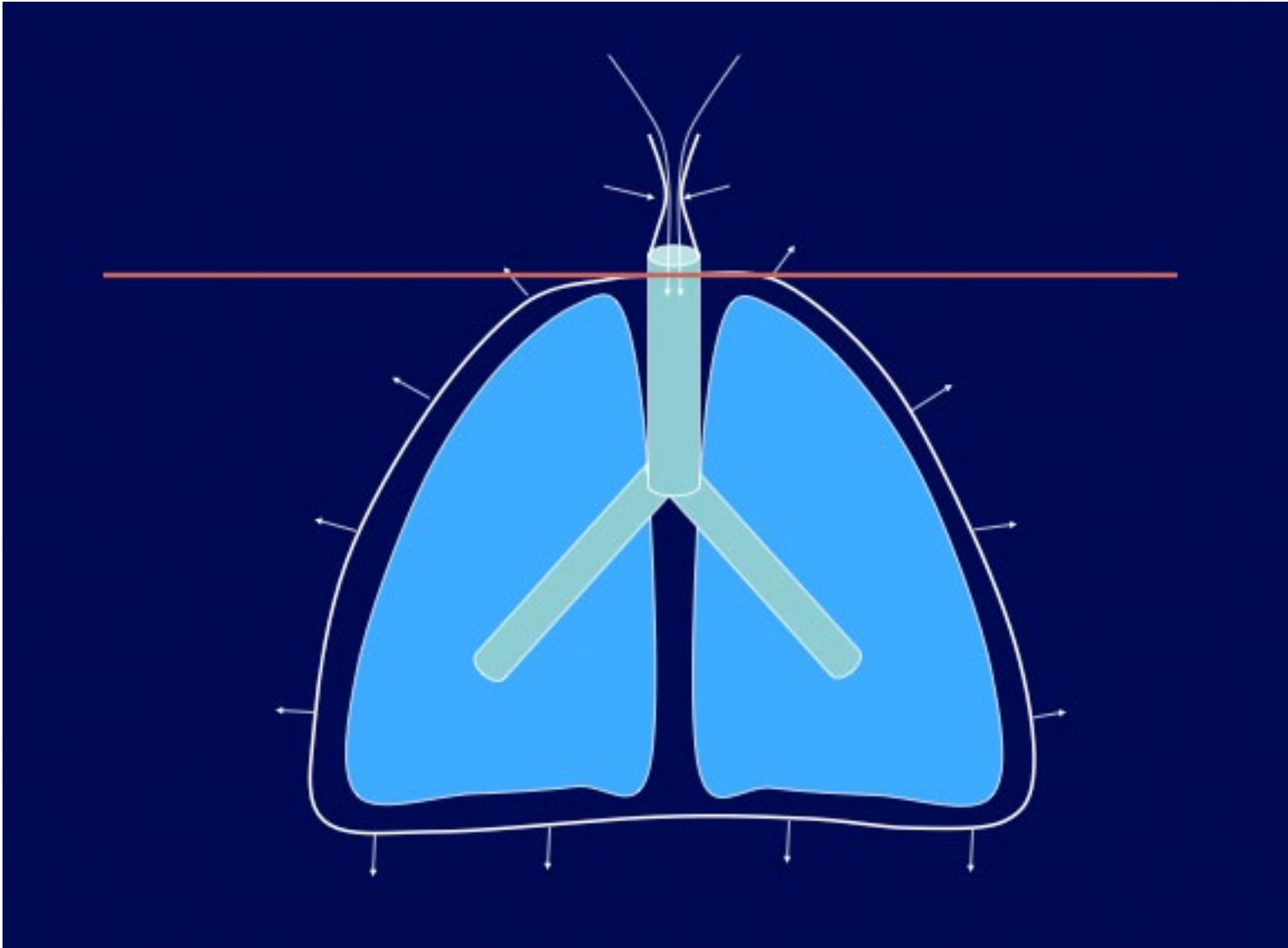
- ▶ “a palavra “estridor” é originária do termo latino *stridulus*, que quer dizer chiado, assobio, sibilo. O estridor é um sintoma audível, produzido por um fluxo rápido e turbulento do ar, através de um segmento estreitado do tracto respiratório...”
- ▶ som mais ou menos áspero, agudo, ou “musical”, causado por fluxo turbulento de ar nas grandes vias aéreas, e pela vibração destas à passagem do ar, em situações de obstrução parcial

## Inspiratório

- ▶ obstrução parcial da via aérea extratorácica
  - laringe
  - cordas vocais
- ▶ abertura na expiração
- ▶ colapso na inspiração



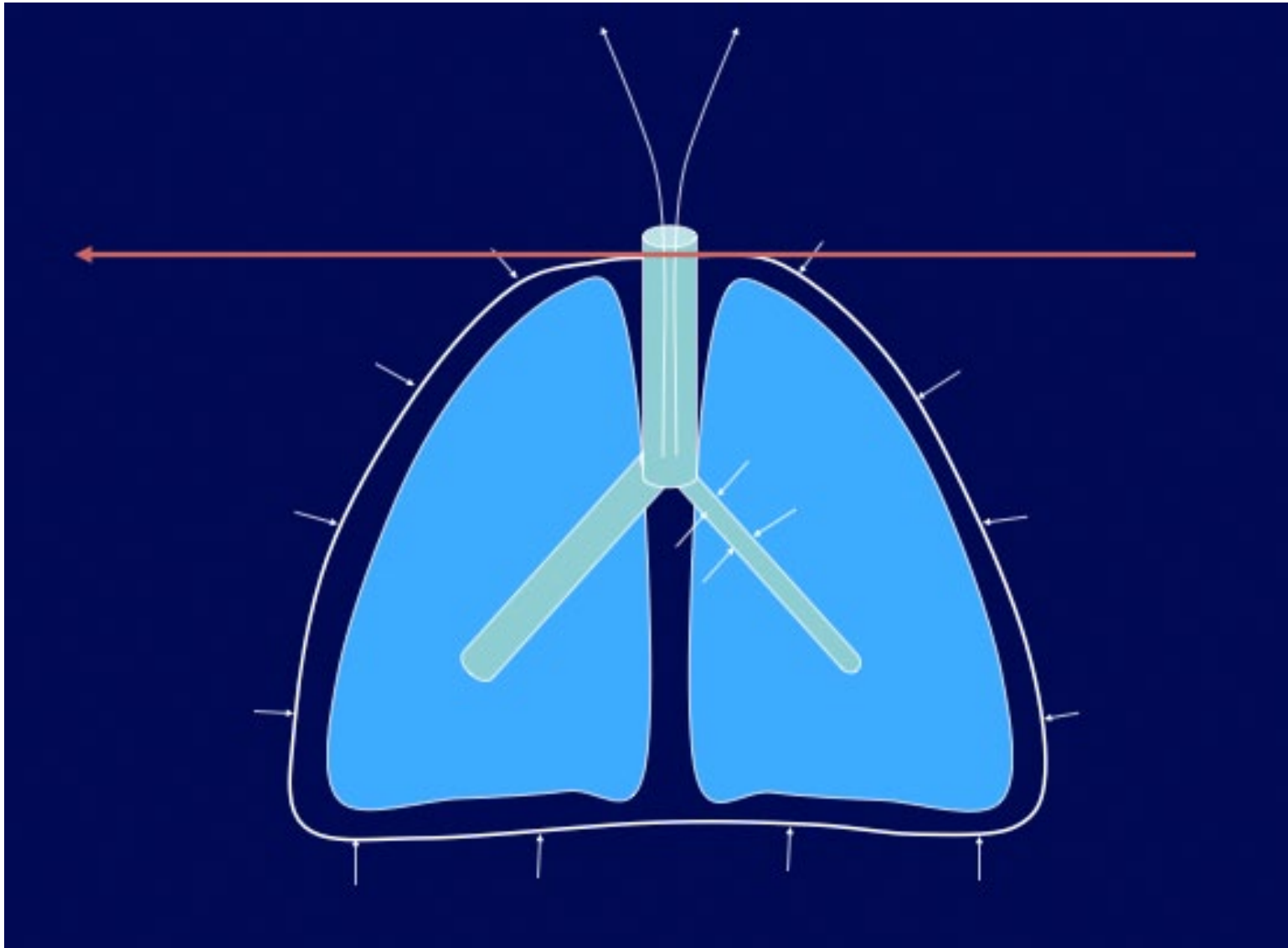
## Inspiratório



## **Expiratório**

- ▶ origem intratorácica (ex., traqueia, grande brônquio)
- ▶ nota-se na expiração pelo colapso da zona afectada causado pelo aumento de pressão intratorácica
- ▶ pode ser bifásico

## Inspiratório

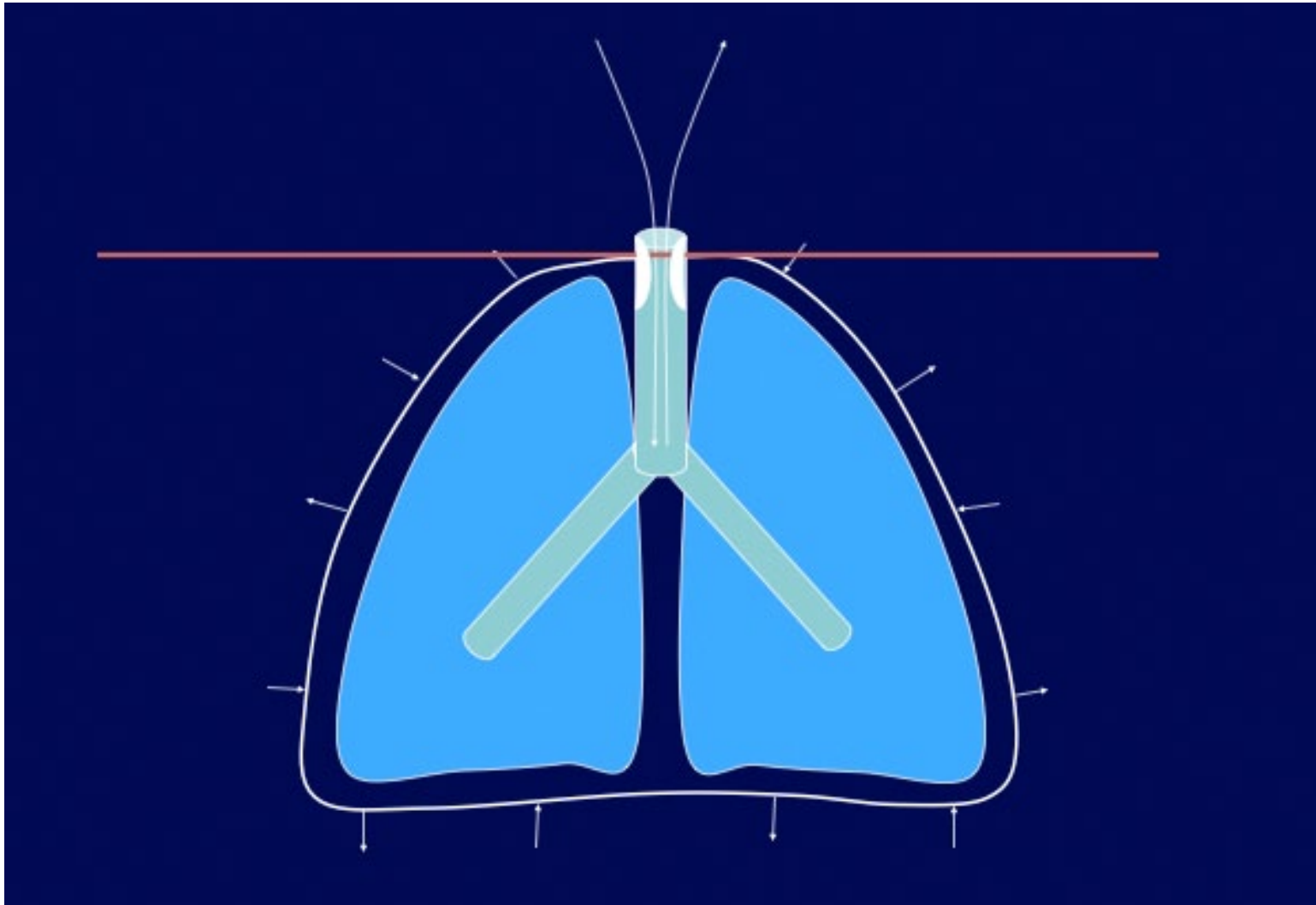


## Bifásico

- ▶ origem intra / extratorácica (ex. região subglótica)
- ▶ pode ser quase contínuo pela localização e pela gravidade da obstrução



## Bifásico



## **Avaliação**

- ▶ história clínica dirigida
- ▶ exame objectivo cuidadoso
- ▶ exames complementares ponderados

## História

- ▶ idade de início? desencadeante?
- ▶ características? contínuo? oscilante? que factores agravam/melhoram?
- ▶ relação com sono, posição, alimentação, infecções, actividade...
- ▶ antecedentes neonatais e outros
  - condilomas
  - entubação
  - laringite prévia
  - alergias

## **História**

- ▶ sinais / sintomas associados:
  - mau crescimento estado-ponderal
  - crises de cianose
  - dificuldade respiratória
  - engasgamentos
  - regurgitações

## Observação

- ▶ ouvir o ruído! se não audível, pedir a pais que imitem
- ▶ qualidade do choro (rouco, normal, disfónico...)
- ▶ aspecto geral, nutrição
- ▶ dificuldade respiratória

## Observação

- ▶ mudanças com a posição
- ▶ angiomas cutâneos / outras lesões
- ▶ exame neurológico sumário
- ▶ AP e AC
- ▶ FR e FC
- ▶ tumefacções tecidos moles



### Estridor crónico (>10-14 dias)

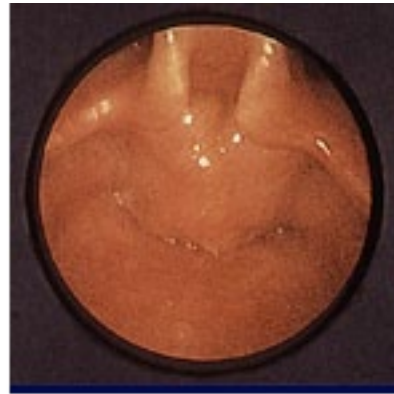
Extratorácicas	Intratorácicas
laringomalácia (até 75 a 80%)	traqueomalácia
disfunção CV (2ª causa em lactentes?)	broncomalácia
estenose laríngea/ subglótica	compressão vascular da traqueia
angioma glótico/subglótico	outras compressões extrínsecas
laringite crónica	estenose traqueal congénita (anéis completos)
papilomatose laríngea	
quisto laringe (+ freq que angiomas!), laringocelo	
corpo estranho laríngeo	
quisto da valécula	

## Laringomalácia

- ▶ descrição inicial – “estridor laríngeo congénito”
- ▶ anomalia congénita da laringe mais frequente (60 a 75%)
- ▶ causa desconhecida,
  - atraso de maturação das estruturas de suporte da laringe
- ▶ incidência desconhecida
- ▶ alguns aa - M:F 2:1; nossa experiência M=F
- ▶ mortalidade excepcional
- ▶ morbidade variável, em casos graves

## Laringomalácia

- ▶ alterações anatomo-fisiológicas
  - epiglote tubular, em omega
  - queda posterior da epiglote
  - pregas ariteno-epiglóticas curtas
  - cartilagem aritenóide redundante e mole
  - colapso das estruturas na linha média durante inspiração



## Laringomalácia

- ▶ início
  - “maternidade”, até 2-3 meses, mas tipicamente 3-6 semanas (necessário fluxo inspiratório suficiente para produzir estridor)
- ▶ cursa com períodos de agravamento e melhoria
- ▶ estridor agudo, “musical”, apenas inspiratório
- ▶ mais audível em decúbito dorsal e agitação / choro

## Laringomalácia

- ▶ maioria dos casos muito bem tolerados
- ▶ maior a preocupação dos pais que o incómodo da criança
- ▶ evolução benigna, por vezes aumenta até cerca de 6 M, com resolução até 18 – 24 M
- ▶ noutros casos:
  - engasgamento / dificuldade em mamar
  - má evolução ponderal gasto energético excessivo
  - crises de apneia / cianose
  - SDR significativo

## **Laringomalácia – investigar?**

- ▶ essencialmente diagnóstico clínico
- ▶ confirmação - fibroscopia respiratória
- ▶ indicações
  - cronologia atípica (idade início, evolução)
  - gravidade da DR, episódios de cianose
  - má evolução estado-ponderal, dificuldade alimentar marcada
  - situações sindrómicas
  - outras alterações ao EO (angiomas, massas...)
  - ansiedade familiar preocupante

## Laringomalácia - orientação

- ▶ maioria dos casos – tranquilizar, acompanhar
- ▶ rever se persistir > 18 M
- ▶ esclarecer sobre evolução, sinais de alarme
- ▶ casos graves:
  - (traqueostomia)
  - (laringoplastia)
  - suporte ventilatório não-invasivo via máscara nasal (CPAP)
    - boa experiência nos nossos casos
    - evolução para a resolução em todos
    - melhoria clínica, incluindo crescimento
    - sem necessidade cirurgia

## Outras causas

### ▶ Parésia CV

#### unilateral

- congénita ou adquirida (ex. pós cirurgia)
- alteração do choro
- estridor que pode ser bifásico
- estridor mais audível quando acordado

#### bilateral

- habitualmente associado a alterações SNC
- situação mais grave, paralisia na linha média
- estridor agudo, bifásico, dificuldade respiratória
- evolução depende da causa

### ▶ tratamento pode exigir traqueostomia

## Outras causas

### ► Estenose subglótica

- congénita
  - canalização incompleta das estruturas embrionárias
  - calibre da zona subglótica < 4 mm (termo) ou 3 mm (PT)
  - estridor bifásico, áspero, dificuldade respiratória
- adquirida
  - geralmente secundário a entubação prolongada / traumática
  - história pode apontar para diagnóstico
- diagnóstico
  - fibroscopia respiratória
  - TAC...
- tratamento
  - cirurgia reconstrução traqueal

## Outras causas

### ▶ Angioma subglótico

- causa pouco frequente
- estridor bifásico mais ou menos intenso, dependendo do tamanho e localização
- dificuldade respiratória variável
- progressivo na fase de crescimento do angioma
- início no primeiro semestre
- uni ou bilaterais, circunferenciais
- cerca de 50% - angiomas cutâneos presentes
- diagnóstico
  - fibroscopia respiratória

## **Estridor crónico**

- ▶ diversidade de causas
- ▶ maioria congénitas e benignas
- ▶ história dirigida e exame atento
- ▶ discriminar factores associados que sugiram investigação
- ▶ fibroscopia respiratória
- ▶ terapêutica raramente necessária

## Patologia respiratória crónica

1. Estridor crónico
2. Patologia supurativa broncopulmonar
3. Sequelas de infecções víricas

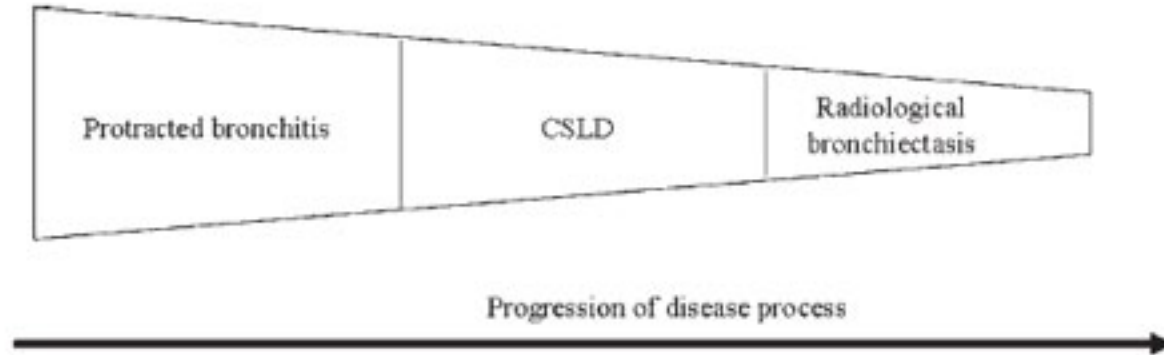
## Definição

### ► Patologia supurativa broncopulmonar crónica

- Conjunto de situações caracterizadas por uma quantidade aumentada de secreções brônquicas, com componente purulento significativo, e que tem como manifestação clínica principal uma tosse húmida (ou produtiva) por períodos prolongados.

## Espectro

- ▶ Bronquite bacteriana persistente (BBP)
- ▶ Doença pulmonar supurativa crónica (DPSC)
- ▶ Bronquiectasias
- ▶ Comum:
  - Tosse húmida crónica com/sem fevres grosseiros na AP
  - Inflamação neutrofílica das vias aéreas
  - Infecção bacteriana endobrônquica
  - Défice da clearance mucociliar



## Definições / conceitos

- ▶ Tosse crónica em crianças
  - Tosse diária com duração > 4 semanas
- ▶ Tosse produtiva vs tosse húmida
  - Crianças raramente expectoram, mesmo com muitas secreções na via aérea, que o termo “produtiva” é pouco apropriado
- ▶ Distinção tosse seca vs tosse húmida pelos pais é muito concordante com avaliação por médicos

## **Bronquite bacteriana persistente (BBP)**

► Condição clínica pediátrica caracterizada por:

- tosse húmida/produzida > 4 semanas
- Resolução da tosse com tratamento antibiótico
- Ausência de indícios que apontem para uma causa diferente para a tosse
- “Oficialmente” reconhecida pela British Thoracic Society e Thoracic Society of New Zealand and Australia

### **Bronquite bacteriana persistente (BBP)**

- ▶ Crianças mais novas (< 5 anos, mediana 3 anos)
- ▶ Por vezes referida “pieira”, cansaço fácil, “falta de energia”
- ▶ AP sem sibilos, geralmente ferveores grosseiros
- ▶ Agravam durante intercorrências víricas
- ▶ Não respondem a broncodilatadores

## Bronquite bacteriana e tosse crónica?

- ▶ Estudo prospectivo avaliando causa de tosse crónica em crianças
  - Infecção bacteriana endobrônquica em cerca de 40%
  - *H. influenzae*, *S. pneumoniae*, *M. catarrhalis* em LBA
  - Neutrofilia significativa em LBA

Marchant JM, Masters IB, Taylor SM, Cox NC, Seymour GJ, Chang AB. Evaluation and outcome of young children with chronic cough. *Chest* 2006;129:1132–1141.

## **BBP - radiologia**

- ▶ Radiografias muitas vezes referidas como normais, mas a maioria apresenta algumas alterações peribrônquicas
- ▶ TC de tórax deve ser reservada para casos de insucesso terapêutico ou se suspeita forte de bronquiectasias

## **BBP**

- ▶ Doença potencialmente curável
- ▶ Tratamento AB precoce reduz probabilidade de progressão da doença
- ▶ Tratamento antibiótico só eficaz se prolongado
  - Mínimo 14 dias (2 a 4 semanas)
  - Tratamentos "clássicos" (até uma semana) não resolvem os sintomas, ou recidivam em poucos dias
  - Uma resposta completa e mantida a curso prolongado de AB é necessária para confirmar o diagnóstico de BBP
  - Episódios recorrentes (> 2 /ano) – investigar bronquiectasias

## **DPSC / Bronquiectasias**

- ▶ Clínica praticamente comum, incluindo:
  - Tosse húmida / produtiva crónica
  - Exacerbações infecciosas recorrentes
  - Dispneia de esforço, +/- sibilância
  - Alterações da AP, hipocratismo digital
  - Deformidade torácica, mau crescimento
  - Hemoptise (raramente)
  
- ▶ Bronquiectasias distinguem-se por alterações típicas na TC de tórax

## **Bronquiectasias**

- ▶ Dilatações irreversíveis das vias aéreas periféricas
  
- ▶ Diagnóstico radiológico (TC alta resolução)
  - Brônquios periféricos dilatados
  - Espessamento da parede brônquica
  - Ausência do estreitamento normal dos brônquios
  - Aglomerados de formações quísticas
  - Acumulação de secreções / rolhões
  - Relação bronco-arterial  $> 1-1,5$  (variável com idade)

## Bronquiectasias / DPSC

### ► Etiologia

**Table 1** Underlying diagnosis leading to bronchiectasis in 93 children presenting to a tertiary centre

Aetiology	Percentage
Post-pneumonic (immunocompetent)	30
Immunodeficient/immunocompromised	21
Idiopathic	18
Associated with obliterative bronchiolitis	9
Associated with congenital lung abnormality	5
Chronic aspiration	3
Post-pneumonic + congenital lung abnormality	3
Familial syndrome	2
Post-pneumonic + immunodeficient	2
Hypersecretory asthma	1
Associated with primary eosinophilic oesophagitis	2
Primary ciliary dyskinesia	1
Immunodeficient + chronic aspiration	2
Immunodeficient + congenital lung abnormality	1

## **Bronquiectasias / DPSC**

- ▶ Morbilidade significativa
  - Infecções, insuficiência respiratória crónica
  - Má qualidade de vida
  - Hipoxémia
  - Deterioração da função pulmonar
  - Hipertensão pulmonar, doença cardíaca, malnutrição

## **Bronquiectasias / DPSC**

### ▶ Tratamento

- Cinesiterapia, clearance da via aérea, nebulizações com soros hipertónicos
- Antibióticos inalados
- Antibióticos sistémicos (exacerbações, profiláticos)
- Anti-inflamatórios
- Broncodilatadores e corticóides inalados
- Oxigenioterapia, outras...

TABLE 2— Comparison of Features in PBB, CSLD, and Bronchiectasis

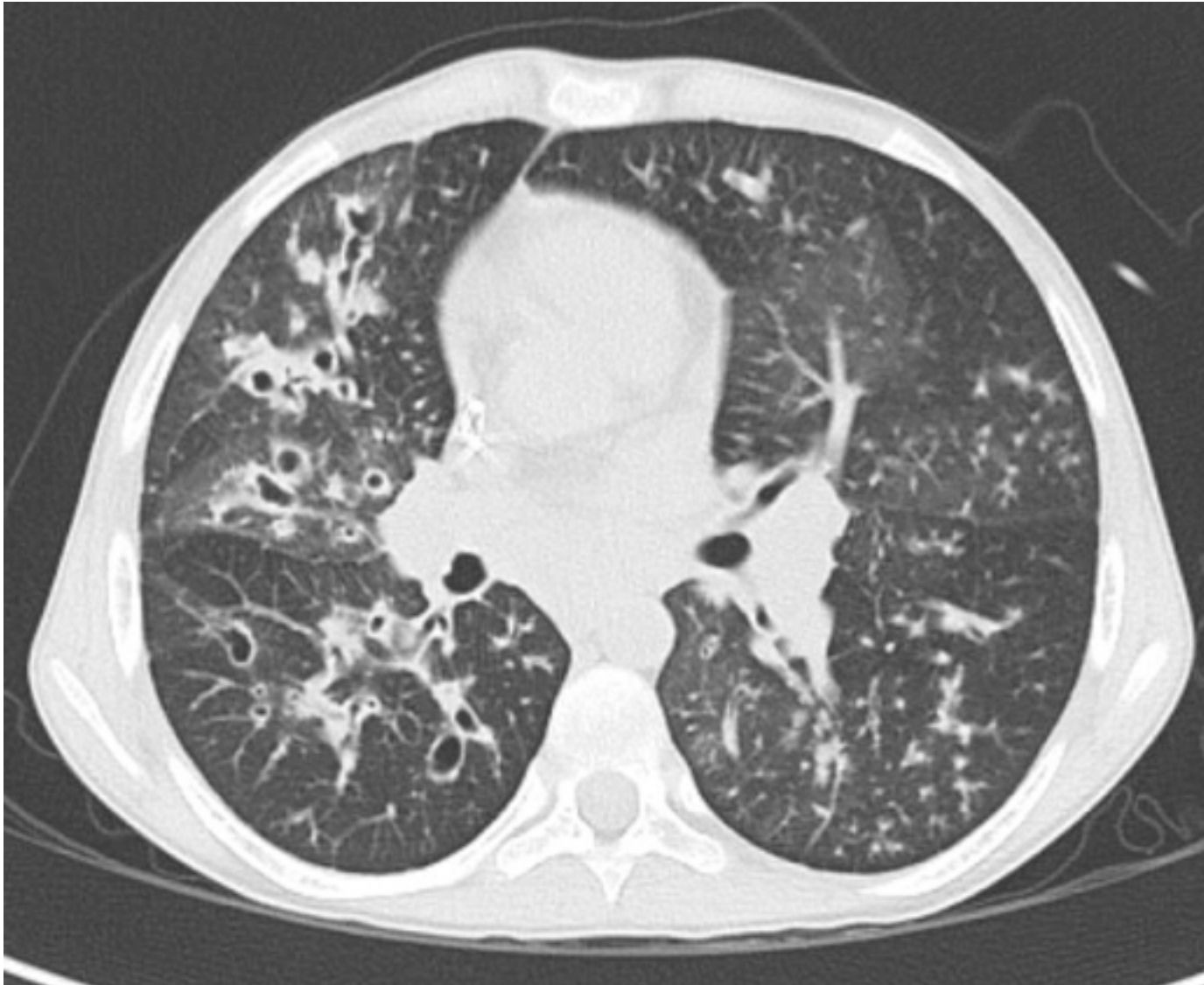
Clinical profile	PBB	CSLD	Bronchiectasis
<b>Symptoms<sup>a</sup></b>			
Chronic wet cough	+	++	+++
Wheeze	– (but asthma may co-exist)	+/-	+/-
Dyspnoea	–	+/-	+/-
Hemoptysis	–	–	+/-
Recurrent pneumonia	–	+/-	+/-
Pulmonary hypertension	–	–	+/-
<b>Signs<sup>a</sup></b>			
Digital clubbing	–	+/-	+/-
Pectus carinatum	–	+/-	+/-
Crackles/crepitations	+/-	+/-	Usually +
Growth failure	–	+/-	+/-
Hypoxemia	–	–	+/-
<b>Radiology<sup>a</sup></b>			
Chest radiograph	Normal or peribronchiolar changes	Peribronchiolar changes	Tram track signs may or may not be present
HRCT changes of bronchiectasis	–	–	+
<b>BAL or sputum</b>			
Cell differential	Airway neutrophilia	Airway neutrophilia	Airway neutrophilia
Micro-organisms	<i>H. influenzae, S. pneumoniae, M. catarrhalis</i>	<i>H. influenzae, S. pneumoniae, M. catarrhalis</i>	<i>H. influenzae, S. pneumoniae, M. catarrhalis</i> . In advanced disease and depending on underlying cause, other organisms such as pseudomonas may be present
<b>Management</b>			
Response to antibiotics	Complete response with short term antibiotics	Usually require longer course of antibiotics or intravenous antibiotics	Usually require longer course of antibiotics or intravenous antibiotics
Other treatment	None required	See Table 1	See Table 1
Investigations	CXR and spirometry <sup>b</sup>	CXR, spirometry <sup>b</sup> and further investigations for BE	CXR, spirometry <sup>b</sup> and further investigations for BE such as immune function, etc.
Diagnostic criteria	Chronic wet cough responding to 2–4 weeks of antibiotics, spirometry normal	Symptoms and/or signs of BE but no HRCT signs of BE. Spirometry may or may not indicate obstructive pattern	Symptoms and/or signs of BE with HRCT signs of BE. <sup>24</sup> Spirometry may or may not indicate obstructive pattern

+, Present with +++ reflecting increased severity; –, absent; +/-, may be present.

BE = bronchiectasis; spirometry<sup>b</sup> = if age appropriate.

<sup>a</sup>At presentation and/or initial evaluation









## **Patologia respiratória crónica**

1. Estridor crónico
2. Patologia supurativa broncopulmonar
3. Sequelas de infecções víricas

## Bronquiolite obliterante (BO)

► Definição:

- "...uma forma rara de obstrução crónica das vias aéreas, associada a alterações inflamatórias dos bronquíolos e caracterizada histologicamente pela obstrução intraluminal destes."
- "...oclusão parcial ou completa do lúmen dos bronquíolos respiratórios e terminais, por tecido inflamatório ou fibrótico..."

Rev Port Pneumol 2007; XIII (4): 495-509

Current Opinion in Pediatrics 2008, 20:272-278

## **BO**

### ▶ Clínica

- Insuficiência respiratória
- Taquipneia
- Fervores
- Sibilância
- Insuflação com aumento do diâmetro AP do tórax
- Hipoxémia que persiste mais de 60 dias após episódio inicial

## BO - etiologia

**Table 1 Etiology of bronchiolitis obliterans**

Postinfectious	Adenovirus types 3, 7, and 21 Influenza Parainfluenza Measles Respiratory syncytial virus (RSV) Varicella <i>Mycoplasma pneumoniae</i>
Posttransplant	Chronic rejection of lung or heart/lung transplantation Graft-versus-host disease associated with bone marrow transplantation
Connective tissue disease	Rheumatoid arthritis Sjogren's syndrome Systemic lupus erythematosus
Toxic fume inhalation	NO <sub>2</sub> NH <sub>3</sub>
Chronic hypersensitivity pneumonitis	Avian antigens Mold
Aspiration	Stomach contents: gastroesophageal reflux
Drugs	Foreign bodies Penicillamine Cocaine
Stevens-Johnson syndrome	Idiopathic Drug-induced Infection-related

## **BO - diagnóstico**

▶ Avaliação completa e sistemática:

- HC e EO
- Pesquisa de etiologia infecciosa (episódio inicial)
  
- Estudos de imagem
- Exploração funcional respiratória
  
- [biópsia pulmonar]

## **BO - diagnóstico**

- ▶ Etiologia infecciosa
  - Pesquisa *Adenovirus*, *VSR*, *Influenza* e *Parainfluenza*, *Mycoplasma*...
- ▶ Infecção por *Adenovirus* geralmente cede após episódio agudo
- ▶ Potencial de tratamento inicial limitado a *Mycoplasma*

## **BO - diagnóstico**

### ▶ Radiografia de tórax

- Espessamento peribrônquico e reforço intersticial bilateral
- Hiperinsuflação marcada
  - Forma particular - S. Swyer-James, pulmão pequeno e hiperlucente unilateral – até 1/3 das crianças
- Áreas dispersas de consolidação / atelectasia

### ▶ TC tórax alta resolução

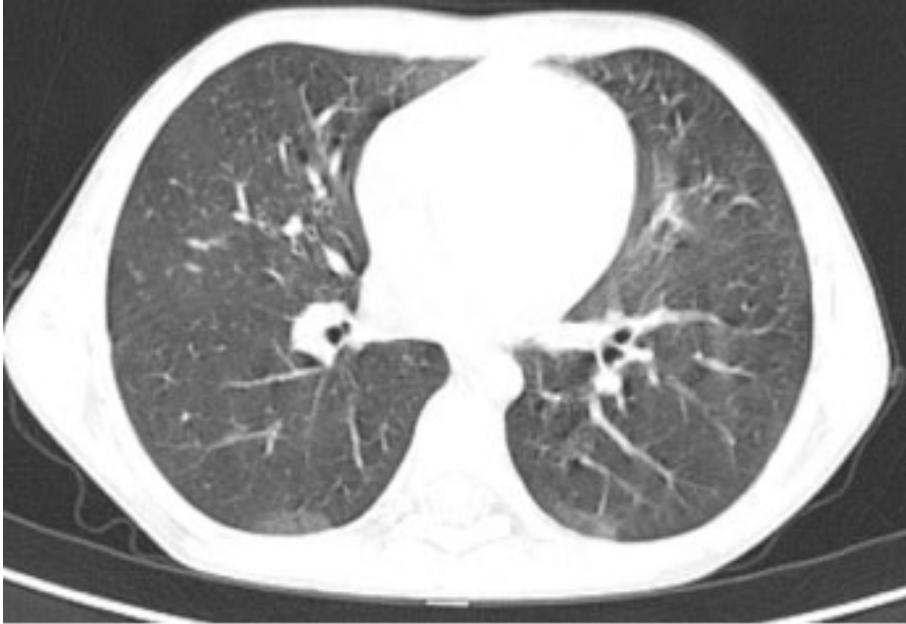
- Padrão em mosaico
- Atenuação vascular
- Bronquiectasias centrais

Biopsia pulmonar\*...



BO pós-Adenovirus, 13 anos

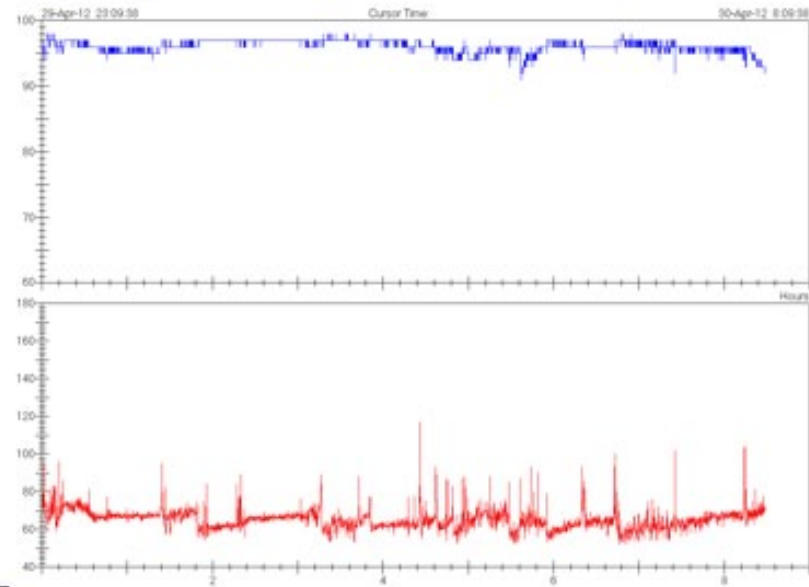
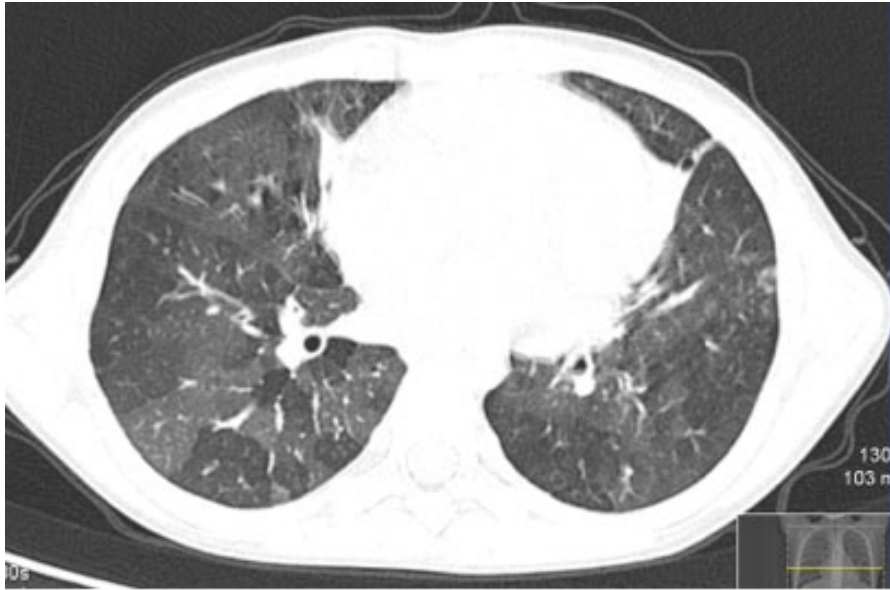




BO pós-infecciosa, 7.5 anos



BO pós-infecciosa, 9 anos



BO pós-infecciosa, 10 anos

## **BO - função pulmonar**

▶ Espirometria típica:

- FEV1, FEV1/FVC diminuídos
- FEF 25-75 diminuído +++
- Obstrução muito marcada das pequenas vias aéreas, tipicamente sem (ou com escassa) resposta ao BD
  
- CPT aumentada (insuflação)
- VR/CPT aumentado (*air trapping*)

## **BO – tratamento**

### ▶ Tratamento:

#### - Medidas suporte geral

Evicção de factores de agravamento (tabaco...)

Nutrição adequada

Programas de exercício

Técnicas de desobstrução da via aérea

Oxigenoterapia suplementar

#### - Broncodilatadores / corticóides inalados

Em pacientes em quem se demonstrou resposta favorável

## **BO – tratamento**

- ▶ Corticóides sistémicos
  - Benefício não provado mas, a usar:
  - Precocemente na doença
  - Pulsos ev de MPDN, 30 mg/kg (máx 1 gr), por dia, três dias consecutivos por mês, 3 a 6 meses
  
- ▶ Imunoglobulina – efeito imunomodulador
  - 1-2 gr/kg ev, em ciclos mensais, pode ajudar a diminuir uso de corticóides
  
- ▶ Azitromicina, uso prolongado
  - Efeito anti-inflamatório comprovado noutras doenças
  - Indicação para utilização na BO (10 mg/kg, 3 x/semana)

## **Patologia respiratória crónica**

- ▶ Fazer história clínica
- ▶ Observar (ver, ouvir, auscultar)
  
- ▶ Radiografia de tórax
- ▶ TC de tórax
- ▶ Broncofibroscopia
- ▶ Outros (muito ponderados, caso a caso)



Isabel Gonçalves

Maria Helena Estêvão

Miguel Félix

Núria Madureira

Ricardo Ferreira

Susana Almeida

Teresa Silva

**Isabel Maria Gonçalves Costa**

[hepatologia@chc.min-saude.pt](mailto:hepatologia@chc.min-saude.pt)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Unidade de Transplante HP - UTH CHUC

Coordenador área de hepatologia e TRH

Membro do corpo editorial do GE e da Ata pediátrica.

**Maria Helena Lopes Estêvão**

[mhestevao@chc.min-saude.pt](mailto:mhestevao@chc.min-saude.pt)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Sénior de Pediatria

Diretora do Serviço de Pediatria Médica HP-CHUC

Responsável pelo Laboratório de Sono e Ventilação

Membro da Direção da Secção de Pneumologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Membro da Direção da Associação Portuguesa de Sono

Membro do Comité do European CHS *Network* (Rede Europeia para o Estudo do Síndrome de Hipoventilação Central Congénito)

**Miguel Félix**

[miguel.felix@chc.min-saude.pt](mailto:miguel.felix@chc.min-saude.pt)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Hospital Pediátrico Carmona da Mota (HP) Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)

Coordenador da área Diferenciada da Pneumologia Pediátrica do HP-CHUC

Presidente da Secção de Pneumologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Presidente da Direcção do Conselho Português de Ressuscitação

**Núria Santos Coelho Madureira**

[nuriamadureira@gmail.com](mailto:nuriamadureira@gmail.com)

Licenciatura em Medicina

Pediatria

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica, HP-CHUC

Responsável pela consulta de Patologia do sono

**Ricardo Pedro Santos Ferreira**

[ricardo.ferreira@chc.min-saude.pt](mailto:ricardo.ferreira@chc.min-saude.pt)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica, HP-CHUC

Responsável pela Gastro Pediatría, HP-CHUC

Membro da Direção da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Membro da Direção do Colégio da Subespecialidade de Gastro Pediatría da Ordem dos Médicos

**Susana Santos Almeida**

[gastro.hpc@chc.min-saude.pt](mailto:gastro.hpc@chc.min-saude.pt)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Serviço de Pediatria Médica, HP-CHUC

Área Gastro Pediátrica

Tutora do 6ºano do MIM da FMUC

**Teresa Reis Silva**

[trs@chc.min-saude.pt](mailto:trs@chc.min-saude.pt)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Médica, HP-CHUC

Responsável do Laboratório de Função Respiratória do HP

Pneumologia Pediátrica

Secretária da Direcção da Secção de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria