

# 2º CURSO DE FORMAÇÃO PARA INTERNOS

2013 - 2014



Trata-se da 2ª edição do Curso de Formação para Internos do Hospital Pediátrico Carmona da Mota, um evento formativo com uma sequência de sessões clínicas teóricas e teórico-práticas ao longo de dois anos, 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.

Tem como público-alvo internos de programas de formação específica e do ano comum.

Desenvolver-se-á em nove módulos, cada um com oito sessões, com duração de 1 hora e 30 minutos cada, correspondendo a um período total de formação 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

- > **Avaliação nutricional da criança – Alimentação da criança normal  
Gestão de líquidos no internamento**  
Ricardo Ferreira - Nelson Neves
- 

- > **Patologia do Sono**  
Núria Madureira
- 

- > **Diarreia crónica em Pediatria - Fórmulas lácteas especiais**  
Susana Almeida - Ricardo Ferreira
- 

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

- > **Pneumonias de repetição Derrame pleural**  
Teresa Silva
- 

- > **Patologia Respiratória Crónica**  
Miguel Félix
- 

- > **Síndrome de Intestino Curto e Insuficiência Intestinal**  
Carla Maia
- 

- > **Doença Inflamatória Intestinal**  
Susana Almeida

# **AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DA CRIANÇA – ALIMENTAÇÃO DA CRIANÇA NORMAL GESTÃO DE LÍQUIDOS NO INTERNAMENTO**

Ricardo Ferreira  
Nelson Neves

**Avaliação nutricional da criança**

**Alimentação da criança normal**

**Fórmulas lácteas especiais**

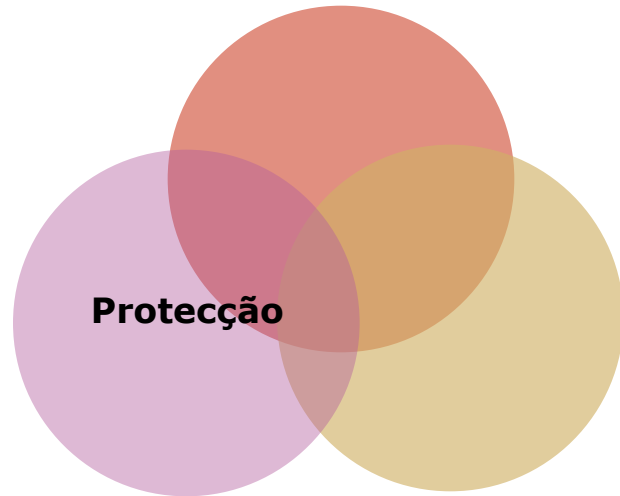
## O aleitamento materno é a referência

- ▶ Nutrição
- ▶ Protecção
- ▶ Programação Metabólica

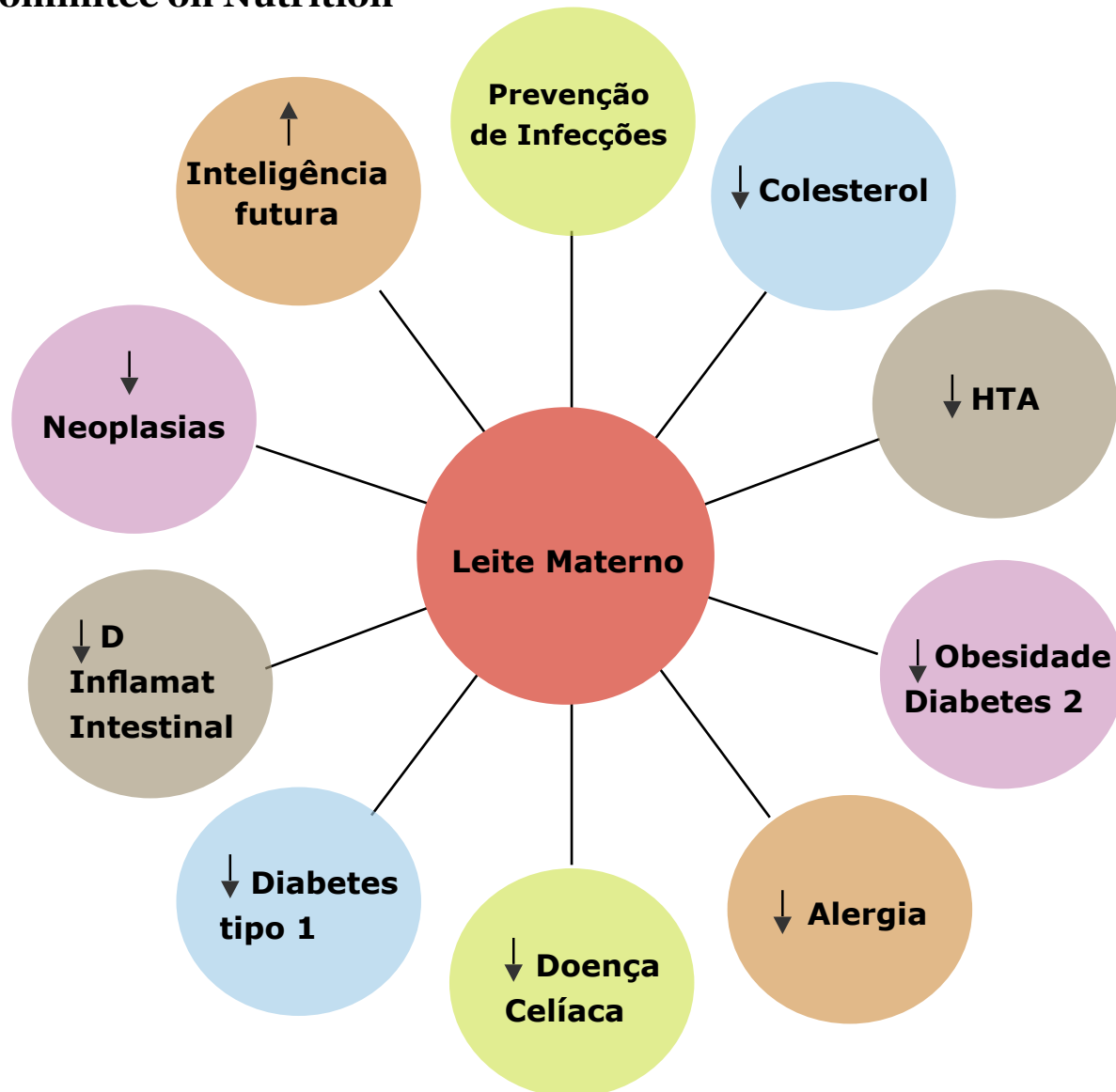


## Leite Materno

> 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

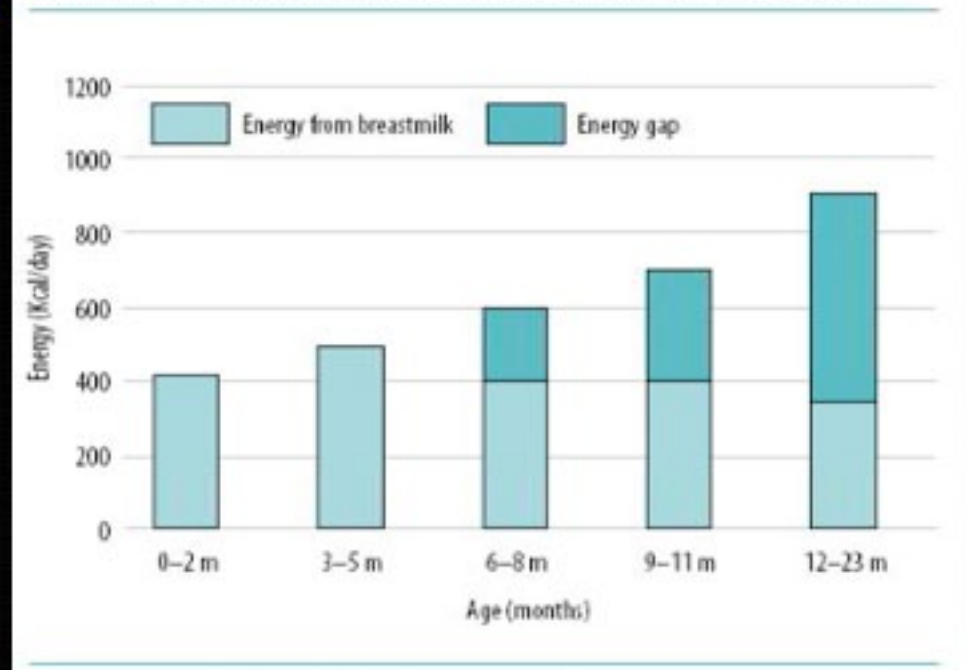


- EBF can provide adequate
  - Energy
  - Nutrients
  - Fluid
  - Protection from infection
  - Nutrition for growth
- Feeding colostrum: important
- Avg intake: 700-800 ml/day
- Individual exceptions exist

WHO/UNICEF 2001

Photo: K. West

Energy required by age and the amount from breast milk



## 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..."*

## **Fórmulas lácteas especiais**

## Fórmulas infantis

- ▶ 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..."*

## 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

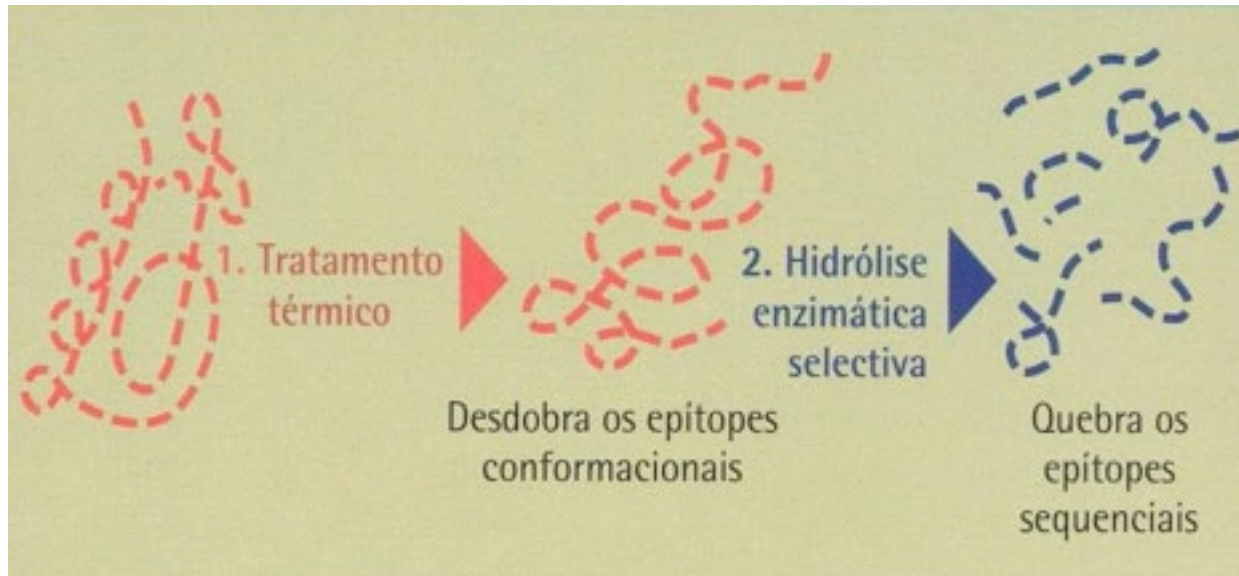
	Idade	Mecanismo	Clínica
Hipersensibilidade Imediata	Lactentes	IgE	Aguda
Sínd. Alergia peri-oral	Crianças		
Gastroenteropatias eosinofílicas	Id. Escol.	IgE Imun. celular	Sub-aguda/ Crónica
Proctite / procto-colite Entero-colite Enteropatia (HPLV, D. Celíaca)	Lactentes	Imun. celular	Sub-aguda/ Crónica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

▶ Leites Parcialmente Hidrolisadas (HA)

Prevenção

▶ Leites Extensamente Hidrolisados

Tratamento

Aminoácidos Livres

▶ Leites Elementares

Tratamento

Proteína da Soja

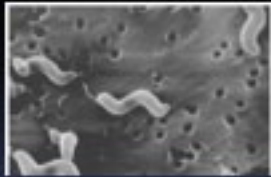

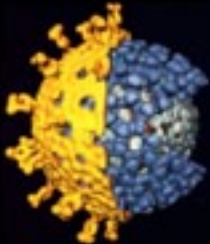


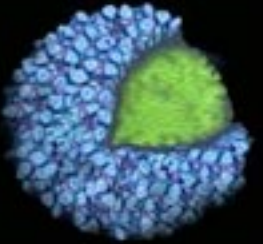
▶ ~~Leite de soja...~~

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



	Osmotic	Secretory
<b>Water</b>	Water	Water
<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





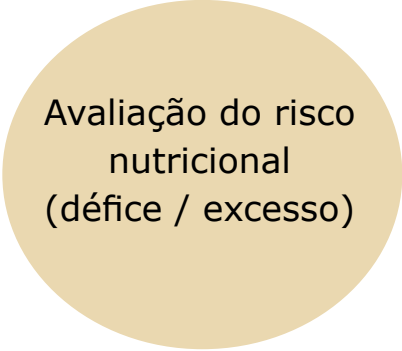
## **Avaliação nutricional da criança**

## Ferramentas de avaliação

- ▶ História Clínica (aval. do risco nutricional)
  
- ▶ Semiologia: desnutrição / sobrepeso / défices selectivos
  
- ▶ Antropometria
  - ▶ Mediidas diirectas
  - ▶ Mediidas callculladas (Índiices Nutriiciionaiis)
  
- ▶ Parâmetros bioquímicos (metab. proteico, ósseo, hematológico, etc)
  
- ▶ Métodos de aval. composição corporal
  - ▶ DEXA, Plletismografia, Biiio-iimpedânciia, Imagiioollogiia

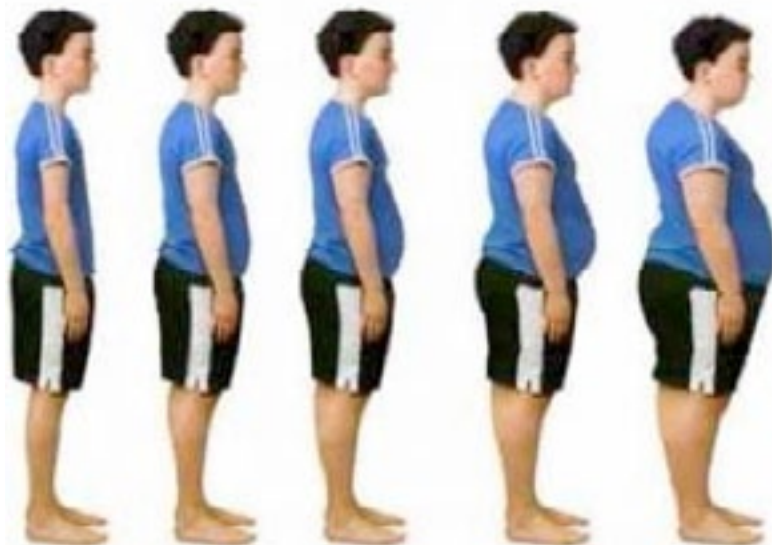
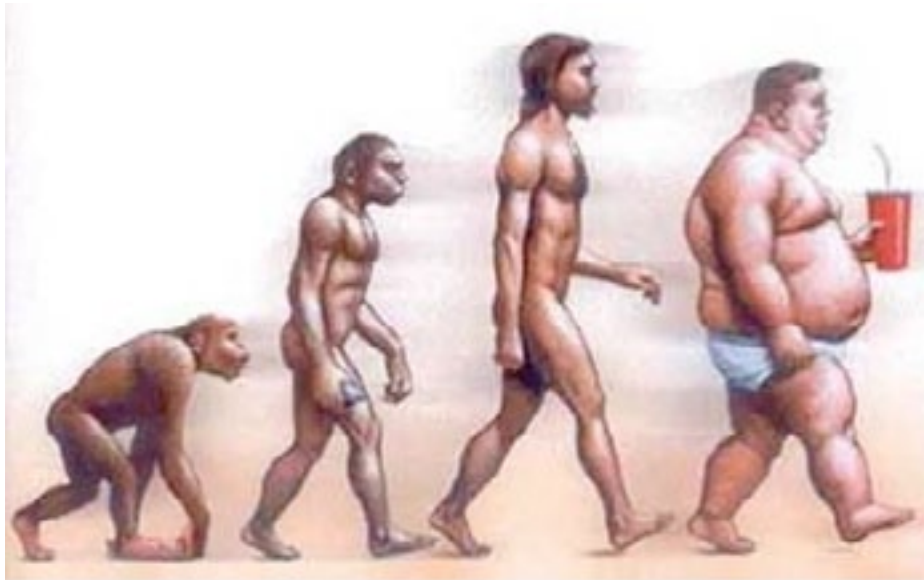
## Anamnese

- ▶ 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**: despiido (< 2 A) ou com roupa interior leve
  - ▶ **Comprimento (<85 cm)**: bebé direito, MI em extensão (2 pessoas)
  - ▶ **Estatuta**: descalço, calcanhares encostados atrás, colluna direita, olhar em frente
  - ▶ **PC (< 2 A)**: fiita não extensível. Diâmetro occipito-fronta

## 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

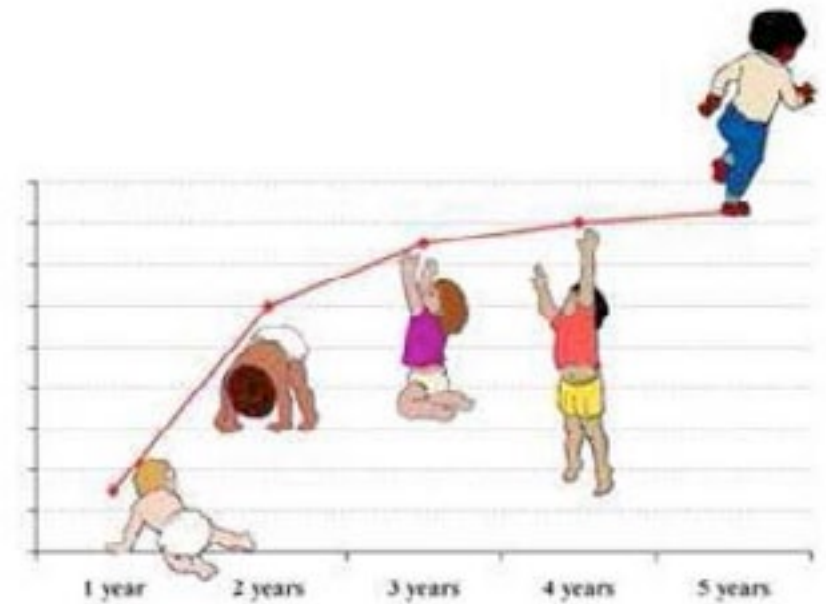
“como se deve crescer”



“como se está a crescer”

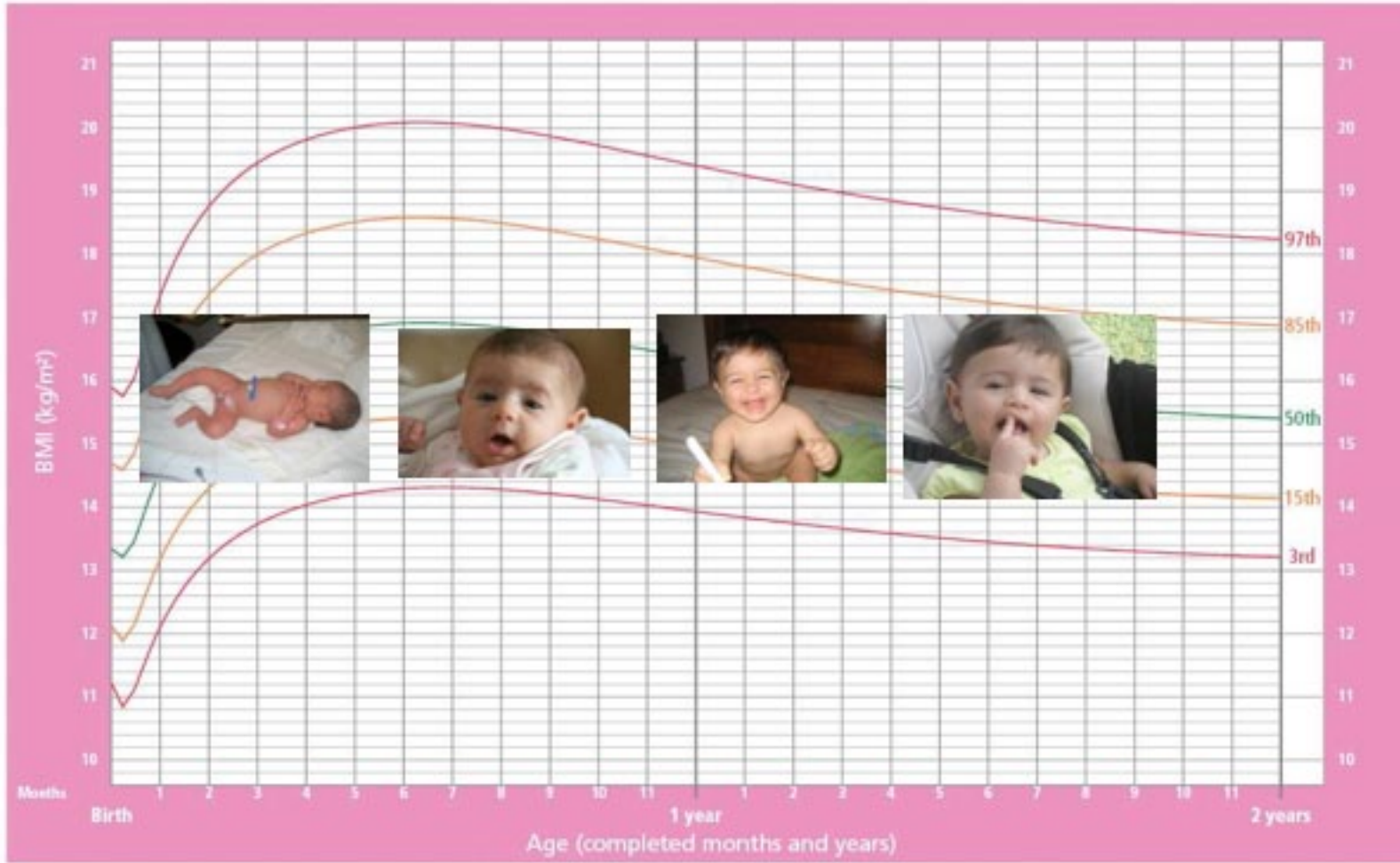


FIG. 1. WHO Multicentre Growth Reference Study map



## BMI-for-age GIRLS

Birth to 2 years (percentiles)



WHO Child Growth Standards

## **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)

# Avaliação nutricional da criança – Alimentação da criança normal

## Gestão de líquidos no internamento

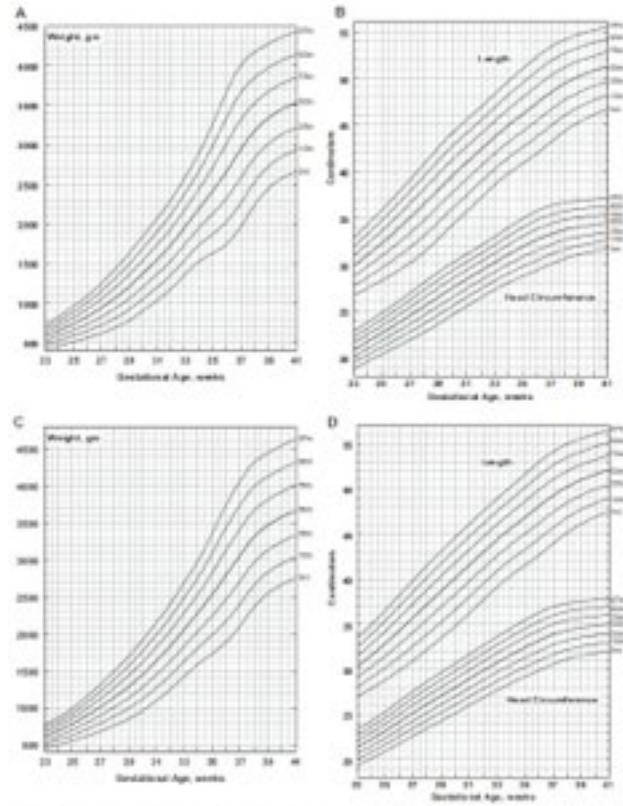


FIGURE 1  
New gender-specific intrauterine growth curves for girls weight for age (A), girls length and (C) for age (B), boys weight for age (C), and boys length and (D) for age (D). 50 and 90 percentiles on all curves for 24 weeks should be interpreted cautiously given the small sample size for boys (6 cases at 24 weeks, all percentiles should be interpreted cautiously because the distribution of data is skewed left). Adapted from Trevisanov 11

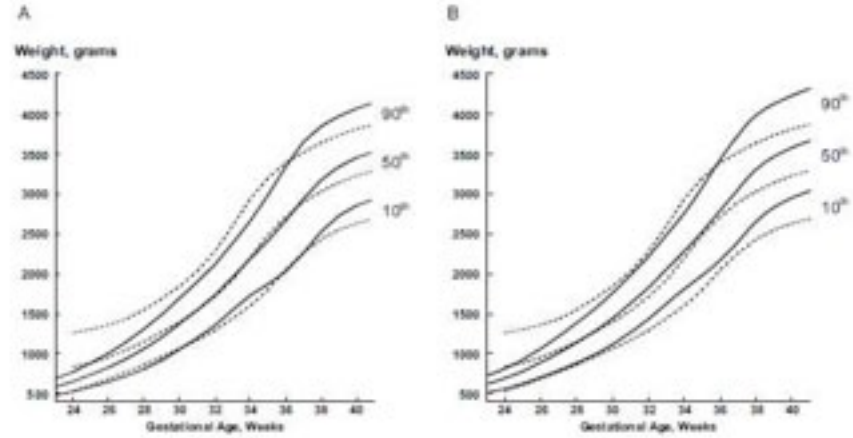


FIGURE 2  
New weight-for-age (gender-specific curves (solid line) for girls (A) and boys (B) compared with Lubchenco curves (dashed line, start at 24 weeks).<sup>1</sup> Adapted from Groveman 11

## Curvas especiais

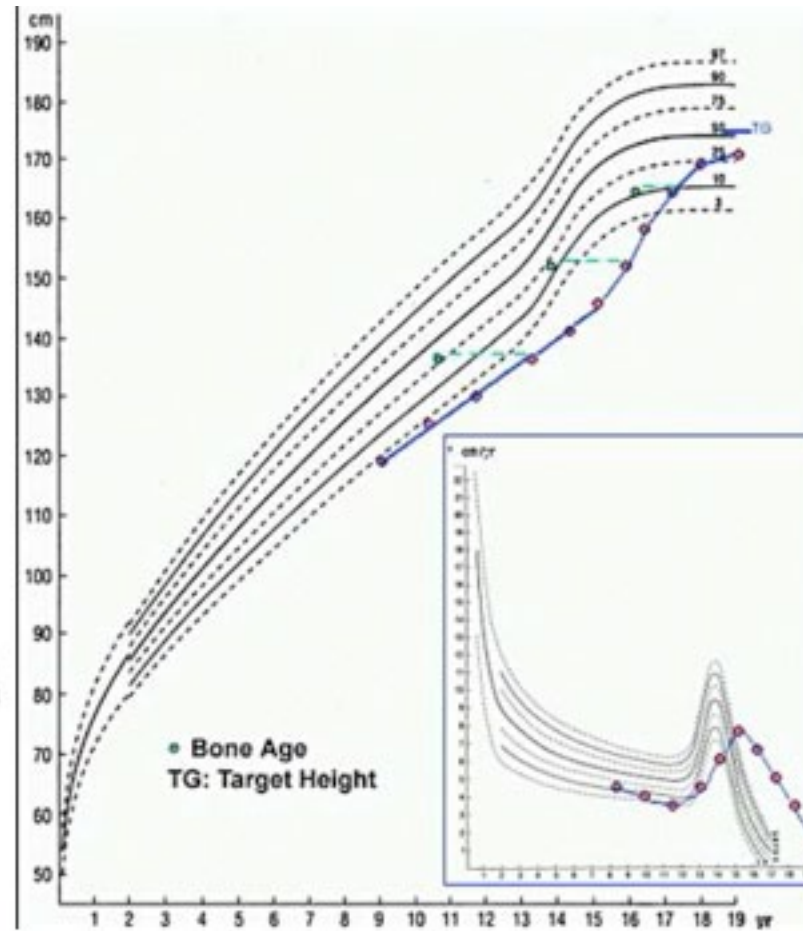
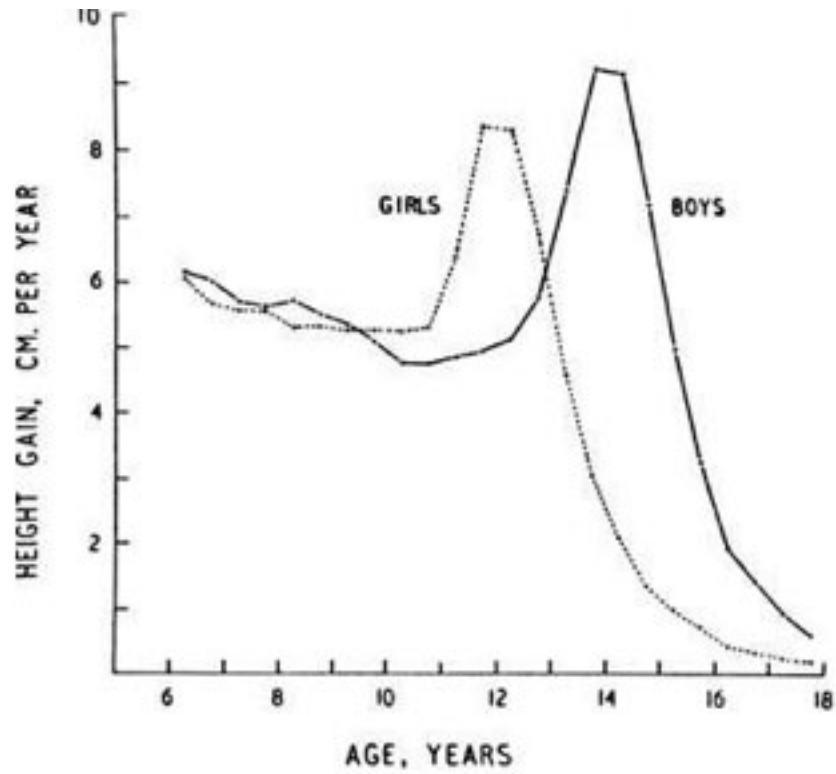
- ▶ Sind. Down
- ▶ Sind. Noonan
- ▶ Sind. Turner
- ▶ Sind. Marfan
- ▶ Sind. Williams
- ▶ Paralisia cerebral
- ▶ Sind. Silver-Russel
- ▶ Mielo-meningocelo
- ▶ Sind. Prader-Willi
- ▶ ...

## **Peso**

- ▶ Fácil de obter, reproduzível, 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)**



## Líquido

- ▶ Manutenção: quando a via oral/enteral está comprometida ou não pode ser utilizada.
- ▶ Reposição: compensação de perdas excessivas de fluidos corporais.
- ▶ Deficit: na presença de sinais de desidratação

## Líquido - Definições

- ▶ Osmolalidade e Osmolaridade:  
concentração total de soluto por quilograma de água (mOsm/kg H<sub>2</sub>O) e por litro de solução a determinada temperatura (mOsm/L)
- ▶ Osmol (Osm) = peso atómico dividido pelo número de partículas que exercem pressão osmótica.
- ▶ Osmolaridade plasmática (mOsm/L) =  
 $2x [Na^+] + [glicemia (mg/dL)/18] + [ureia (mg/dL)/6]$   
SI:  $2x [Na^+] + glicemia (mmol/L) + ureia (mmol/L)$ .

*Osmolaridade normal 275 a 295 mOsm/L (isotónica)*

## Líquido - Definições

- ▶ Tonicidade plasmática (osmolaridade efetiva): atividade osmótica e depende da sua concentração em solutos não difusíveis através da membrana celular.
- ▶ Tonicidade plasmática (mOsm/L) =  
 $2x [Na+] + [glicemia(mg/dL)/18]$   
SI:  $2x [Na+] + glicemia (mmol/L)$ ;

## Líquido - Definições

- ▶ mEq: peso molecular em mg, multiplicado pela valência/peso atômico.
- ▶ mEq/L: miliequivalência do soluto por litro de solvente.
- ▶ mEq/L – mmol/L: dividir pela valência

Compound	Symbol	Atomic Weight	Valence	mEq/l	mg/dl	SI
Sodium	Na	23	1	$(\text{mg} \times \text{valence}) / \text{atomic weight}$	$(\text{mEq} \times \text{atomic weight}) / \text{valence}$	mmol/l*
Potassium	K	39	1	$(\text{mg} \times \text{valence}) / \text{atomic weight}$	$(\text{mEq} \times \text{atomic weight}) / \text{valence}$	mmol/l*

## Líquido - Definições

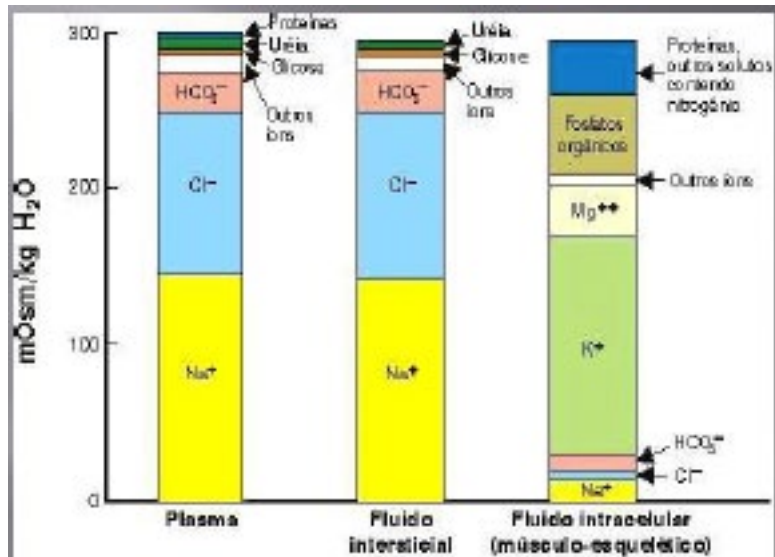


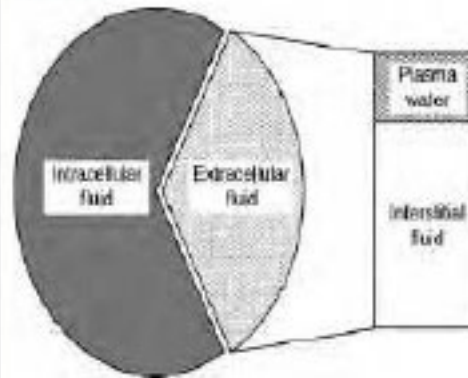
Figura 1- Contribuição osmolar do plasma, espaço intersticial e intracelular. Observe que o principal cátion no plasma e no espaço intersticial é o sódio, enquanto no espaço intracelular é o potássio. Adaptado de West JEE(10),1985

## Líquido - Definições

Tabla 7.1. Compartimientos líquidos (% peso corporal) y cambios en el volumen con la edad. Notar que el volumen plasmático permanece constante en proporción al peso corporal

Componente	Prematuro	Neonato	Infante	Adulto
LEC	50	35	30	20
LIC	30	40	40	40
Plasma	5	5	5	5
Total	85	80	75	65

Total body water: Fluid compartments and solute composition.



## Líquido - Compensação

- ▶ Grande variabilidade na ingestão de água e eletrólitos
- ▶ A exceção são regimes dietéticos fixos via oral/enteral ou NPT.
- ▶ A criança saudável pode tolerar variações significativas ajustando a absorção e excreção através de mecanismos de compensação
- ▶ As necessidades calculadas não são absolutas e devem ser ajustadas ao doente.
- ▶ Nem sempre será necessário iniciar líquidos endovenosos apenas se a ingestão oral for diminuída.

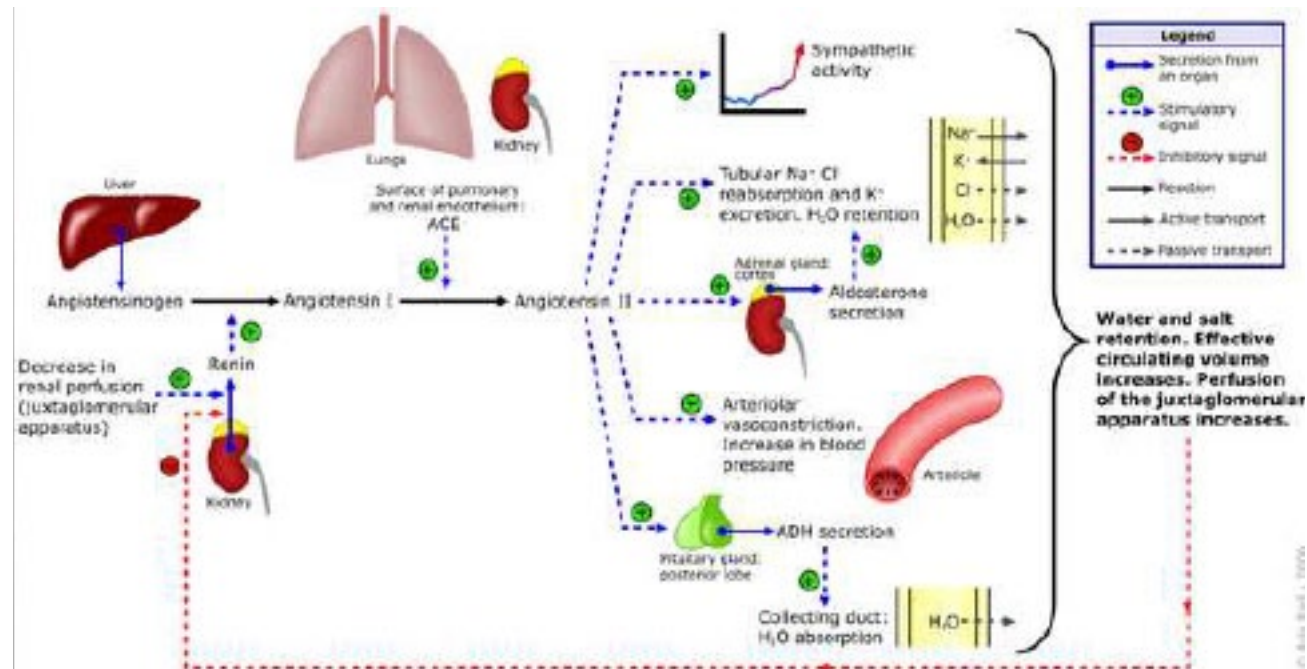
## Líquido - Compensação

- ▶ Mecanismos temporários
  - ▶ Vasopressores endógenos (ADH, angiotensina II e catecolaminas).
  - ▶ Troca de líquidos entre o interstício e os vasos.
  - ▶ Hormona antidiurética (reabsorção de água livre)

## Líquido - Compensação

### ► Mecanismos definitivos

#### ► Sistema renina-angiotensina-aldosterona



## Líquido - Necessidades

- ▶ Holliday e Segar (1957) correlacionaram as necessidades calóricas com o metabolismo basal e necessidades hídricas
- ▶ Necessidades calóricas:
  - 0-10 kg = 100 kcal/kg/dia
  - 10-20 kg = 1000 kcal + 50 cal/kg
  - >20 kg = 1500 kcal + 20 cal por cada Kg
- ▶ O metabolismo de 1 caloria produz 0.2 ml de água e consome 1.2 ml de água
- ▶ Calorias = consumo de água.

## Líquido - Manutenção

- ▶ Perda de água:
  - ▶ Evaporação na pele (termorregulação) e na respiração (35%)
  - ▶ Eliminação de produtos tóxicos no rim (60%)
  - ▶ Eliminação de fezes (5%)
  - ▶ Crescimento

## Líquido - Manutenção

- ▶ Objectivos:
  - ▶ Prevenir desidratação
  - ▶ Prevenir desequilíbrios eletrolíticos
  - ▶ Prevenir cetoacidose
  - ▶ Prevenir ativação das vias de degradação proteica no músculo esquelético

## Líquido - Manutenção

Body Weight (kg)	Metabolic needs <sup>a</sup> (kcal/day)	Maintenance fluid needs <sup>b</sup>	
		mL/day	mL/h
5	500	500	20
10	1,000	1,000	40
15	1,250	1,250	50
20	1,500	1,500	60
30	1,700	1,700	70
40	1,900	1,900	80
50	2,100	2,100	90
60	2,300	2,300	95
70	2,500	2,500	105

<sup>a</sup>Based on 100 kcal/kg for first 10 kg of body weight + 50 cal/kg for next 10 kg of body weight + 20 cal/kg for next 50 kg of body weight

<sup>b</sup>Based on need of 1 mL of water to metabolize 1 kcal of energy

## Líquido - Manutenção

SOURCE	CAUSES OF INCREASED WATER NEEDS	CAUSES OF DECREASED WATER NEEDS
Skin	Radiant warmer	Incubator (premature infant)
	<u>Phototherapy</u>	
	<u>Fever</u>	
	<u>Sweat</u>	
Lungs	<u>Burns</u>	
	<u>Tachypnea</u>	Humidified ventilator
Gastrointestinal tract	<u>Tracheostomy</u>	
	Diarrhea	
	Emesis	
Renal	Nasogastric suction	
	Polyuria	Oliguria/anuria
Miscellaneous	Surgical drain	Hypothyroidism
	Third spacing	

## Líquido - Manutenção

- ▶ Sódio:
  - ▶ Basal: 2-3 mEq/100ml/dia
  - ▶ Fezes: 1 mEq/kg/dia
  - ▶ Crescimento: 0.5mEq/kg/dia
  
- ▶ Potássio:
  - ▶ 1-2 mEq/100ml/dia
  
- ▶ Glucose a 5%: 20cal/100mL (20% necessidades calóricas/dia)
  - ▶ Suficiente para evitar cetose e degradação proteica por curtos períodos
  - ▶ Se necessário prolongar a manutenção a 100% das necessidades transitar
  - ▶ para NPT (proteínas, lípidos, vitaminas e outros minerais)

## Líquido - Manutenção

- ▶ Calcular necessidades hídricas
- ▶ Calcular necessidades sódio e potássio
- ▶ Glicose 5%
- ▶ Escolher a formulação comercial mais apropriada
  - ▶ a maioria dos cálculos darão como apropriado um soro com metade (110)
  - ▶ a um terço (210) da concentração de sódio no soro fisiológicosoluções hipotónicas

## Líquido - Manutenção

- ▶ Soluções isotónicas (prevenir hiponatrémia)
  - ▶ Criança criticamente doente
  - ▶ Intra-operatório e pós-operatório
  - ▶ Criança com produção aumentada de hormona antidiurética

Common causes of vasopressin effect in hospitalized children

Category	Specific etiology
Physiologic	Hyperosmolar state, hypovolemia
Pulmonary	Pneumonitis, pneumothorax, asthma, bronchiolitis, cystic fibrosis
Drug effect	Narcotics, barbiturates, carbamazepine, vincristine, cyclophosphamide
Metabolic	Hypothyroidism, hypoadrenalism, porphyria
CNS	Infection (meningitis or encephalitis), tumor, trauma, hypoxia, shunt malfunction, nausea, pain, anxiety

## Líquido - Reposição

Tabla 7.4 Composición electrolítica de los líquidos corporales

<i>Electrolitos mEq/L</i>	<i>Gástrico</i>	<i>Pancreático</i>	<i>Bilis</i>	<i>Ileostomia</i>
Na <sup>+</sup>	70	140	120	130
K <sup>+</sup>	5-15	5	5	15-20
Cl <sup>-</sup>	120	50-100	100	120
HCO <sub>3</sub>	0	35	40	25-30

## Líquido - Reposição

- ▶ Trauma, cirurgia, queimaduras, perdas para 3º espaço, hemorragia e perdas intestinais (não mantidas)
  - ▶ Consideradas como perdas salinas equilibradas a repor com soro fisiológico.

## Líquido - Reposição

- ▶ Diarreia:
  - ▶ Perda de volume, sódio, potássio, cloro e bicarbonato
  - ▶ Pesar fezes
  - ▶ Repor na totalidade (ajustar bicarbonato no soro)

## Líquido - Reposição

- ▶ Perdas gástricas
  - ▶ Perda de volume, potássio e hidrogénio
  - ▶ Risco de hipocaliémia e alcalose metabólica
  - ▶ Perda associada de potássio renal agudiza a hipocaliémia
  - ▶ Corrigir volume (diminui síntese de aldosterona) e ajustar as necessidades de potássio no soro.

## Líquido - Reposição

- ▶ Perdas urinárias (Poliúria)
  - ▶ diurese pós-obstrutiva (perda de água e sódio)
  - ▶ fase poliúrica da necrose tubular aguda
  - ▶ diabetes mellitus
  - ▶ diabetes insípida (perda mínima de eletrólitos)
- ▶ Corrigir de acordo com a diurese

## Líquido - Reposição

- ▶ Drenos cirúrgicos/ torácicos:
  - ▶ Podem levar a perdas significativas (habitualmente mensuráveis)
  - ▶ Perda de volume, sódio e albumina
  
- ▶ Perdas para 3º espaço:
  - ▶ Difíceis de quantificar
  - ▶ Depleção de volume intravascular apesar de aumento de peso
  - ▶ Perda de volume, sódio.
  - ▶ Ajustar de acordo com volume intravascular

## Líquido - Deficit

Sinal	Desidratação ligeira	Desidratação moderada	Desidratação grave
Consciência*	Alerta	Letárgico	Obrubilado
TRC*	< 2 seg.	2 - 4 seg.	> 4 seg.
Mucosas*	N	Secas	Muito secas
Lágrimas*	N	↓	Ausentes
Freq. cardíaca	N/↑	↑	↑↑
Freq. respiratória	N	↑	↑ e hiperpnéia
Tensão arterial	N	N/↓ ortostática	↓
Pulso	N	Fraco e rápido	Débil
Turgor cutâneo	N	Lento	Freio
Fontanela	N	Deprimida	Muito deprimida
Olhos	N	Encovados	Muito encovados
Miçõs	↓	Oligúria	Oligúria/Anúria

## Líquido - Deficit

Grau de desidratação	Lactentes (Peso $\leq 10$ Kg)	Crianças com $> 12$ M (Peso $> 10$ Kg)
Ligeira	50 ml/Kg	30 ml/Kg
Moderada	100ml/Kg	60 ml/Kg
Grave	150 ml/Kg	90 ml/Kg

## Líquido - Deficit

Rehydration Phase	Fluid Volume
Phase I Emergency Phase	20 mL/kg May repeat if necessary
Phase II First 8 hours	1/2 remaining deficit + 1/3 daily maintenance
Phase III Next 16 hours	1/2 remaining deficit + 2/3 daily maintenance

 **PATOLOGIA DO SONO**

Núria Madureira

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono (EPS)
- ▶ Síndrome de apneia obstrutiva do sono

- ▶ **Sono normal**
- ▶ Estudo poligráfico do sono (EPS)
- ▶ Síndrome de apneia obstrutiva do sono

## Sono

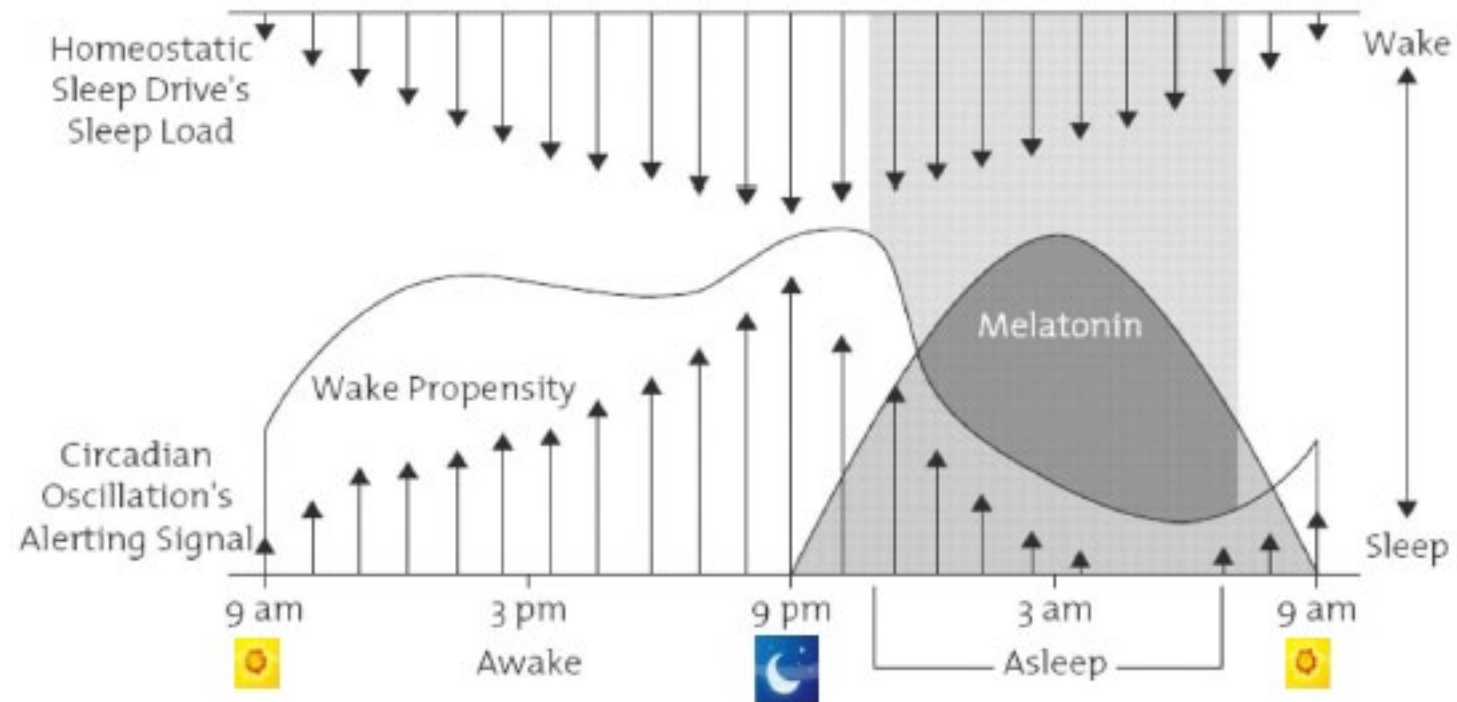
### Função básica

- 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

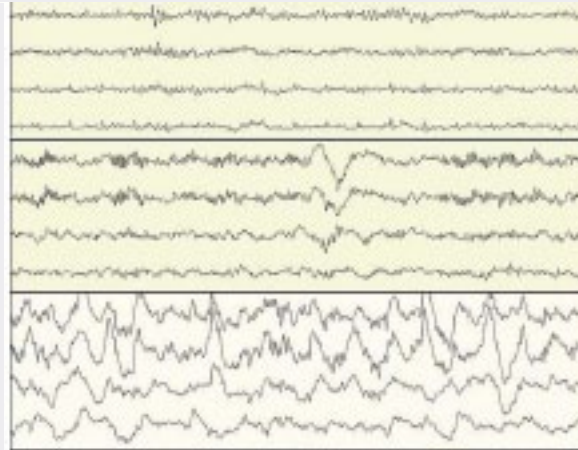


FC e FR rápidas e irregulares  
Ausência de regulação da  
temperatura corporal  
Atonia muscular

Crescimento e desenvolvimento SNC

### Fase NREM (Non rapid eye movement)

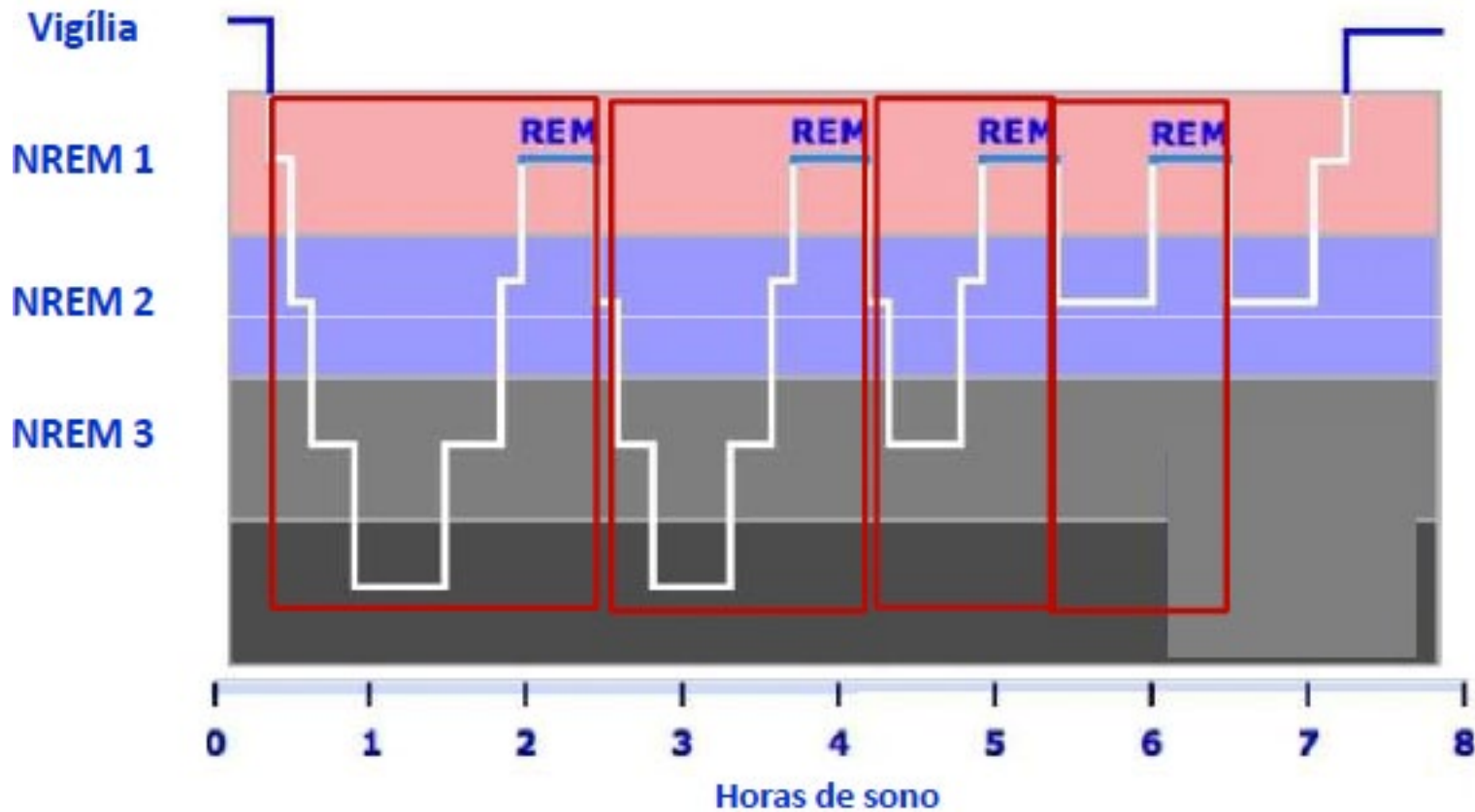
Sono profundo e reparador  
Movimentos oculares lentos



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

Produção da hormona de crescimento

## Arquitetura do sono



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

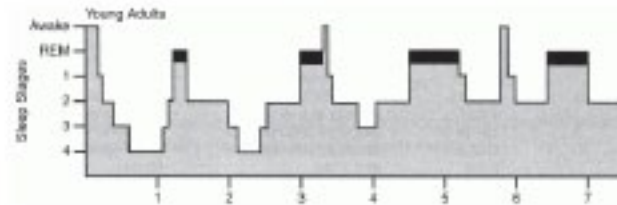
## Parassónias

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

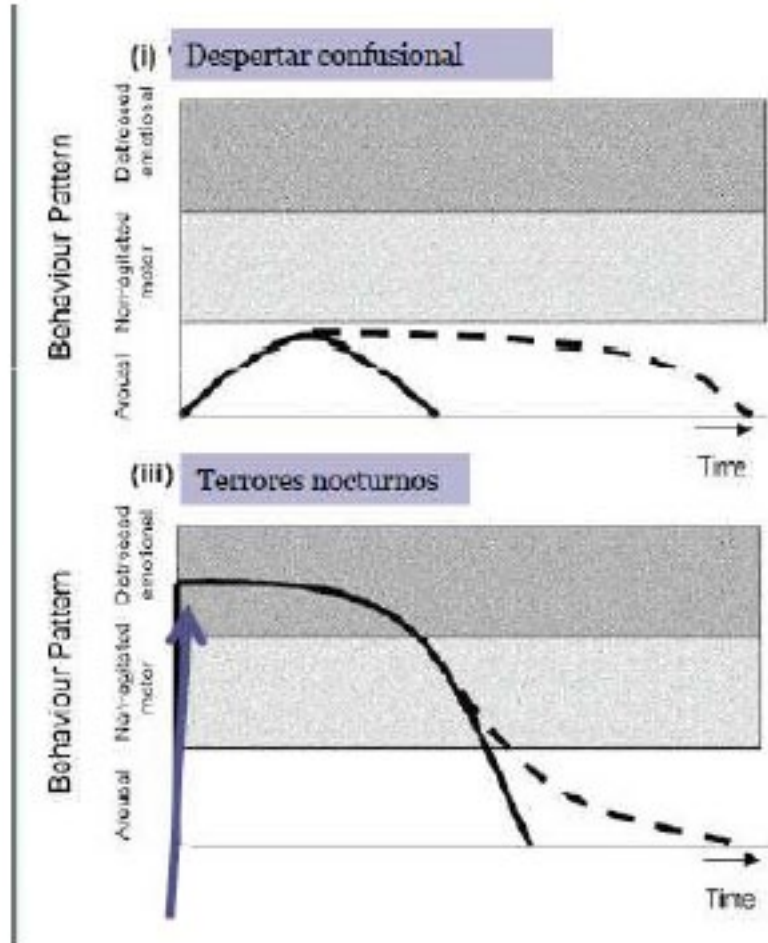
Reflexo da imaturidade do SNC

Diminuição da prevalência com a idade



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

## Parassónias NREM



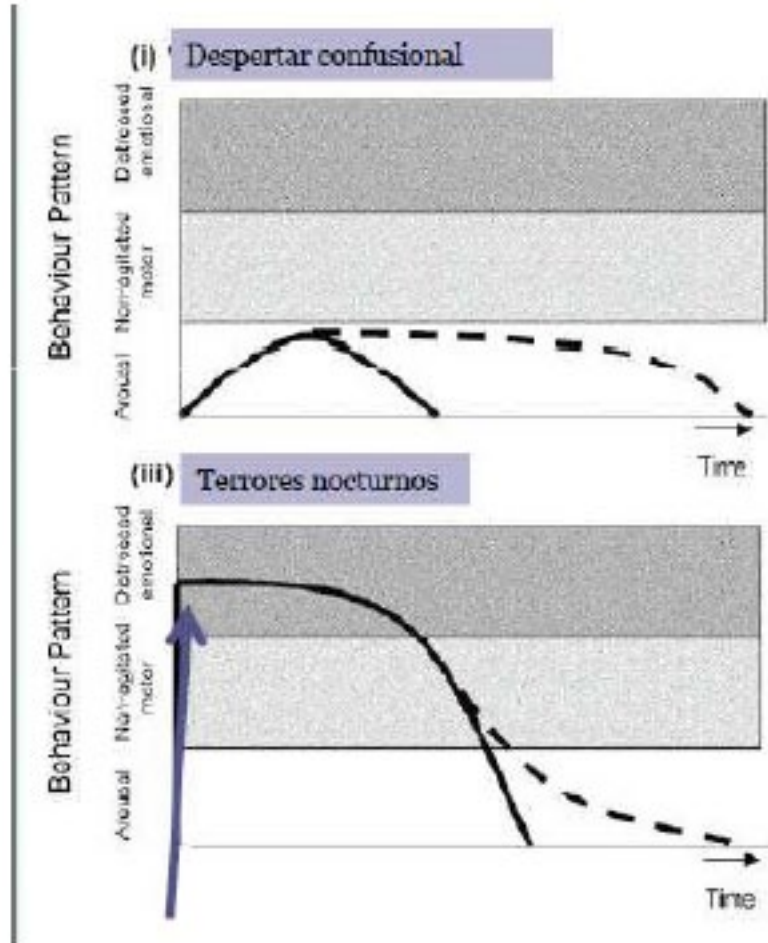
### (ii) Sonambulismo

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



(ii) Sonambulismo

### Despertares Confusionais

6 m -13 anos

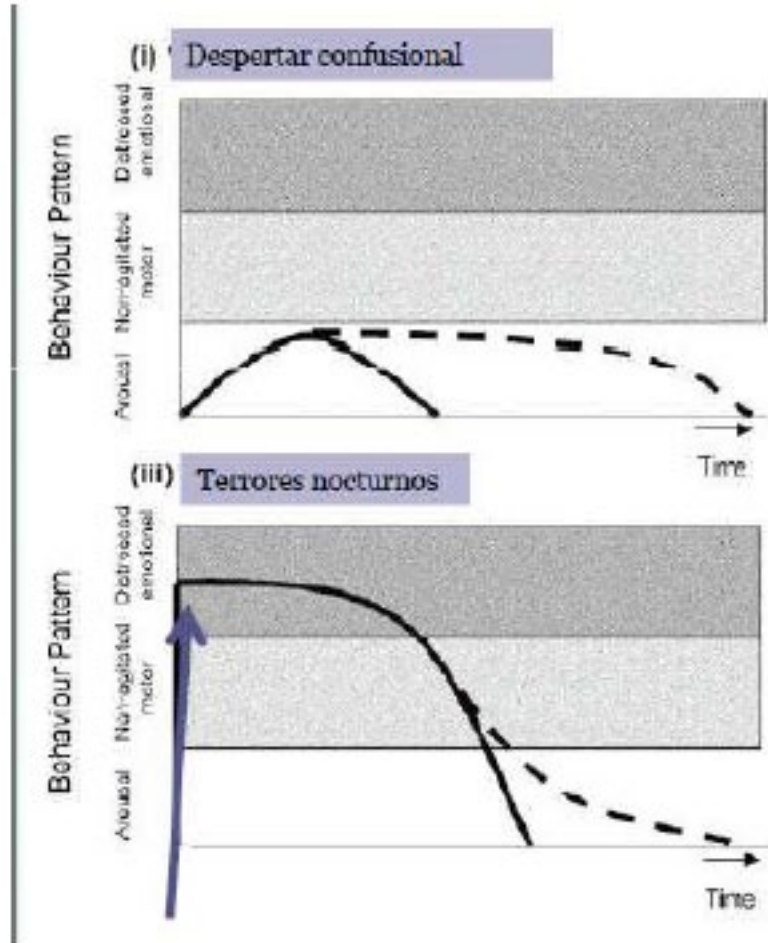
Episódios que se instalam lentamente e são mais prolongados

Discurso lento e confuso e com agitação

Assustada, com olhar vago, mas parecendo não ver.

5 a 15 minutos

## Parassónias NREM



(ii) Sonambulismo

### Terores 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 REM**

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

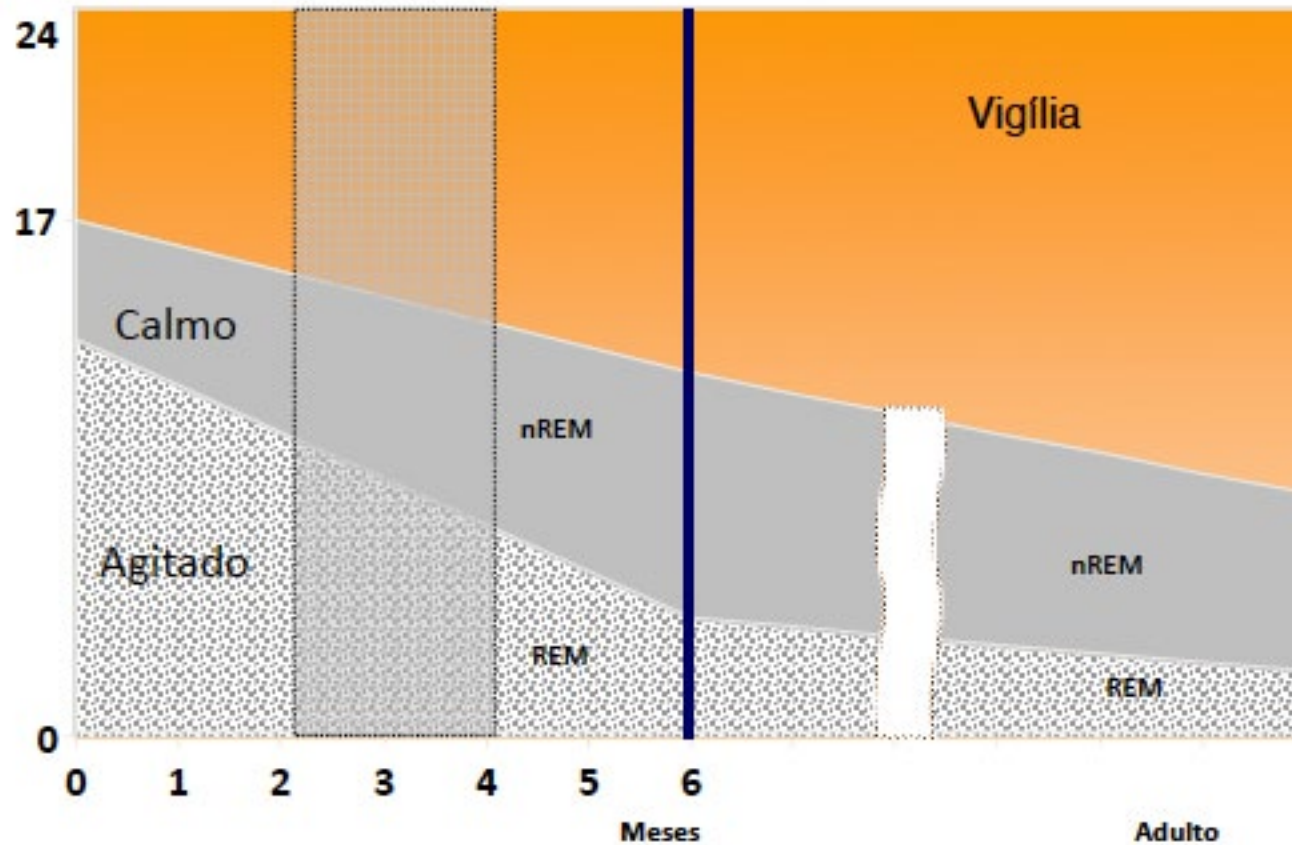
Conscientes, mas completamente paralisados e por vezes têm alucinações

Resolução espontânea ou com o toque

Factores precipitantes –disrupção do sono ou alteração dos horários

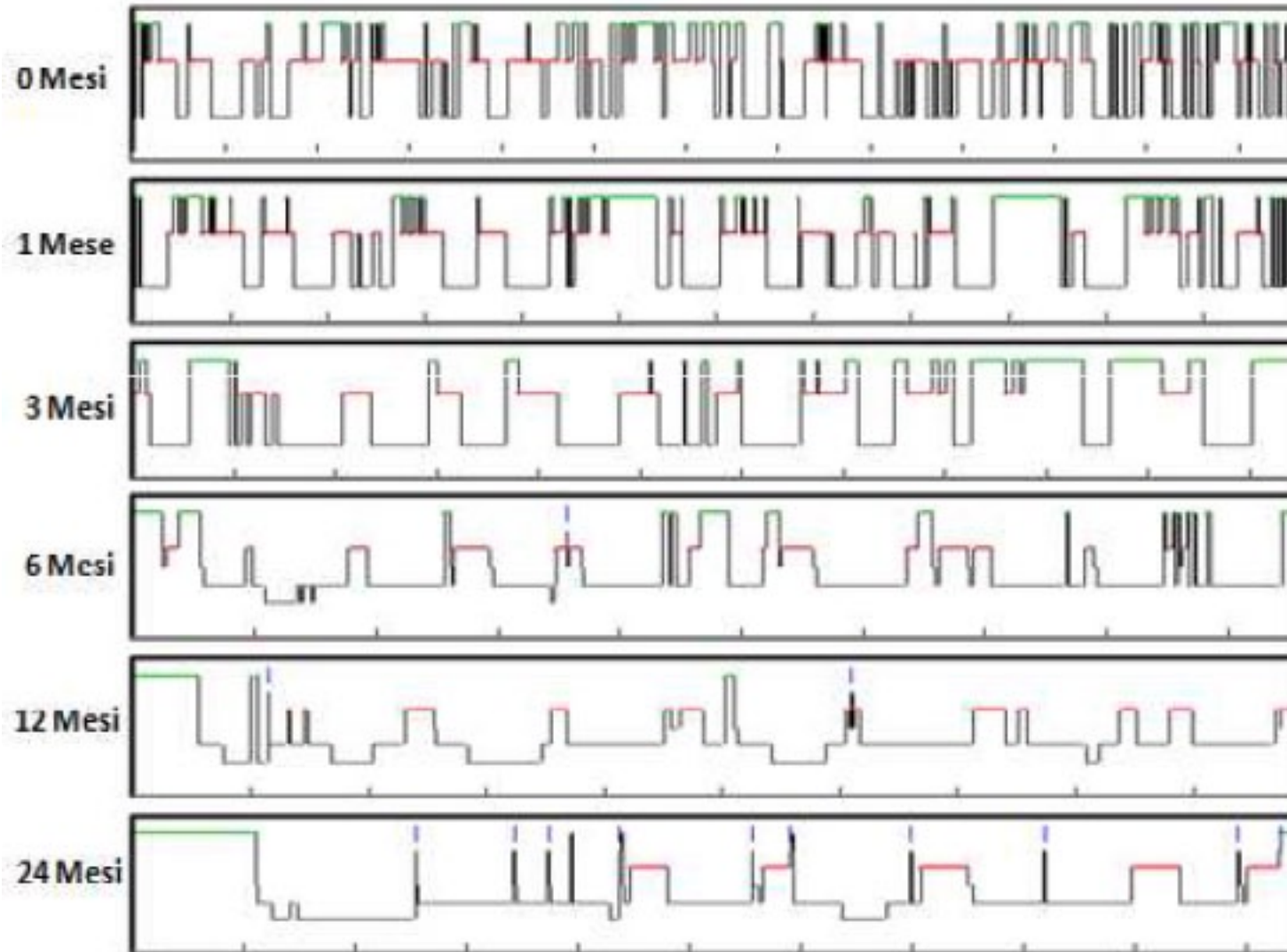
## Arquitetura do sono

Sono - H

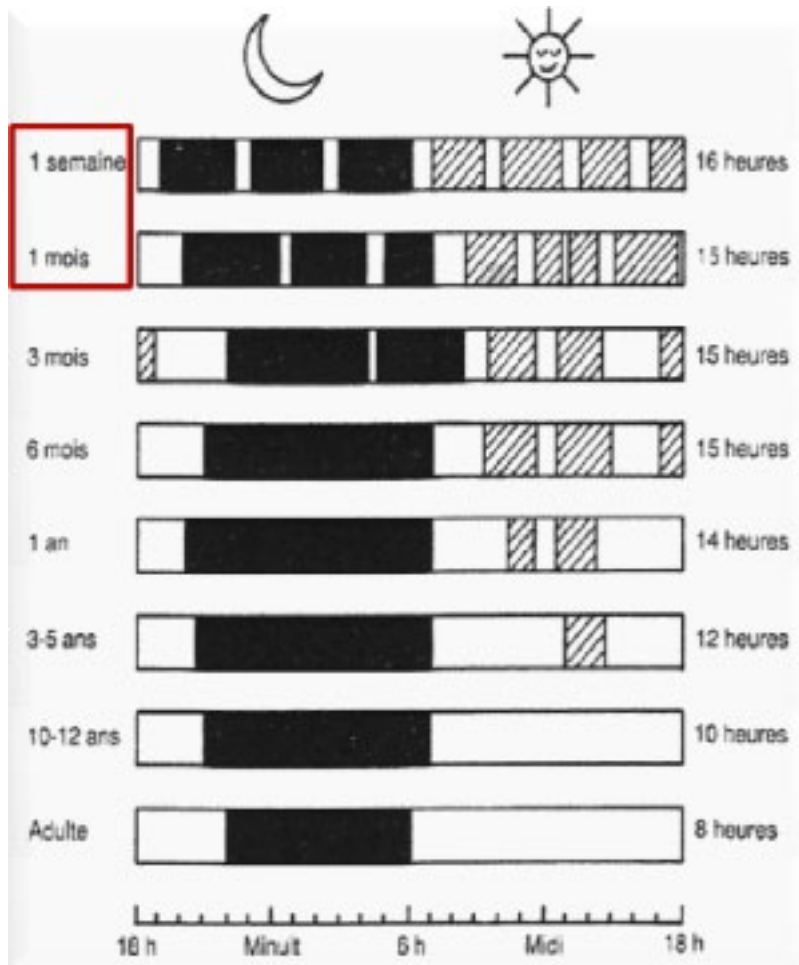


- ▶ ↓ duração sono /24h
- ▶ ↓ proporção de REM
- ▶ Organização estágios NREM
- ▶ ↑ duração ciclos sono
- ▶ Fase de entrada no sono REM → NREM

## Arquitetura do sono



## Sono em idade pediátrica



### 0- 2 meses

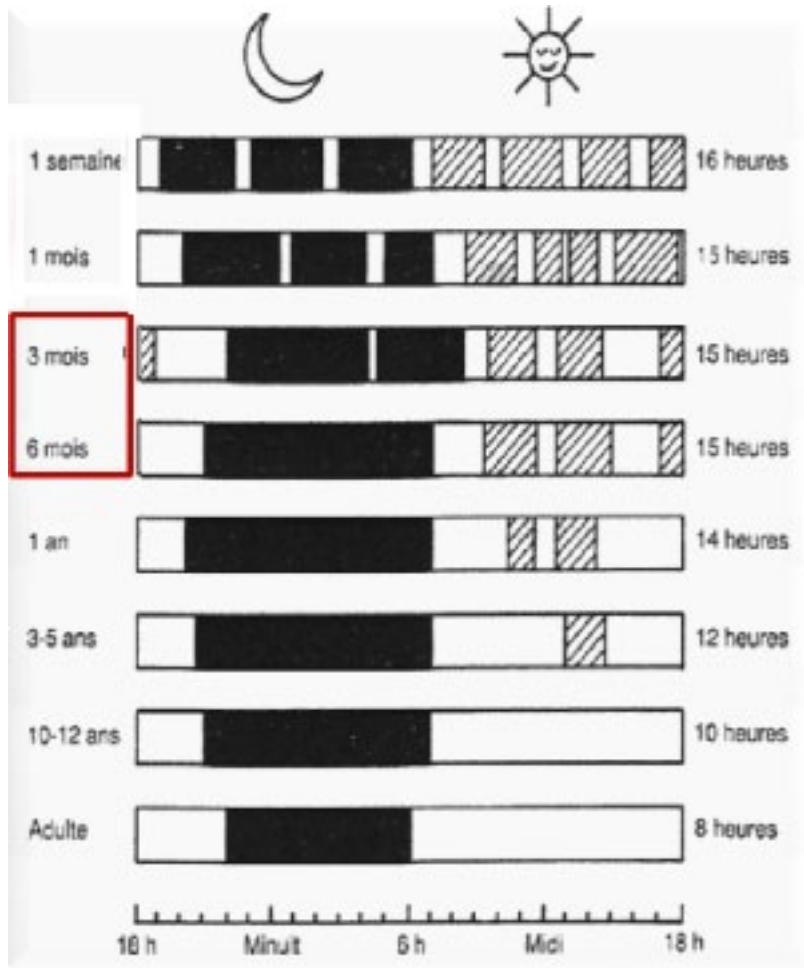
10 a 19 horas / 24 h  
Períodos de sono separados por  
1 a 2 horas de vigília  
(fome e saciedade)  
Sem padrão diurno/nocturno

Reversão dia/noite  
Padrões de sono irregulares

### Cuidados antecipatórios

- Padrão normal de sono
- Necessidades sono dos pais

## Sono em idade pediátrica



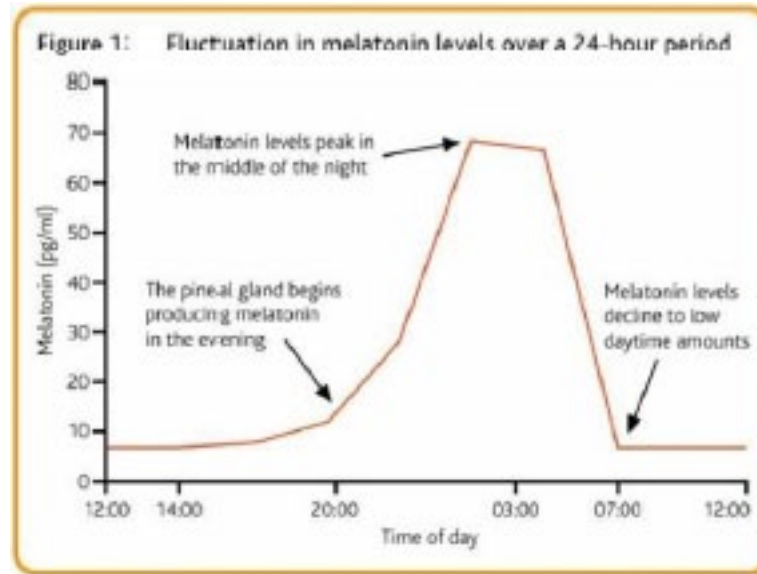
### 2 – 12 meses

12 a 13 horas / 24 h

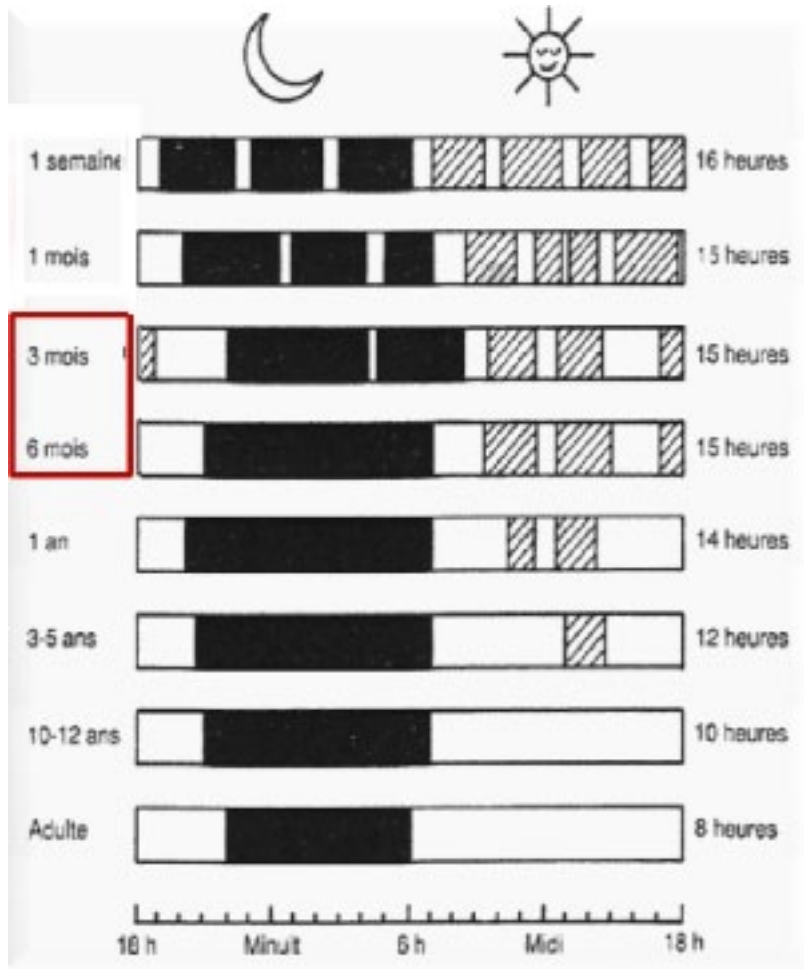
Nocturno 9 a 10 h

Sestas 4 → 2

**Consolidação**



## Sono em idade pediátrica



### 2 – 12 meses

12 a 13 horas / 24 h

#### Regulação

Associações ao início do sono (chupeta)  
Acordares nocturnos

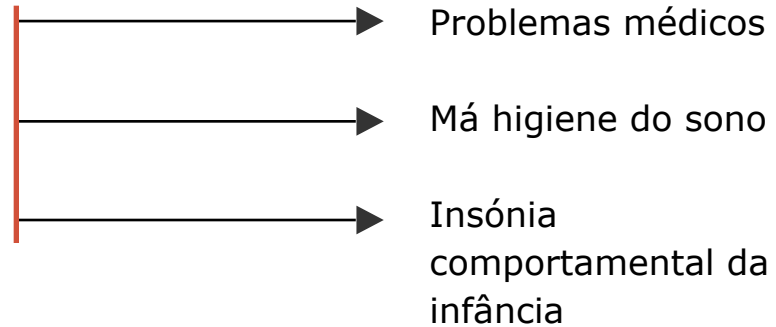
### Cuidados antecipatórios

Evitar associações erradas  
S/ leite nocturno  
Alterações rotina, DPM, doença

### Insónia

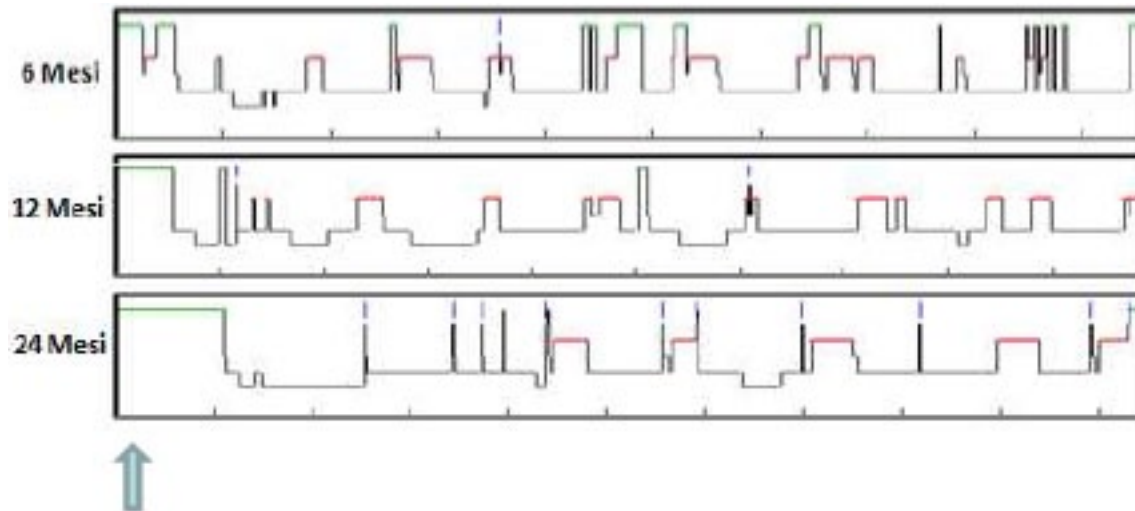
- Dificuldade repetida no início, duração, consolidação ou qualidade do sono
- Ocorre apesar de oportunidade para o sono adequada à idade
- Resulta em perturbação do funcionamento diário da criança ou da família

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



### Insónia 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.



#### 6 meses – 3 anos

Dificuldade em adormecer sozinho  
Acordares nocturnos prolongados e múltiplos

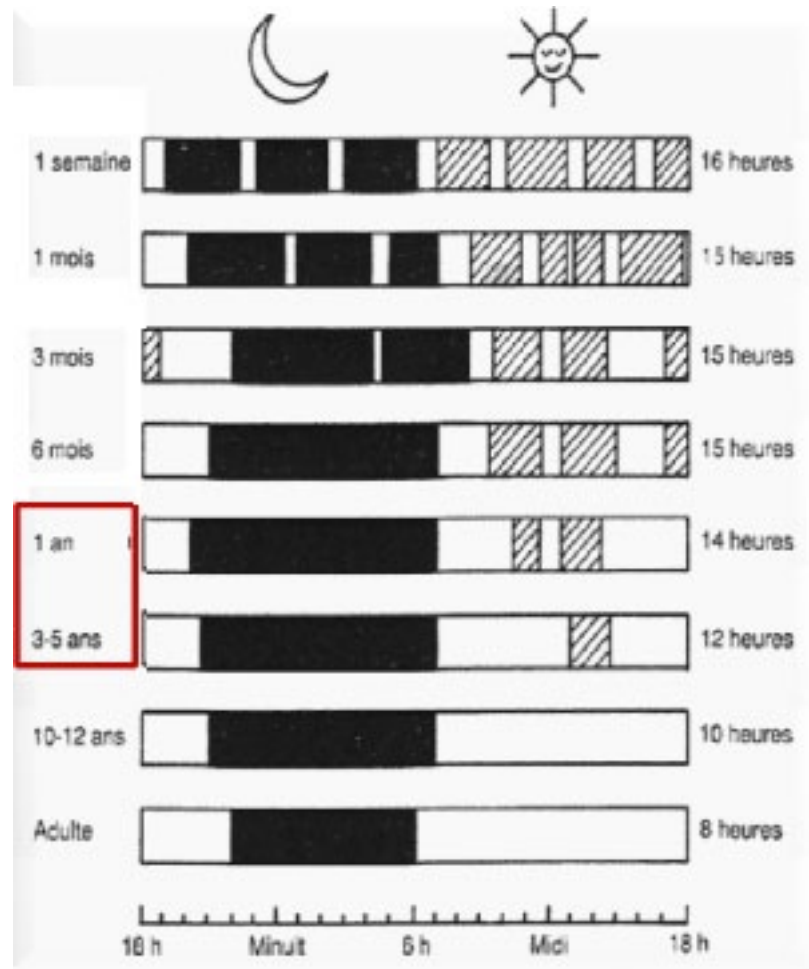
#### Regulação

Associações positivas  
Chupeta, objecto de transição  
Adormecimento independente

vs

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

## Sono em idade pediátrica



### 12 meses – 3 anos

11 a 13 horas / 24 h

Sestas -2 → 1

Maior interesse nos objecto de transição  
Resistência a ir dormir, medos

### 3 – 5 anos

9 a 10 h/ 24 h

Sestas -1 → 0

### Cuidados antecipatórios

Rotinas de na hora de dormir  
Horários regulares  
Efeitos da privação de sono

### **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.

Independência, ansiedade de separação  
Imaginação e medos  
Ausência de regras, regras inconsistentes ou dependentes dos pedidos da criança  
Horários de sono inadequados

> 2 a 3 anos

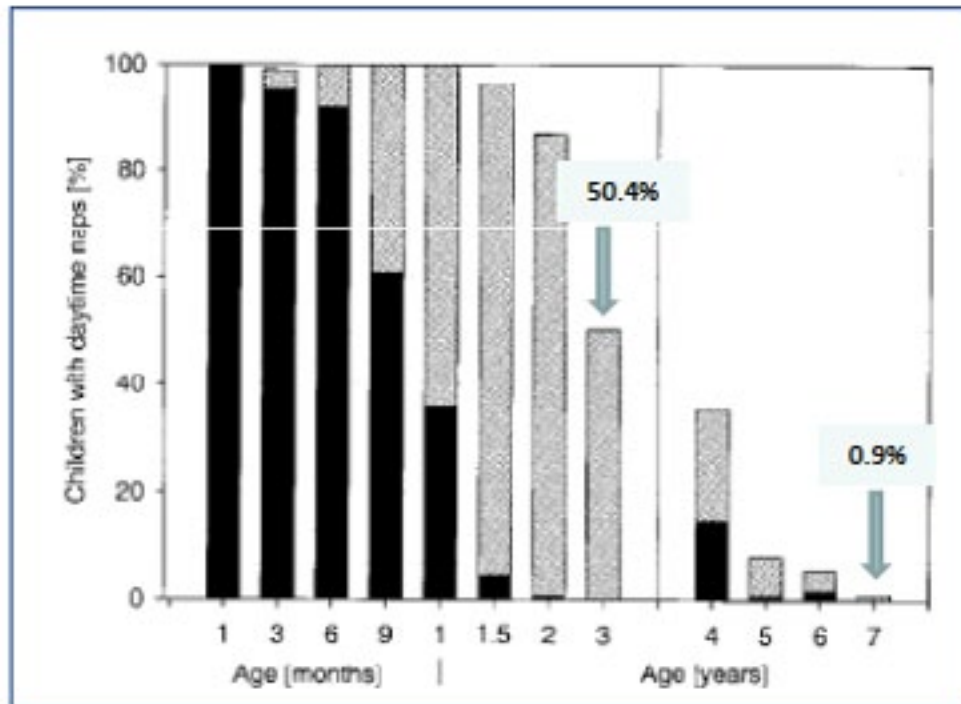


Recusa / resistência em ir para a cama  
Rotinas de adormecer prolongadas  
Múltiplos pedidos depois de desligar as luzes

## Sesta e crescimento

### Sleep Duration From Infancy to Adolescence: Reference Values and Generational Trends

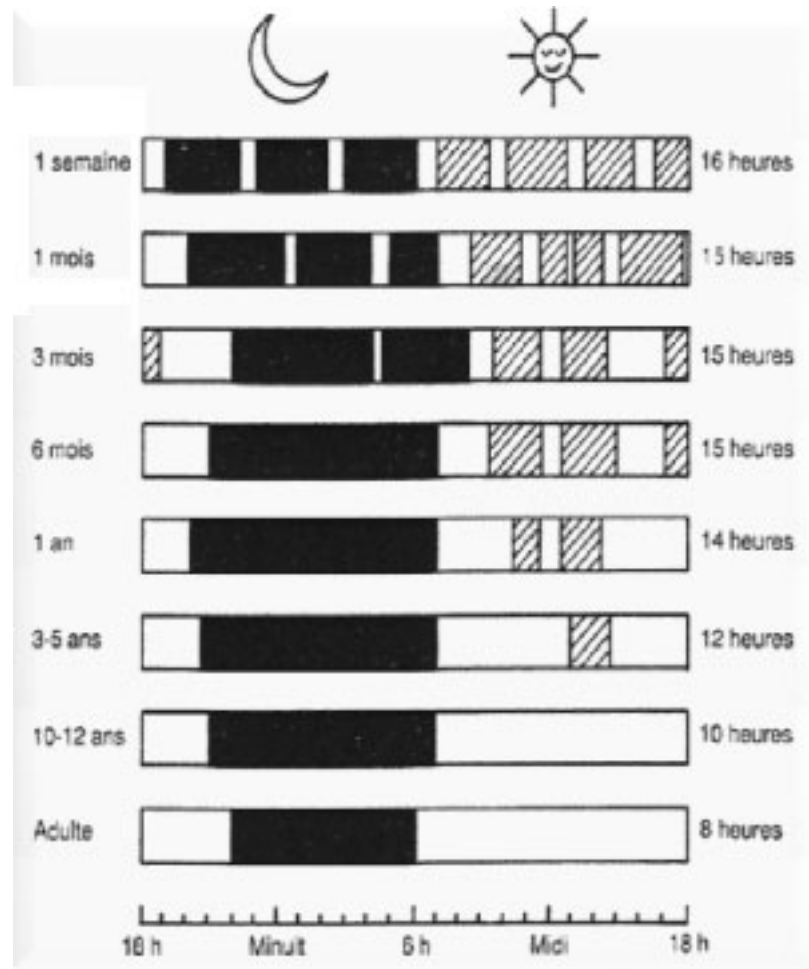
Ivo Iglowstein, Oskar G. Jenni, Luciano Molinari and Remo H. Largo  
*Pediatrics* 2003;111:302



Barras pretas – 2 sesta / dia  
Barras cinza – 1 sesta / dia

- 12 meses – 2 sesta / dia
- 18 meses – 1 sesta / dia
- 3 – 5 anos – dormem sesta
  - 3 anos – cerca de 50%
  - 4 anos – cerca de 26%
  - 5 anos – cerca de 15%

## Sono em idade pediátrica



### Idade escolar

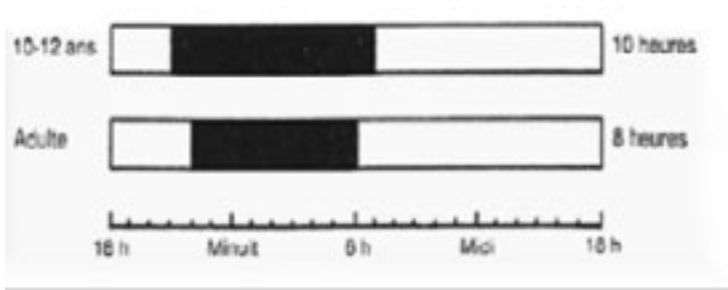
9 a 10 h/ 24 h  
Nocturno

Resistência a ir dormir, medos  
TV, Playstation, Telemóvel

### Cuidados antecipatórios

Efeitos da privação de sono  
Rotinas de na hora de dormir  
Horários regulares

## Sono em idade pediátrica

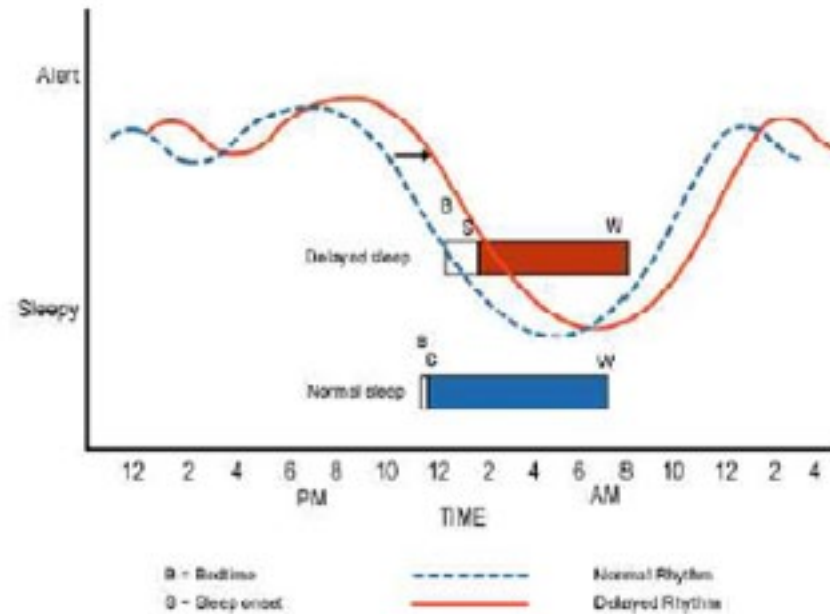
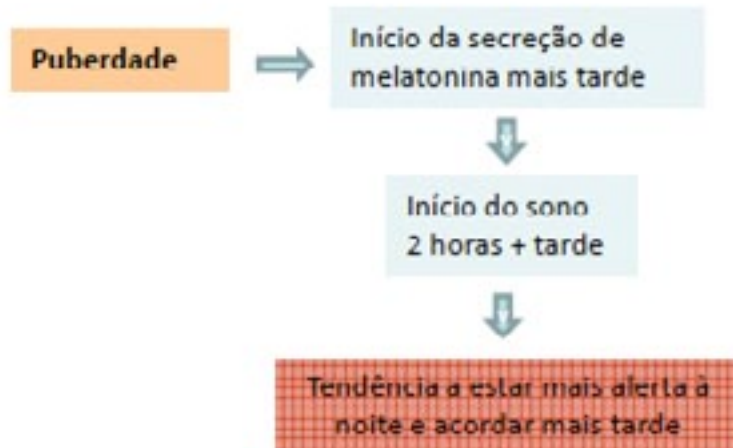


### Adolescência

8 a 9 h/ 24 h  
Nocturno

Atraso de fase

### Atraso de fase



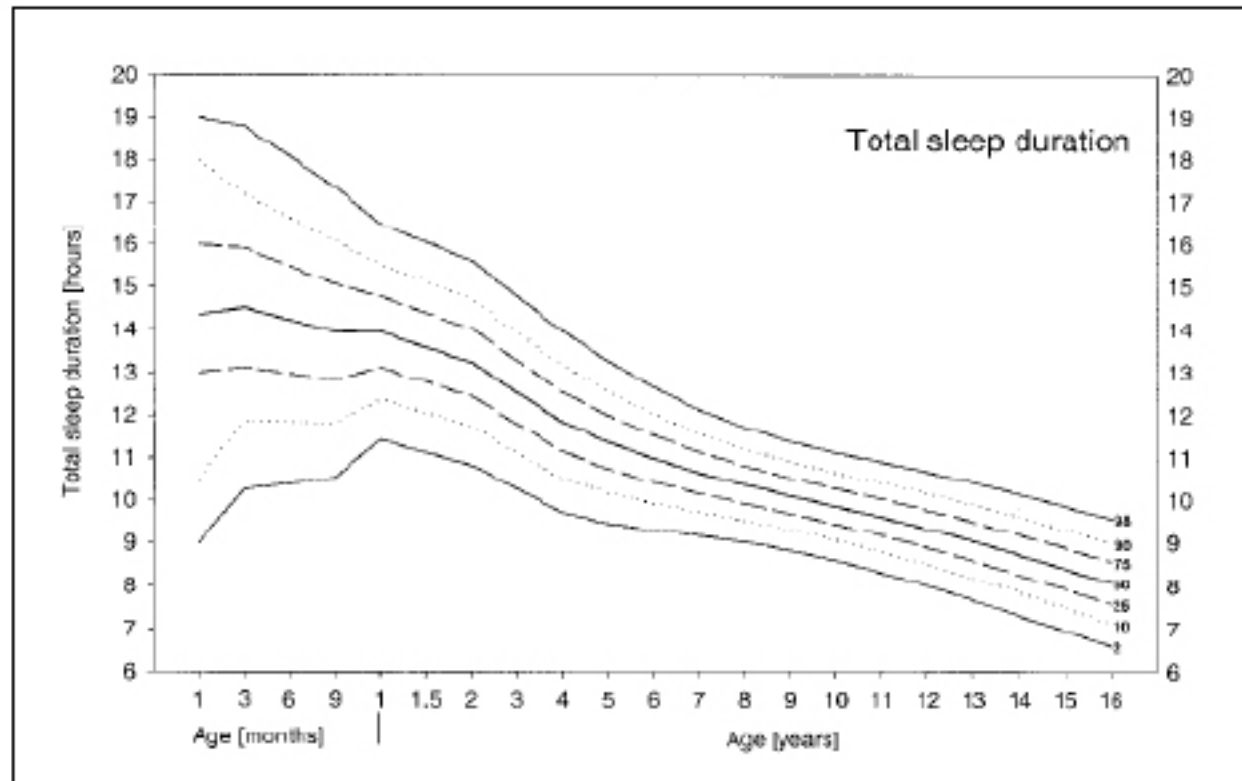
## Sono – adolescentes



Sono - variabilidade interindividual

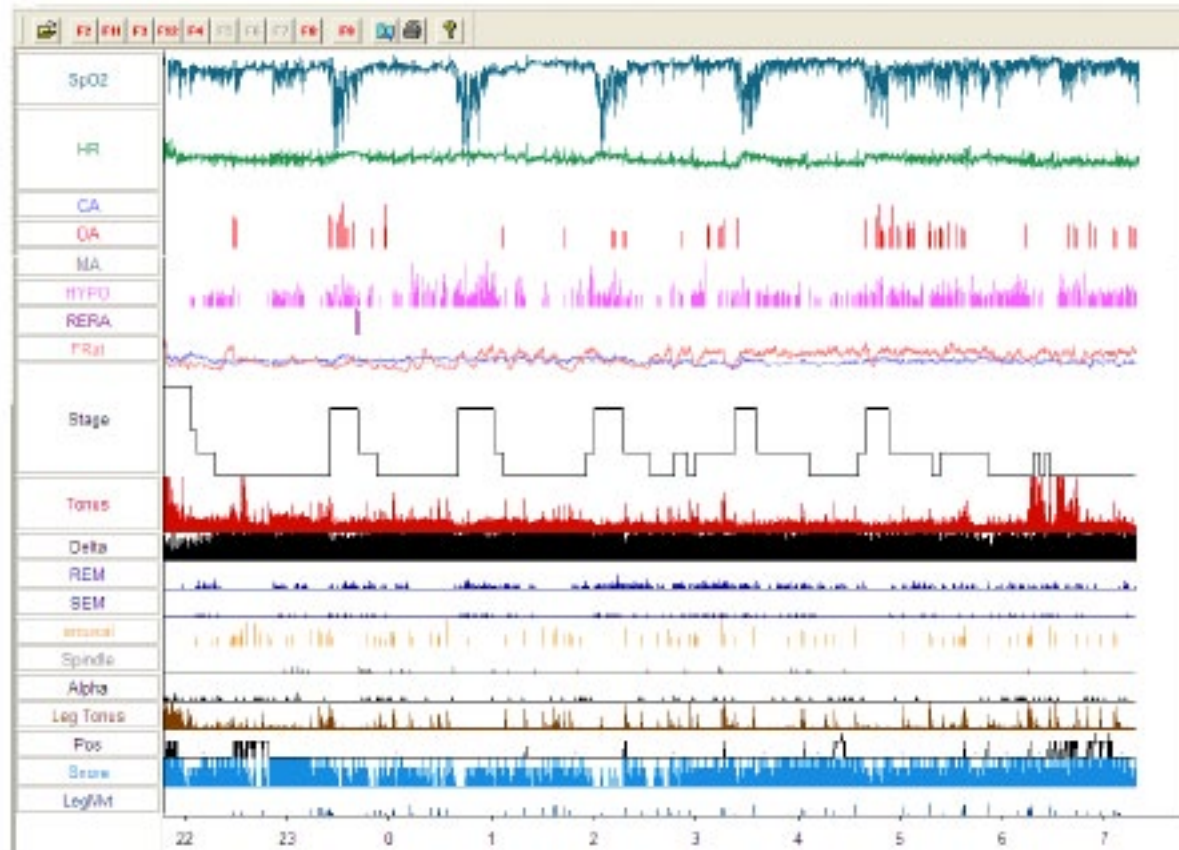
Sleep Duration From Infancy to Adolescence: Reference Values and Generational Trends

Ivo Iglowstein, Oskar G. Jenni, Luciano Molinari and Remo H. Largo  
*Pediatrics* 2003;111:302



- ▶ Sono normal
- ▶ **Estudo poligráfico do sono (EPS)**
- ▶ Síndrome de apneia obstrutiva do sono

## 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  
Estudo poligráfico do sono
- ▶ 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

### Estudo poligráfico do sono - indicações

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

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

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono (EPS)
- ▶ **Síndrome de apneia obstrutiva do sono**

### Síndrome de apneia obstrutiva do sono

**Vigília** – ação dos músculos dilatadores da faringe

**Sono** – Atonia muscular

+

Factores mecânicos ou funcionais que levam ao estreitamento das vias respiratórias superiores

#### Hipertrofia adenoamigdalina

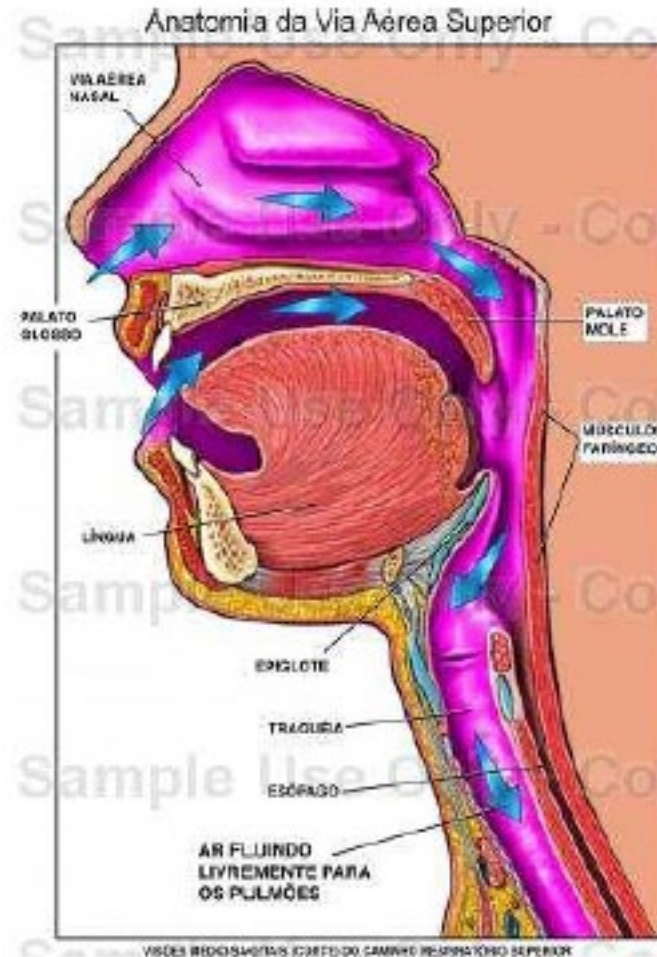
Obesidade

Malf.craniofaciais

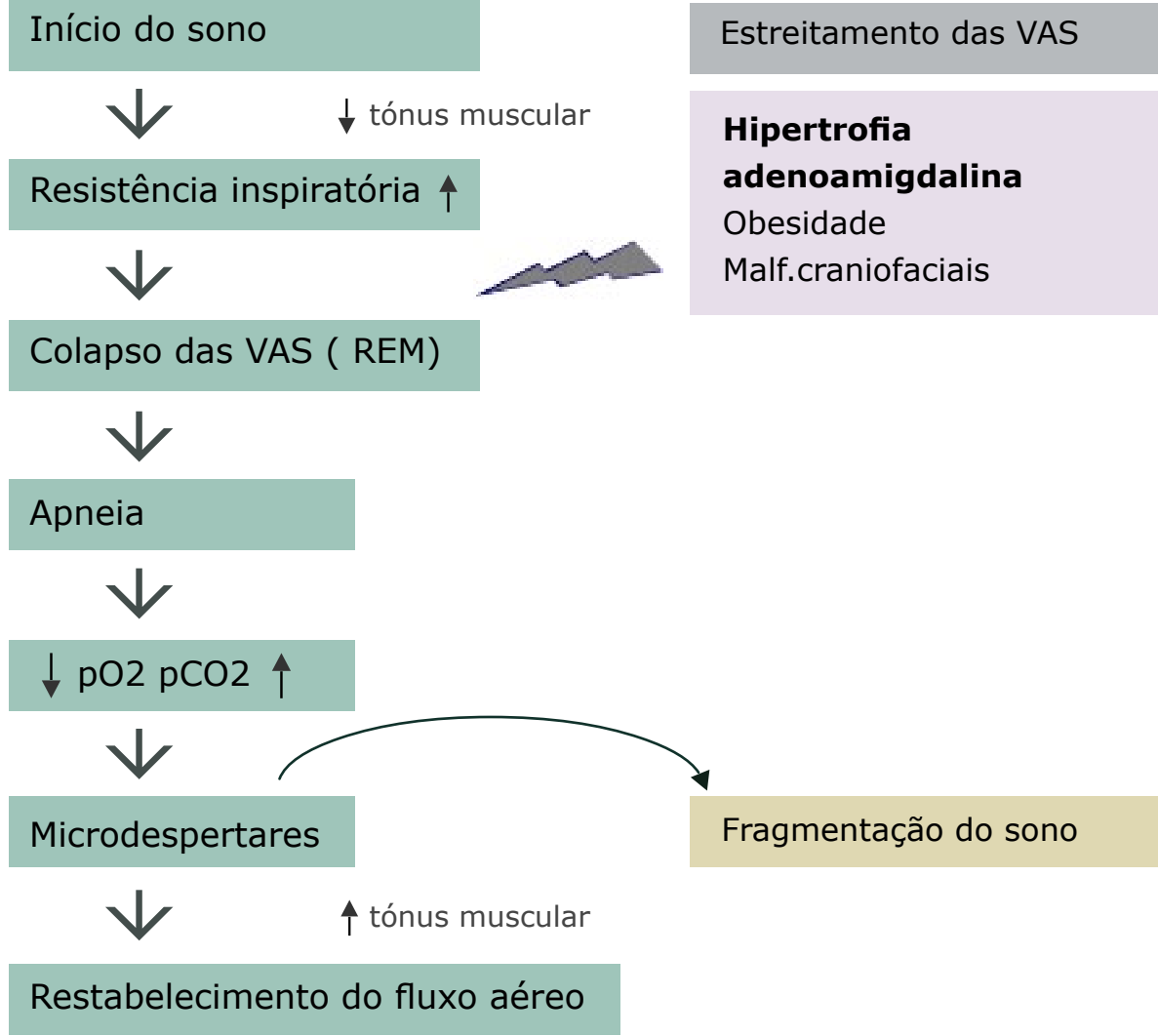
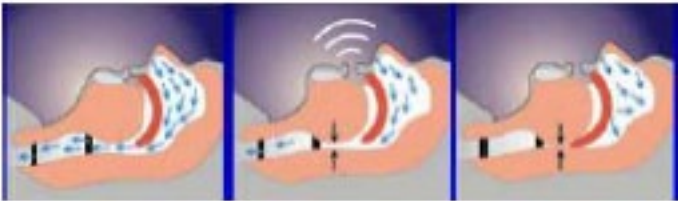


Obstrução do fluxo aéreo durante o sono

Ressonar



## Perturbação respiratória do sono



## Perturbação respiratória obstrutiva do sono

### Roncopatia primária

Ressonar  
S/ apneias ou hipopneias  
S/ hipoxemia ou hipercapnia  
S/ *RERA*

### Síndrome SAOS resistêcia vias aéreas superiores

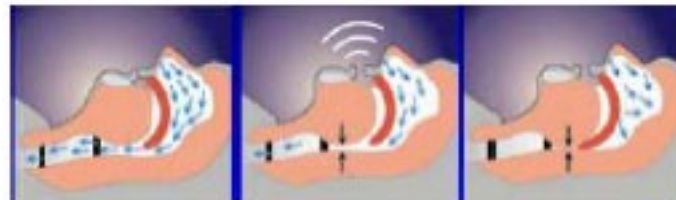
Ressonar  
Esforço respiratório  
*RERA*  
S/ apneias ou hipopneias  
S/ hipoxemia ou hipercapnia

### Hipoventilação obstrutiva

Ressonar  
Esforço respiratório  
Hipercapnia  
S/ apneias ou hipopneias  
S/ hipoxemia

### SAOS

Ressonar  
Esforço respiratório  
Apneias ou hipopneias  
Hipoxemia e hipercapnia



## Perturbação respiratória obstrutiva do sono

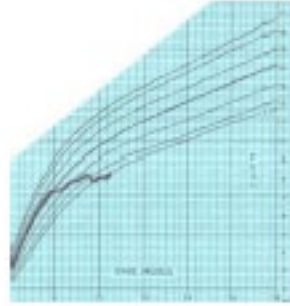
Tipo I – clássico		Tipo II – “adulto”
Lactente	Idade escolar	Adolescente
Ressonar + Apneia e estertor Sono agitado Despertares frequentes Posturas bizarras  Esforço respiratório + acentuado Sudorese Estridor  Má progressão ponderal Irritabilidade Agravamento c/ IVAS	Ressonar ++ Apneia e estertor Sono agitado Despertares frequentes Posturas bizarras  Parassónias Enurese  Respiração de predomínio oral Voz hiponasalada Agravamento c/ IVAS  Cefaleias matinais Hiperactividade Défice de atenção Comportamentos de oposição Dificuldades escolares	Ressonar +++ Apneia e estertor Sono agitado Despertares frequentes          Cefaleias matinais Cansaço Sonolência diurna Dificuldades escolares          Compromisso cardiovascular

## PRS – exame objectivo

- ▶ Normal
- ▶ Peso e estatura
- ▶ Morfologia craniofacial
- ▶ Nariz
- ▶ Cavidade oral



Facies adenoideu



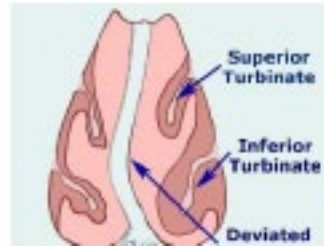
Má progressão ponderal



Obesidade



Microretrognatia



Desvio do septo nasal  
Hipertrofia dos  
cornetos inferiores



Hipertrofia amigdalina



Palato ogivado

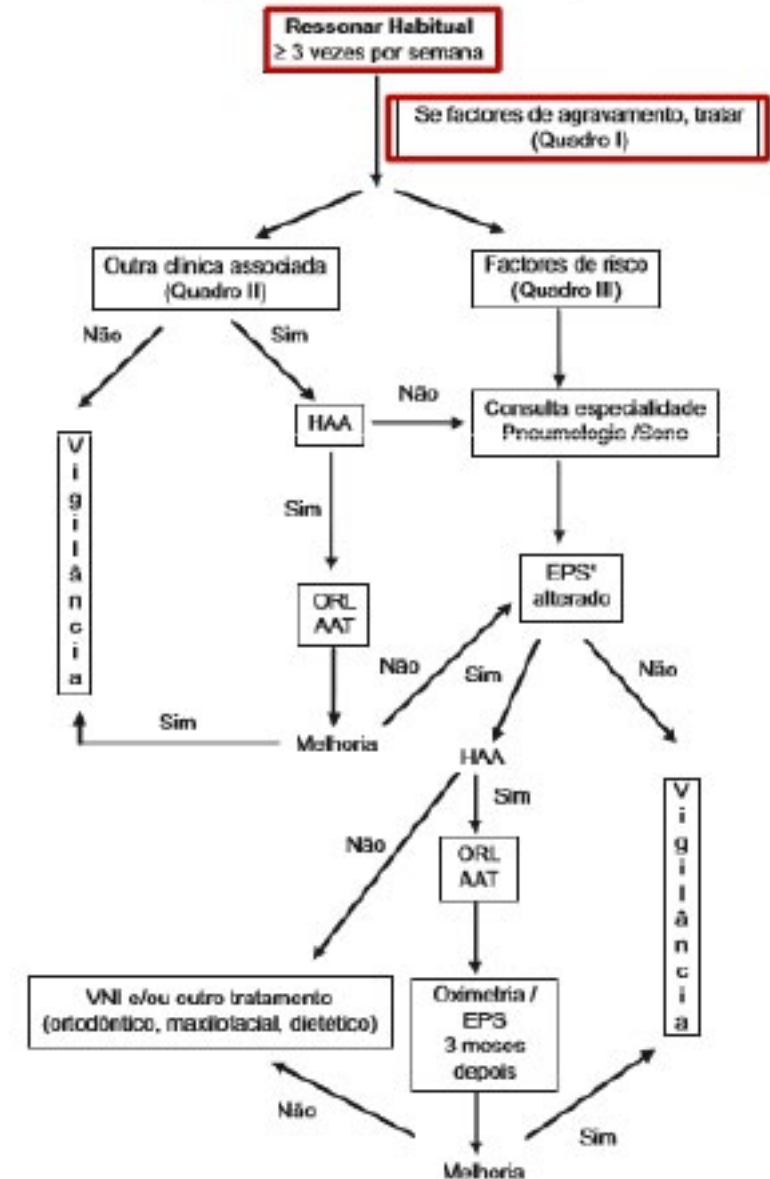
## Roncopatia – Recomendações de Abordagem

Rosário Ferreira<sup>1</sup>, Maria Helena Estevão<sup>2</sup>

Em representação da Secção de Pneumologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediat

Factores de agravamento	Tratamento
Rinite alérgica	Antihistamínicos, corticóides tópicos, antagonistas dos leucotrienos
Excesso de peso	Exercício físico, hábitos alimentares saudáveis
RGE	Medidas antirefluxo, procinéticos

Fluxograma de Abordagem de Roncopatia



## Roncopatia – Recomendações de Abordagem

Rosário Ferreira<sup>1</sup>, Maria Helena Estevão<sup>2</sup>

Em representação da Secção de Pneumologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediat

### Outra clínica

Apneias com estertor

Postura anómala durante o sono / sono agitado

Sudorese excessiva durante o sono

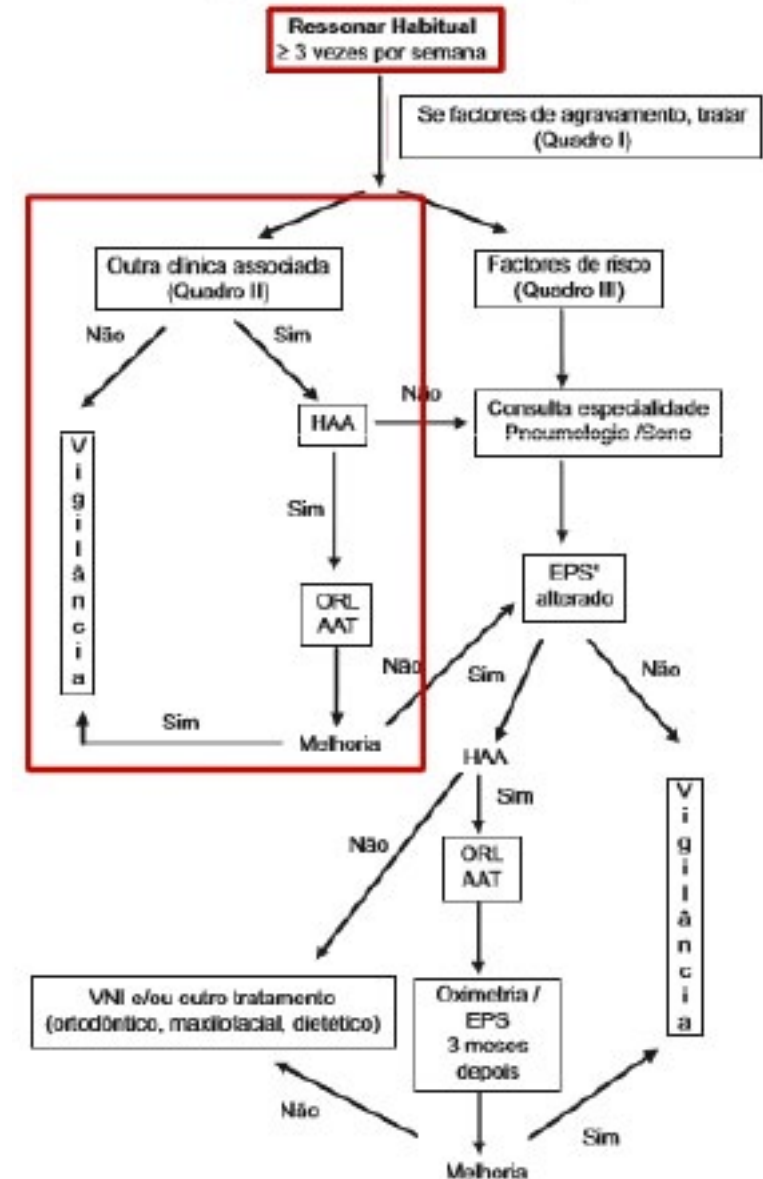
Esforço respiratório

Respiração de predomínio oral

Hipersonolência/hiperactividade

Dificuldades escolares

Fluxograma de Abordagem de Roncopatia



### PRS – diagnóstico e orientação

#### Clínico

Idade pré-escolar ou escolar

Ressonar com apneias e esforço respiratório → Tratamento

Hipertrofia adenoamigdalina

ORL - Adenoamigdalectomia

Não é necessário oximetria nocturna ou EPS !!!

## Roncopatia – Recomendações de Abordagem

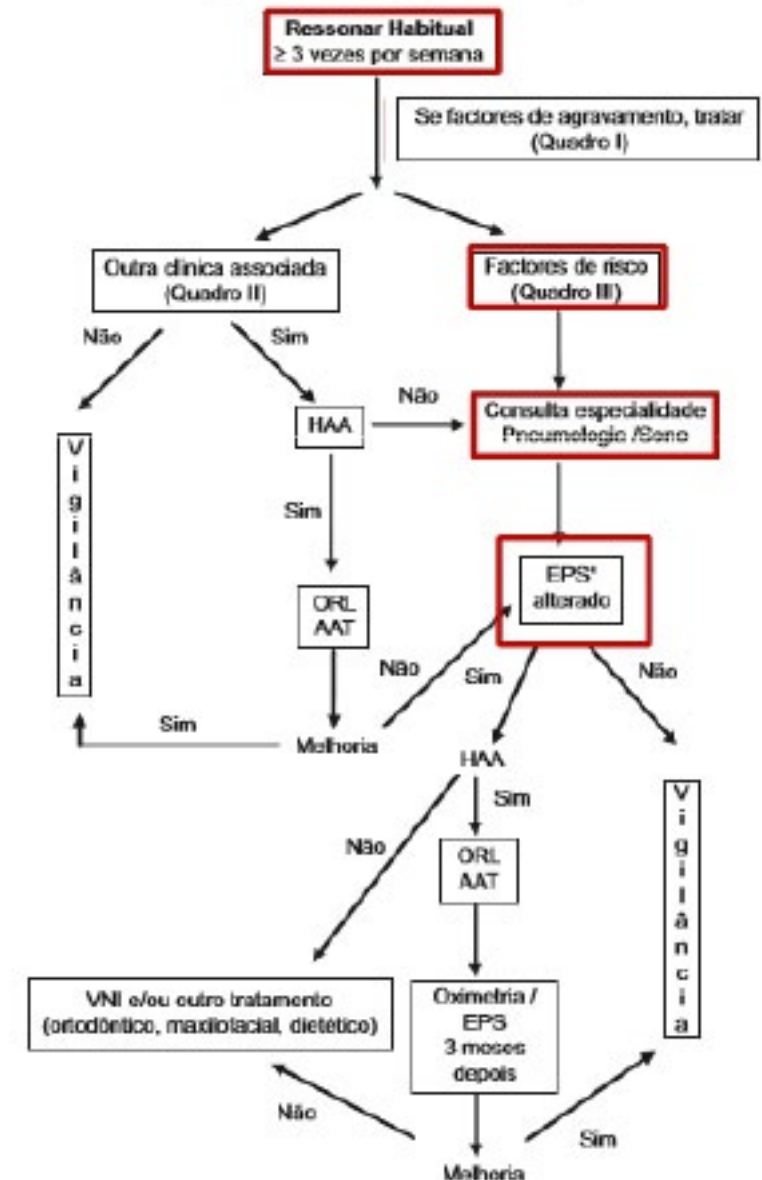
Rosário Ferreira<sup>1</sup>, Maria Helena Estevão<sup>2</sup>

Em representação da Secção de Pneumologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediat

### Factores de risco

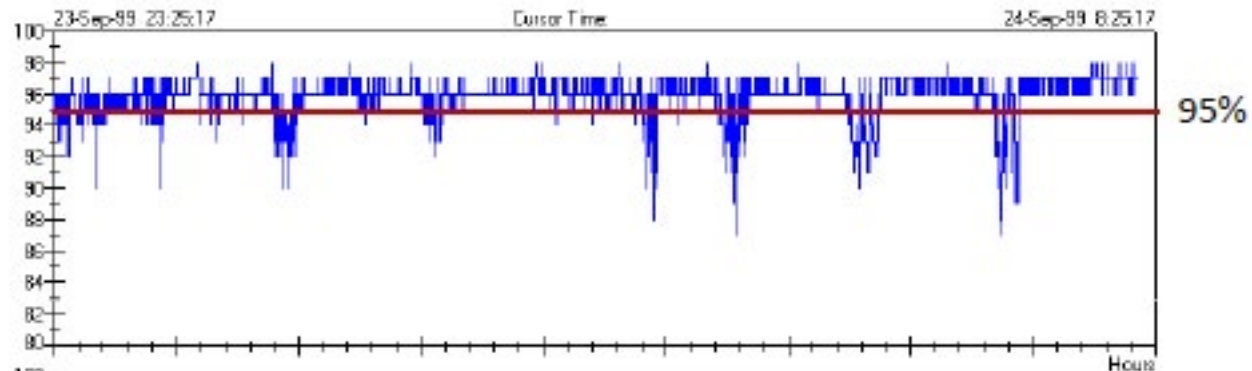
- Obesidade
- Malformações craniofaciais
- D. sindromáticas
- D. neuromusculares
- Malácia das vias aéreas
- D. pulmonar crónica
- Drepanocitose
- Persistência após adenoamigdalectomia
- Idade <2 anos

Fluxograma de Abordagem de Roncopatia

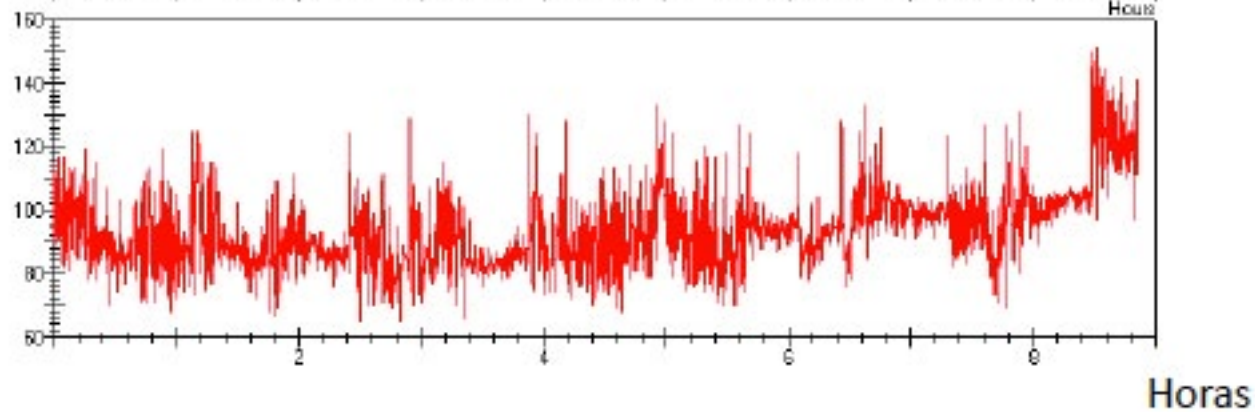


## PRS - oximetria nocturna com registo

SpO2

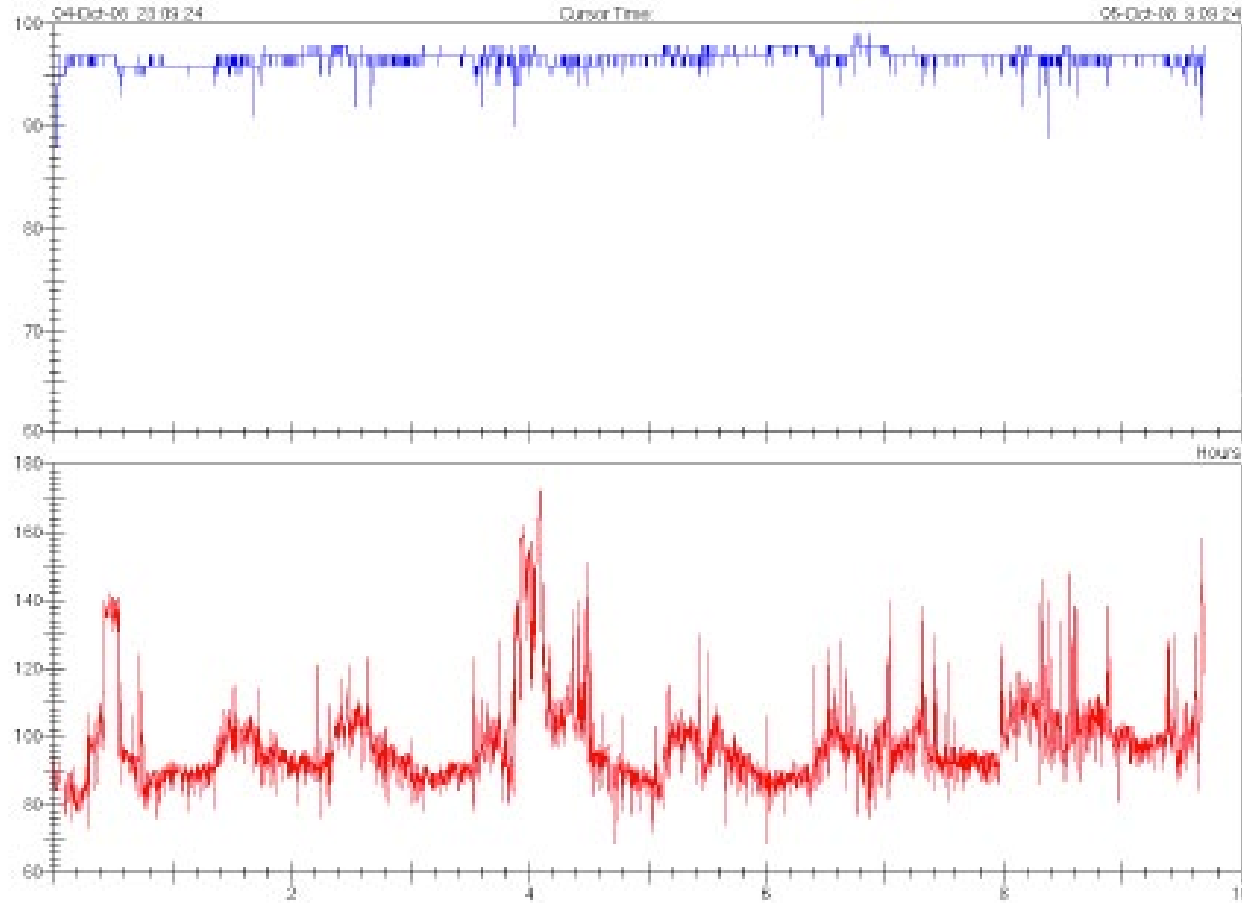


Frequência cardíaca



VPP - 97%; VPN - 47%

## PRS - oximetria nocturna com registo

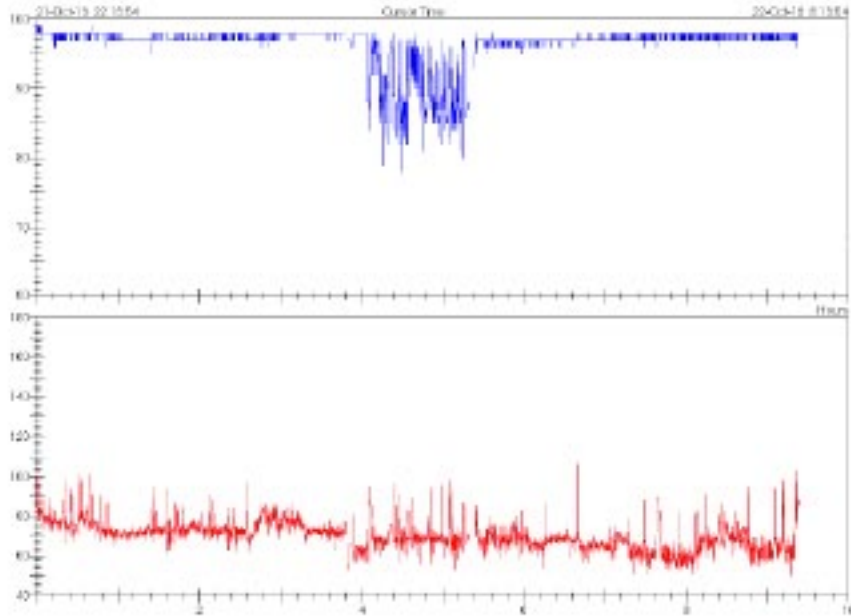


2 anos  
Roncopatia  
Noção de apneias

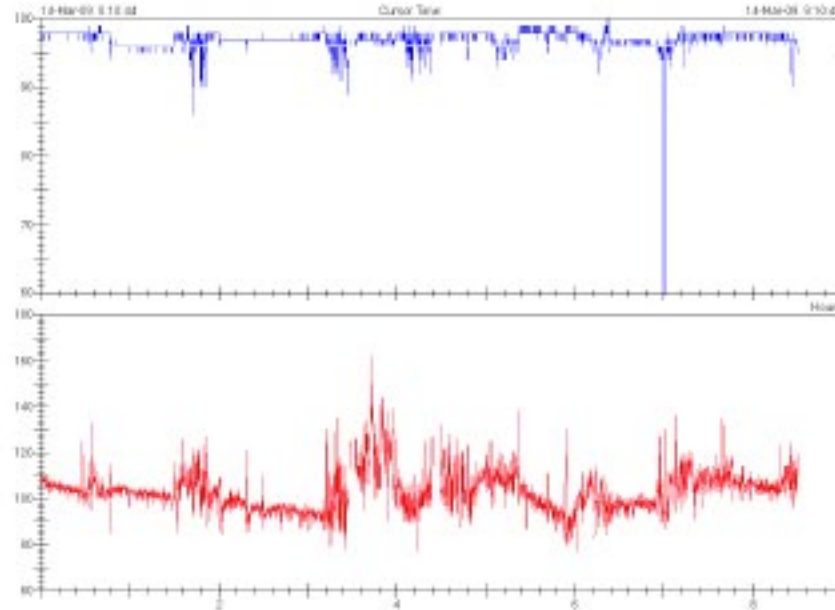
**Inconclusivo**

## PRS - oximetria nocturna com registo

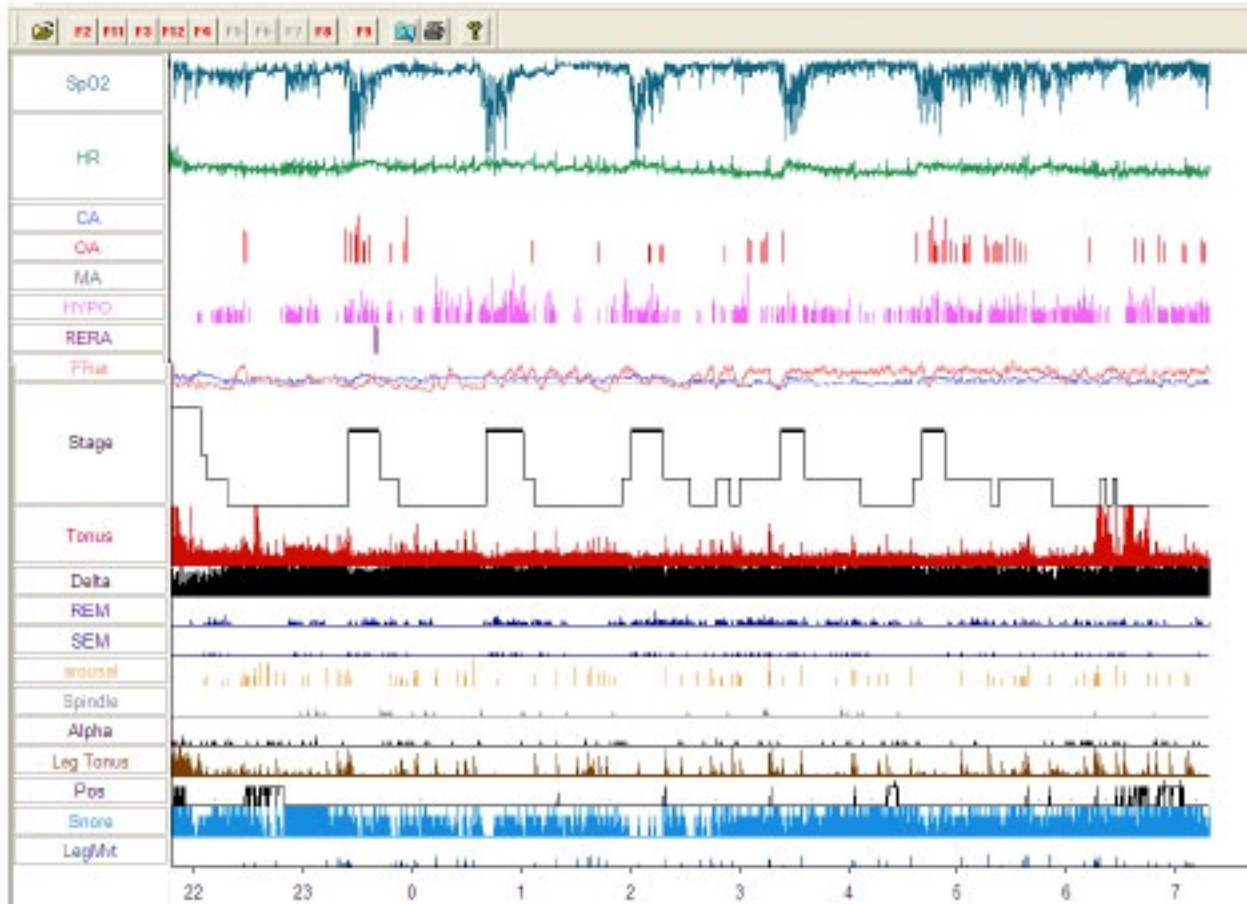
### Artefactos



Duração insuficiente  
Desconexões ...



## PRS – estudo poligráfico do sono



## SAOS – diagnóstico e orientação

### Factores de risco

Obesidade

Malformações craniofaciais

D. sindromáticas

D. neuromusculares

Malácia das vias aéreas

D. pulmonar crónica

Drepanocitose

Persistência após  
adenoamigdalectomia

Idade <2 anos

Etiologia ?

Crescimento das adenóides

Desvio do septo nasal

Hipertrofia dos cornetos

Palato ogivado

... (factores de agravamento,  
dismorfismos faciais mais complexos)

Implica a realização de estudo poligráfico do sono

Etiologia ?

HAA

Dismorfismos minor ...

>> Risco operatório

Implica a realização de estudo poligráfico do sono

## Roncopia – Recomendações de Abordagem

Rosário Ferreira<sup>1</sup>, Maria Helena Estevão<sup>2</sup>

Em representação da Secção de Pneumologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediat

### Factores de risco

Obesidade

Malformações craniofaciais

D. sindromáticas

D. neuromusculares

Malácia das vias aéreas

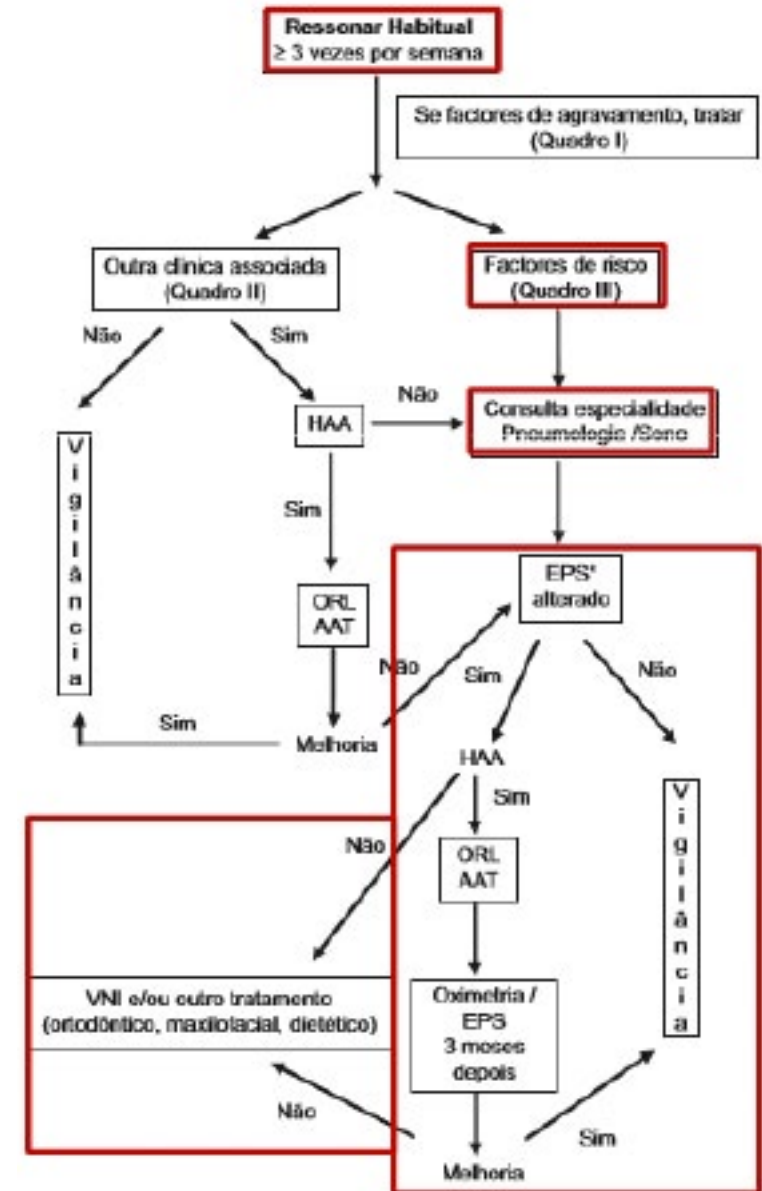
D. pulmonar crónica

Drepanocitose

Persistência após  
adenomigdalectomia

Idade <2 anos

Fluxograma de Abordagem de Roncopia



### PRS – diagnóstico e orientação

#### Factores de risco

Obesidade

Malformações craniofaciais

D. sindromáticas

D. neuromusculares

Malácia das vias aéreas

D. pulmonar crónica

Drepanocitose

Persistência após  
adenoamigdalectomia

Idade <2 anos

SAOS de fisiopatologia mais complexa  
Implica realização de estudo poligráfico do sono

Terapêutica mais complexa:

- ORL – implica EPS posterior
- Ventilação não invasiva

- ▶ Sono normal
- ▶ Estudo poligráfico do sono (EPS)
- ▶ Síndrome de apneia obstrutiva do sono



## **DIARREIA CRÓNICA EM PEDIATRIA FÓRMULAS LÁCTEAS ESPECIAIS**

Susana Almeida  
Ricardo Ferreira

### **Objectivos**

Definições e mecanismos fisiopatológicos

Etiologias mais comuns

Objectivos

---- 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

Giardiase

Fibrose quística

D Inflamatória Intestinal

S. Intestino irritavel

### **Doença Celiaca**



**Alergia alimentar**

## Alergia alimentar

Reacção mediada imunologicamente a um alergeno alimentar

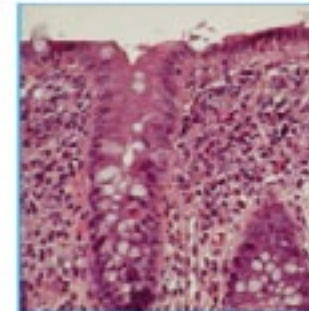
Terreno genético

**Caracter transitório** (não IgE mediadas)

IgE	Não IgE
Hipersensib. imediata S. Alergia Oral	Esofagite eosinofílica Gastrite eosinofílica Gastroenterite eosin. <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;">Rectocolite induzida por proteínas Enterocolite induzida por proteínas Enteropatia induzida por proteínas</div>

### 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



### Alergia alimentar Enterocolite induzida por proteínas

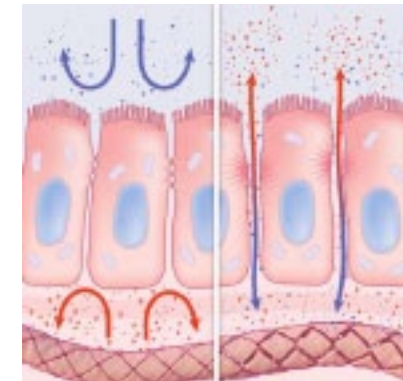
**RARA !**

<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 !**

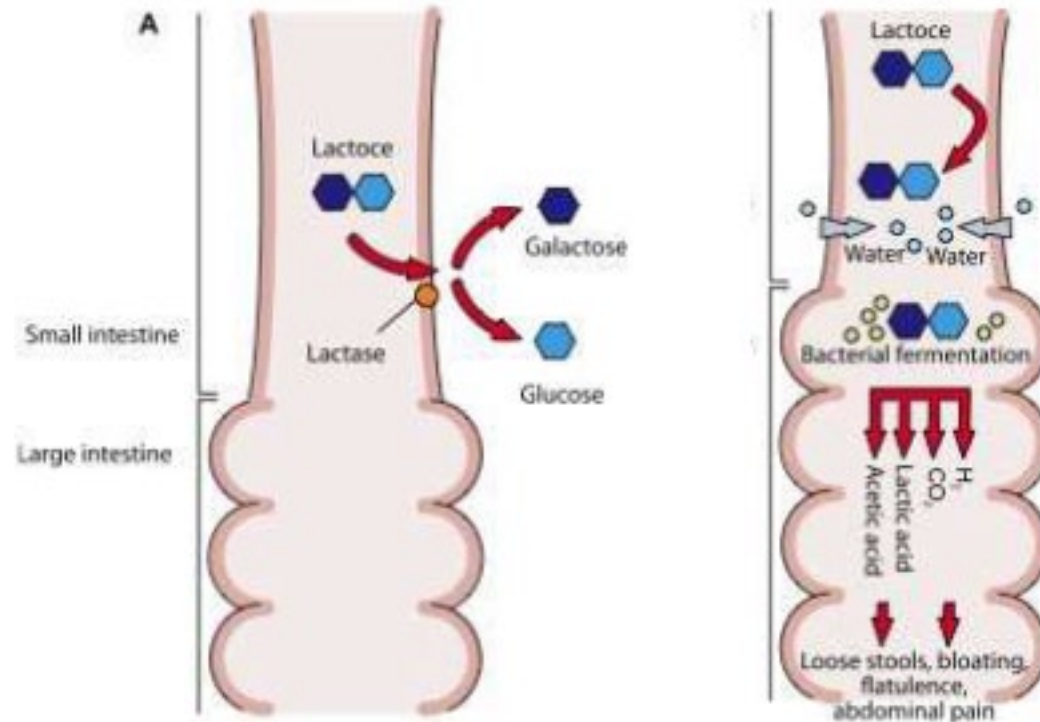
<b>Clinica</b>	<b>Diarreia, MPP, edemas Anemia, hipoalbuminémia</b>
Id apresentação	Variavel
Diagnóstico	Resposta à evicção e PPO Histologia
Tratamento	Dieta evicção
<b>Evolução</b>	<b>Resolução entre os 2 e 3 anos</b>



## **Intolerância à lactose**

## Intolerância à lactose

LACTASE  
FLORIZINA  
HIDROLASE



Diarreia, flatulência, dor abdominal

Eritema perianal

### Intolerância à lactose

#### 1. Congénita

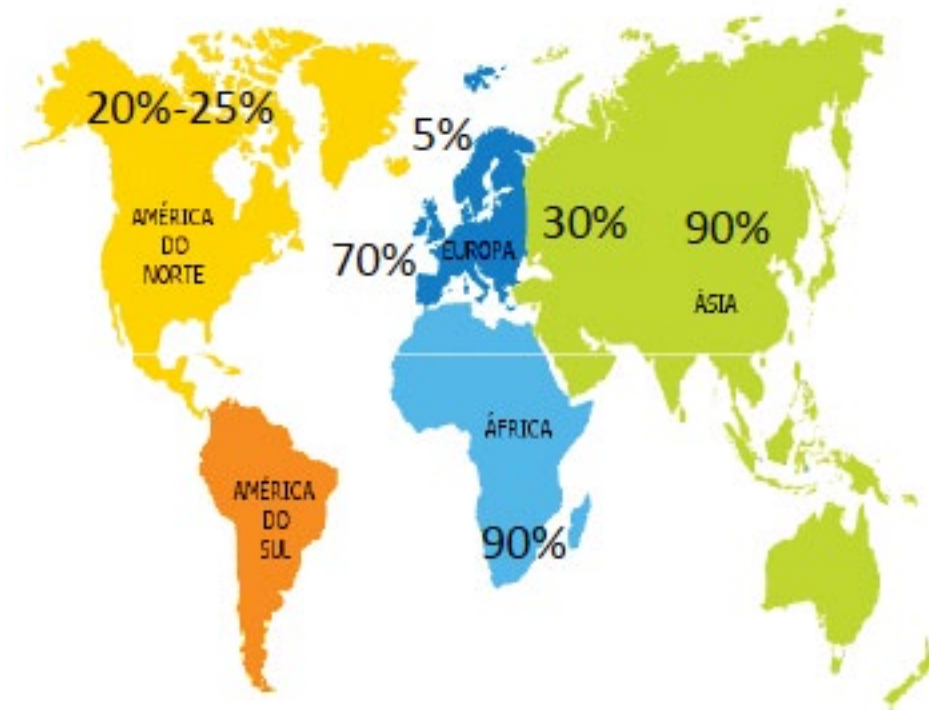
AR; Diarreia neonatal

#### 2. Primária

AR; Genotipo CC  
(polim. C/T 13910, gene LCT)

#### 3. Secundária

S. pós gastroenterite, doença celiaca, DII



### Intolerância à lactose

#### Diagnóstico:

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



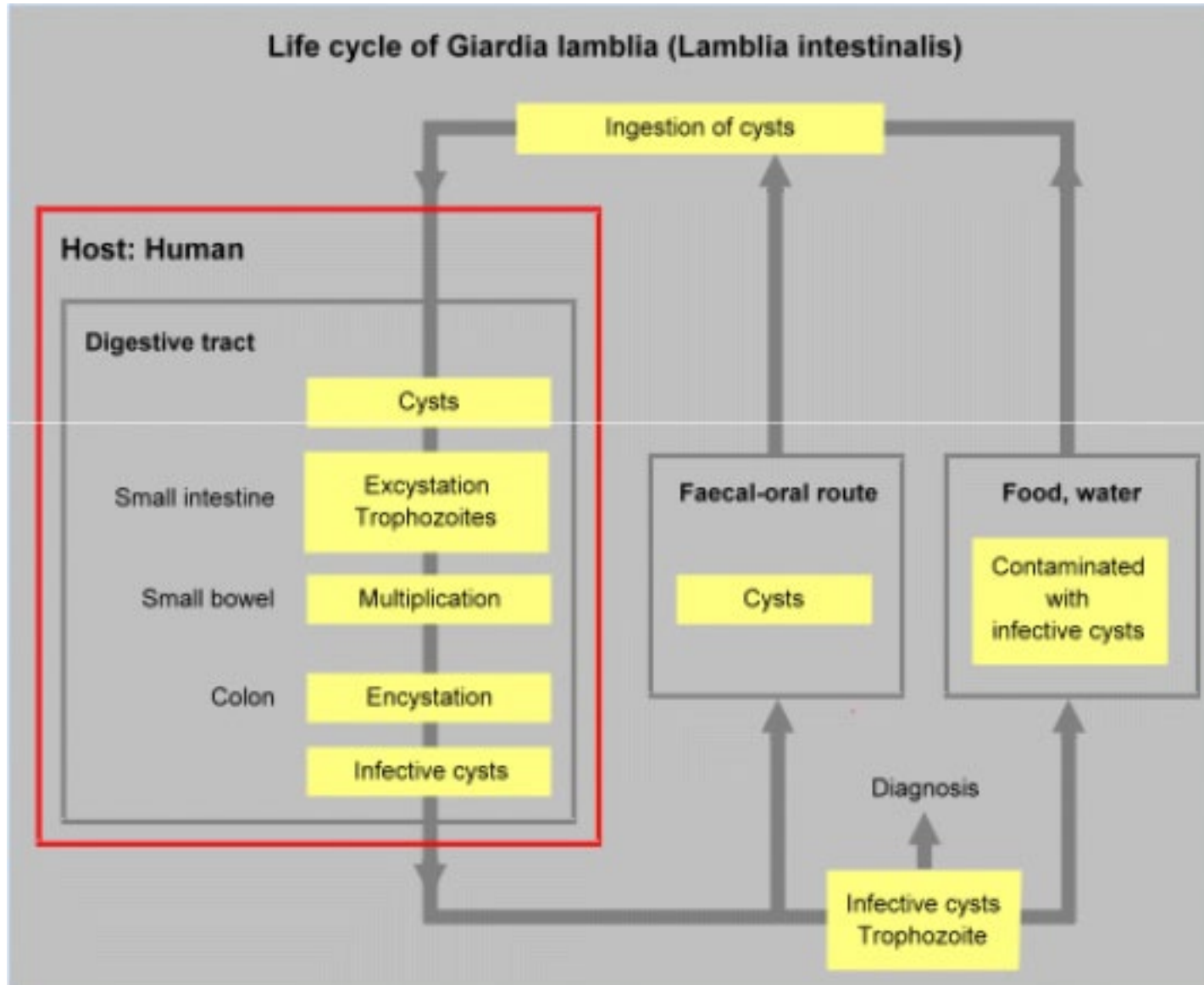
#### Tratamento:

- Evicção parcial/total da lactose
- Lactase exógena



## **Giardiase**

## Giardiase



### Giardiase

Assintomática / dor abdominal / **diarreia crónica** / MPP



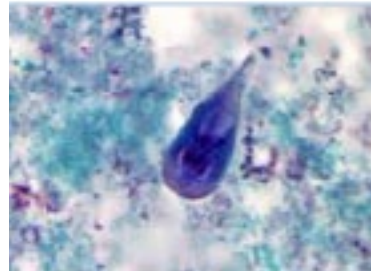
Diagnóstico:

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



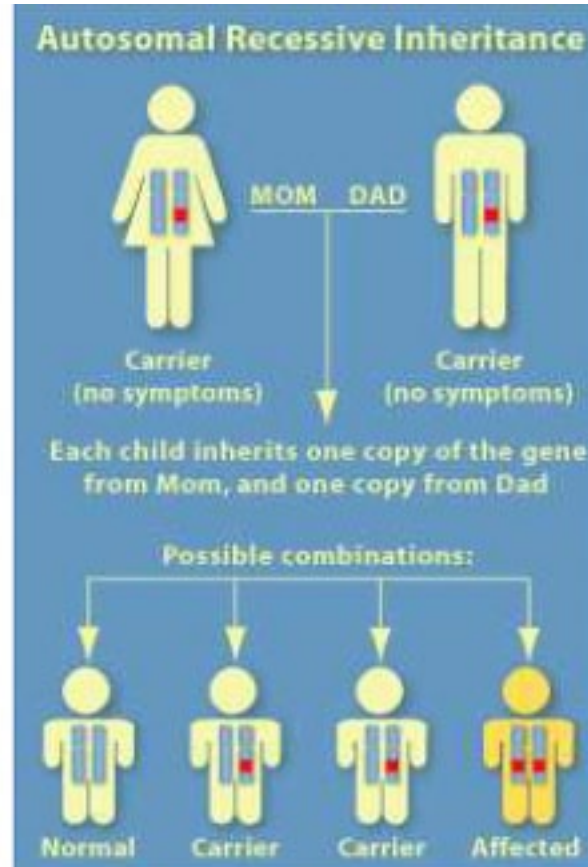
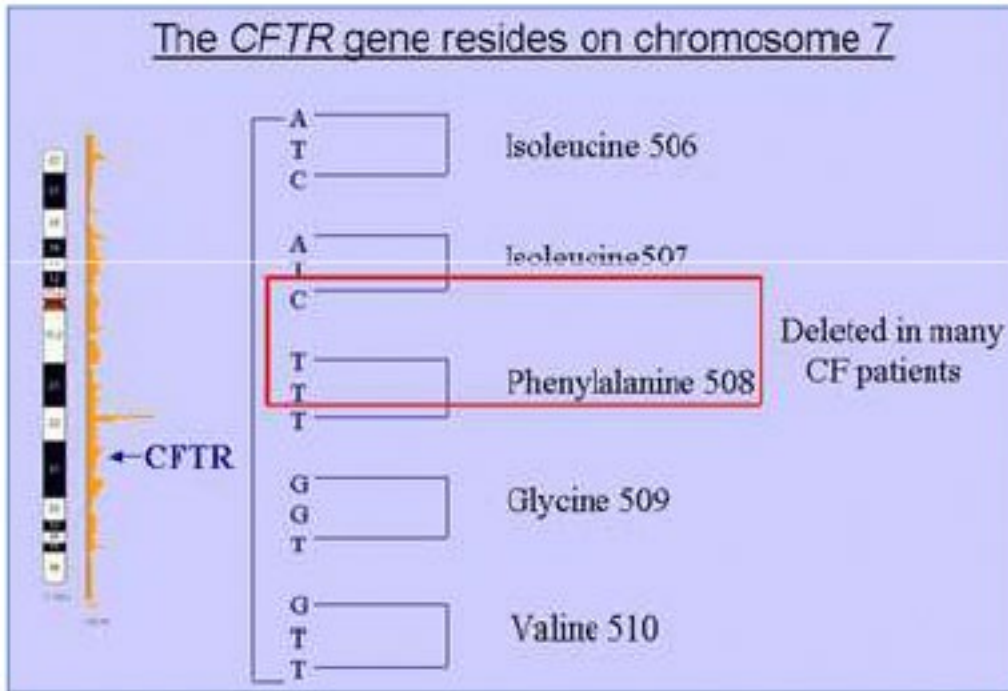
Tratamento:

- Metronidazol
- Albendazol, Tindazol

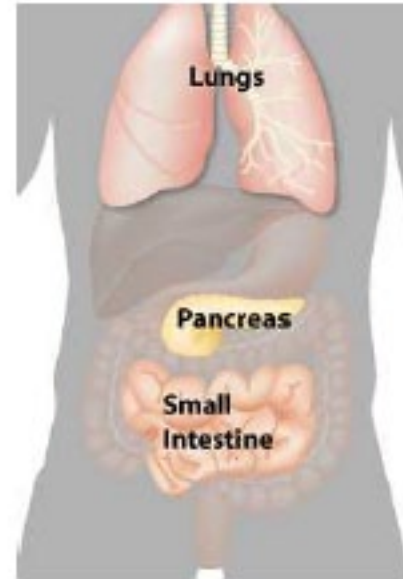
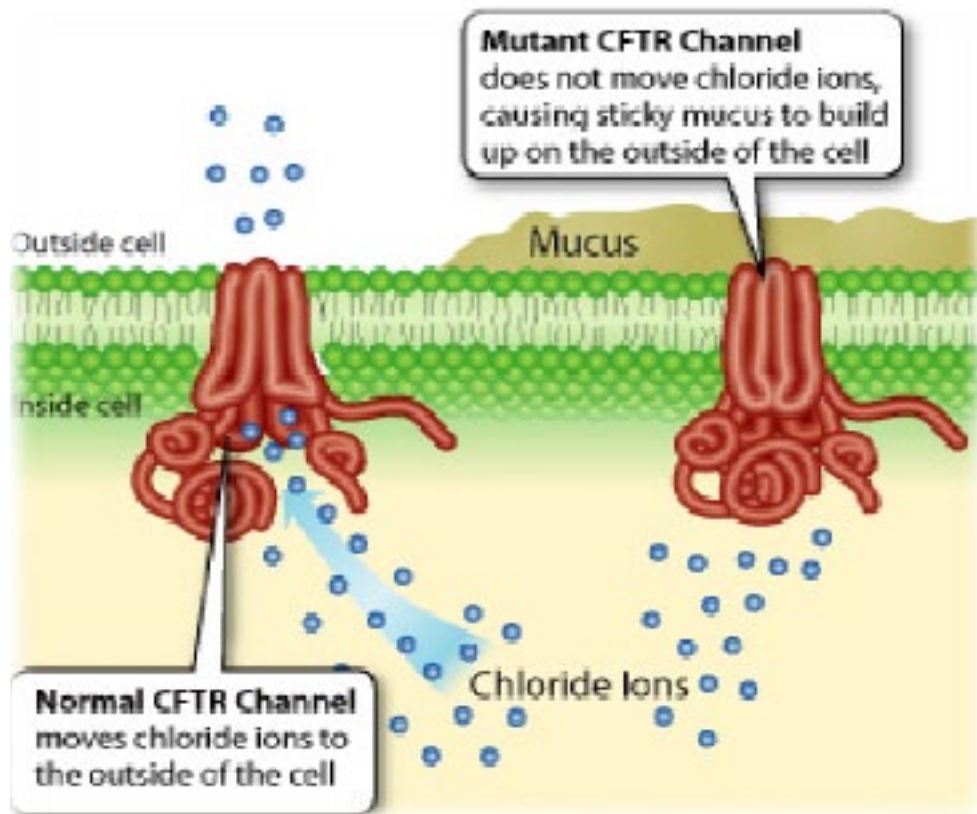


**Fibrose quística**

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**

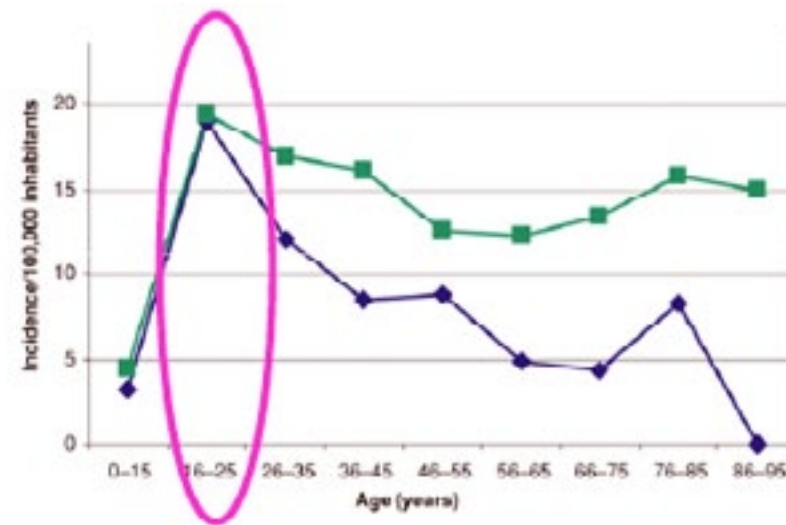
### Doença inflamatória intestinal

Incidência a aumentar

< 20 A

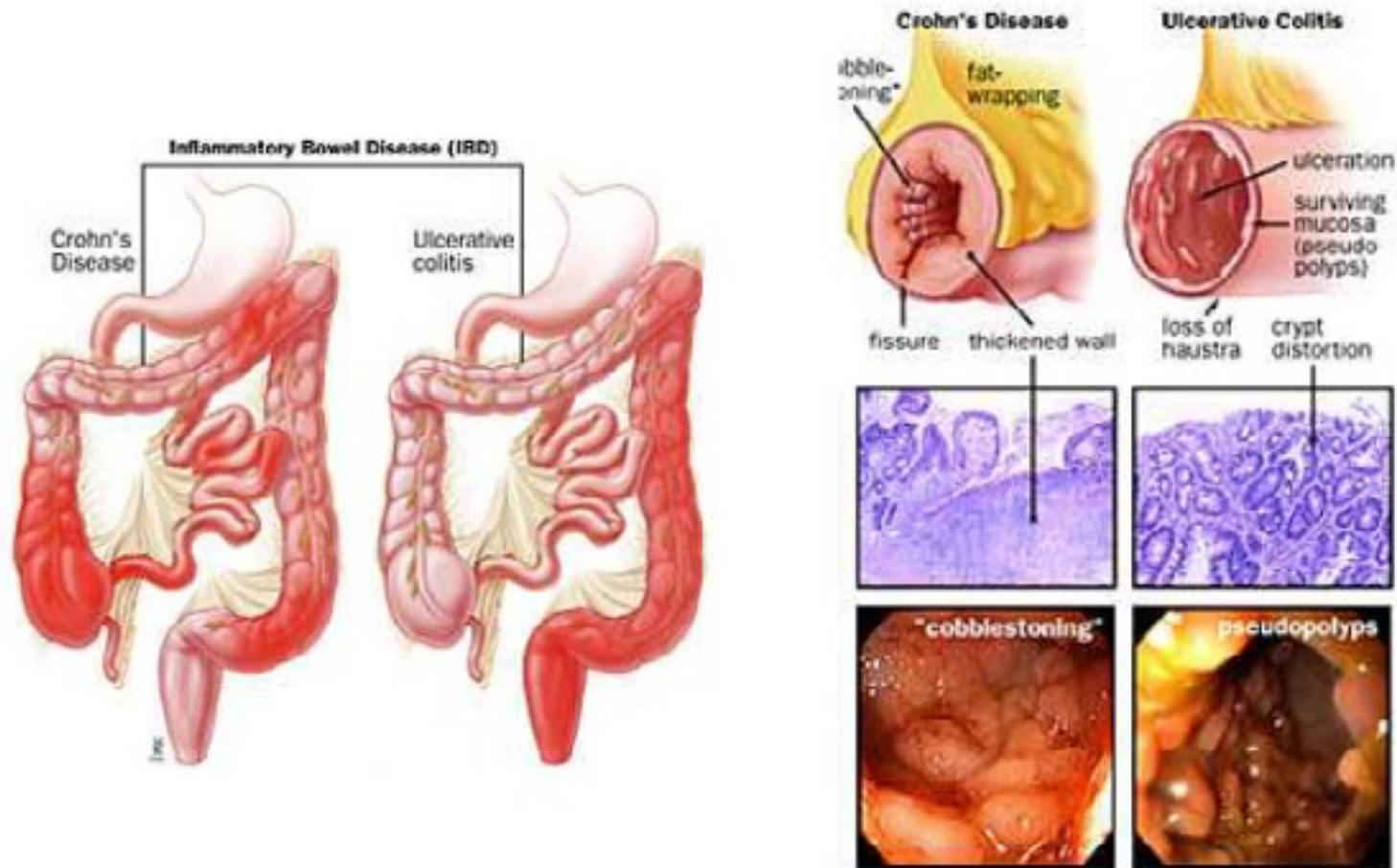
25-30% D. Crohn

20% C. Ulcerosa



*Am J Gastroenterol 2006*

## Doença inflamatória intestinal



### Doença inflamatória intestinal

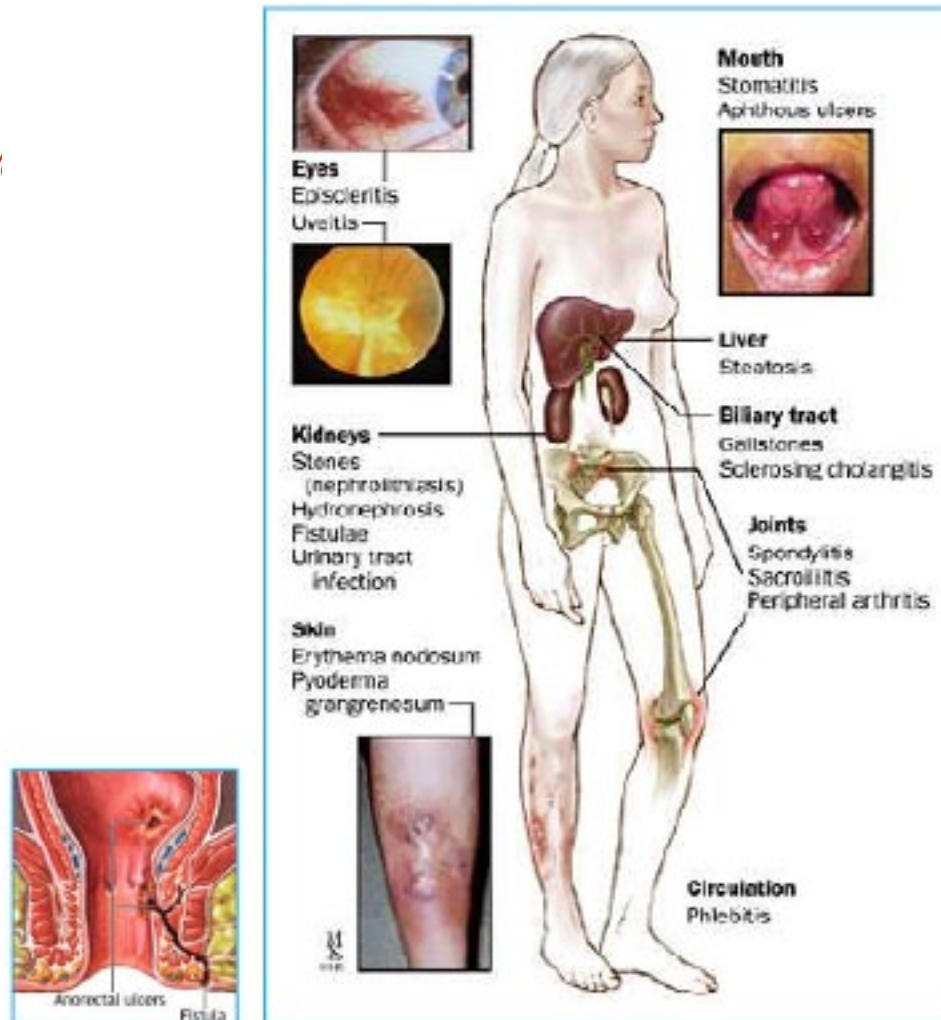
Dor abdominal 75%

Diarreia, perda peso 65%

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

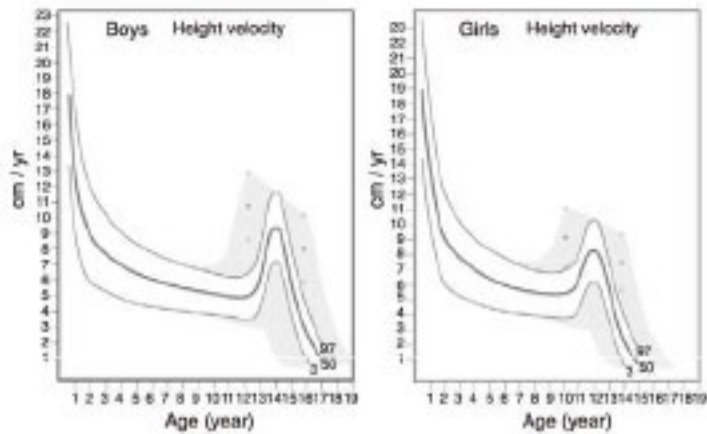
Manif. extra-intestinais 30%

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



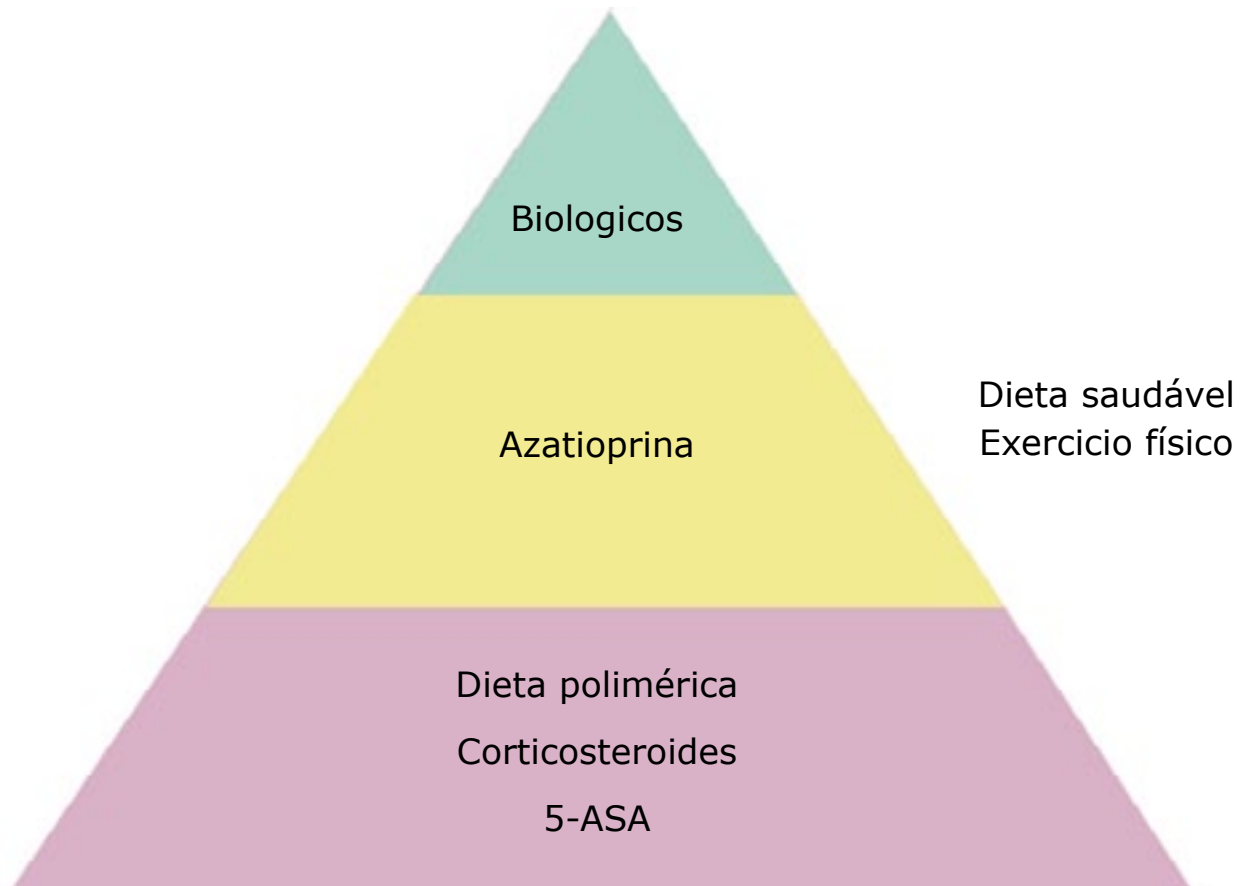
### Doença inflamatória intestinal

Clínica	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**

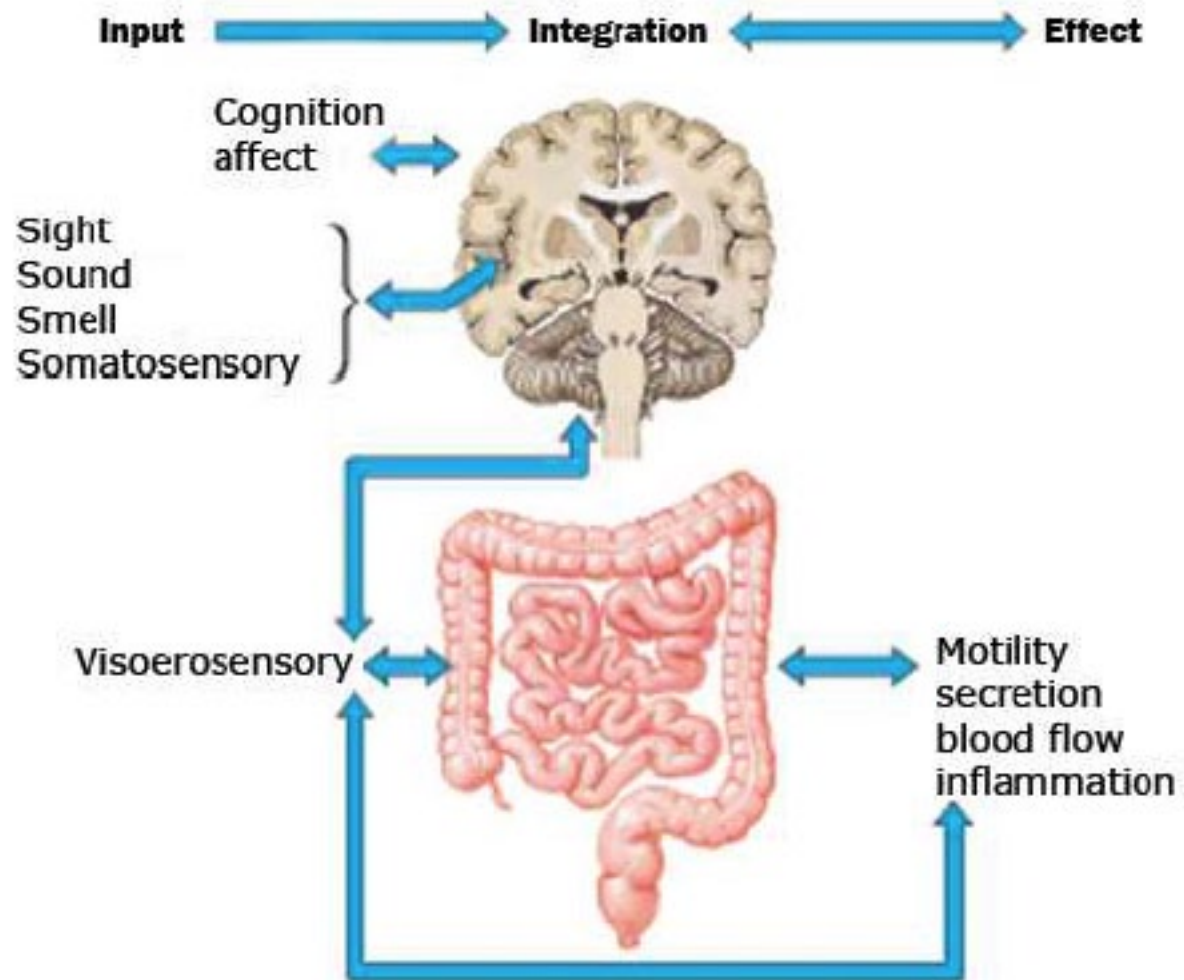
### Síndrome do intestino irritável

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

♀/♂ 2:1



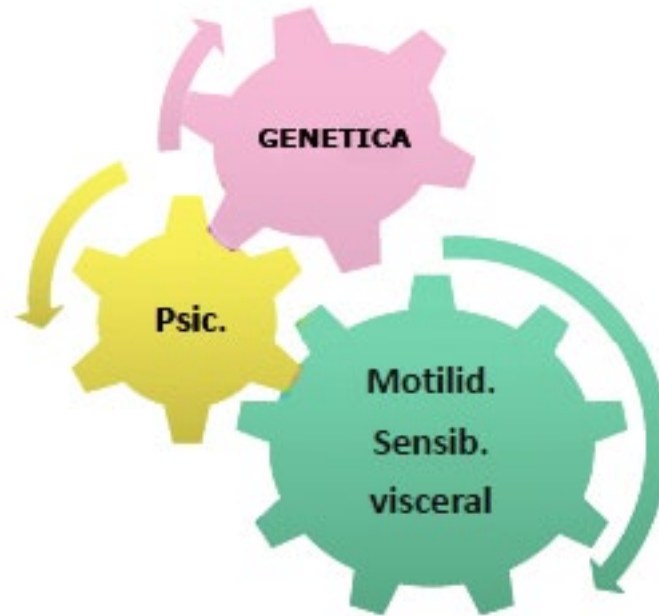
## Síndrome do intestino irritável



### Síndrome do intestino irritável

#### Tratamento:

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



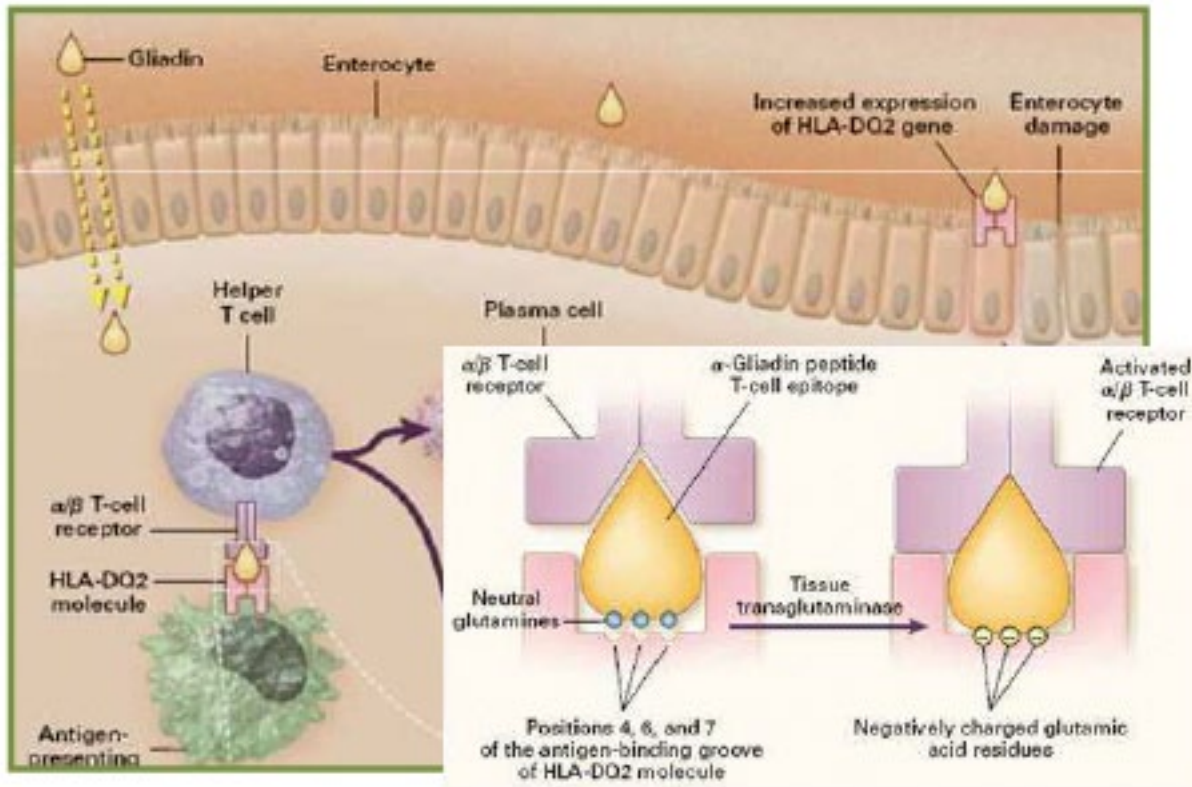


## **Doença Celiaca**

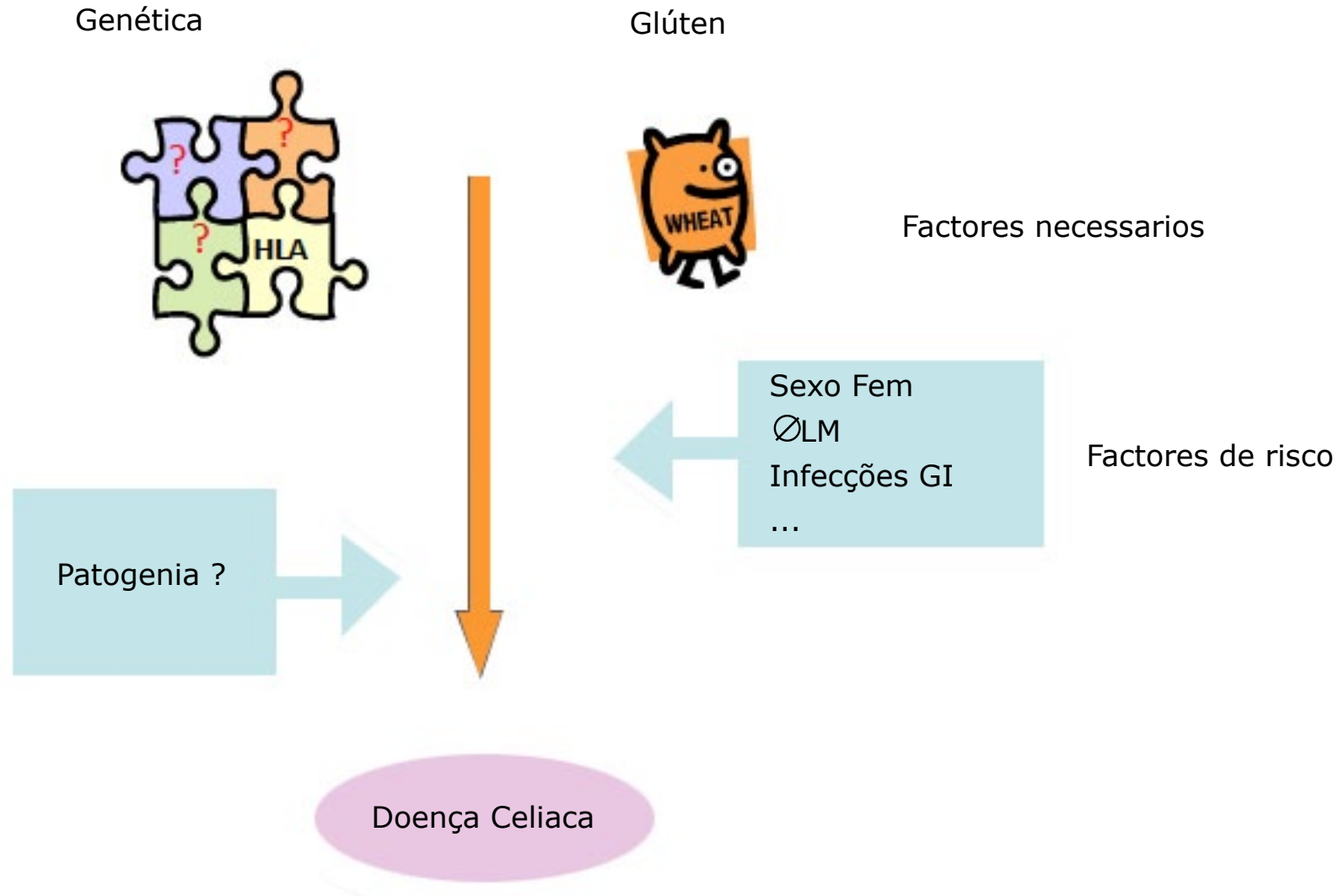
## Doença Celiaca

**Enteropatia** autoimune por intolerância **total** e **permanente** ao glúten

Predisposição genética **HLA DQ2** e **DQ8**



## Doença Celiaca



### Doença Celiaca

#### Apresentação clássica

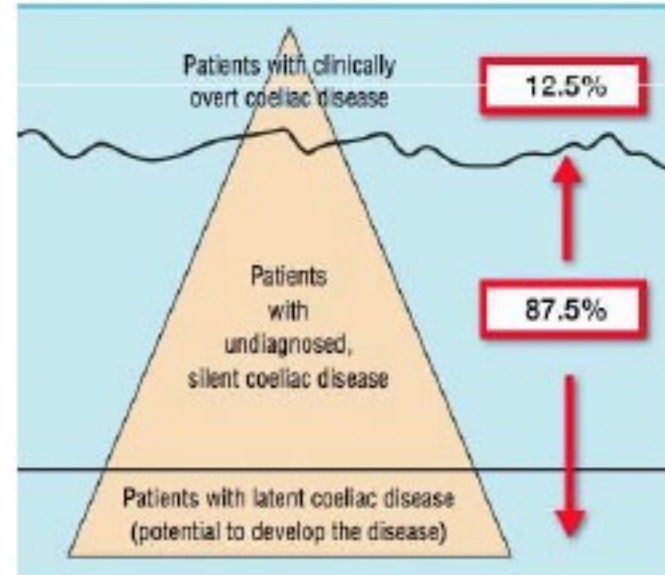
- Diarreia, distensão abd, obstipação
- Perda de peso/MPP, anorexia, irritabilidade...

#### Forma monossintomática

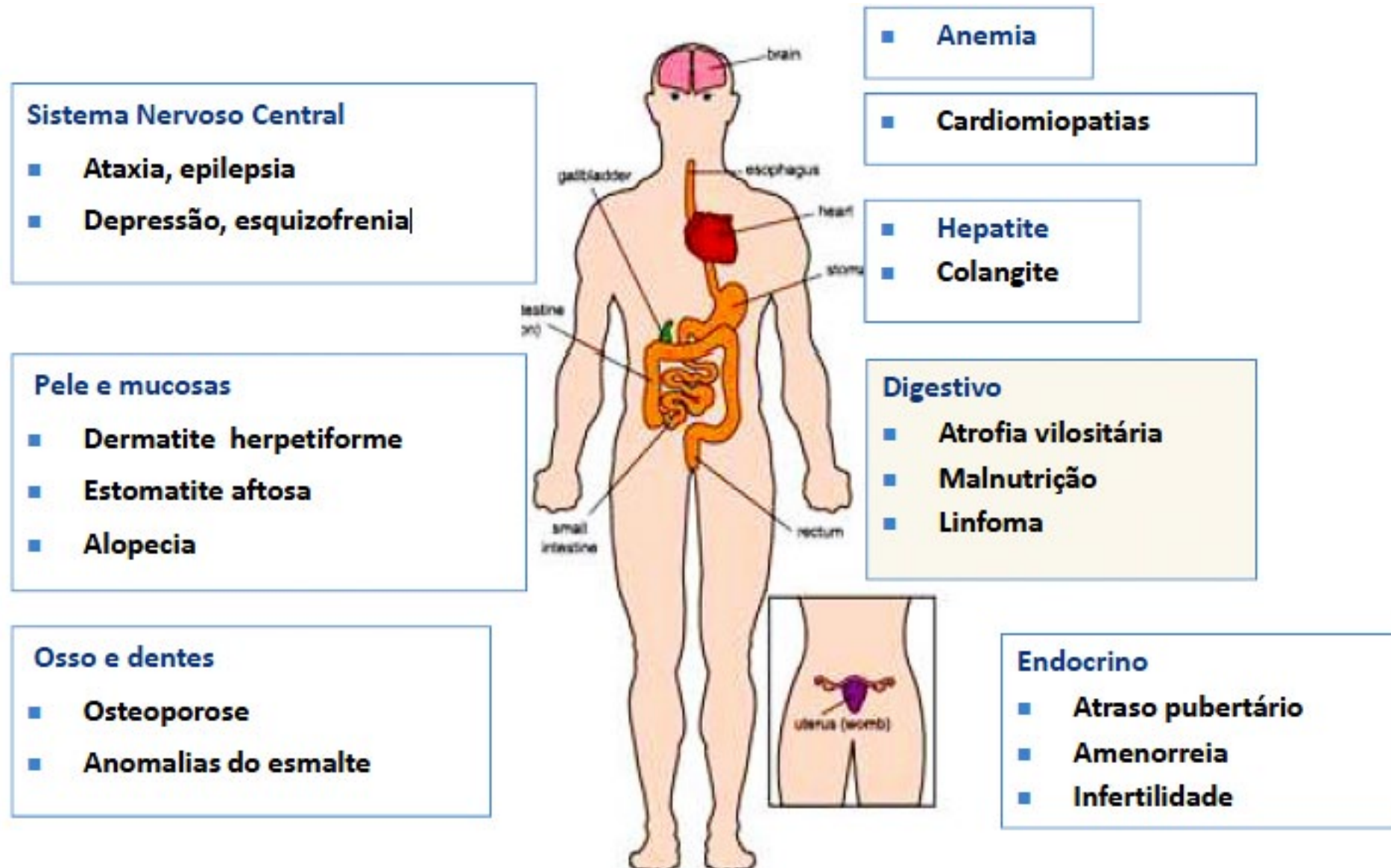
- Anemia, elevação transaminases
- Baixa estatura, atraso menarca
- Osteoporose, Hipoplasia esmalte
- Ataxia, dermatite herpetiforme...

#### Assintomáticos

- Silenciosa e Latente

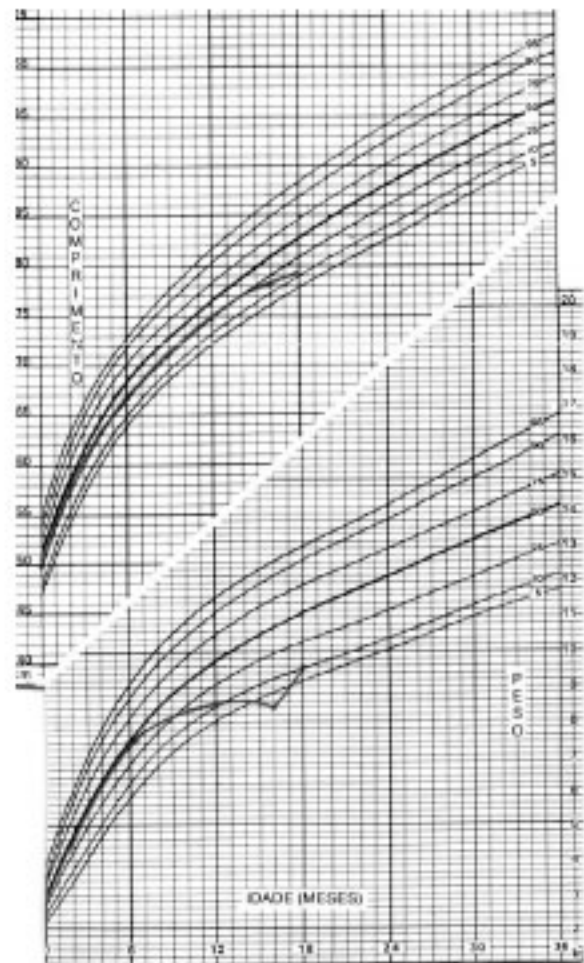


## Doença Celiaca



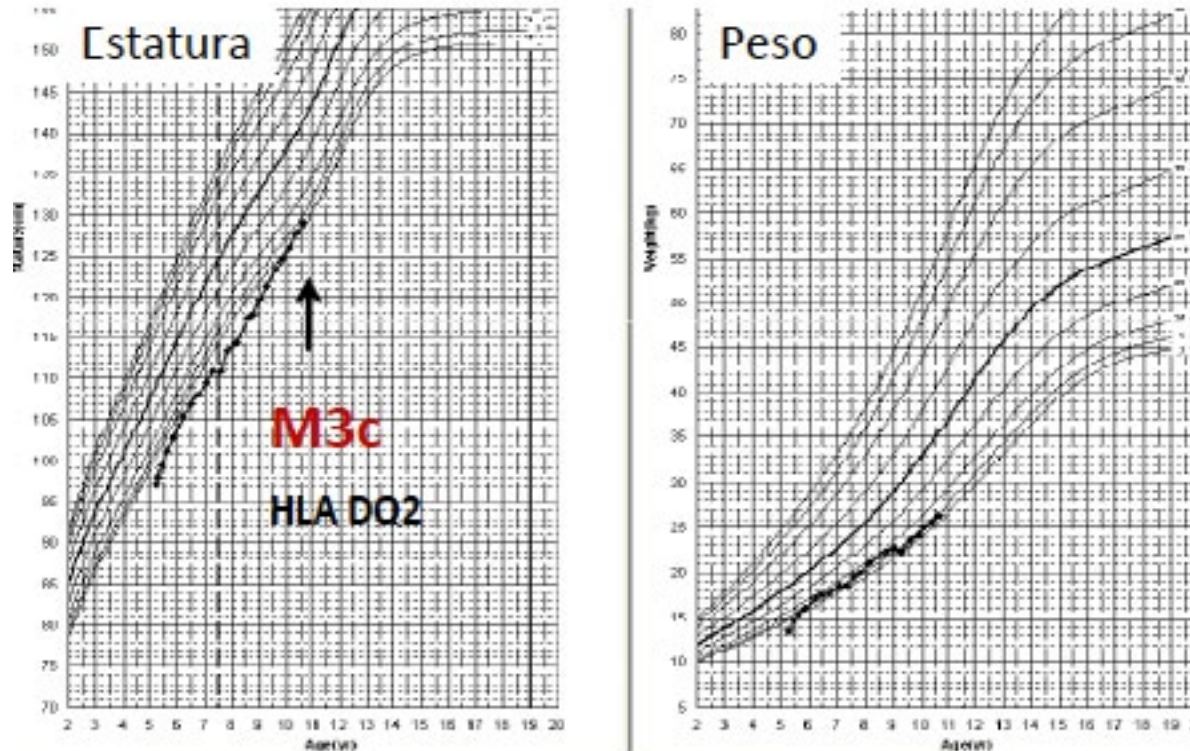
## Doença Celiaca

Apresentação clássica



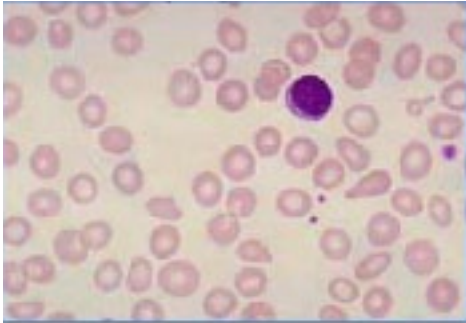
## Doença Celiaca

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

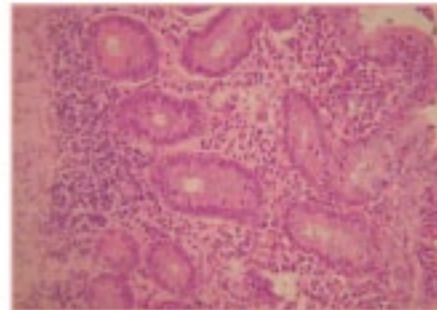
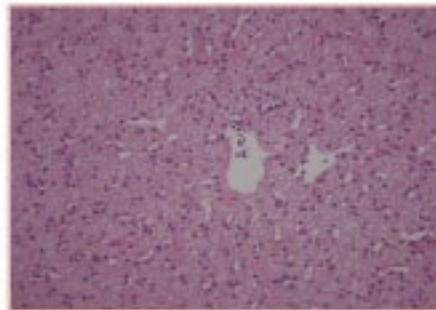
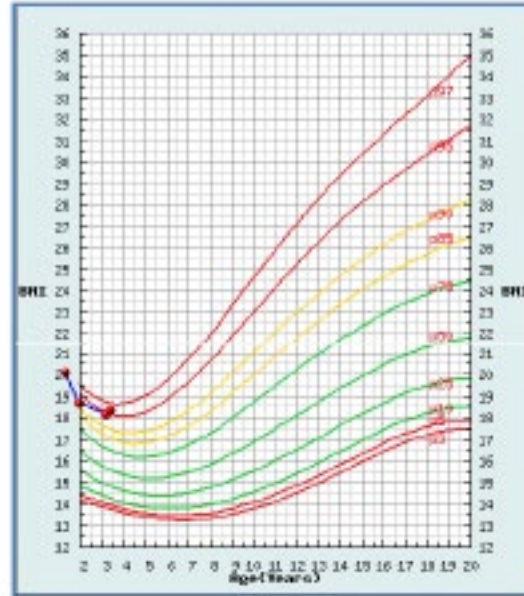


90% sem sintomas GI  
75% atrofia vilosidades

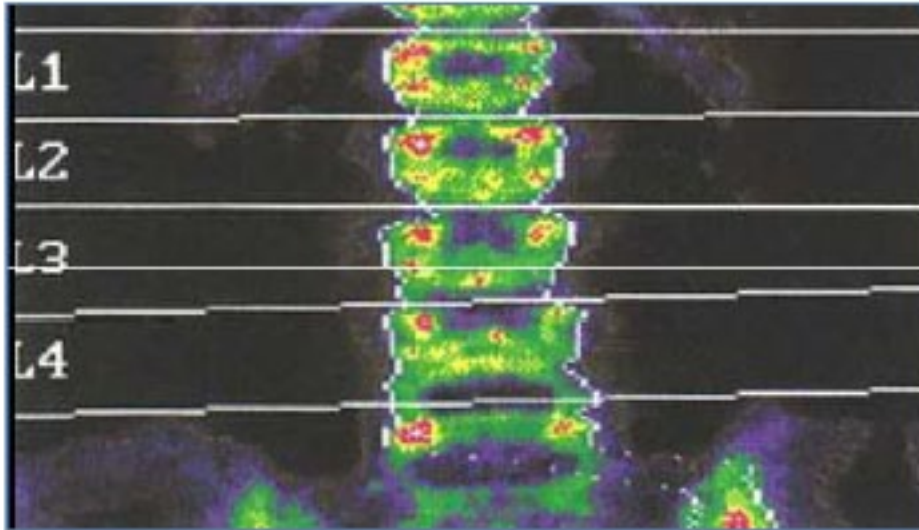
## Doença Celiaca

Hepatite e hipertransaminasémia

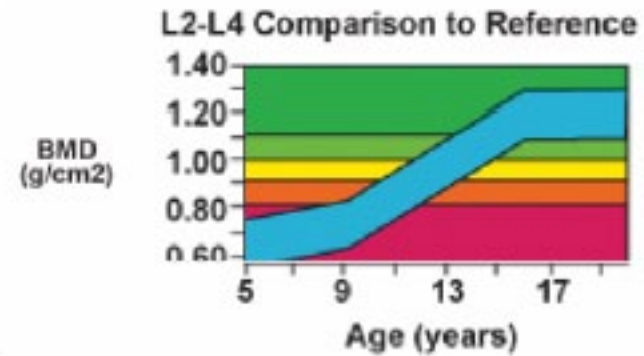
3 A  
↑ AST ALT



## Doença Celiaca



Osteoporose



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

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

### Doença Celiaca: grupos de risco

Diabetes tipo 1:	3,5 -10%	Prevalência familiares DC
Tiroidite:	4 -8%	1º grau DC: 1:18 -1:22
Art Reumatóide:	1,5 -7,5%	2º grau DC: 1:24 - 1:33
Hepatite autoimune:	6 -8%	
S. Sjögren:	2 -15%	
Nefropatia IgA:	3,6%	
S Turner:	4 -8%	
S Down:	4-19%	
S Williams:	8%	

**RASTREIO**

### **Doença Celiaca**

#### DIAGNÓSTICO

##### Serologia

Anticorpos anti-transglutaminase IgA

Anticorpos anti-endomisio IgA

Anticorpos anti-gliadina desaminada se < 2ª (Ac última geração)

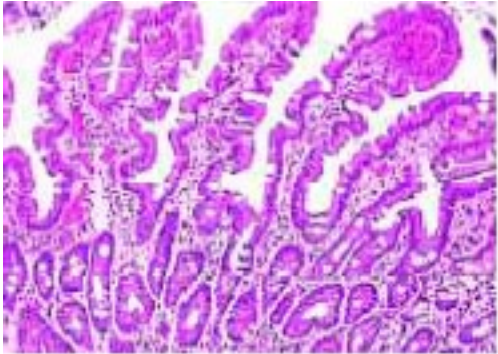
IgA total

Determinação HLA

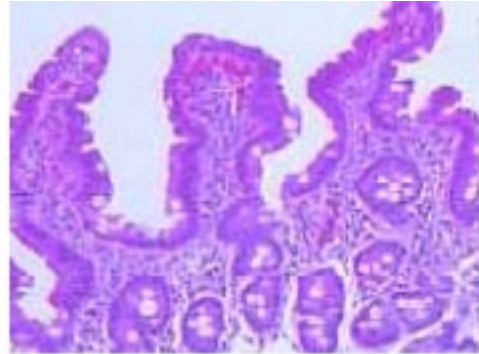
Biópsia intestinal + Resposta dieta

Provocação

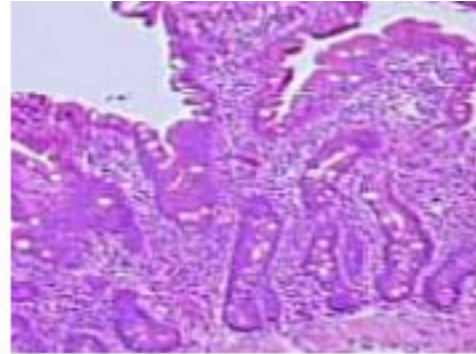
**Classificação de Marsh**



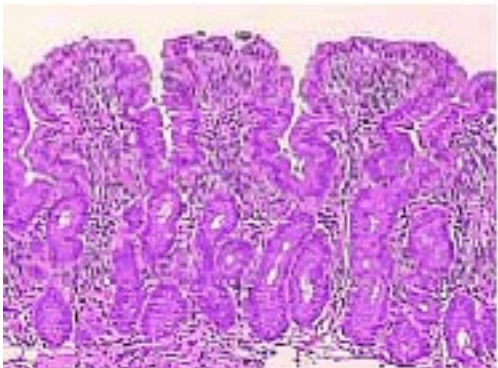
NORMAL 0



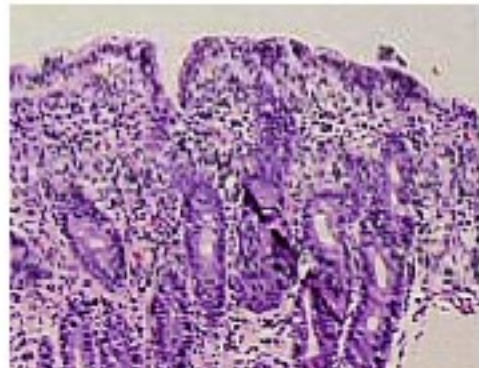
INFILTRATIVO 1



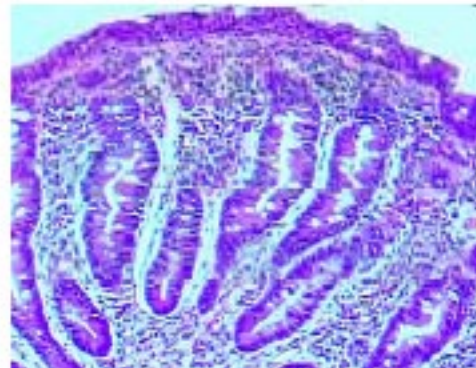
HIPERPLASICO 2



ATROFIA PARCIAL 3a



ATROFIA SUBTOTAL 3b



ATROFIA TOTAL 3c

## Doença Celiaca

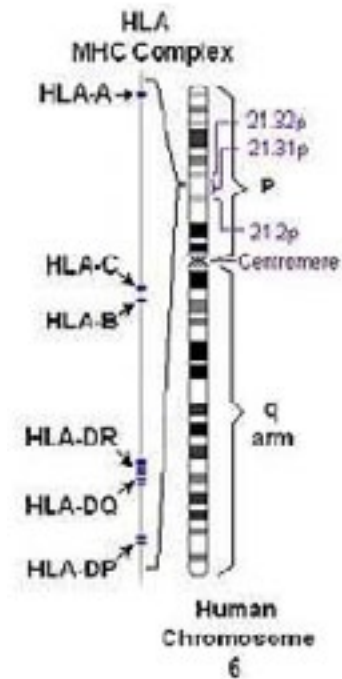
### Genética

Alelos associados a Doença Celiaca

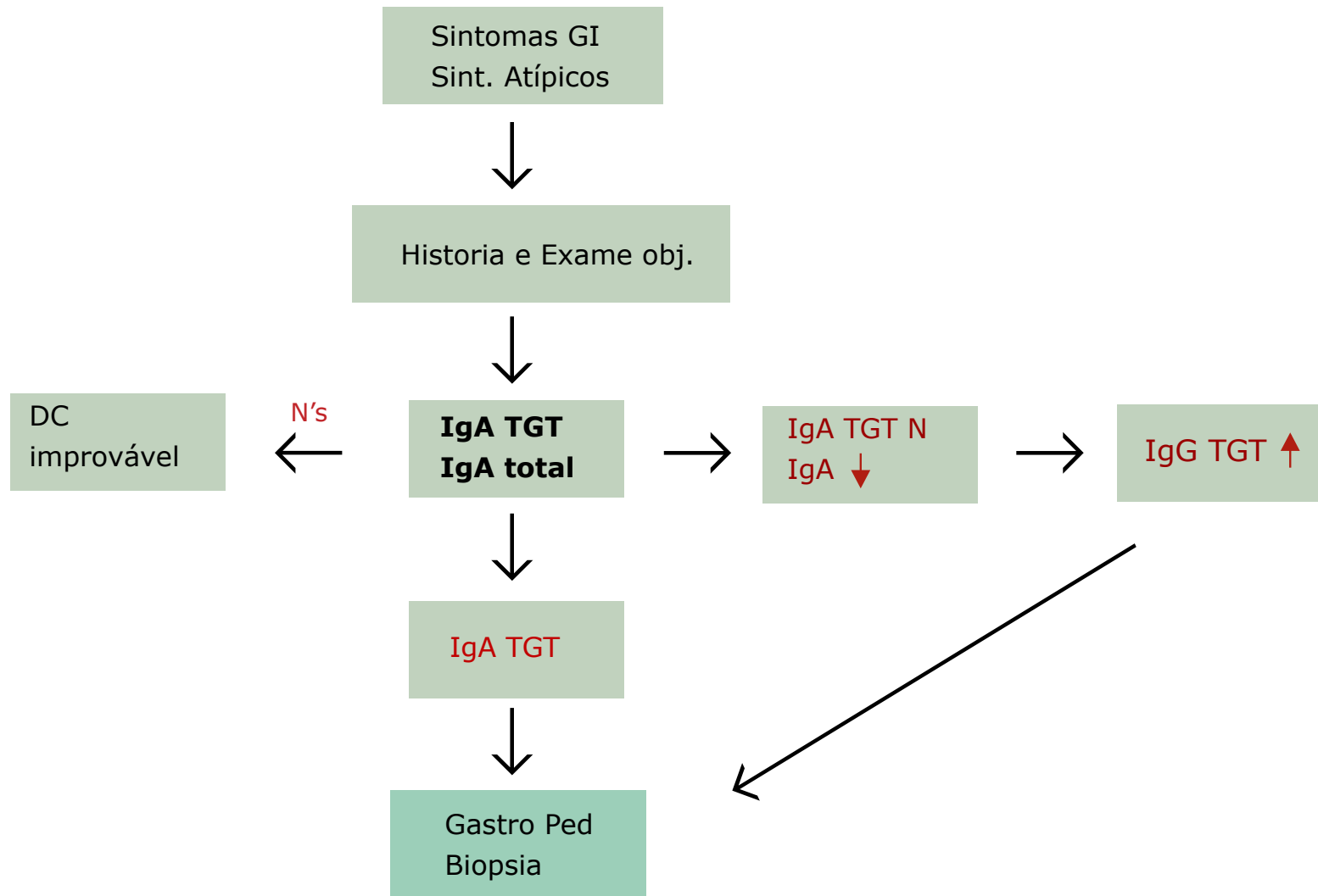
- ▶ DQ2 – 95% celíacos
- ▶ DQ8 – restantes celíacos
- DQ2 - ~30% pop. geral

Utilidade

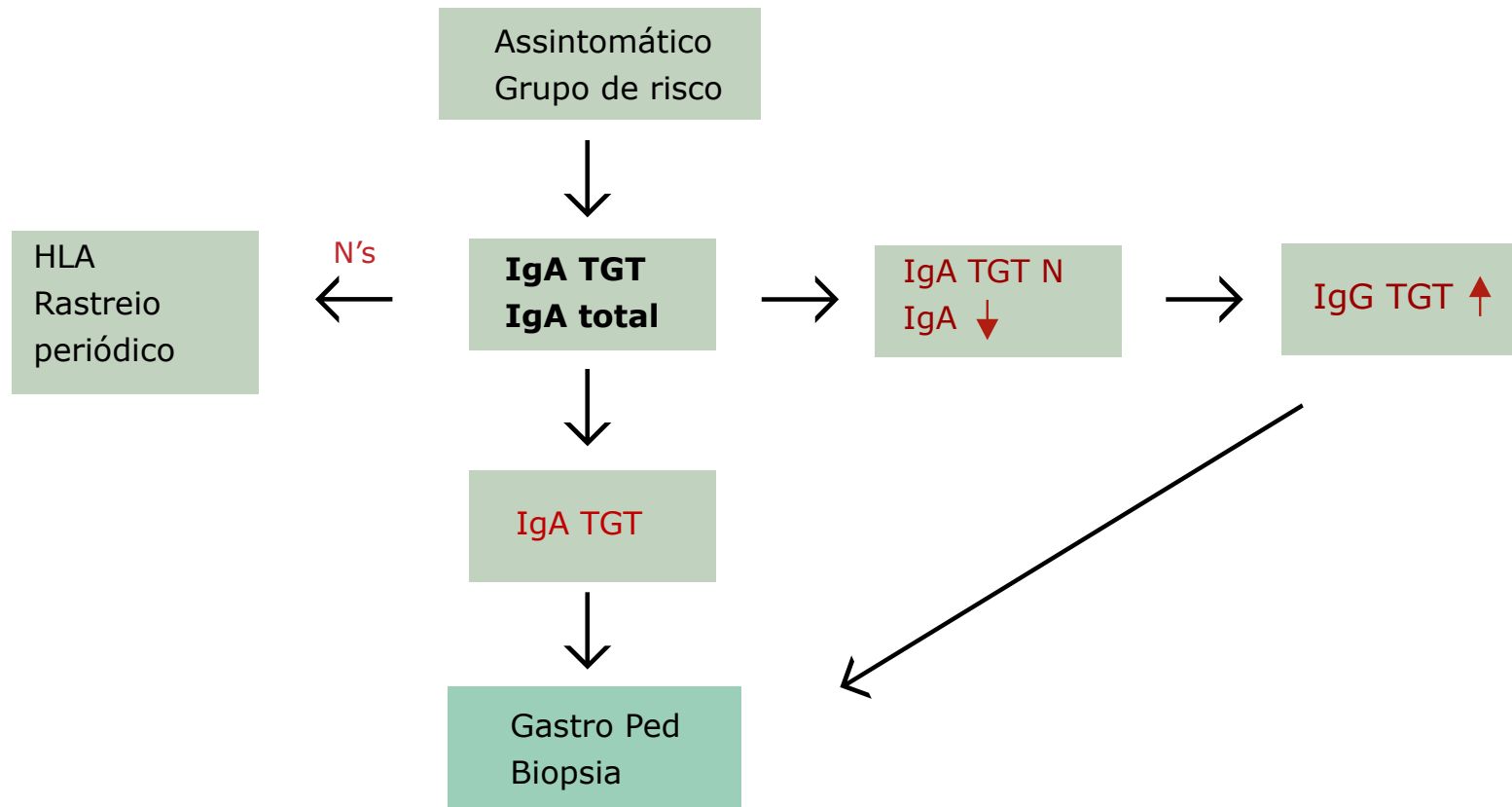
- ▶ Alto valor preditivo negativo
- ▶ Negatividade DQ2 e DQ8 exclui doença



**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

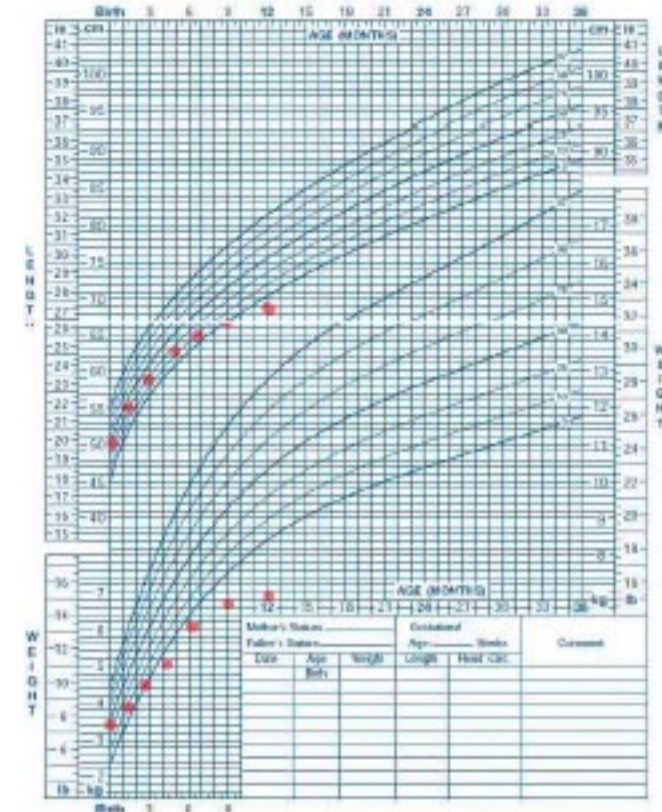
Aspectos fundamentais:

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

Antecedentes pessoais

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



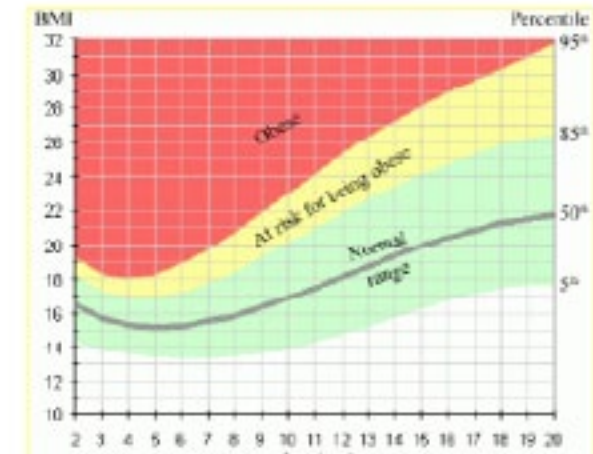
## Exame objectivo 1

*Avaliação somatométrica*

*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 atópico, 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,

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 E ESOFAGITE NÃO PÉPTICA**

Susana Almeida

## Refluxo gastro esofágico e Esofagite não péptica

Doença de refluxo gastro-esofagico

Esofagite eosinofílica

Esofagite caustica

Esofagite infecciosa

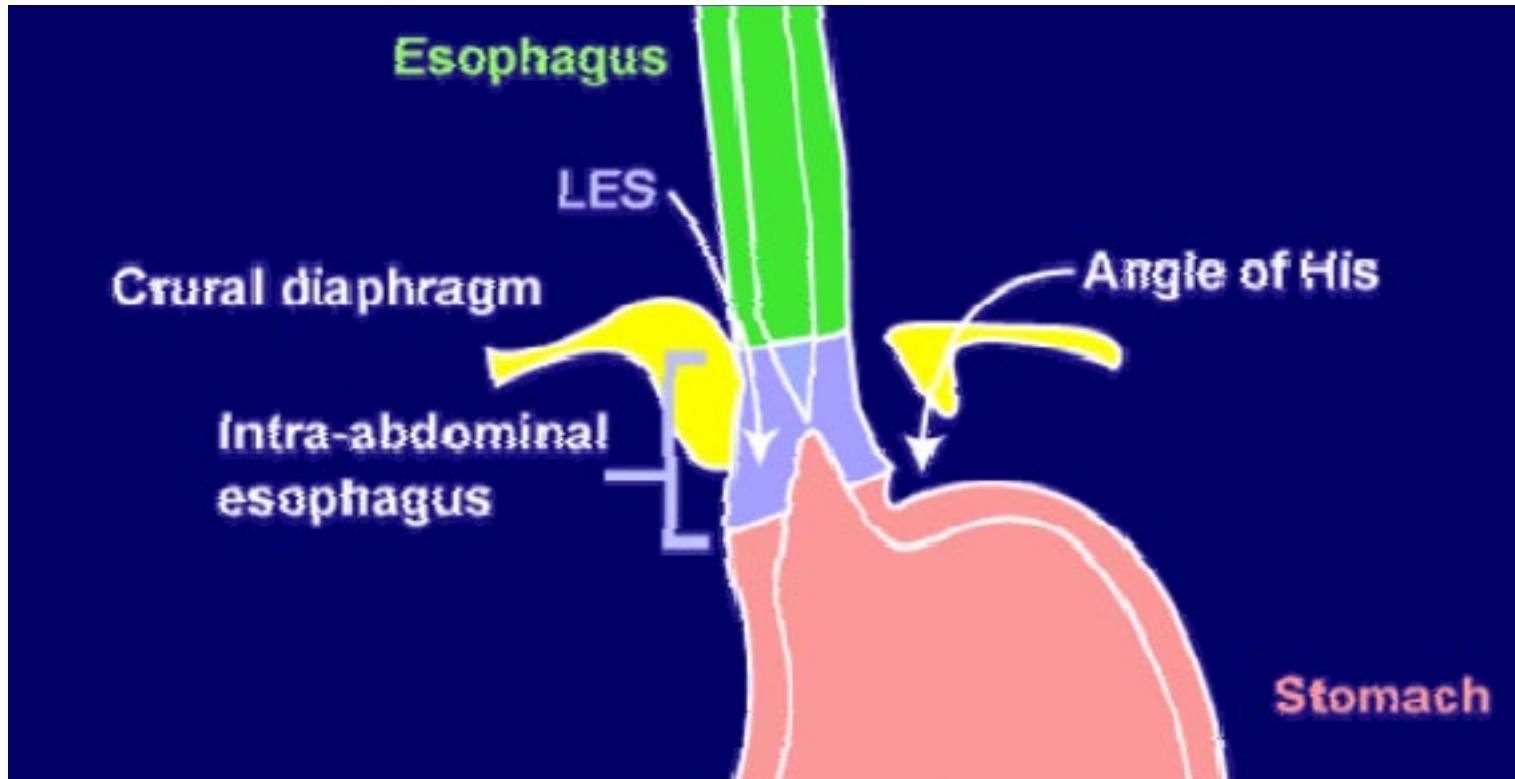
**Doença de Refluxo GE**

### RGE fisiológico

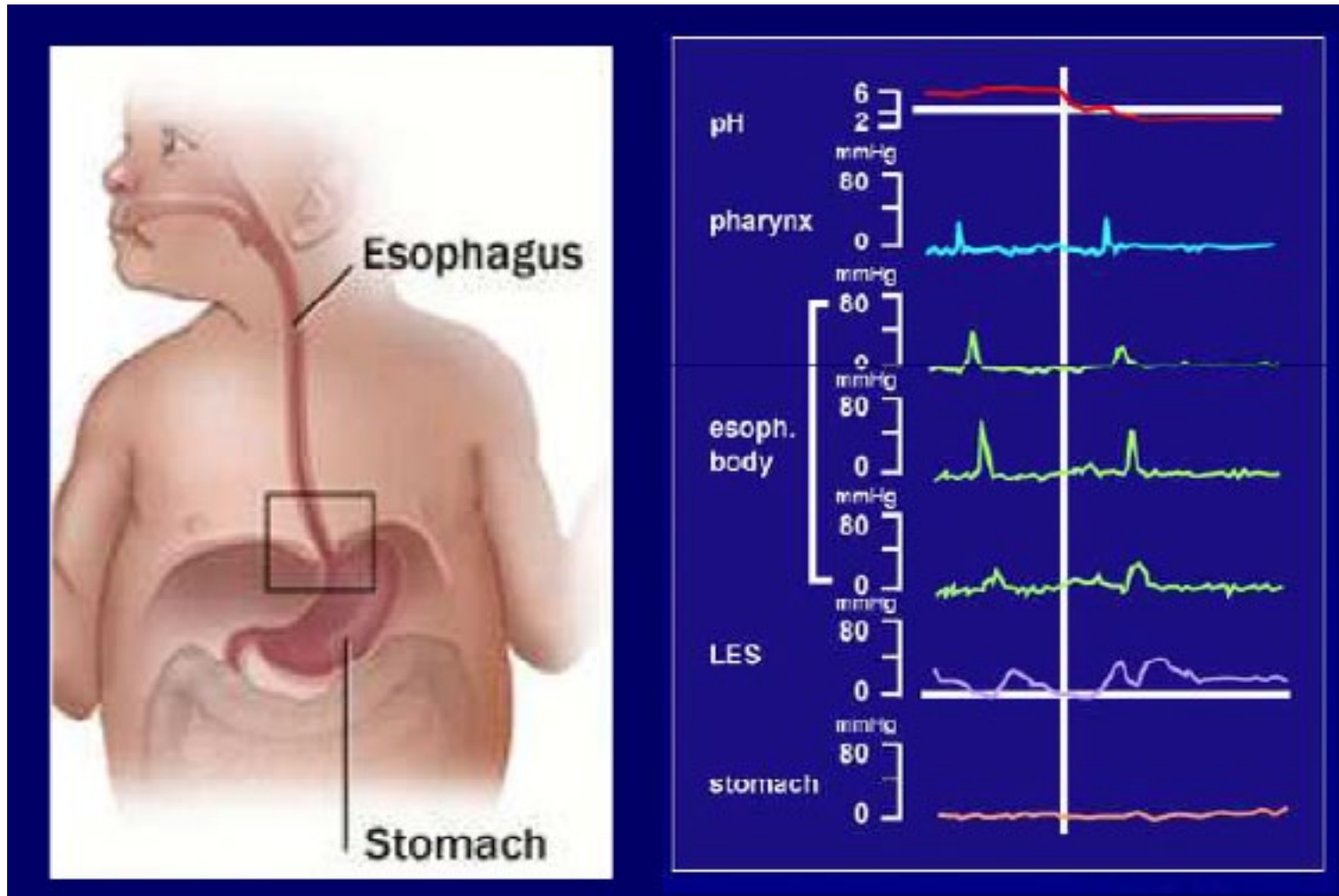
Limites superiores normalidade

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

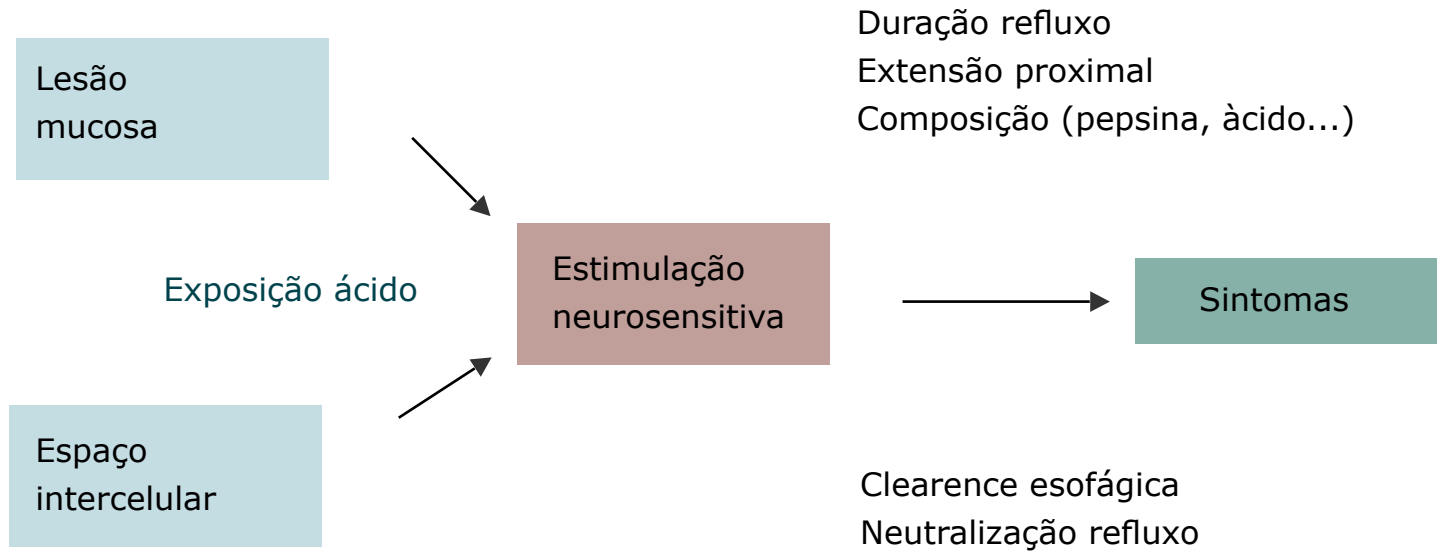
Barreira Anti-refluxo



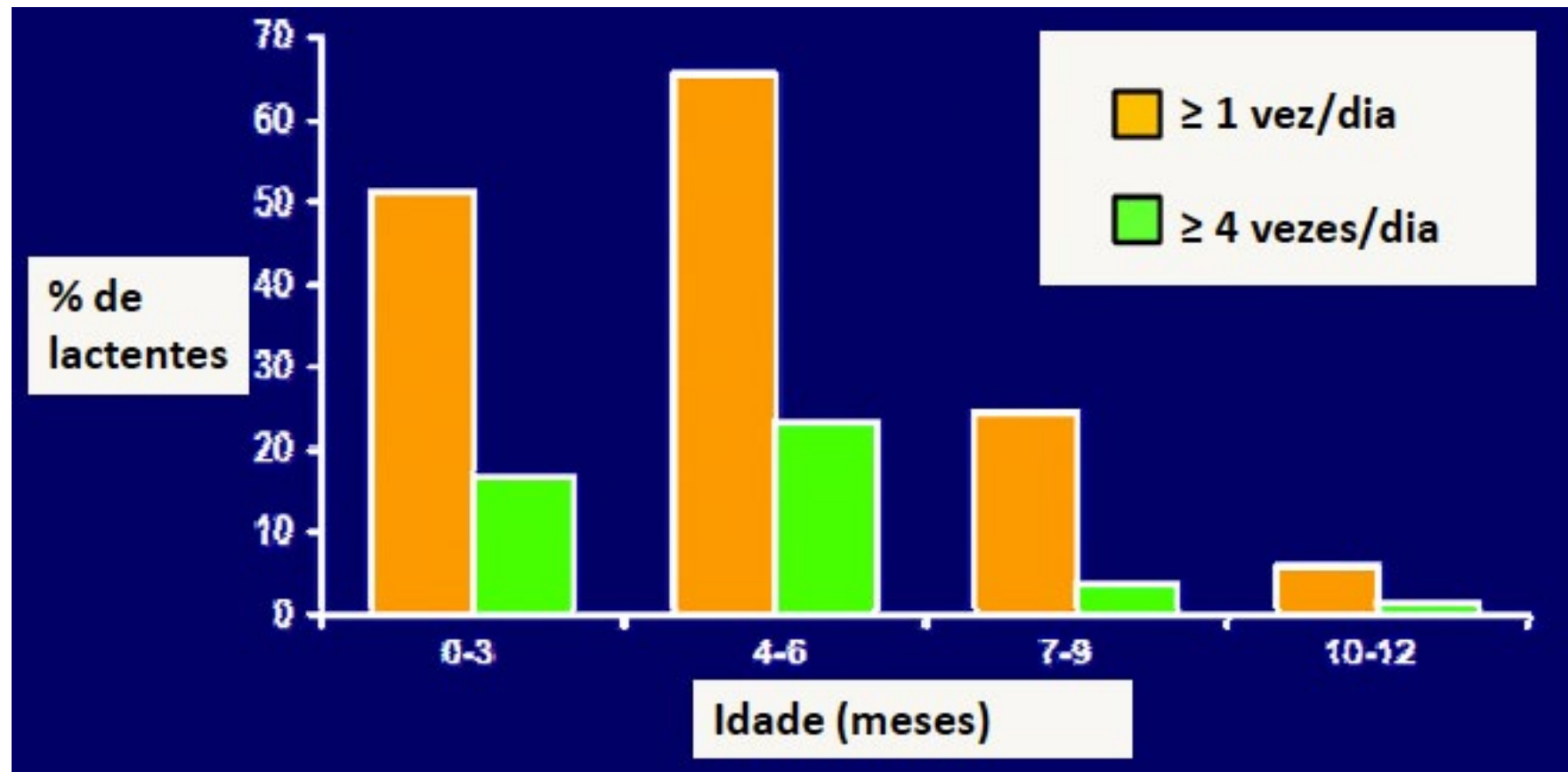
## Relaxamentos transitórios do EEI



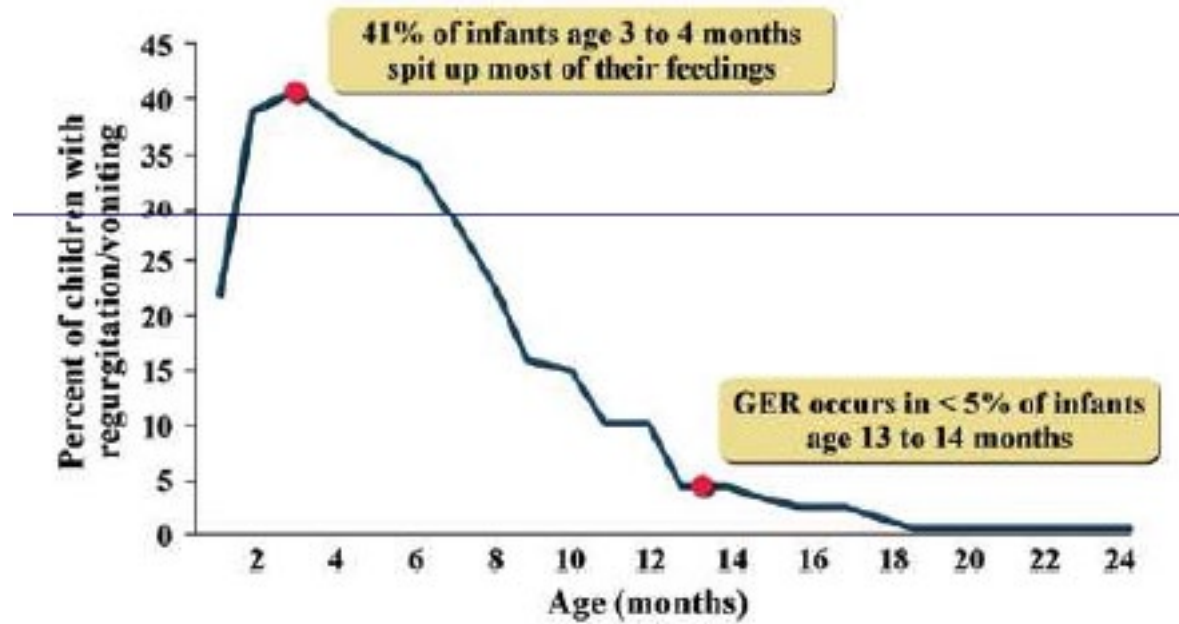
## Fisiopatologia



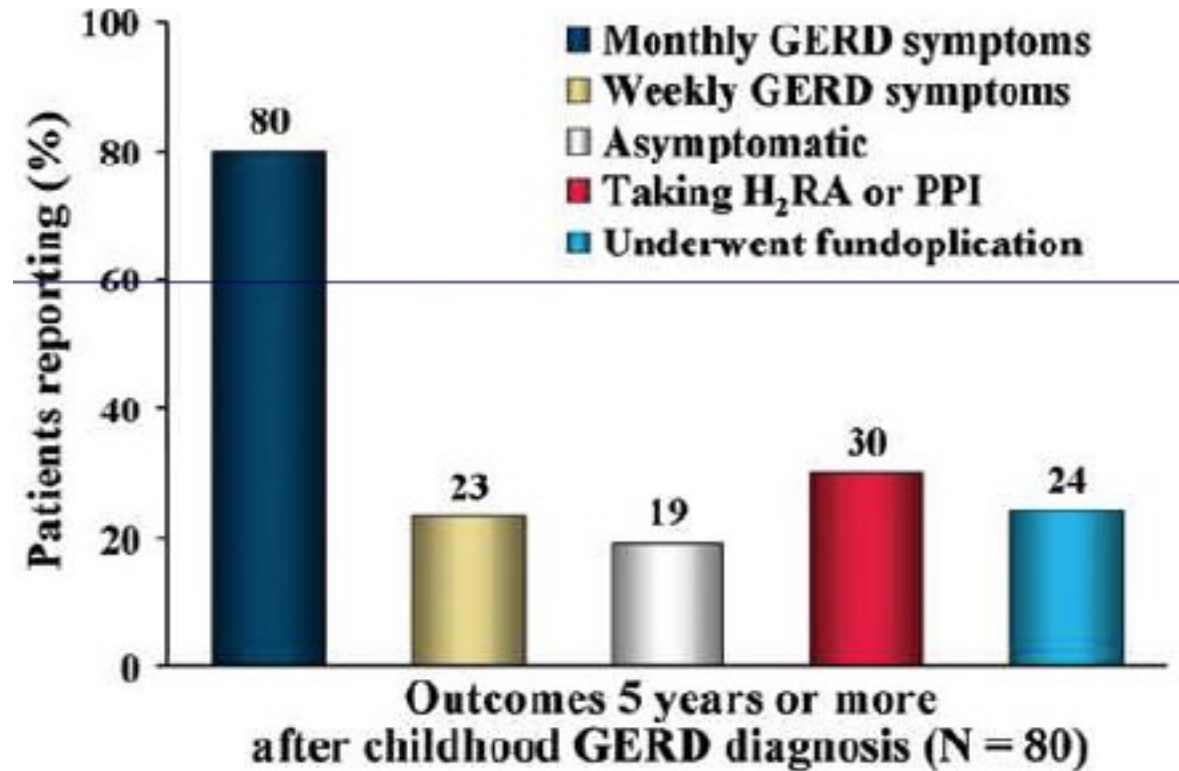
## Prevalência regurgitações 1º ano



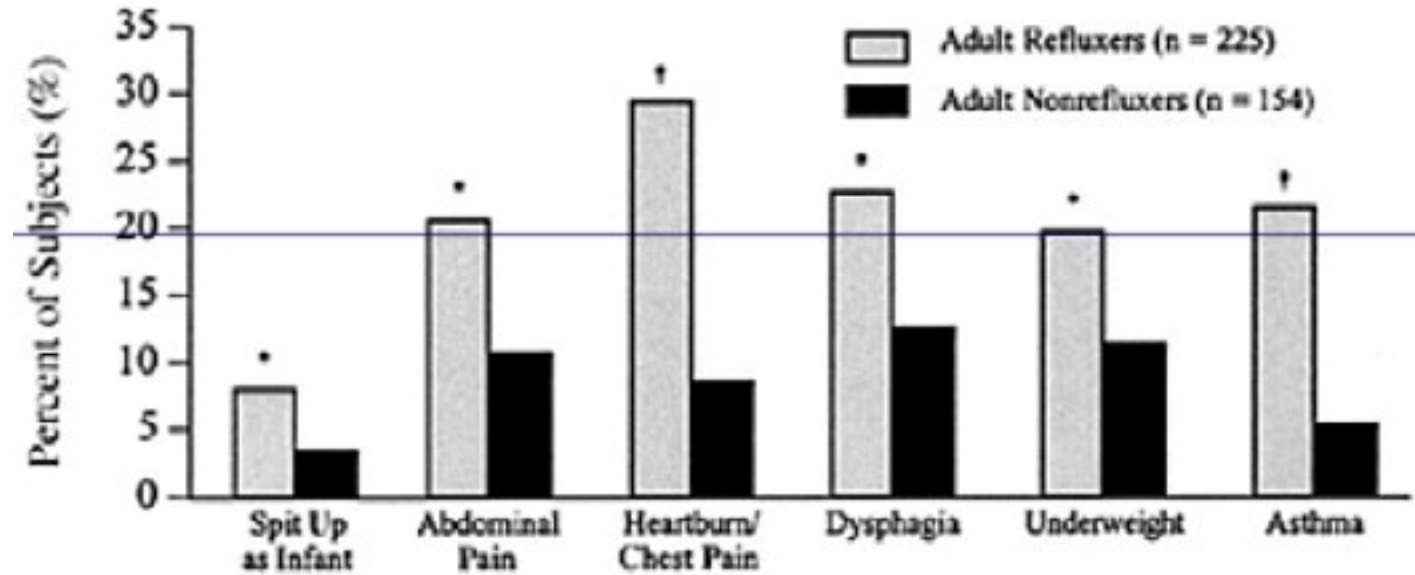
## História natural



## Evolução DRGE infância

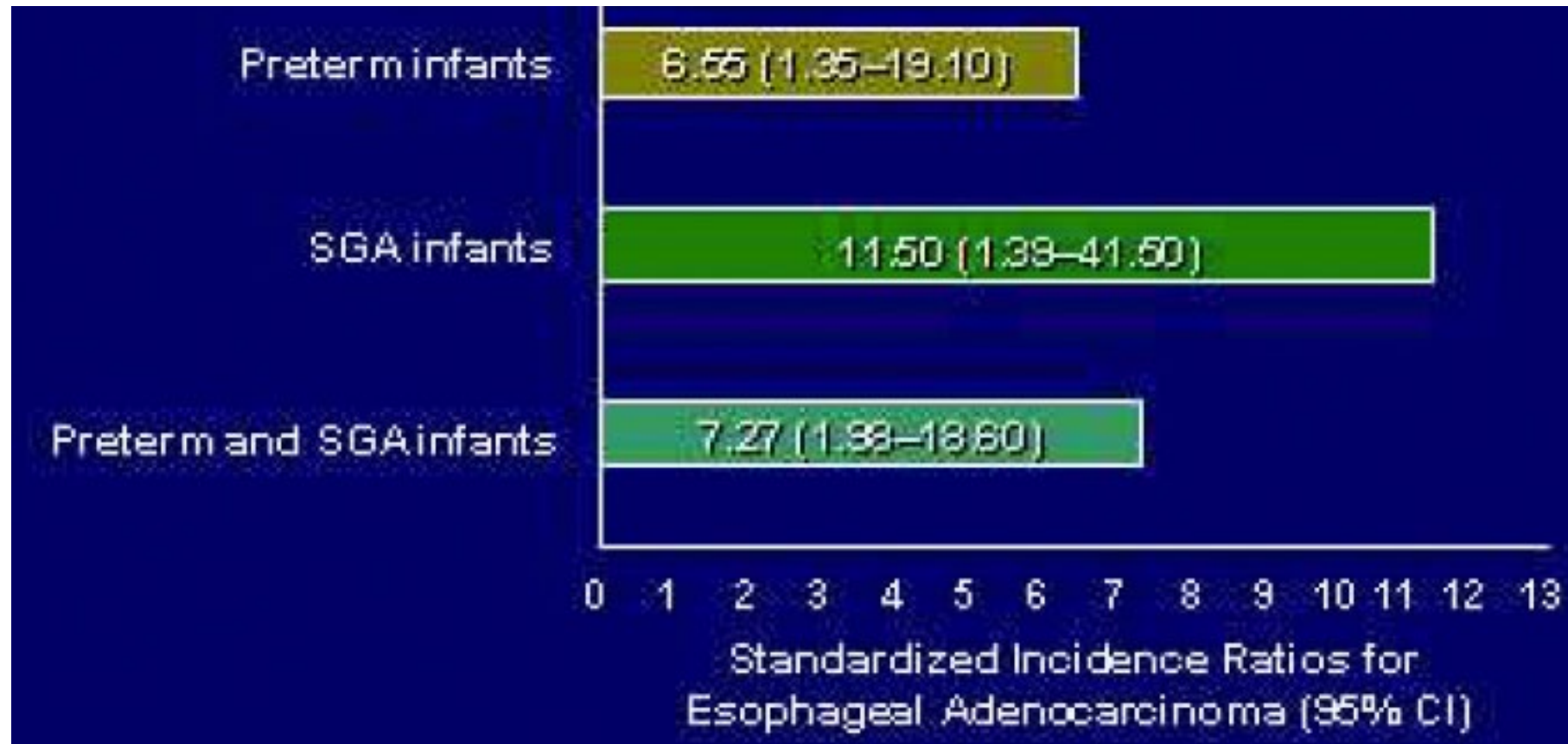


## DRGE após adolescência



### Prematuridade, RGE e adenocarcinoma

N = 3364 PT ou SGA nascidos entre 1925-1949



### Grupos de risco DRGE

Fibrose Quística

Dças neurológicas

Tratamento prolongado com IBP

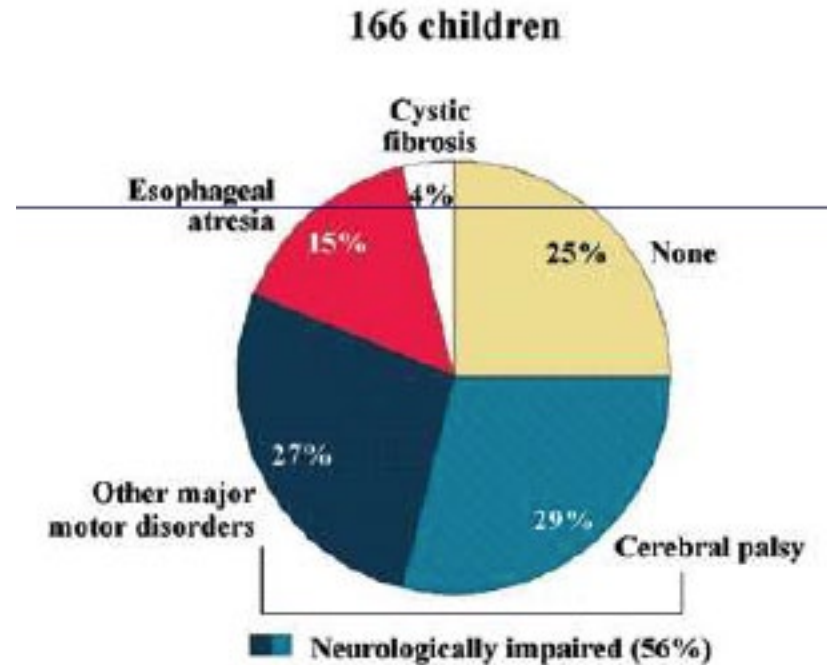
Atrésia esófago

Obesidade

Prematuridade

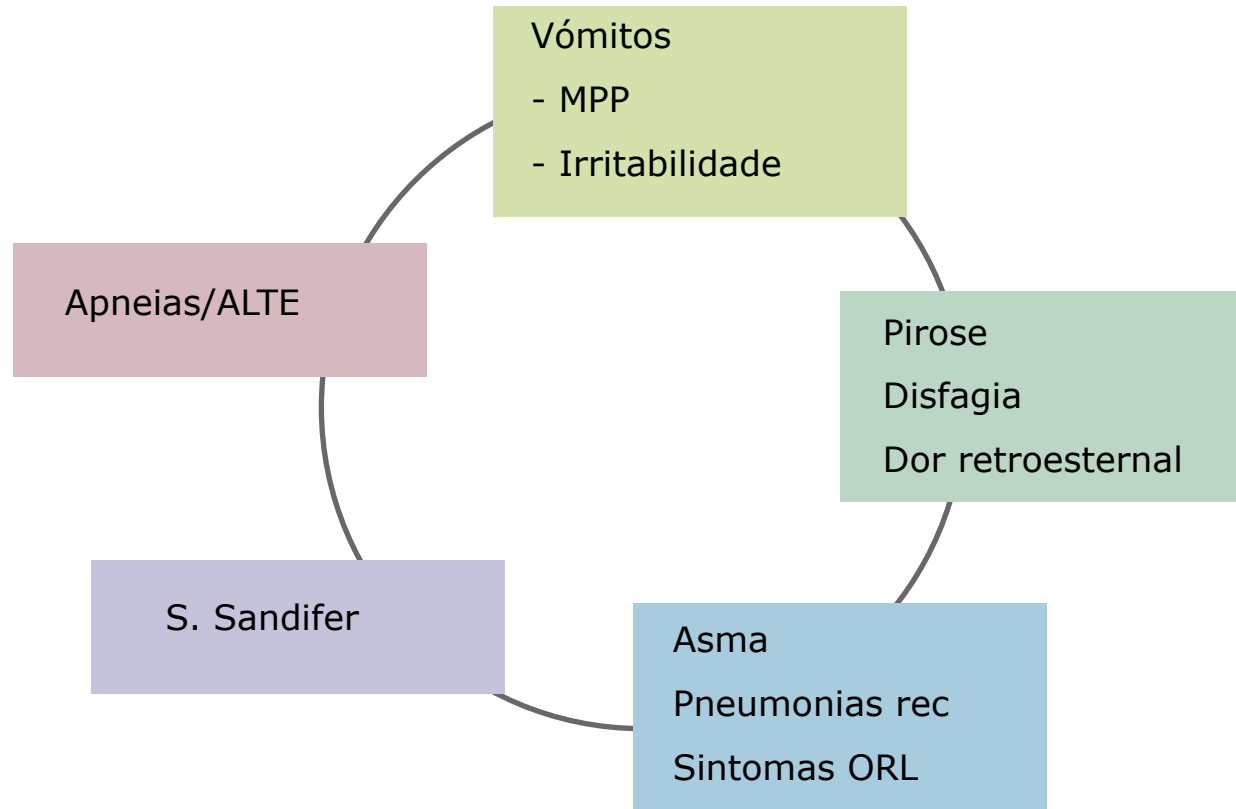
S. Genéticos

Tratamento prolongado com IBP

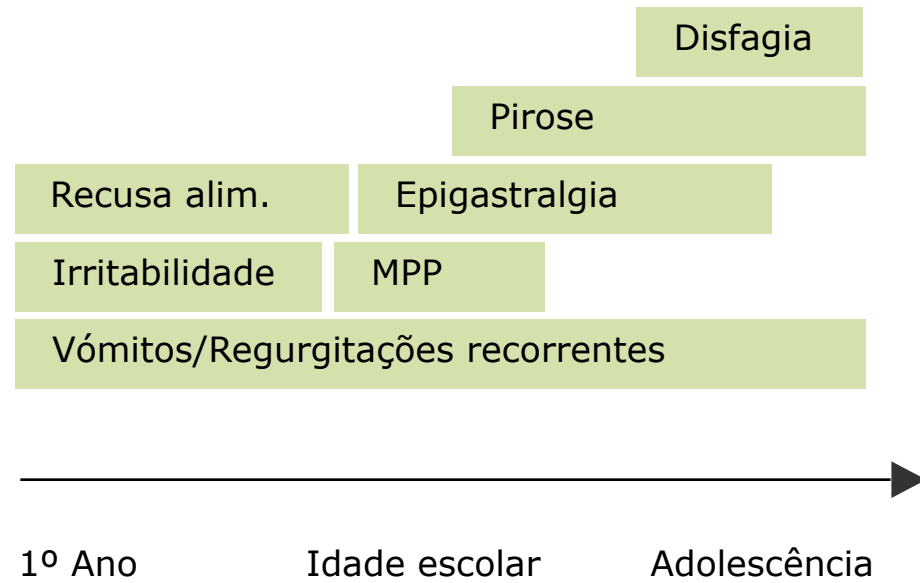


Hassal E, et al. Gastroenterology 2005

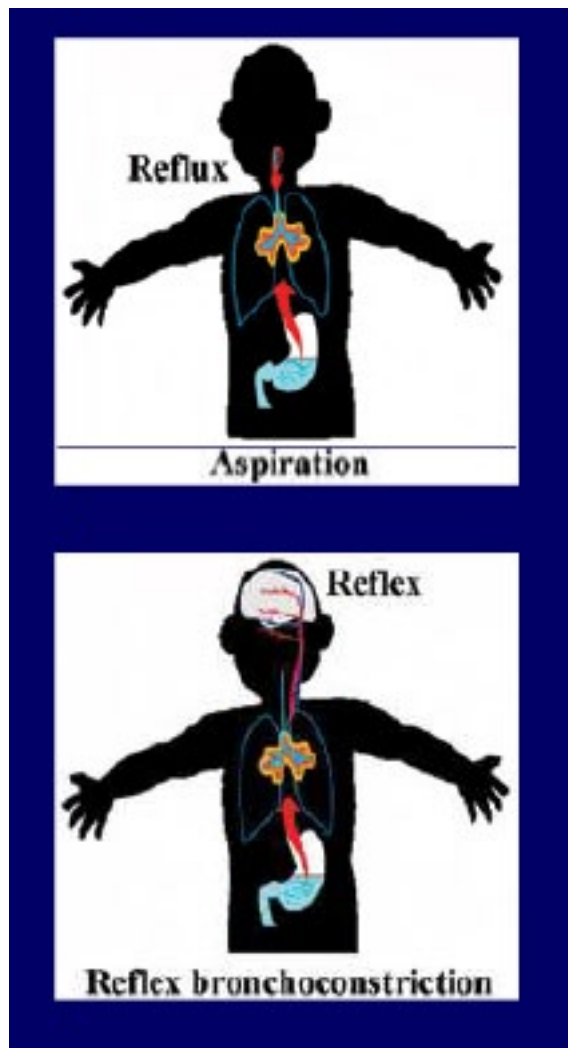
## Apresentação clínica



## Apresentação clínica

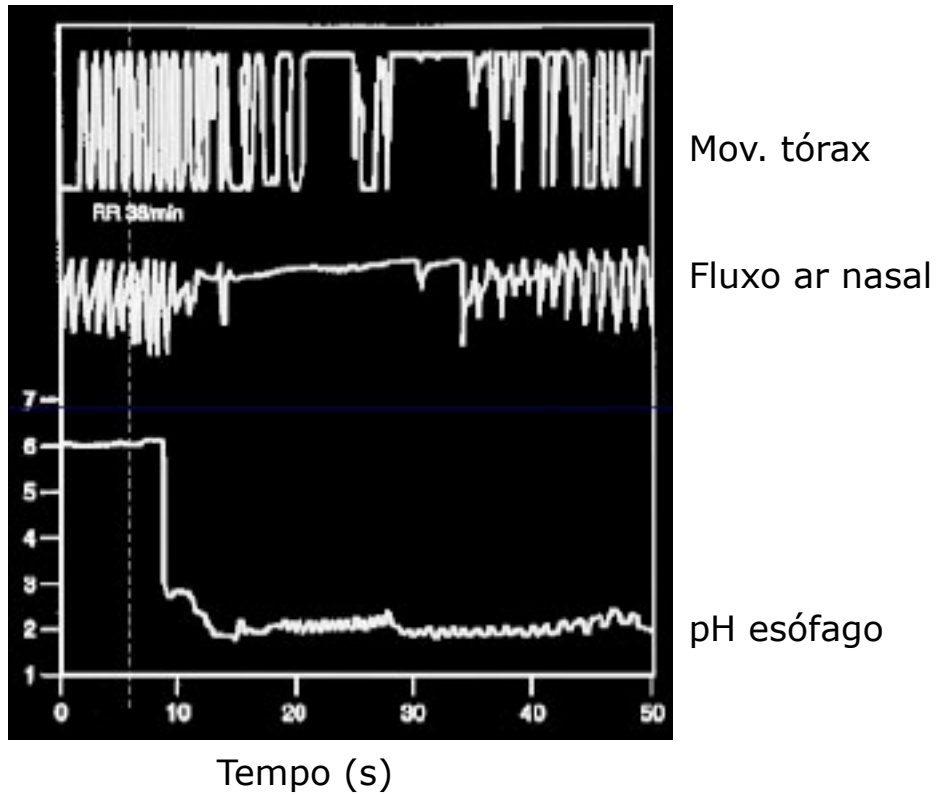


## Sintomas respiratórios e RGE



Complication	Prevalence (%)		P value
	Cases with GERD (n = 1980)	Healthy Controls (n = 7920)	
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

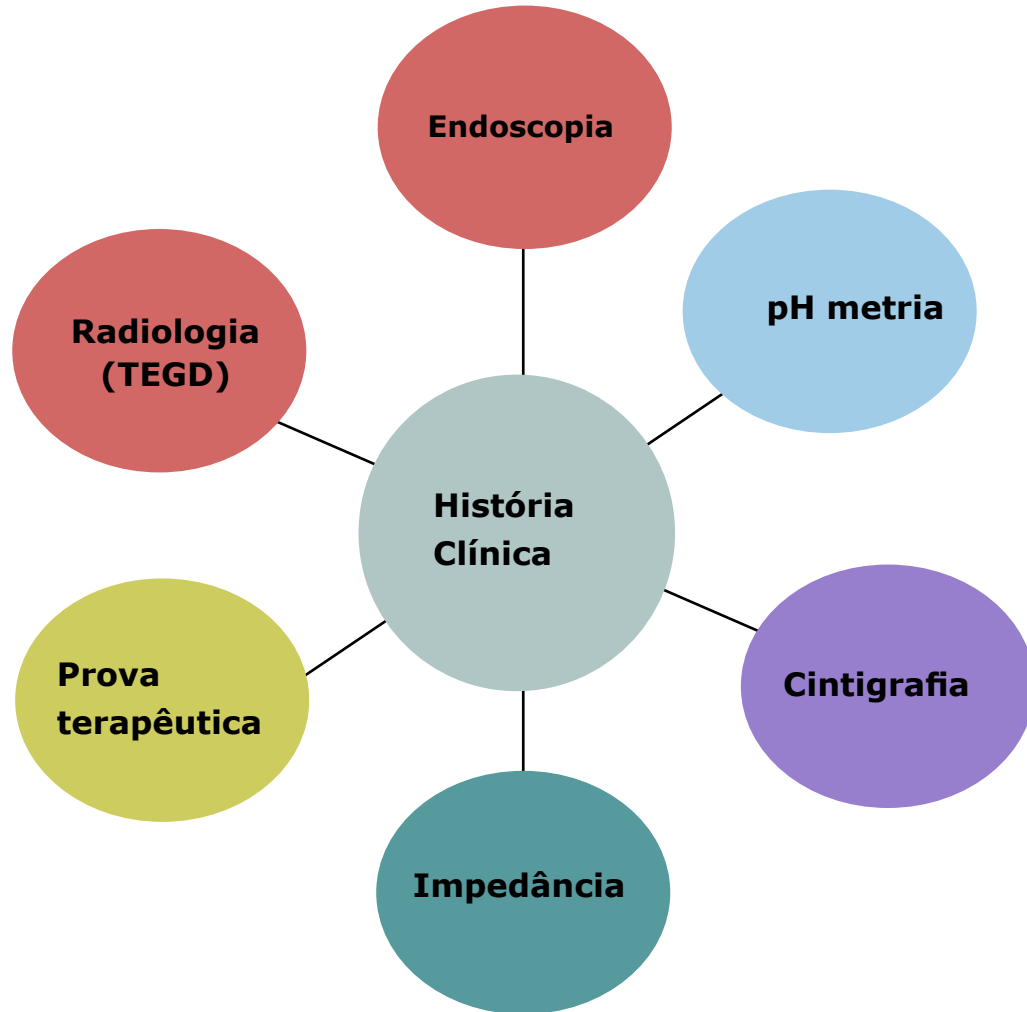


Estudos recentes: fraca relação apneia patol. /RGE

Wenzl TG et al. Ped Pulmonol 2001

Mousa H. et al. JPGN 2005

## Abordagem diagnóstica DRGE



### História clínica

#### Alimentação:

Frequência, quantidade  
Erros preparação, posição

#### Padrão regurgitação:

Frequência, quantidade  
Dor, esforço

#### Antecedentes Pessoais:

PT, cirurgia gastro, atopia

#### História família

#### Crescimento

### pH metria 24h

Detecta refluxo ácido

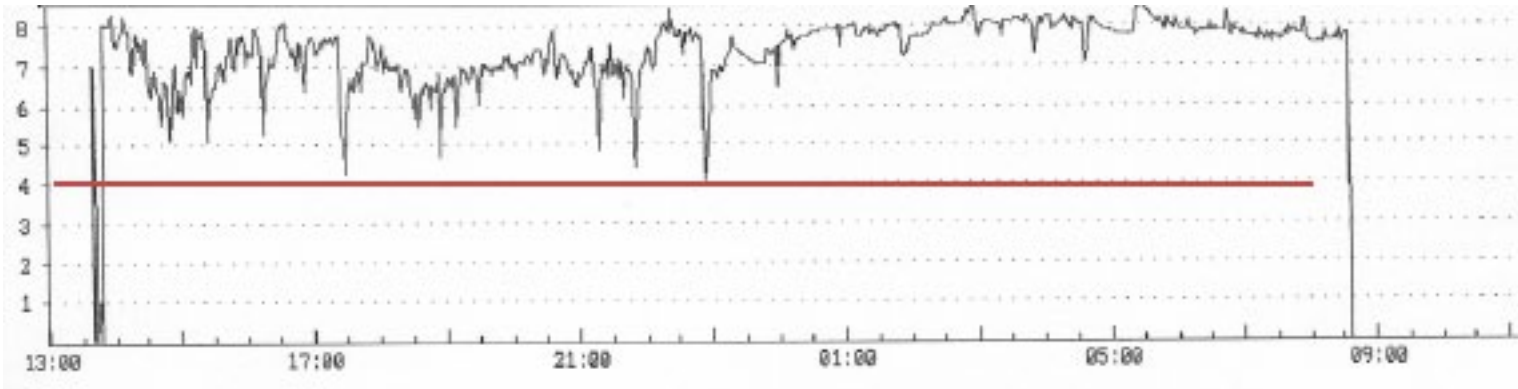
Relação RGE /sintomas

Avalia:

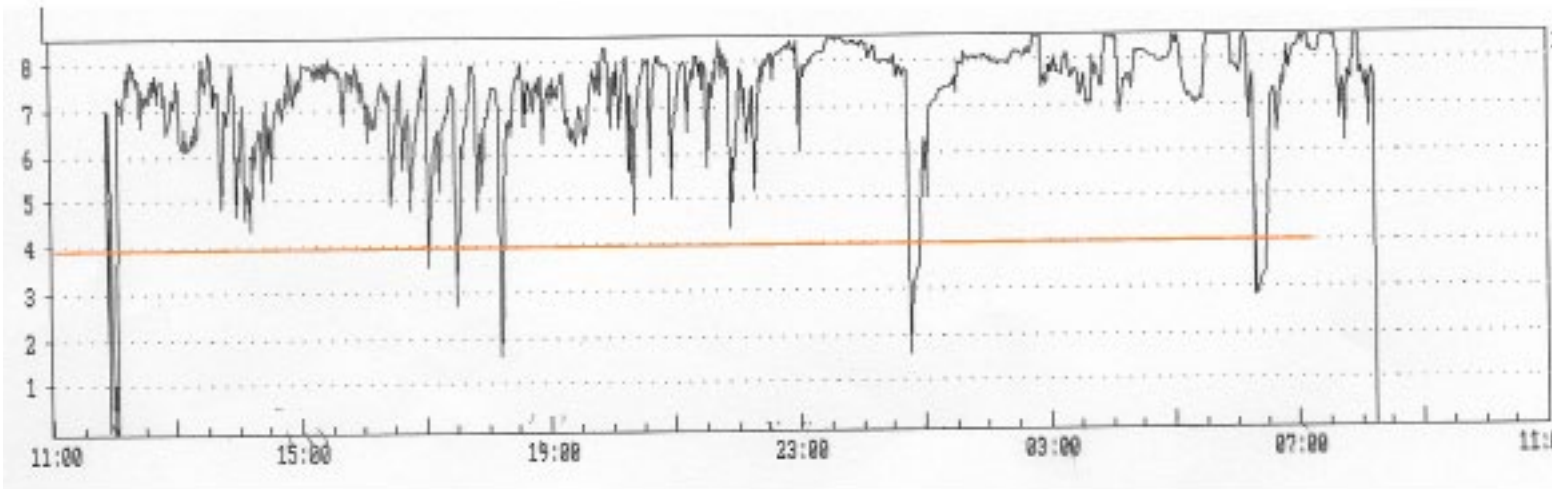
- Clearance
- Índice refluxo
- Eficácia terapêutica



## Traçados pH metria



Refluxo não ácido



Refluxo ácido

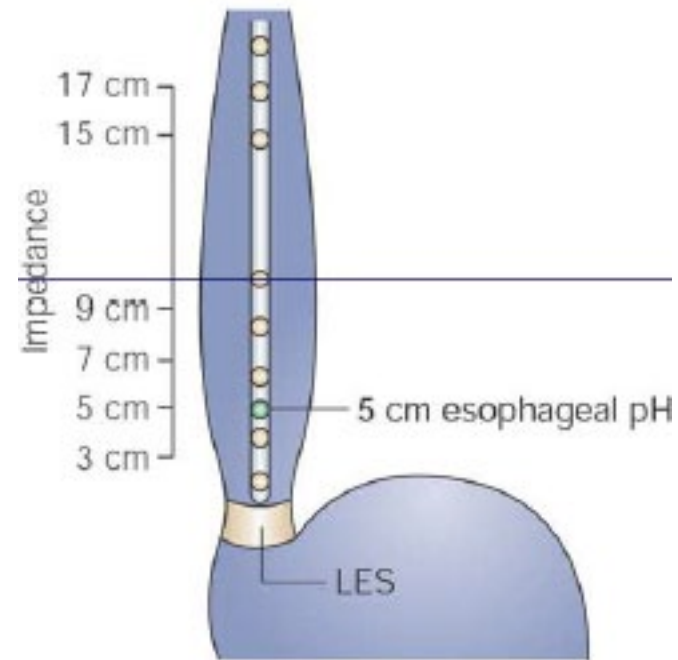
### Impedância esofágica

Refluxo não ácido

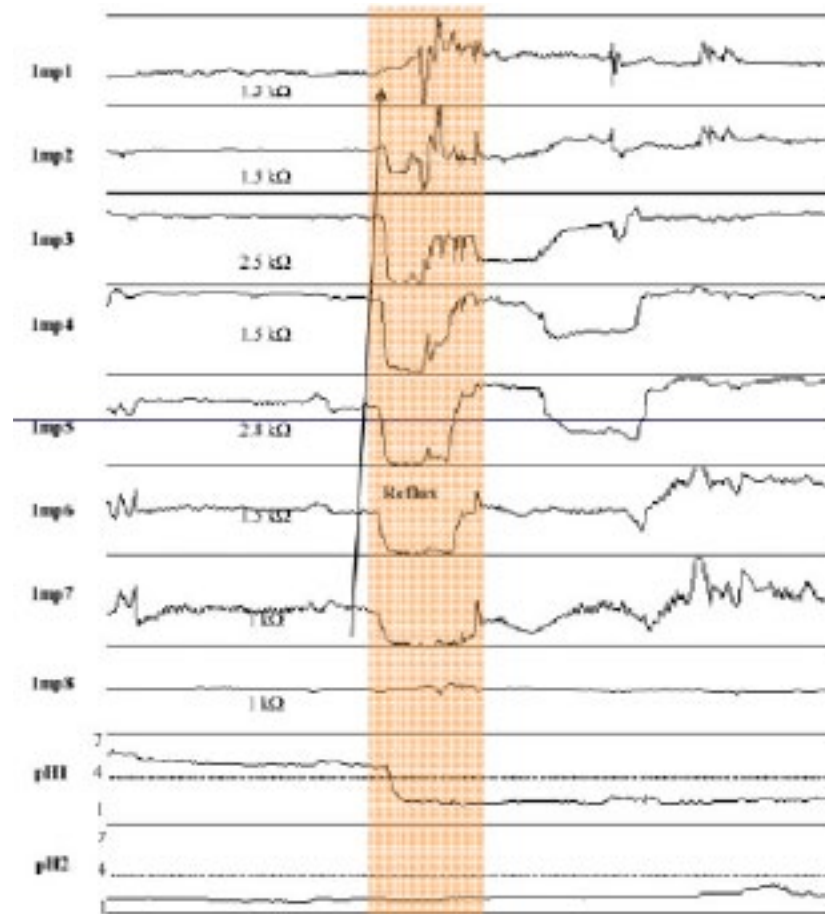
Refluxo gasoso

Refluxo breve (<15s)

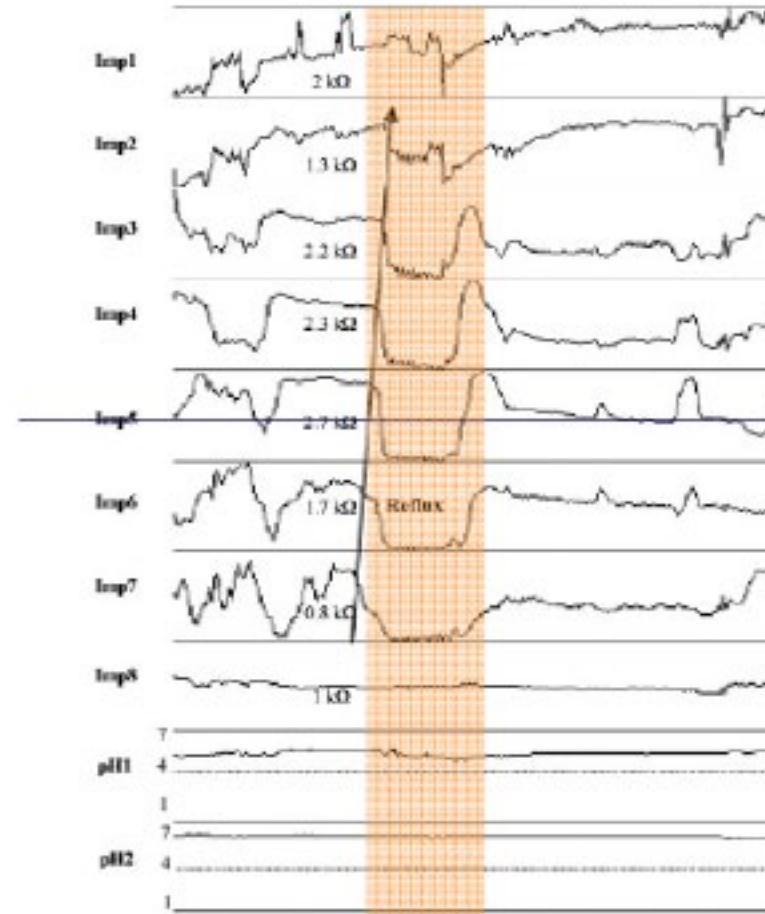
Lactentes c/ Sintomas resp



## Traçados Impedância esofágica



Refluxo ácido



Refluxo não ácido

**Radiologia**



Malrotação

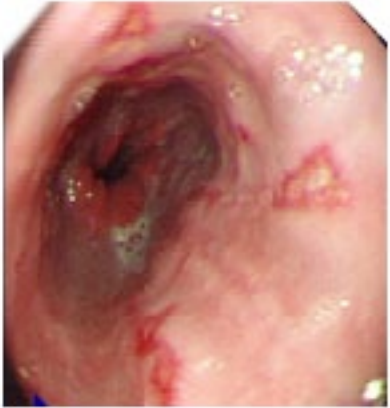


Hérnia hiato

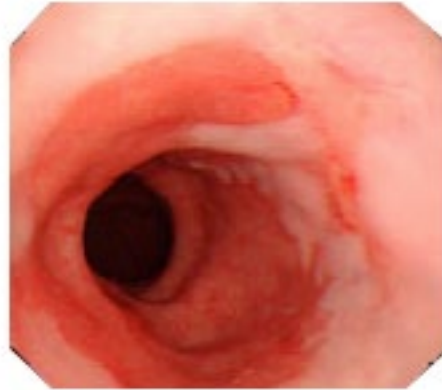


Estenose esofágica

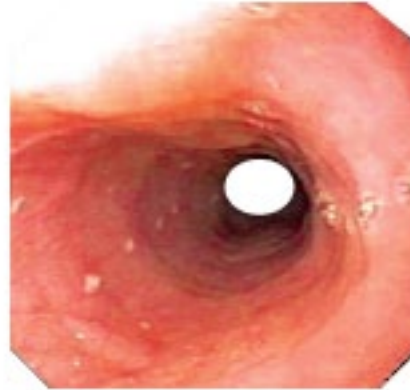
## Endoscopia e histologia



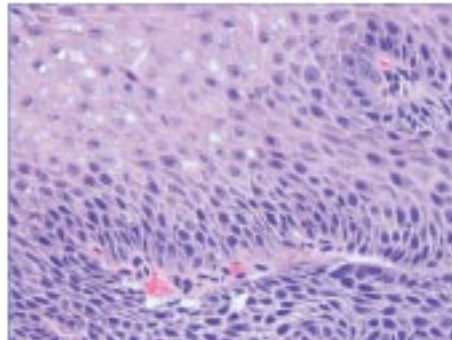
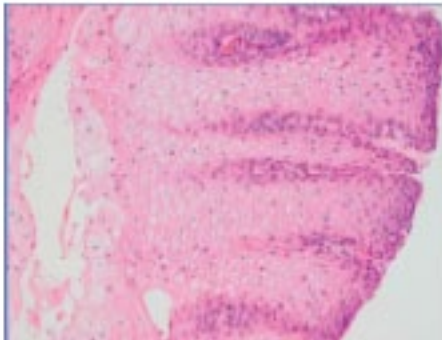
Esofagite péptica



Barrett Esofagite



Eosinofílica



Esofagite péptica

## Tratamento

### Estilo vida:

Alimentação, Sono

Exercício e gestão peso

### Farmacos:

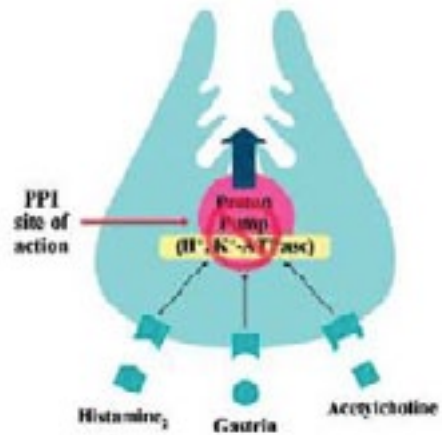
Antiácidos (agentes tampão); Agentes de superfície (Sucralfate)

Antagonistas Receptores H2; Inibidores Bomba Protões

Procinéticos ( metoclopramida, domperidona )



## Tratamento



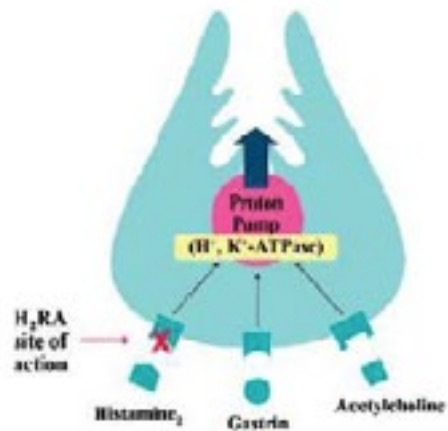
### IBP:

Omeprazol, esomeprazol

1 A 2 mg/Kg/d

1 a 2 id

30 min antes PA e Jantar



### AR H2:

Ranitidina

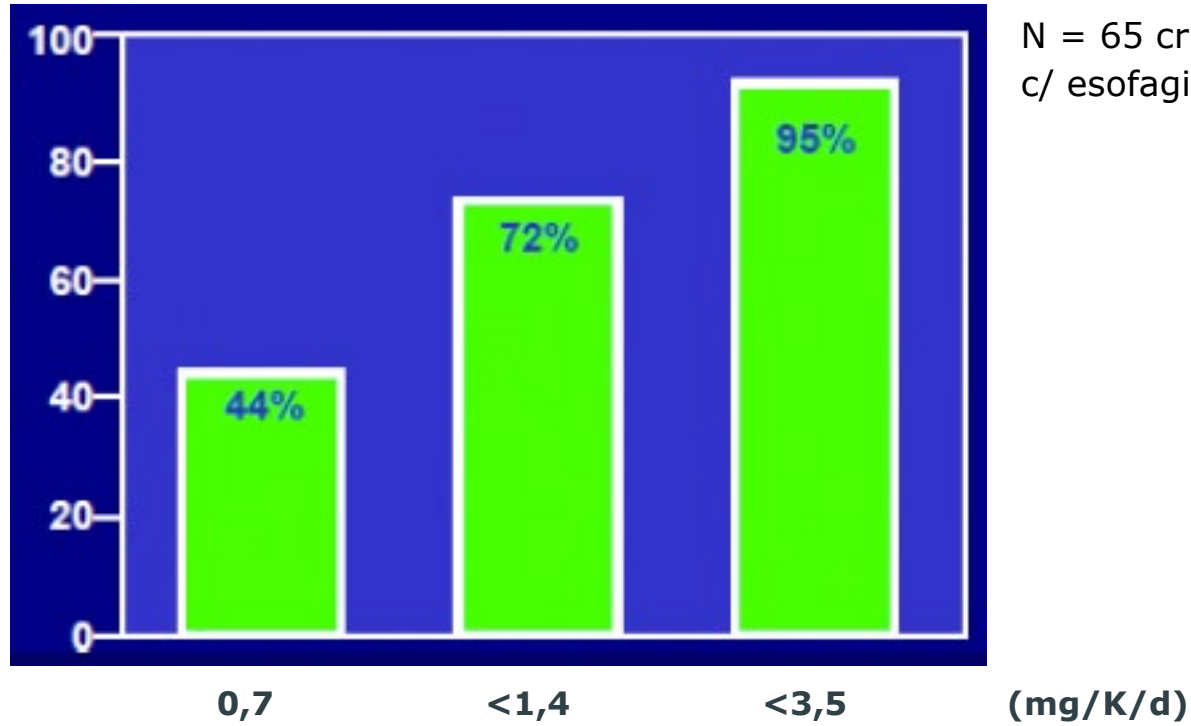
5-10 mg/kg/d

2 a 3 id às refeições

TAQUIFILAXIA

### Eficácia IBP na esofagite

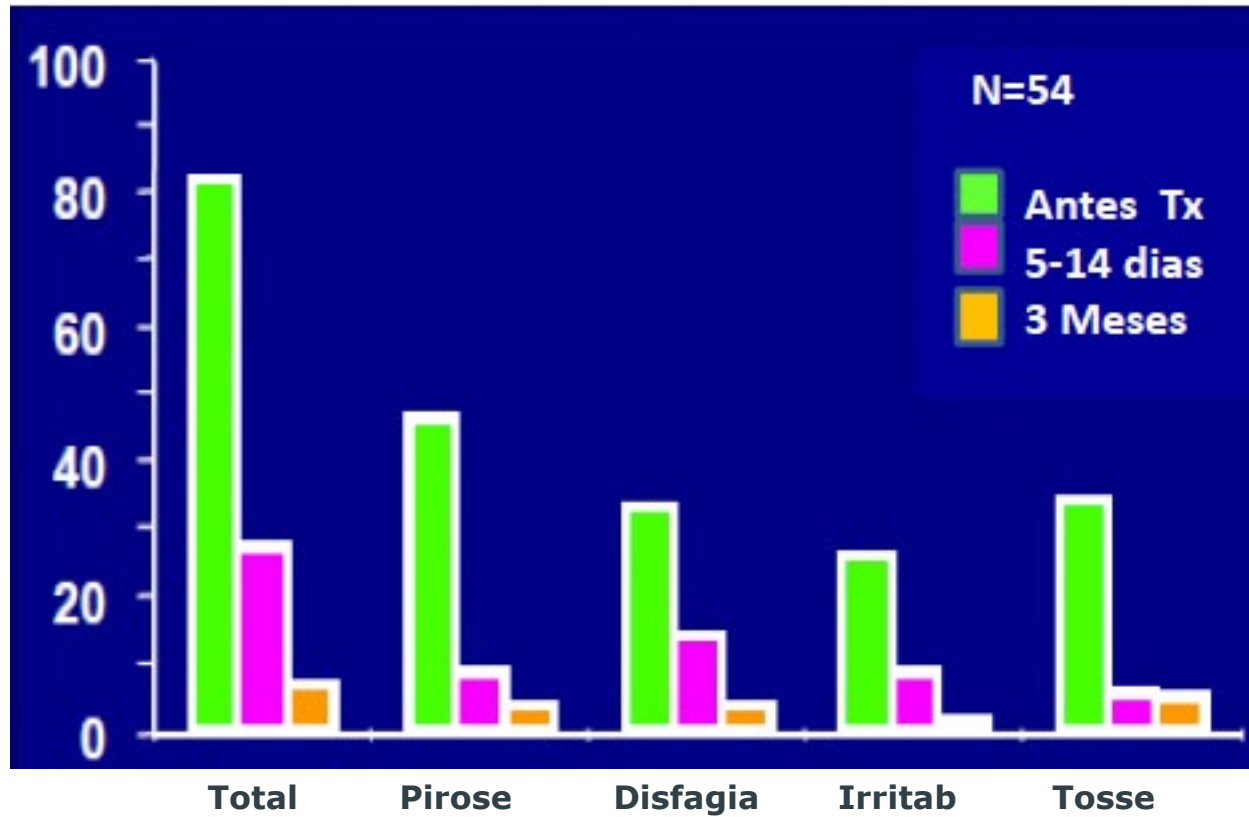
% doentes



N = 65 crianças  
c/ esofagite erosiva

## Eficácia IBP nos sintomas de DRGE

% doentes



### 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

Happy spitter

Fórmula AR

Ø fármacos



### Lactente com RGE e MPP

#### Calorias insuficientes:

Fórmula AR

Espessar com amidos (arroz ou milho)

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)

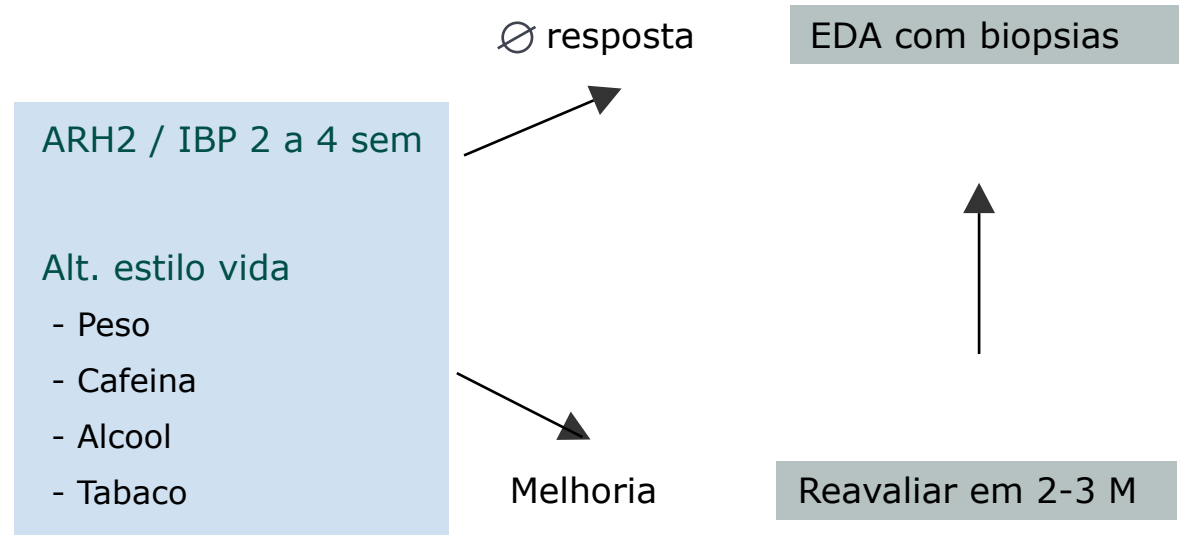
pH metria / EDA ?



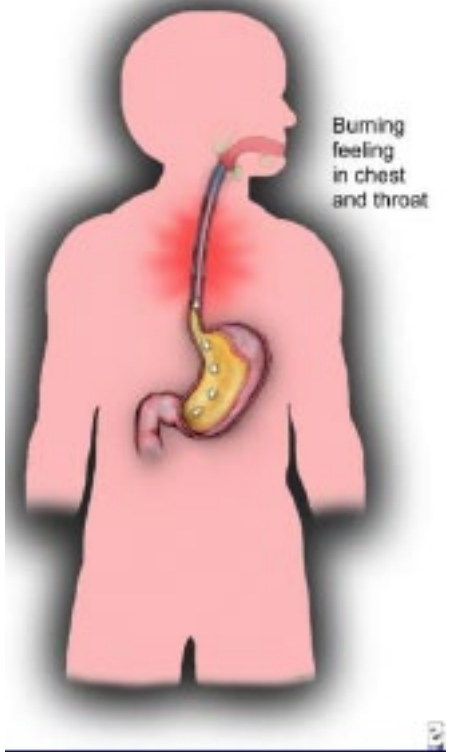
*Stop the PPI Express: They Don't Keep Babies Quiet!*

## 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  
Sintomas RGE

mas

- pneumonias rec .  
- asma noturna  
- dep. corticóide



pH metria  
ou  
Prova terapêutica

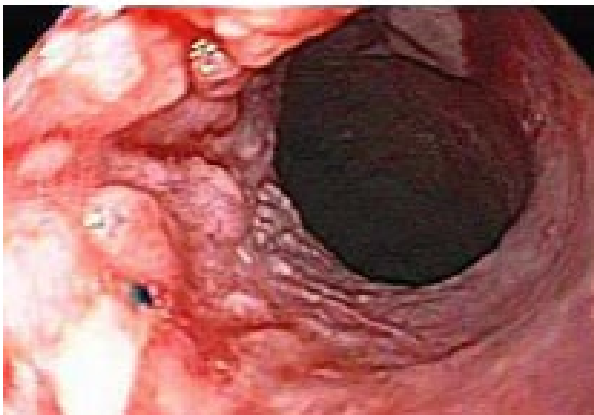
### Complicações DRGE



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

Taxa de sucesso	57 a 92%
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

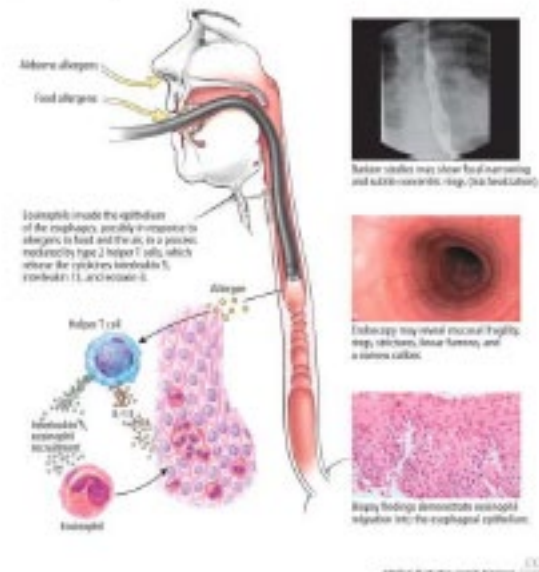
(> 15 eos/HPF)

Estômago e duodeno não envolvidos

Resposta incompleta IBP

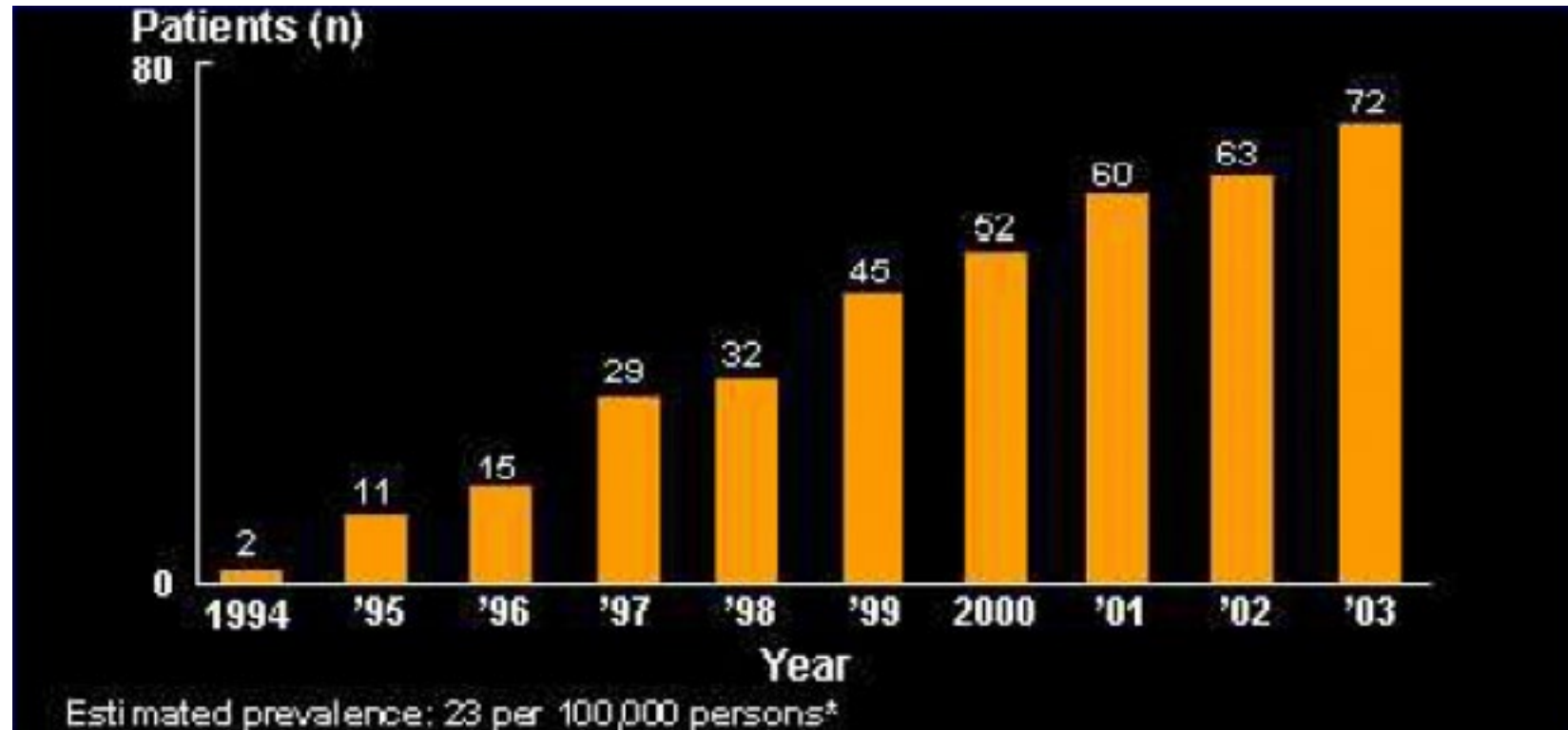
### ■ Is eosinophilic esophagitis 'asthma of the esophagus'?

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 disease, but whose pathogenesis and mechanisms similar to those of asthma and other atopic diseases are explored.



### Prevalência

Novos doentes com Esofagite Eo (1994-2003)



## Fisiopatologia

### Resposta imunoalérgica

Alergenos alimentares ou aeroalergenos

Sazonalidade

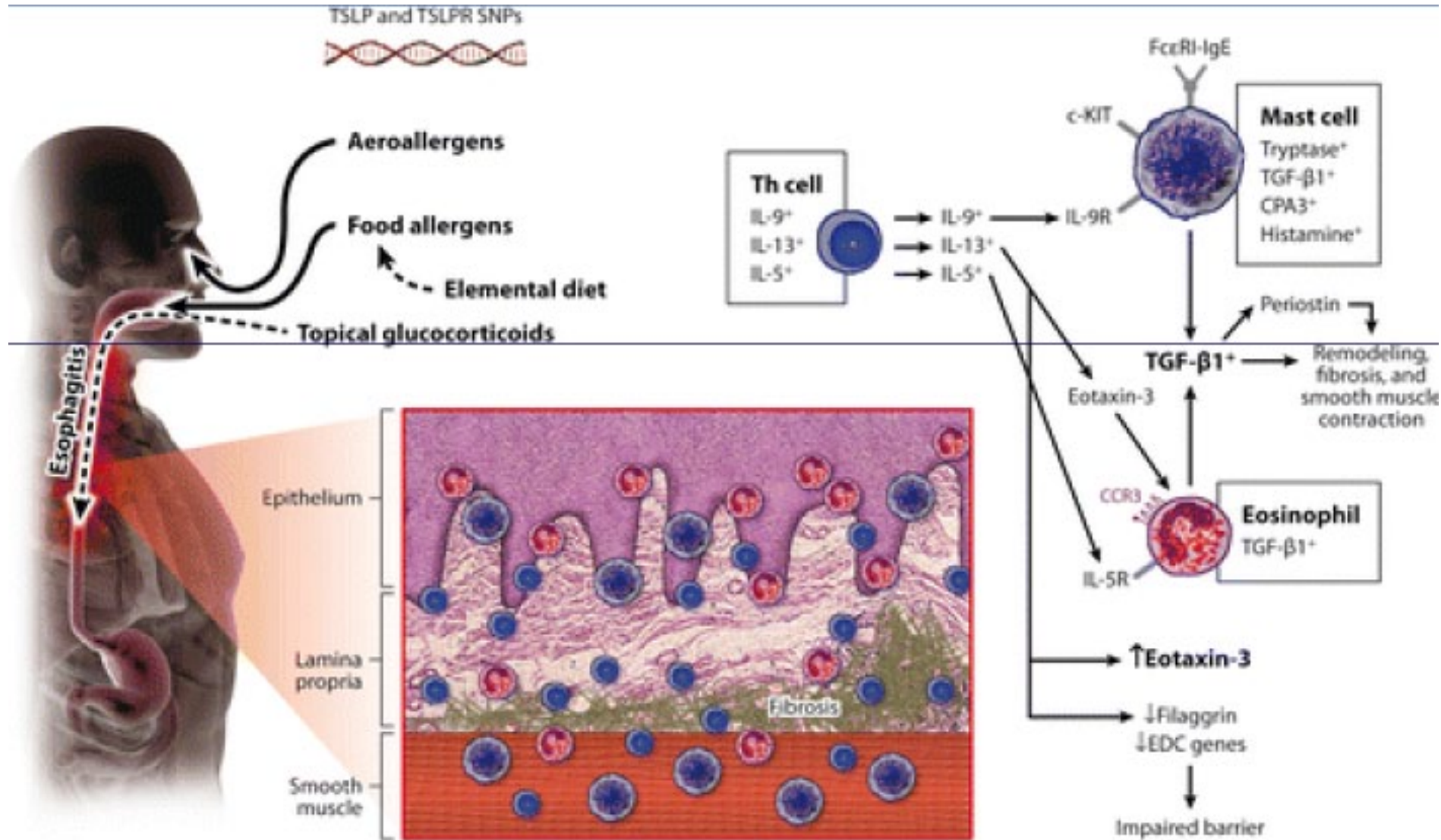
Resposta a dietas elementares

### 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

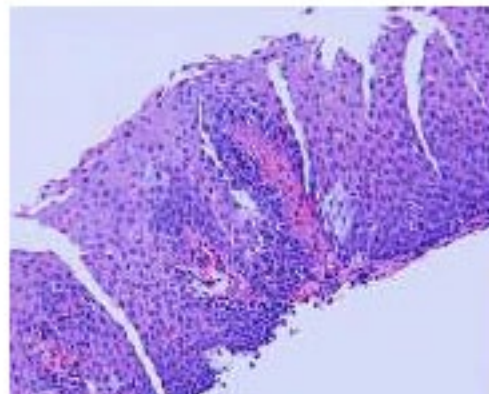
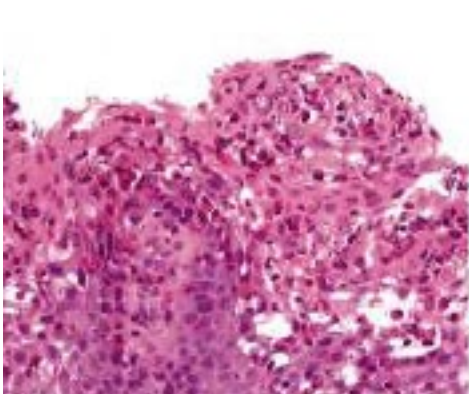
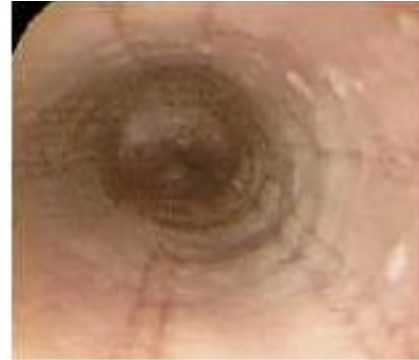
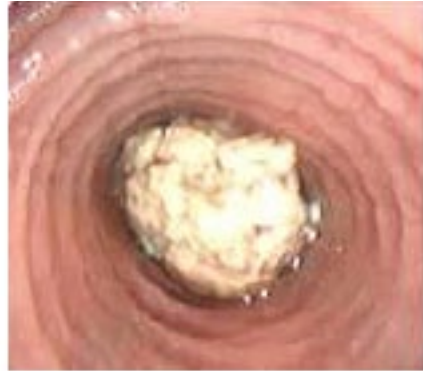
Disfagia intermitente

Impactos alimentares

Antecedentes atopia



### Endoscopia e histologia



**Rastreio Alergológico**  
(IgE total, Eo sg,  
foodmix e phadiatop)

## Tratamento

IBP

Corticosteroides tópicos

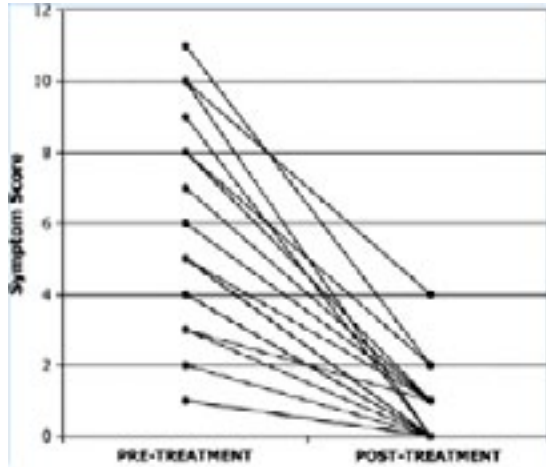
Montelukast?

Dieta evicção

Antagonistas IL-5?



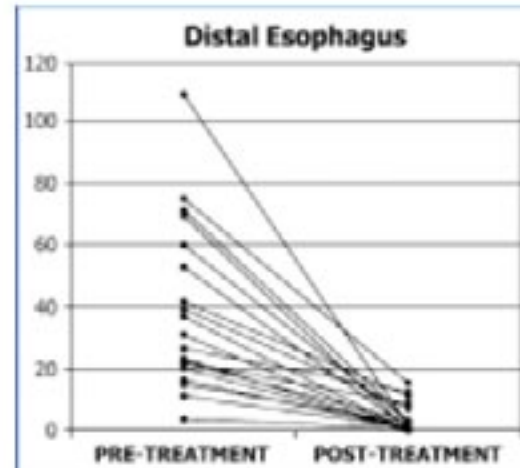
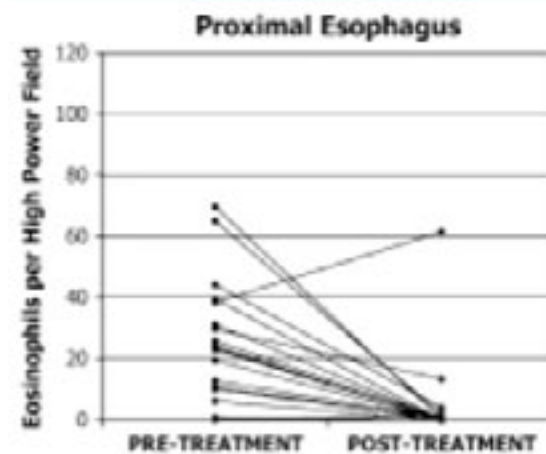
## Reflux gastro esofágico e Esofagite não péptica



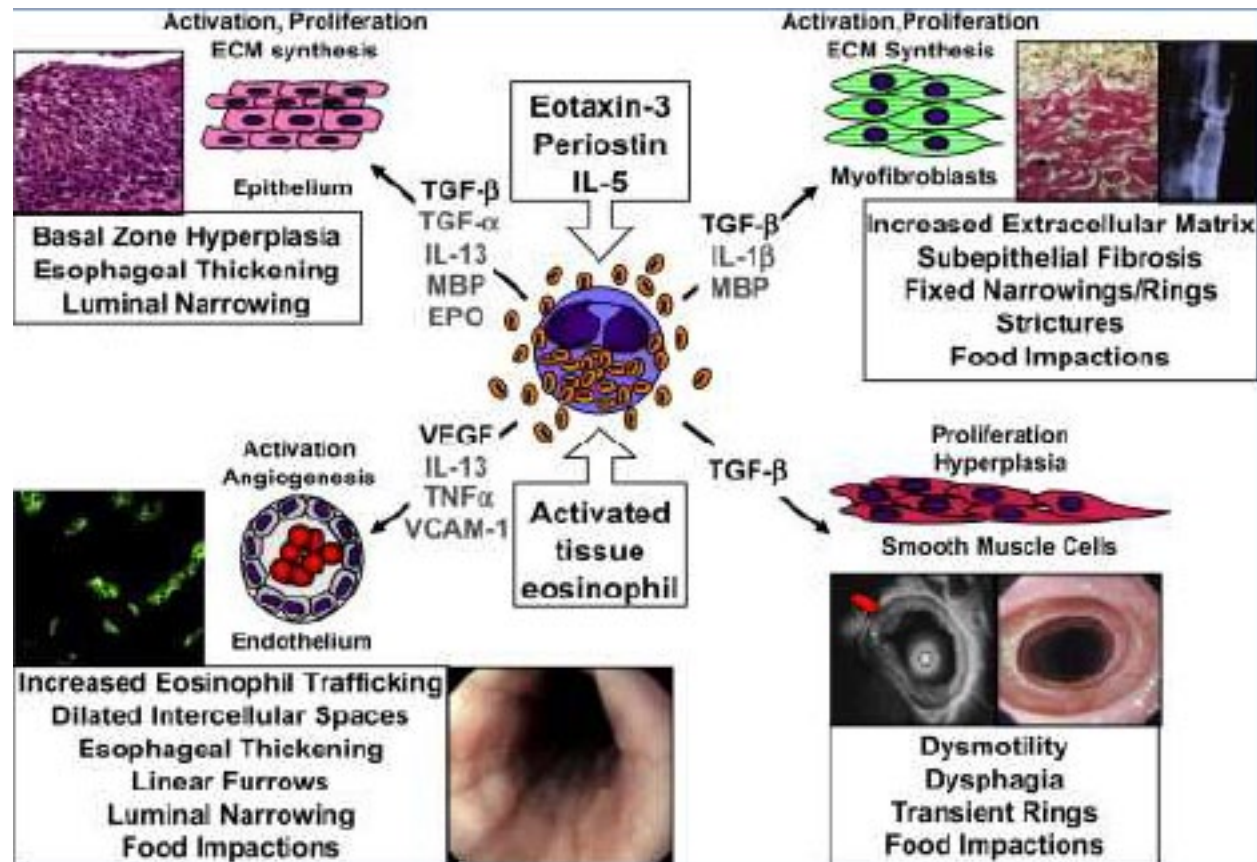
### Corticoide deglutido

↓ Sintomas

↓ infiltração Eos



## Prognóstico



História natural: conceito de “remolding”...

Fibrose? E. Barrett?

## **Esofagite infecciosa**

### Esofagite infecciosa

#### Crianças

- imunocompetentes
- imunodeprimidas

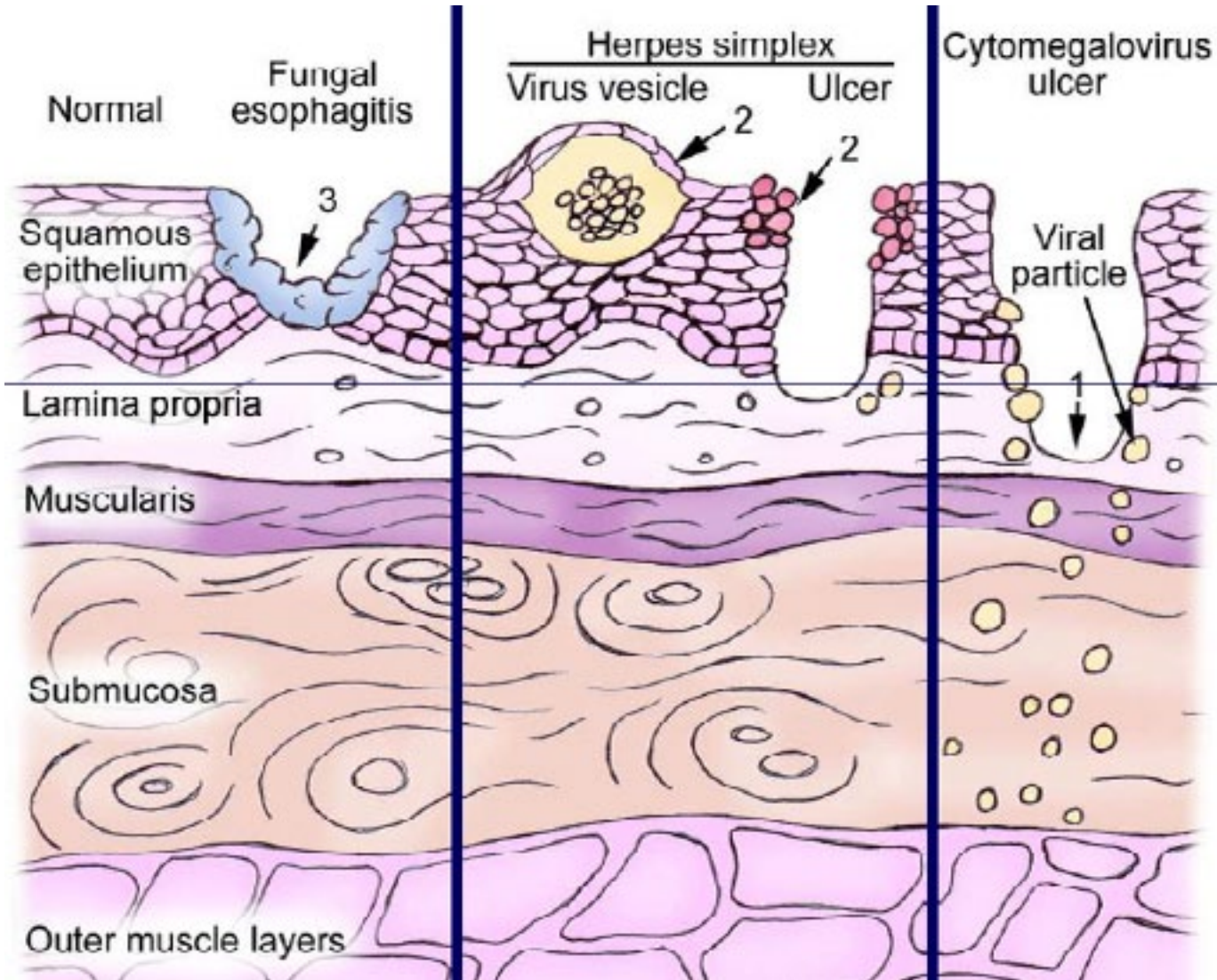
#### Agente patogénico:

- Bacterias
- Fungos
- Parasitas
- Virus



Febre, mau estar  
Clínica de esofagite

Esofagite infecciosa



### Candidíase esofágica

Mais frequente no imunodeprimido

#### Diagnóstico:

- Cultura tecido

#### Tratamento:

- Fluconazol
- Evitar IBP



### Esofagite herpética

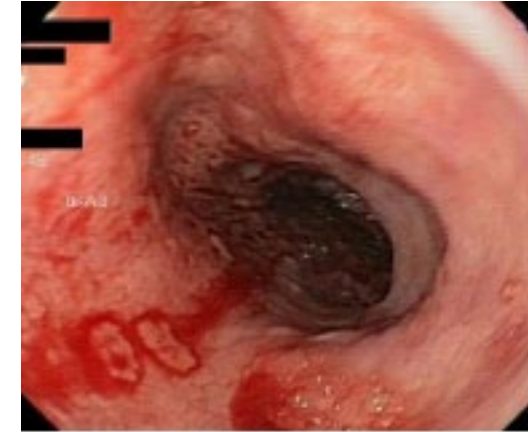
Imunodeprimidos e imunocompetentes

#### 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



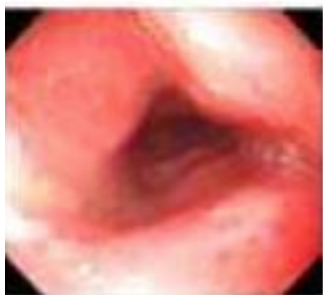
### **Esofagite caustica**

- ▶ 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 corticóides 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 sede caustica de uso doméstico/industrial e ácidos fortes)</i>
Deve INICIAR o TRATAMENTO até à execução de Endoscopia, que pode ser preterida por algumas horas.  Esta orientação terapêutica deve ser dada por telefone, se o utente está noutro 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 pelo produto que a criança tomou.</li></ul>
		<p>Entre em contato com o Centro de Controle de Envenenamento - CCE pelo 0800 41 0148</p>

## PNEUMONIAS DE REPETIÇÃO DERRAME PLEURAL

Teresa Silva

### **Pneumonias de repetição Derrame pleural**

Pneumonias de Repetição

Terminologia/(Pre)Conceitos

Definições

Etiologia e Abordagem Diagnóstica

Casos Clínicos

Complicações

- ▶ **Derrame Pleural**
- ▶ Abcesso Pulmonar
- ▶ Pneumatocelos

### Terminologia

Pneumonias de Repetição

ou

Pneumonias Repetidas

ou

Pneumonias Recorrentes

**(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:**

≥ 2 episódios de pneumonia/ano

≥ 3 episódios (qq período tempo)



Dx radiológico

Rx N entre episódios ou pneumonia  
em localização ≠

▶ **Pneumonia persistente:** persistência 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 **Pneumologia**

## Etiologia

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 deglución</li> <li>• Fístulas traqueo esofágica con o sin atresia esofágica</li> <li>• Síndrome de Mendelson (aspiración de jugo gástrico)</li> <li>• Neumonía lipóidea</li> <li>• Granulomatosis por inhalación de fibras vegetales</li> <li>• Aspiración de hidrocarburos, gases, agua, etc.</li> <li>• Reflujo gastroesofágico</li> <li>• Secuelas de aspiración de cuerpo extraño</li> </ul> <p>2. Neumonías por trastornos de la ventilación</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuflación obstructiva o valvular           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Congénita: Enfisema lobar congénito</li> <li>• No congénita: Asma. Fibrosis quística, bronquiolitis, displasia broncopulmonar, etc.</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 antitripsina, fibrosis quística, asma grave, etc</li> </ul> </li> <li>• Enfisema intersticial</li> <li>• Obstrucción bronquial completa: atelectasia</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 comprimen la vía aérea (Anillos vasculares)</li> <li>• Quistes congénitos: malformación adenomatoidea, secuestros pulmonares, quistes broncogénicos, etc.</li> <li>• Adenopatías</li> <li>• Tumores mediastínicos</li> <li>• Enfisema lobar congénito</li> </ul> </li> <li>• Alteraciones intrínsecas de la pared bronquial           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Discinesia traqueobronquial (traqueobroncomalacia)</li> <li>• Estenosis traqueobronquial</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>4. Por alteraciones del moco y función ciliar</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de discinesia ciliar primaria</li> <li>• Discinesias secundarias           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tabaco; infecciones respiratorias; tóxicos inhalados; displasia broncopulmonar; aspiración de meconio; asma, etc.</li> </ul> </li> <li>• Fibrosis quística</li> </ul> <p>5. Por hipersensibilidad</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Asma</li> <li>• Hemosiderosis pulmonar: idiopática, S. de Good Pasture, secundaria, etc.</li> <li>• Infiltrados eosinófilos (S. de Löfller)</li> <li>• Neumonitis por hipersensibilidad</li> <li>• Alveolitis alérgica extrínseca: aspergilosis broncopulmonar alérgica.</li> </ul> <p>6. Por trastornos cardiocirculatorios.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Repercusión a nivel bronquial           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Shunts con hiperflujo. Cortocircuitos izquierda - derecha               <ul style="list-style-type: none"> <li>• CIV, Canales A-V, TGA con CIV, PCA grande, ventana aortopulmonar, truncus</li> </ul> </li> <li>• Agenesia de las válvulas pulmonares (dilatación de la Arteria pulmonar derecha)</li> </ul> </li> <li>• Repercusión a nivel intersticial           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Edema pulmonar secundaria a aumento de la presión a nivel de A.I. (lesiones valvulares mitrales, cor triatriatum, retorno venoso pulmonar anómalo, etc).</li> </ul> </li> <li>• Repercusión a nivel arteriolar (hipertensión pulmonar primaria)</li> <li>• Repercusión a nivel pleural           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Derrame pleural y quilotorax postquirúrgico</li> </ul> </li> <li>• Hipovascularización pulmonar (S. de McLeod)</li> <li>• Anomalías arterio venosas pulmonares           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Drenaje venoso pulmonar anómalo</li> <li>• Fístula arterio venosa pulmonar</li> </ul> </li> <li>• Angiomas pulmonares y mediastínicos</li> <li>• Enfermedad venooclusiva pulmonar</li> <li>• Accidentes vasculares pulmonares           <ul style="list-style-type: none"> <li>• Embolismo pulmonar</li> </ul> </li> <li>• Linfangiectasia pulmonar congénita</li> <li>• Síndrome de distrés respiratorio tipo adulto.</li> </ul> <p style="text-align: right;">(continúa)</p>

## Etiologia

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 deglución</li> <li>• Fístulas traqueo esofágica con o sin a</li> <li>• Síndrome de Mendelsohn (aspiración)</li> <li>• Neumonía lipóidea</li> <li>• Granulomatosis por inhalación de fíl</li> <li>• Aspiración de hidrocarburos, gases, i</li> <li>• Reflujo gastroesofágico</li> <li>• Secuelas de aspiración de cuerpo ext</li> </ul> <p>2. Neumonías por trastornos de la vent</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuflación obstructiva o valvular             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Congénita: Emfisema lobar congér</li> <li>• No congénita: Asma. Fibrosis quín</li> </ul> </li> <li>• Insuflación no obstructiva o emfisem             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Idiopático</li> <li>• Secundario a déficit de alfa 1 anti</li> </ul> </li> <li>• Emfisema intersticial</li> <li>• Obstrucción bronquial completa: ate</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 compri</li> <li>• Quistes congénitos: malformación broncogénicos, etc.</li> <li>• Adenopatías</li> <li>• Tumores mediastínicos</li> <li>• Emfisema lobar congénito</li> </ul> </li> <li>• Alteraciones intrínsecas de la pared:             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Discinesia traqueobronquial (traq</li> <li>• Estenosis traqueobronquial</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 linfóidea</li> <li>• Proteinosis 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>• Metabopatías: 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 style="text-align: right;">(continúa)</p>	<p>4. Por alteraciones del moco y función ciliar</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de discinesia ciliar primaria</li> </ul> <p>; displasia broncopulmonar; aspiración</p> <p>ne, secundaria, etc.</p> <p>sonar alérgica.</p> <p>lercha ventana aortopulmonar, truncu la Arteria pulmonar derecha)</p> <p>on a nivel de A.I. (lesiones valvulares anómalo, etc).</p> <p>r primaria)</p> <p>• Linfangiectasia pulmonar congénita</p> <p>• Síndrome de distrés respiratorio tipo adulto.</p> <p style="text-align: right;">(continúa)</p>

## Etiologia

TABLE 1 Differential diagnosis of recurrent unilobar pneumonia
<b>Intraluminal obstruction</b>
Foreign body
Bronchial tumor
<u>  </u> 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
<u>  </u> Cardiomegaly
Esophageal foreign body
<b>Structural abnormalities</b>
Tracheal bronchus <u>Bronchiectasis</u>
Right middle-lobe syndrome
Bronchial stenosis
<u>  </u> Bronchomalacia
Congenital cystic adenomatoid malformation
Congenital lobar emphysema
<u>  </u> Bronchogenic cyst
Pulmonary sequestration

TABLE 2 Differential diagnosis of recurrent multilobar pneumonia		
<b>Aspiration</b>	<b>Immunodeficiency</b>	<b>Structural abnormalities</b>
Impaired swallowing	<b>Primary</b>	<u>Tracheobronchomegaly</u>
CNS disorders	Antibody deficiency	<u>Cartilage deficiency</u>
Neuromuscular disorders	Cell-mediated immunodeficiency	<u>Segmental bronchomalacia</u>
Anatomic abnormalities	Complement deficiency	
<u>Esophageal obstruction or dysmotility</u>	<u>Phagocytic defect</u>	<b>Bronchopulmonary dysplasia</b>
<u>Tracheoesophageal fistula</u>	<b>Secondary</b>	
<u>Gastroesophageal reflux</u>	Acquired (e.g., HIV infection)	<b>Other</b>
Forceful feeding	Immunosuppressive drugs	<u>Pulmonary hemosiderosis</u>
<b>Asthma</b>	Steroid therapy	<u>Hypersensitivity pneumonitis</u>
Including allergic bronchopulmonary aspergillosis	Sickle cell disease	<u>Alpha<sub>1</sub>-antitrypsin deficiency</u>
	Diabetes	<u>Pulmonary alveolar proteinosis</u>
<b>Mucociliary dysfunction</b>	<b>Congenital heart disease</b>	
Cystic fibrosis	Ventricular septal defect	
Primary ciliary dyskinesia	<u>Atrial septal defect</u>	
	<u>Patent ductus arteriosus</u>	<b>Pulmonary renal syndromes</b>
		<u>Goodpasture syndrome</u>
		<u>Systemic lupus erythematosus</u>
		<u>Wegener granulomatosis</u>
		<u>Microscopic polyangiitis</u>

### Mecanismos de Defesa Pulmonares

#### BARREIRAS FÍSICAS

- ▶ filtração partículas VA
- ▶ tosse (reflex. Prot. VA)
- ▶ *clearance* mucociliar
- ▶ movimento fluidos alveolares
- ▶ broncoconstrição

#### DEFESAS CELULARES

linfócitos B/T

macrófagos pulmonares

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, tumor)
  - ▶ obst extrínseca (adenopatias)
  - ▶ aspiração (RGE, incoordenação)
  - ▶ malf broncopulm
- ▶ *CLEARANCE* MUCOCILIAR
  - ▶ asma
  - ▶ FQ
  - ▶ discinesia 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>

### Etiologia

#### 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
Cystic fibrosis	Laryngomalacia with epiglottic insufficiency	1
		4
Cystic fibrosis	4	6.45
Primary ciliary dyskinesia	1	1.61
Unknown	6	9.68
Total	62	100

Ig: Immunoglobulin, n: Number of patients

## Etiologia

▶ recorrência → casualidade

factores risco infecção 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

▶ Idade:

1º ano: malform. pulm, cardiopatia, IDP, RGE

1-2A: RGE, Asma

#### Localização

▶ Localização

Única: obstrução, malformações

Variável : RGE, asma, IDP

#### Sintomatologia associada

▶ Sintomatologia associada

Aspiração, FQ, IDP...

### História Clínica - Anamnese

caract. exacerbações (1º episódio) e intercrise

tosse/broncospasmo

caract. deglutição, RGE/vómitos

relação sintomatologia resp e alimentação

clínica ORL – infecções/alergia

clínica GI (diarreia)

episódio sufocação (CE)

outras infecções/gérmens

antecedentes NN (PT, ventilação)

atopia pessoal e familiar

crescimento

clínica pert resp sono

fact ambientais (tabaco, infantário)

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

- ▶ estado geral/nutricional
- ▶ alterações mucocutâneas: palidez, eczema
- ▶ adenopatias
- ▶ inspecção 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 de repetição Derrame pleural



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

### Caso 1

- ▶ ♂, 9A
- ▶ pneumonias de repetição base dta,  $\geq 3$  A
- ▶ asma/rinite alérgica (corticóide inalado, montelukaste, fluticasona nasal)
- ▶ previamente seguido em Consulta de Pediatria, tinha feito investigação alargada (negativa)

## 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

- ▶ ♀, 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

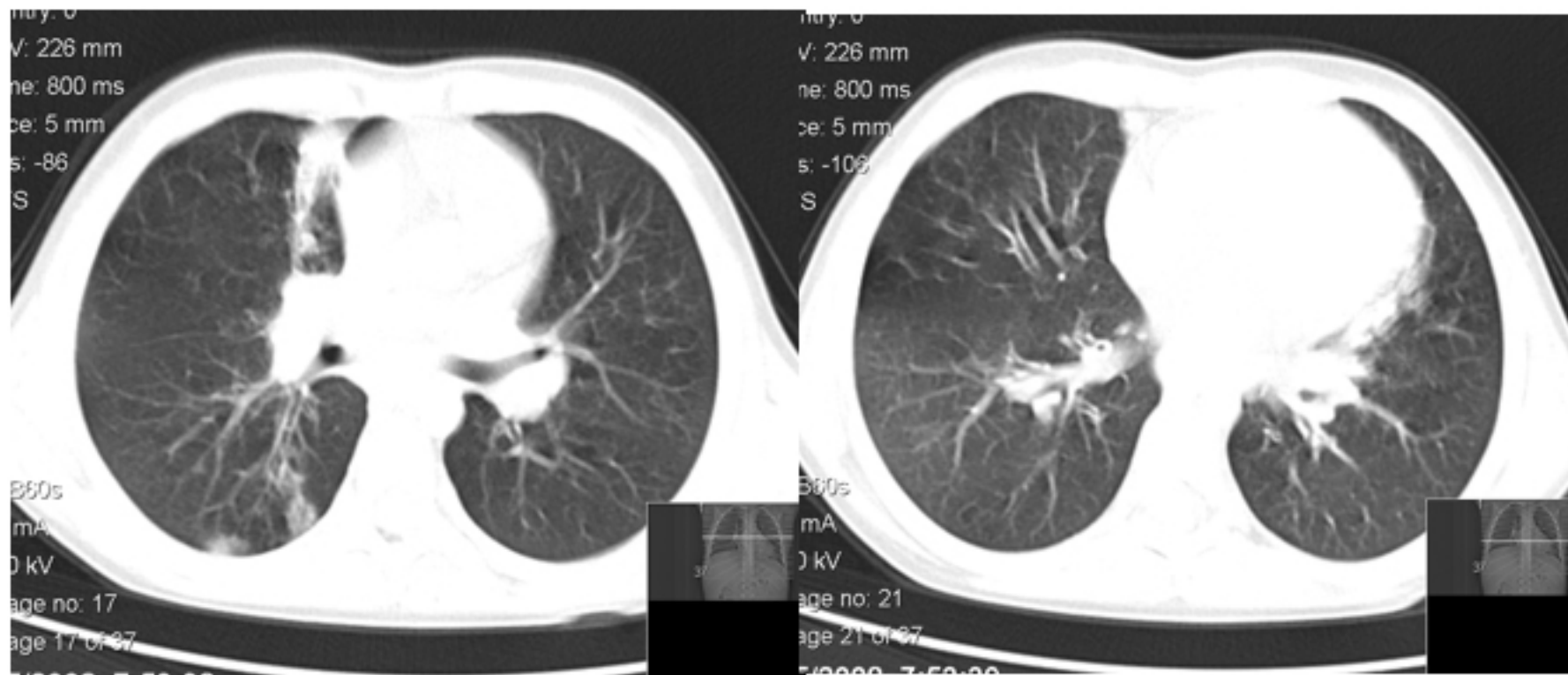


1ª Consulta

### Caso 2

- ▶ INVESTIGAÇÃO (Prévia e inicial no HP):
  - ▶ IgA, IgG, IgM, IgE, C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub>, CH<sub>50</sub> N, Phadiatop e Foodmix neg, Teste Suor neg, alfa1-antitripsina N
  - ▶ TC: áreas de densificação pulmonar bilaterais e pequena atelectasia LM

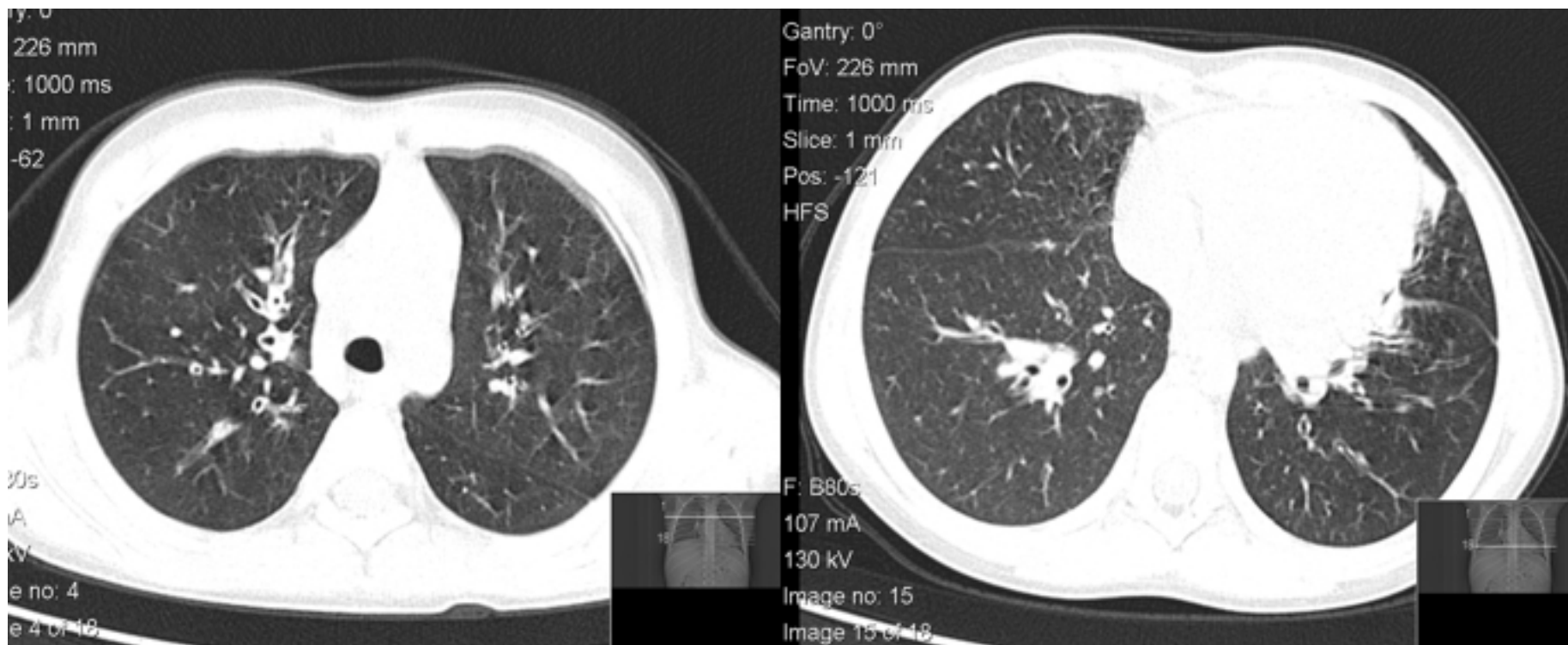
## Caso 2



### Caso 2

- ▶ tosse/broncorreia mantidas e novas infecções sob cinesiterapia regular
- ▶ TC: 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.

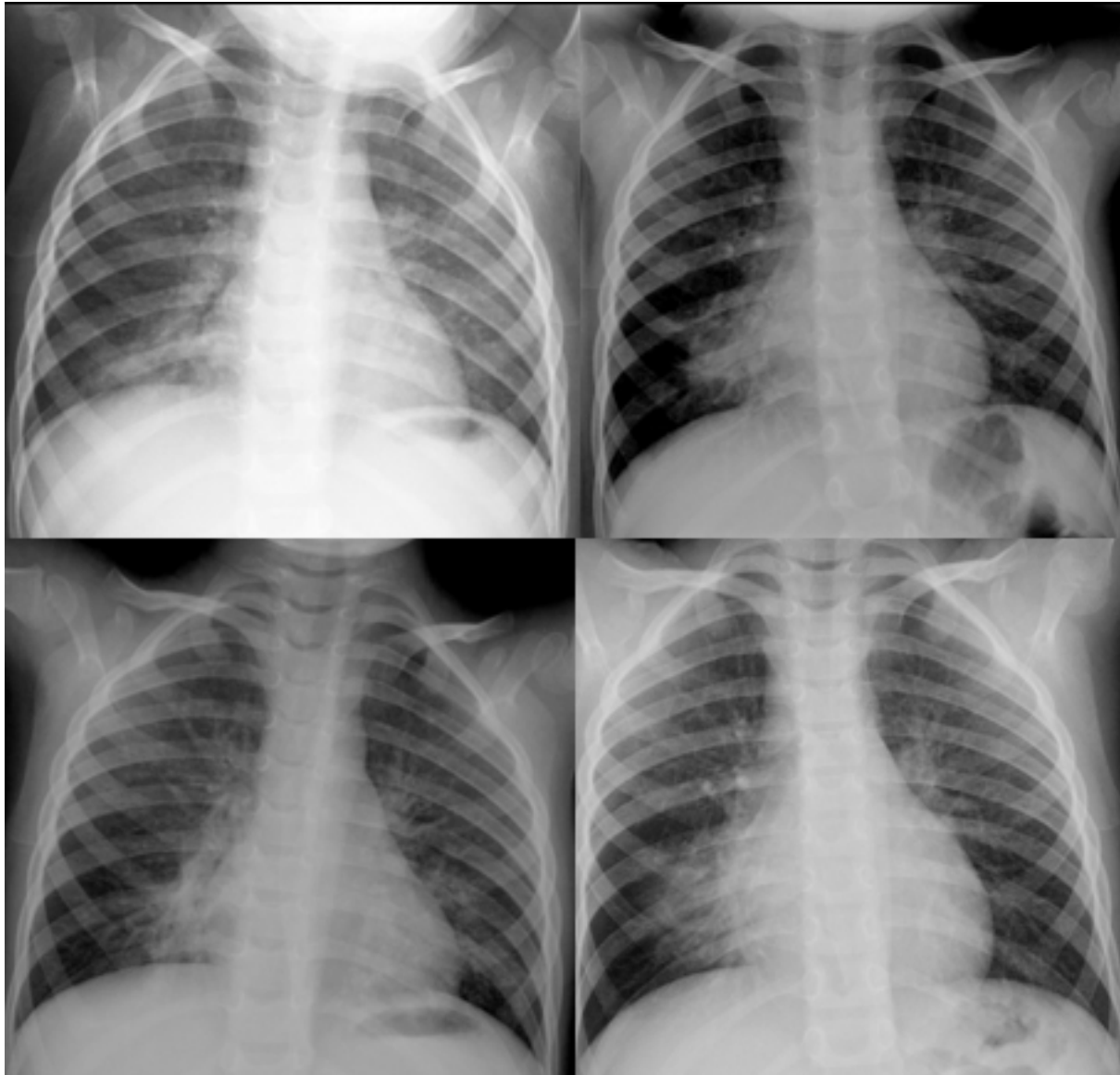
IDP

- ▶ terapêutica: AB profilático  
Igs sc (já suspensas)  
cinesiterapia regular, imunizações,  
tratamento precoce de infecções

### Caso 3

- ▶ ♀, 6A
- ▶ pneumonias recorrentes à dta  $\geq$  2º ano de vida
- ▶ Rx sempre com alterações na mesma localização

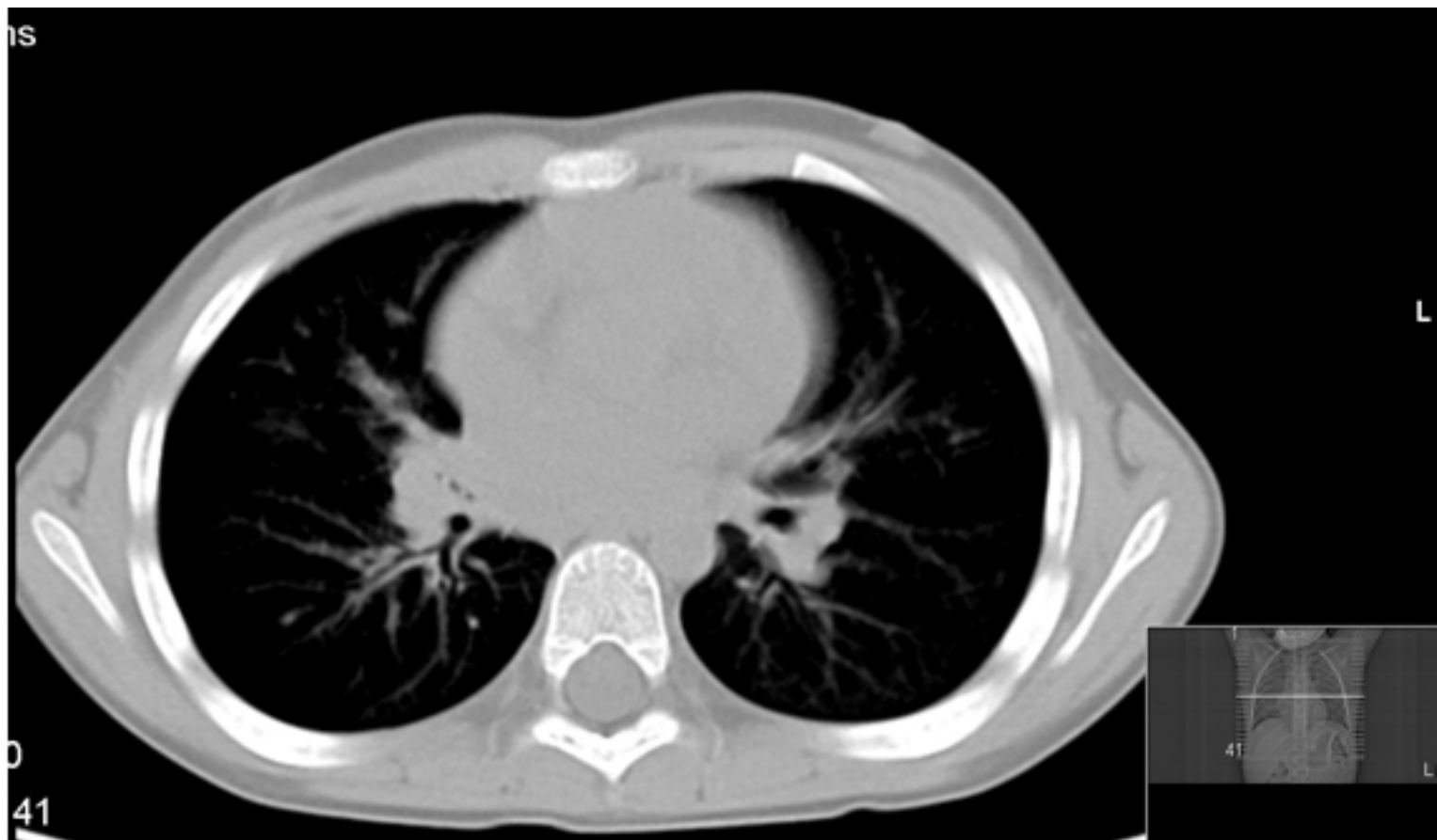
Caso 3



### Caso 3

- ▶ INVESTIGAÇÃO
  - ▶ IgA, IgM, IgG e subclasses N, IgE ligeiramente ↑ , Phadiatop e Foodmix negativos: linfopenia ligeira com  $CD_4/CD8$  N
  - ▶ 1ª BF N (3A)
  - ▶ TC mostrou diminuição do calibre brônquio LM associada a consolidação atelectásica LM

Caso 3



estenose confirmada posteriormente em BF

### **Em Resumo...**

- ▶ O diagnóstico de PR implica confirmação radiológica e normalização após a fase aguda (6-8 sem dp)
- ▶ as causas mais frequentes de PR são a aspiração e a asma
- ▶ a abordagem diagnóstica deve ser individualizada e escalonada

### **Em Resumo...**

- ▶ quando o índice de suspeição de asma é forte, a investigação só deve ser iniciada na ausência de resposta a um tratamento adequado e agressivo
- ▶ outras alterações radiológicas persistentes que não PR, podem também merecer investigação individualizada.

### **Complicações Pneumonia**

- ▶ Derrame Pleural
- ▶ Abcesso Pulmonar
- ▶ Pneumatoceles
- ▶ Insuficiência Respiratória
- ▶ Sepsis

### Derrame Pleural Parapneumónico

- ▶ 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



**Derrame**



### 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

## 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)

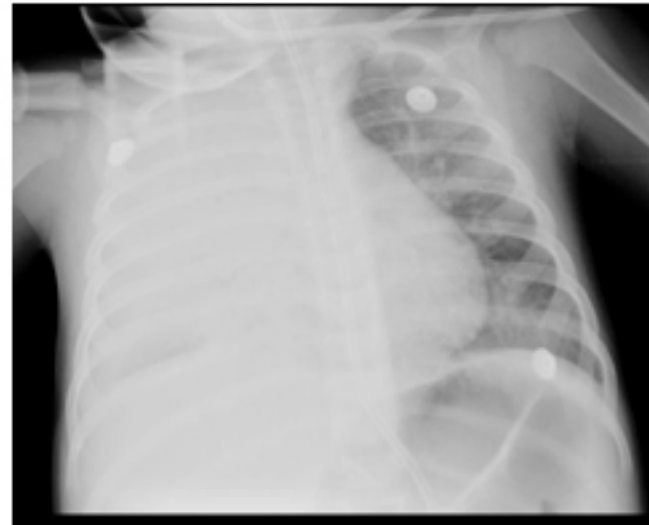
SDR

▶ macicez à percussão

▶ AP ↓ MV, atrito pleural

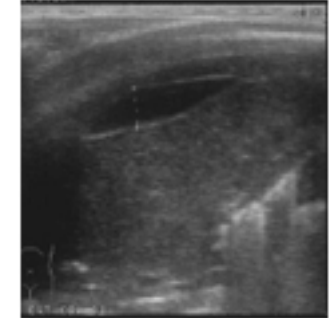
### Diagnóstico

- ▶ **Rx torax** (de pé, semi-sentado)
  - ▶ postura escoliótica (defesa)
  - ▶ obliteração do seio costo-frênico

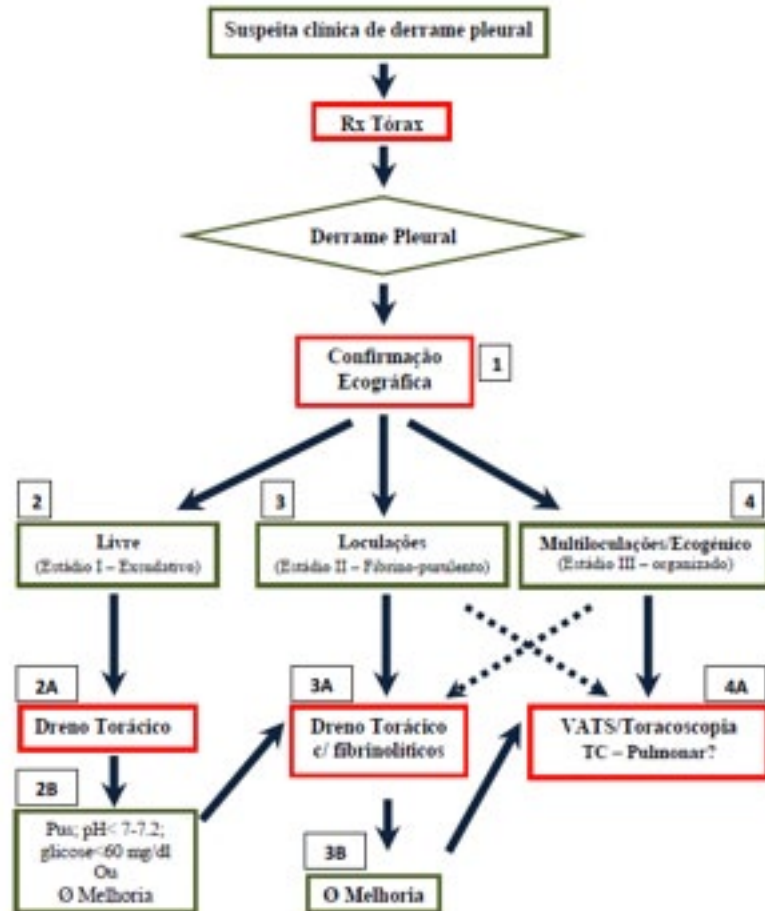


### Diagnóstico

- ▶ **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 (dd empiema, DP loculado 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 Pneumococo (tubo estéril)
  - ▶ PCR universal (tubo estéril)
- ▶ Exame citoquímico (tubo estéril+tubo EDTA)
  - ▶ pH, glicose, proteínas, albumina, LDH, exame citológico

## Características DP

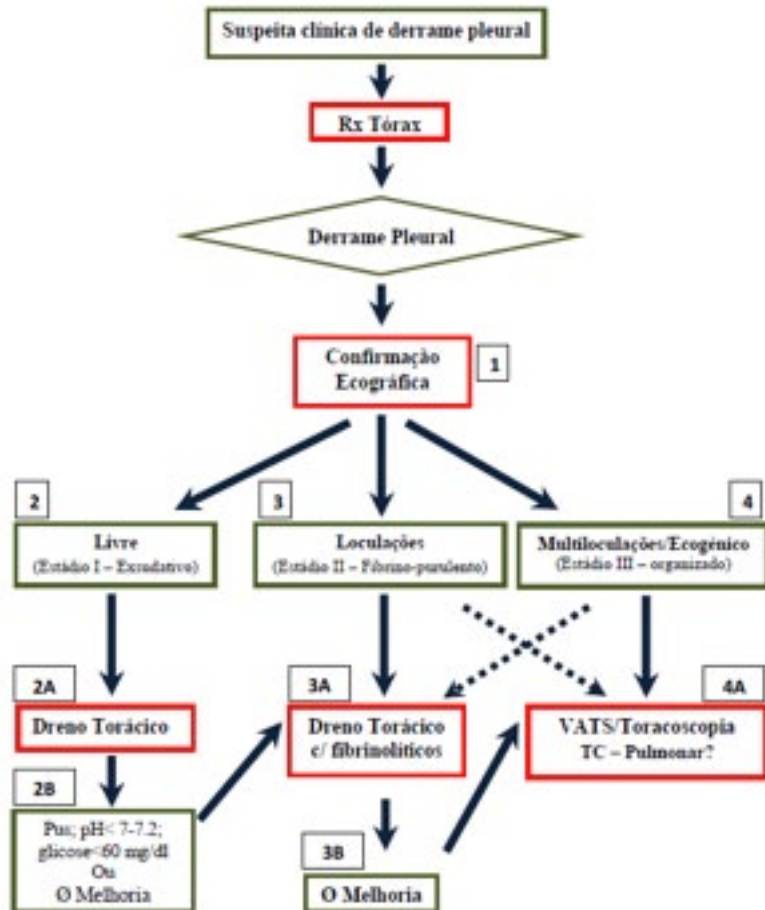
	Transudato	Exsudado	Empiema
<b>Aparência</b>	Seroso	Exsudado fino	Turvo – pus
<b>Leucócitos</b>	1000 cél/mm <sup>3</sup> (<1000)	5000 cél/mm <sup>3</sup> (>1000)	25.500 – 55.000 cél/mm <sup>3</sup> (>5000)
<b>PMN (%)</b>	50	> 90	> 95
<b>Proteínas (ratio liq. pleural/soro)</b>	< 0,5	> 0,5	> 0,5
<b>LDH (ratio liq. pleural/soro)</b>	< 06	> 0,6	> 0,6
<b>LDH</b>	< 200 IU/ml	> 200 IU/ml	> 1000 IU/ml
<b>Glicose</b>	> 60 mg/dl	< 60 mg/dl	< 40 mg/dl
<b>pH</b>	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 tx médica
  - ▶ empiema complexo, organizado/"pulmão encarcerado"

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

## Protocolo de Abordagem



### **Fibrinolíticos**

- ▶ Contra-indicações
  - ▶ reacção alérgica prévia (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/Rx do derrame
  - e
  - ▶ drenagem inferior a 25-50ml/dia ou 1-1,5ml/Kg/dia

### Evolução

- ▶ habitualmente favorável com resolução completa



### Em Resumo...

- ▶ Derrame Pleural – complicação ++ frequente
- ▶ suspeitar de complicação/DP quando febre persistente apesar de tx AB adequada e/ou agravamento quadro respiratório
- ▶ diagnóstico complicações – imagem  
Rx/Eco/TC

### **Em Resumo...**

- ▶ Tratamento:
  - ▶ antibioterapia
  - ▶ eventual drenagem
- ▶ Evolução
  - ▶ favorável, dependente da presença de co-morbilidades

## **PATOLOGIA RESPIRATÓRIA CRÓNICA**

Miguel Félix

---

2º CURSO DE FORMAÇÃO  
PARA INTERNOS: 2013 - 2014



### **Patologia respiratória crónica**

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

### **Estridor crónico**

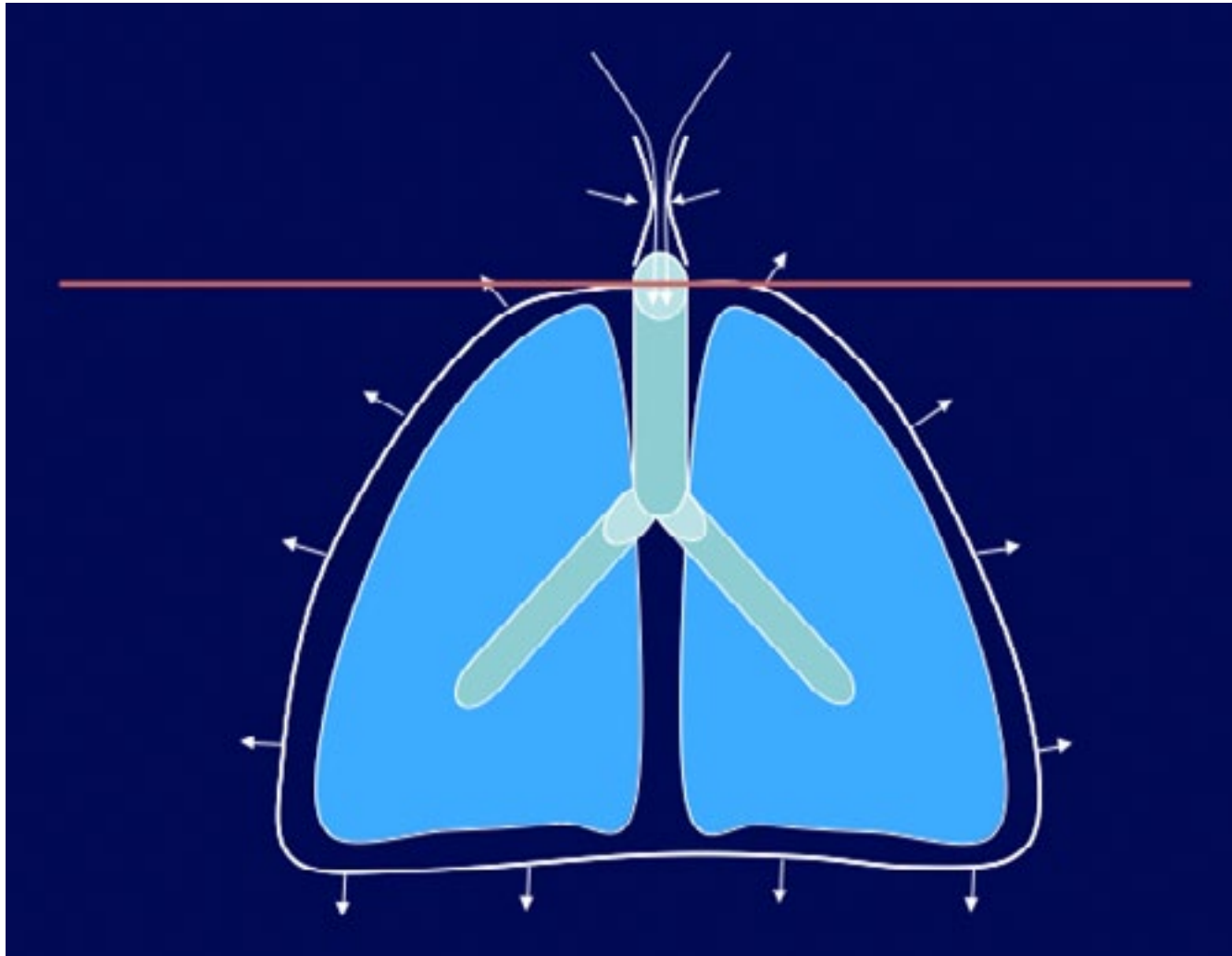
- ▶ “a palavra “estridor” é originária do termo latino stridulus, que quer dizer chiado, assobio, sibilo. O estridor é um sintoma audível, produzido por um fluxo rápido e turbulento do ar, através de um segmento estreitado do tracto respiratório...”
- ▶ som mais ou menos áspero, agudo, ou “musical”, 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



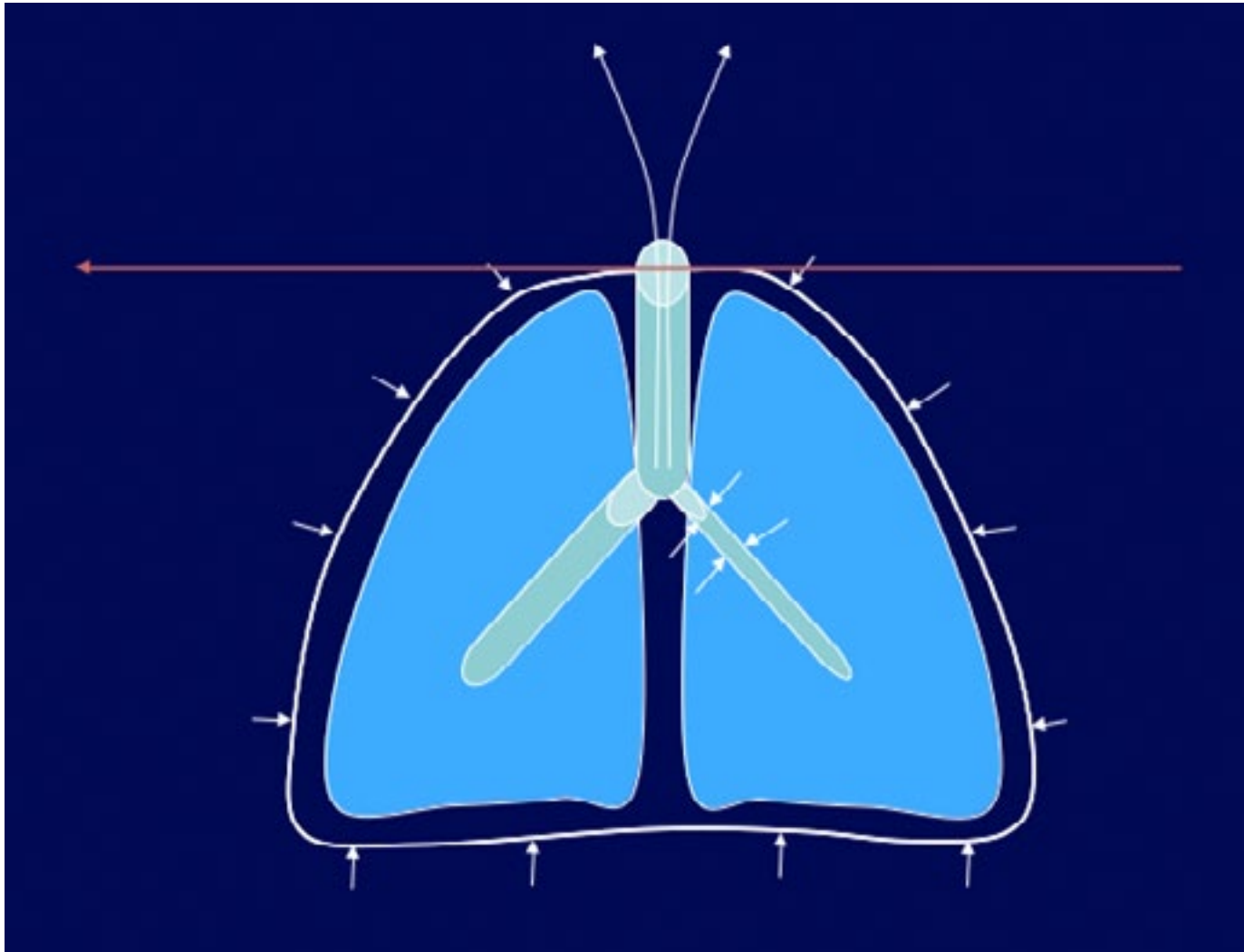
Inspiratório



### **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

Expiratório

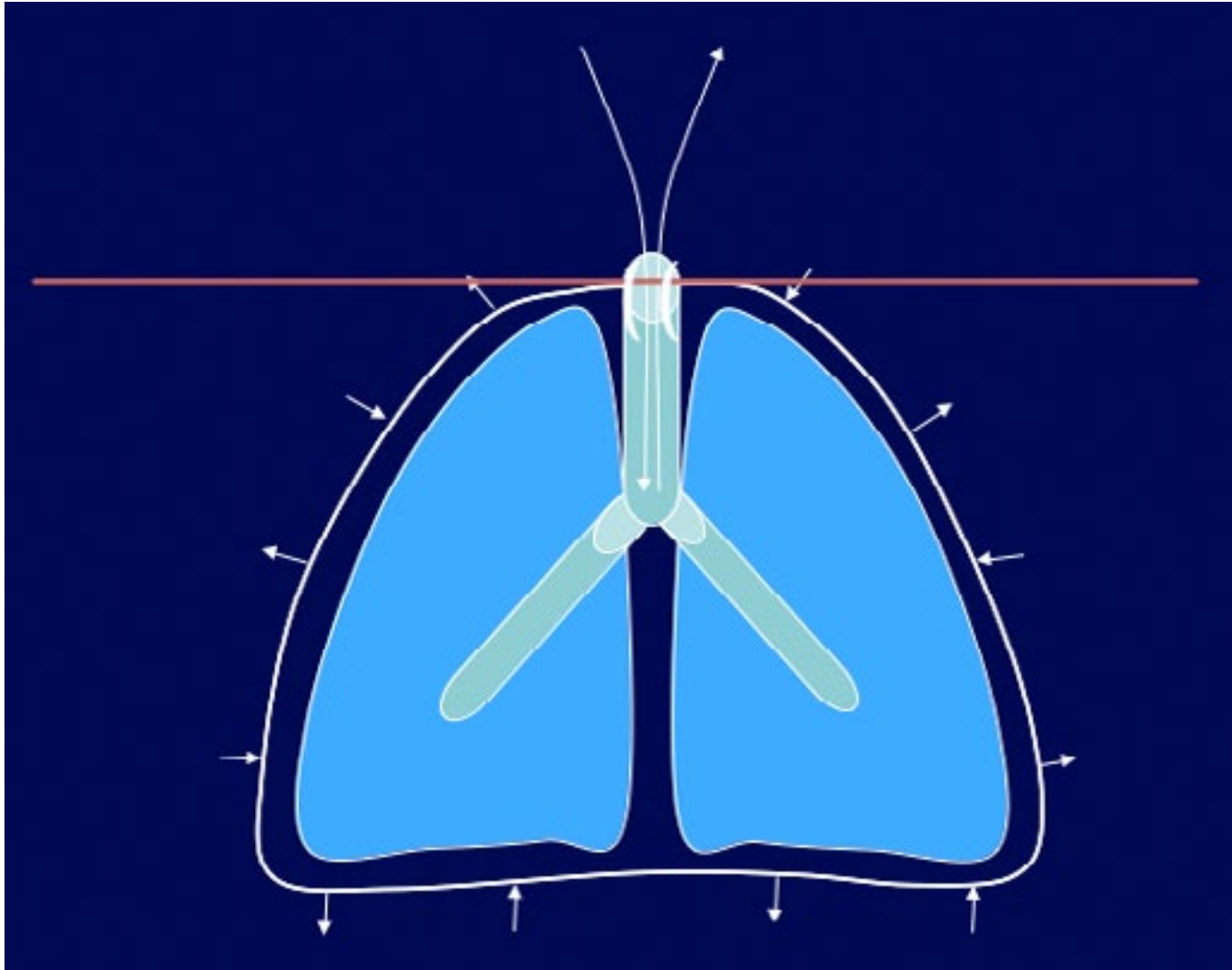


### **Bifásico**

- ▶ 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 estato-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 crônico (>10-14 dias)

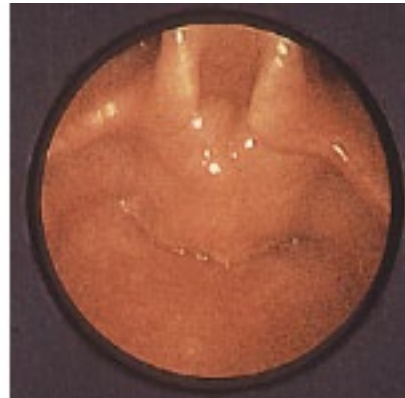
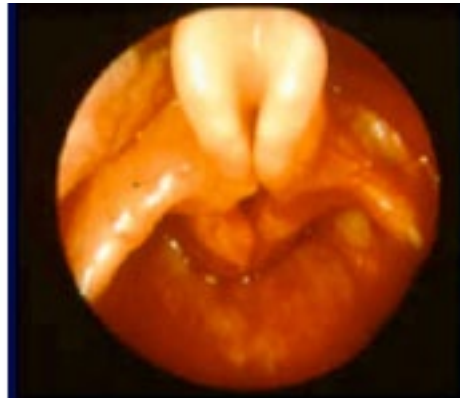
Extratorácicas	Intratorácicas
laringomalácia (até 75 a 80%)	traqueomalácia
disfunção CV (2ª causa em lactentes?)	broncomalácia
estenose laríngea/ subglótica	compressão vascular da traqueia
angioma glótico/subglótico	outras compressões extrínsecas
laringite crônica	estenose traqueal congénita (anéis completos)
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

## 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 bilateral

#### ▶ 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 crônico**

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

### Patologia respiratória crónica

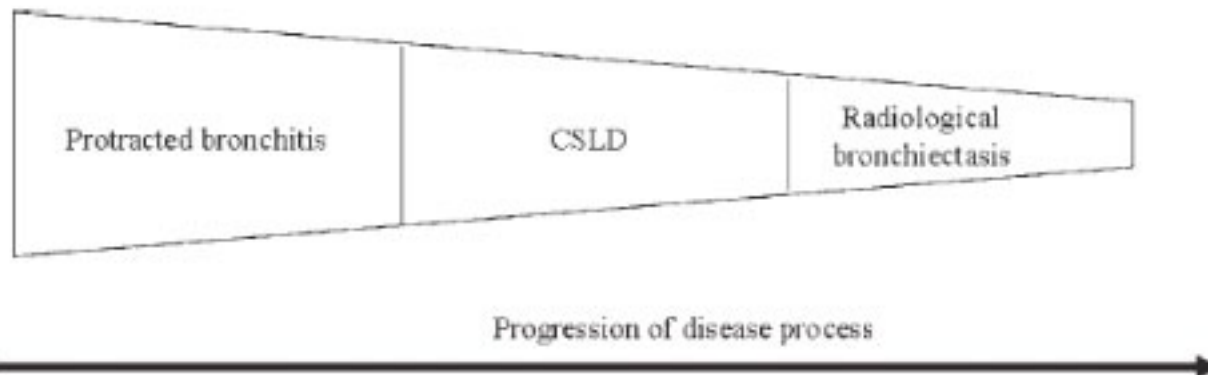
1. Estridor crónico
2. Patologia supurativa broncopulmonar
3. Sequelas de infecções víricas

### Definição

- ▶ Patologia supurativa broncopulmonar crônica
  - ▶ 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, daí 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 fervores grosseiros
- ▶ Agravam durante intercorrências víricas
- ▶ Não respondem a broncodilatadores

### **Bronquite bacteriana e tosse crônica?**

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

### **BBP - radiologia**

- ▶ Radiografias muitas vezes referiadas 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**

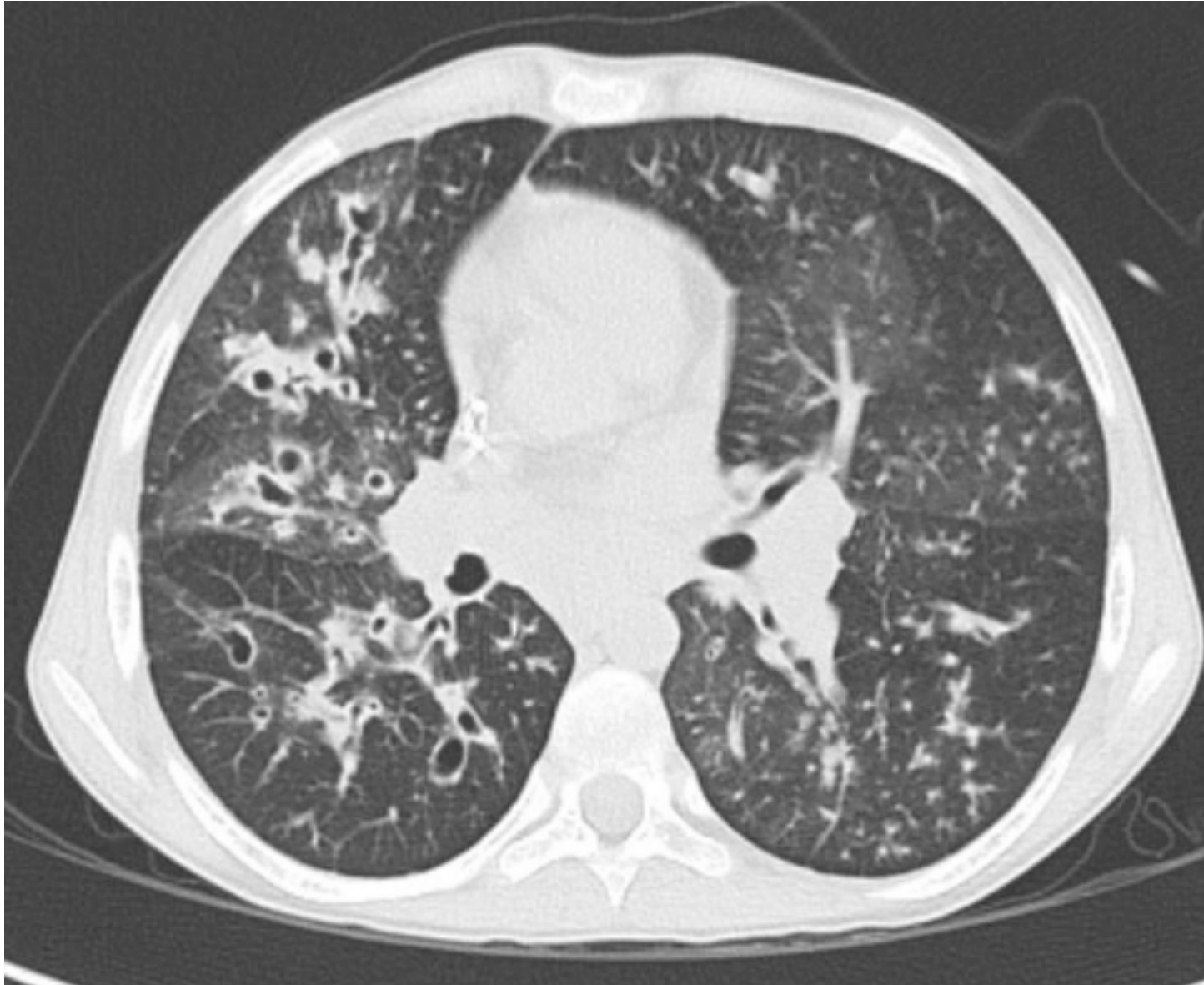
Clinical profile	PBB	CSLD	Bronchiectasis
<b>Symptoms<sup>a</sup></b>			
Chronic wet cough	+	++	+++
Wheeze	– (but asthma may co-exist)	+/-	+/-
Dyspnoea	–	+/-	+/-
Hemoptysis	–	–	+/-
Recurrent pneumonia	–	+/-	+/-
Pulmonary hypertension	–	–	+/-
<b>Signs<sup>a</sup></b>			
Digital clubbing	–	+/-	+/-
Pectus 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>54</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 crônica**

1. Estridor crônico
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
  - ▶ Hipoxemia 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 Foreign bodies
Drugs	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]

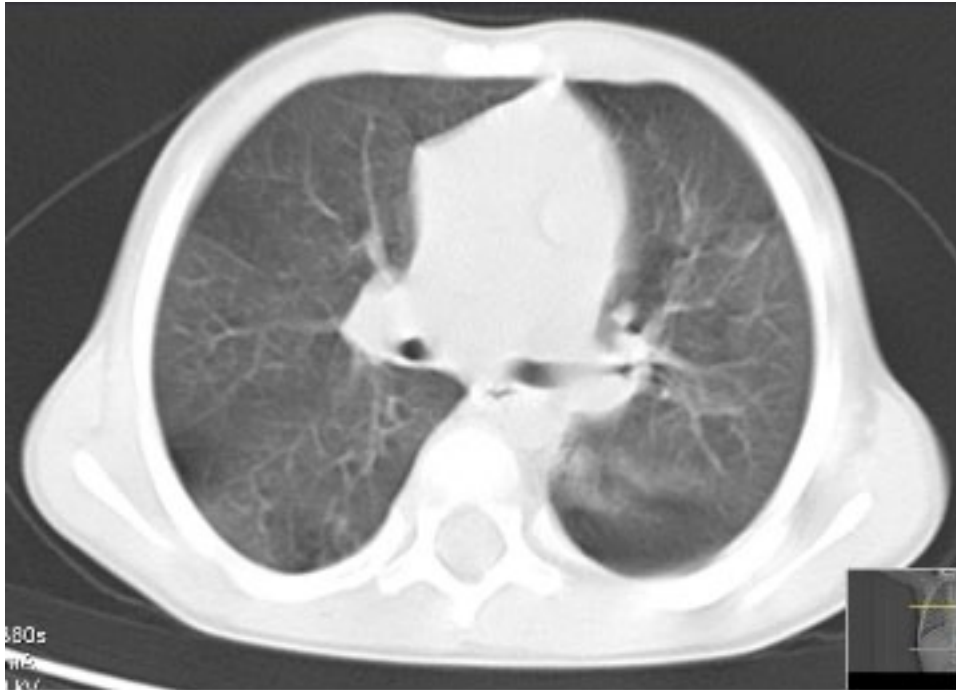
### **BO - diagnóstico**

- ▶ 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





BO pós-Adenovirus, 6 anos



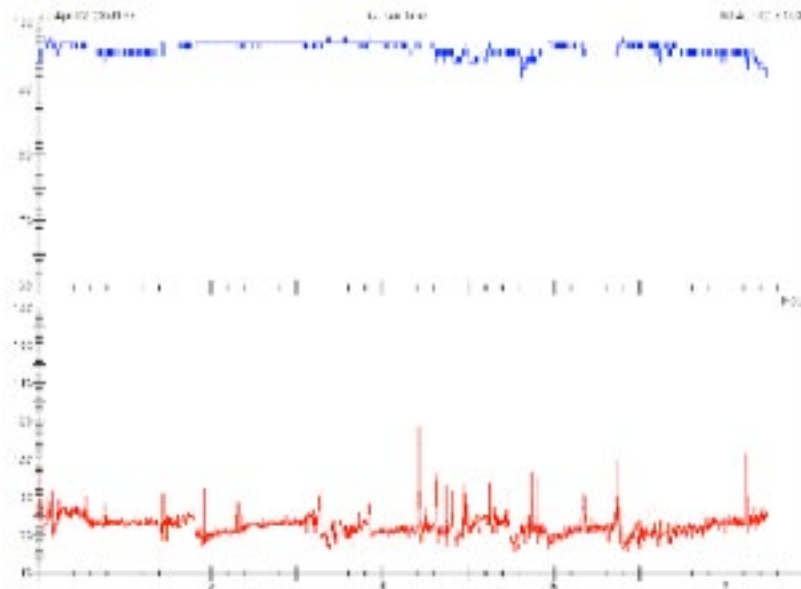
BO pós-infecciosa, 7.5 anos



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)

 **SÍNDROME DE INTESTINO CURTO  
E INSUFICIÊNCIA INTESTINAL**

Carla Maia

### **Insuficiência Intestinal**

- ▶ Absorção intestinal de líquidos, eletrólitos e nutrientes insuficiente para necessidades diárias e crescimento
  - ↳ Dependência de nutrição parenteral (NP)
- ▶ Síndrome do Intestino Curto (SIC)
  - ▶ ↓ comprimento intestinal
  - ▶ ↓ capacidade de absorção
- ▶ Enteropatias congênitas
- ▶ Aganglionose e outras doenças da motilidade

## SIC - etiologia

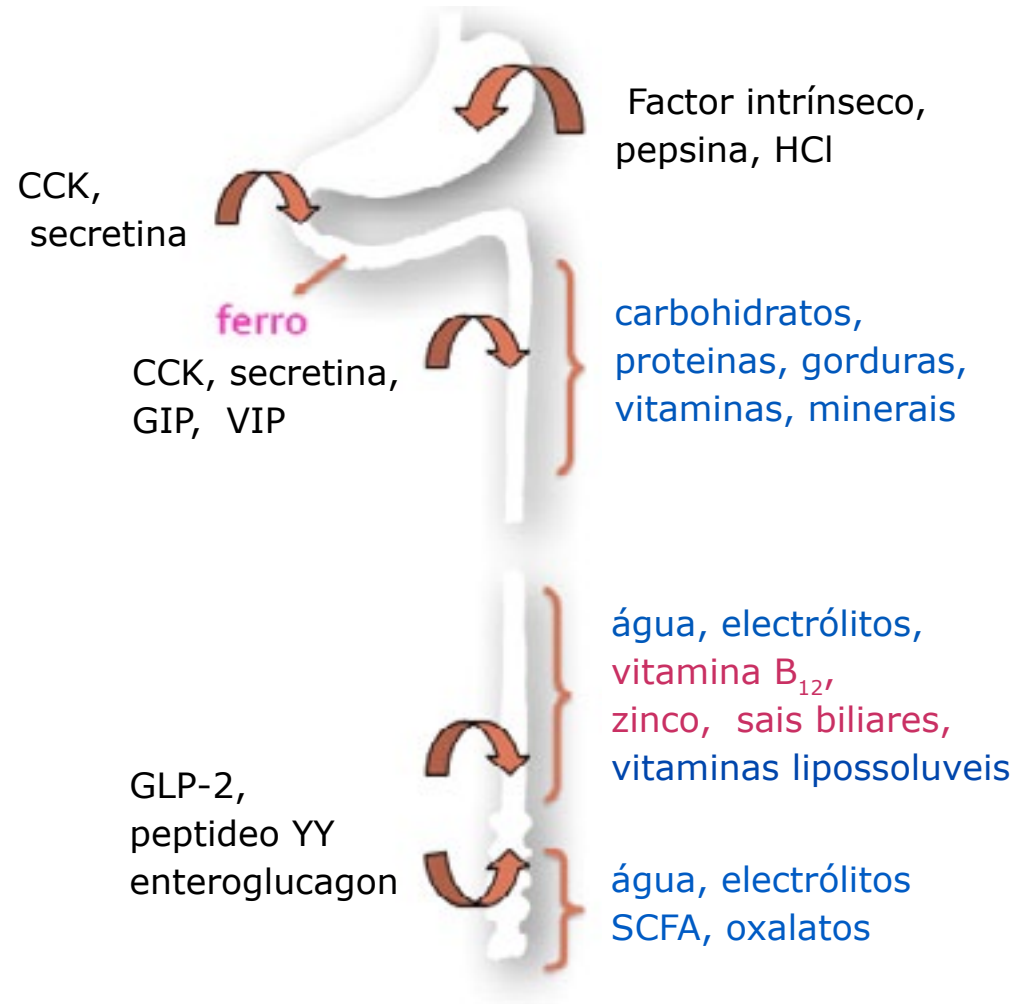
	International <sup>9</sup>	France <sup>9</sup>	Canada <sup>10</sup>	USA <sup>11</sup>
Intestinal atresia	23%	39%	30%	30%
Volvulus	24%	24%	10%	10%
Gastroschisis	14%	14%	12.5%	17%
NEC	27%	14%	35%	43%

Goulet O. S Afr J Clin Nutr 2010

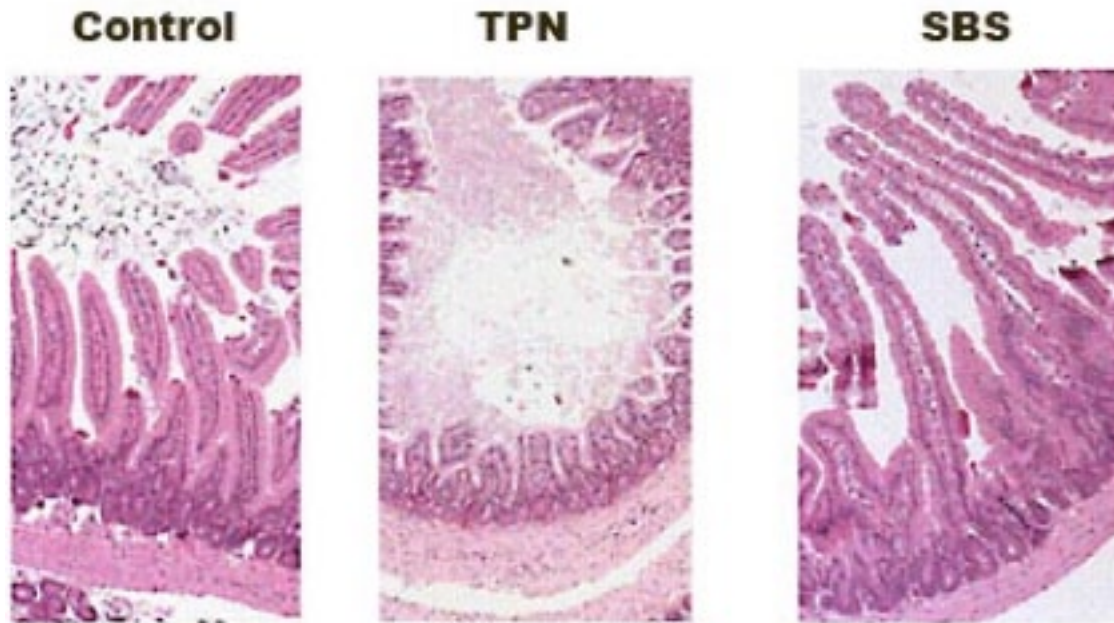
- ▶ Incidência baixa e variável (prematuridade e baixo peso)
- ▶ Internamentos prolongados, custos elevados



## Adaptação Intestinal



## Adaptação Intestinal



- ▶ Alimentação enteral
- ▶ Factores hormonais
  - ▶ hGH, GLP-2, enteroglucagon, EGF
  - ▶ Peptídeo YY; IGF-1; gastrina....

### **Adaptação Intestinal - factores**

- ▶ Comprimento intestino delgado restante (< 40 cm )
- ▶ Tipo de segmento restante / Competência intestino restante
- ▶ Idade do doente
- ▶ Presença valvula ileo-cecal/cólon
- ▶ % aporte enteral 12 semanas pós-operatório
- ▶ Nº infecções cateter
- ▶ Presença colestase



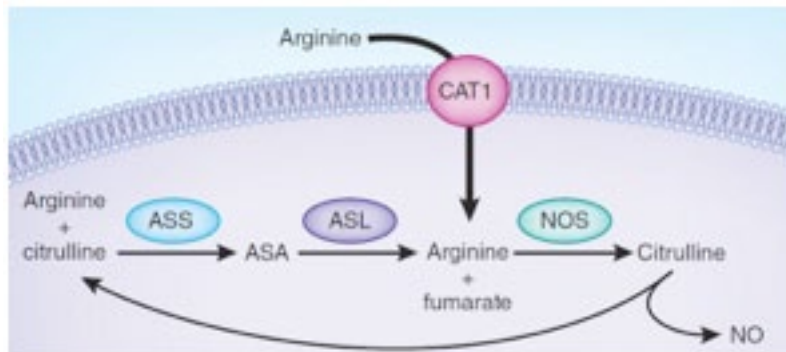
### **Biomarcadores**

## Citrulina Plasmática

### Plasma Citrulline Concentration Reflects Enterocyte Mass in Children With Short Bowel Syndrome

CÉLINE BAILLY-BOTUHA, VIRGINIE COLOMB, ELIZABETH THIOULOUSE, MARIE-CLOTILDE BERTHE, KARINE GARCETTE, BÉATRICE DUBERN, OLIVIER GOULET, RÉMY COUDERC, AND JEAN-PHILIPPE GIRARDET

- ▶ Aminoácido produzido enterocitos
- ▶ Avaliação funcional massa enterocitária
- ▶ Excretado pelo rim



## Tratamento



### **Objectivos**

- ▶ Promoção da adaptação intestinal (N. enteral)
- ▶ Promover crescimento adequado (N. enteral; NP)
  - ▶ Avaliar necessidades nutricionais
  - ▶ Monitorização estado nutricional
- ▶ Optimizar superfície absorptiva – cirurgias alongamento
- ▶ Prevenção de complicações

## Alimentação Enteral

- ▶ Alimentação Trófica
  - ▶ Leite materno
  - ▶ Fórmula semi-elementar/elementar
- ▶ Progressão
  - ▶ Lenta (débito contínuo---débito intermitente)
  - ▶ Vigilância perdas fecais
- ▶ Diversificação
  - ▶ Otimizar absorção e prevenir aversão alimentar
  - ▶ Fracionar refeições; Adequar ao intestino restante
  - ▶ Preferir solutos tipo OMS

## Nutrição Parenteral

1. Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR)

\*Berthold Koletzko, †Olivier Goulet, \*Joanne Hunt, \*Kathrin Krohn, and ‡Raanan Shamir  
for the Parenteral Nutrition Guidelines Working Group§

JPGN November 2005 - Volume 41 -S 2

## Nutrição parenteral domiciliária



## Tratamento Farmacológico

- ▶ Antiácidos:
  - ▶ Inib bomba prótons, Inib H2
- ▶ Pancreatina, colestiramina
- ▶ Loperamida
- ▶ Procinéticos:
  - ▶ Metoclopramida, eritromicina
- ▶ Antibióticos *per os*:
  - ▶ Metronidazol, gentamicina



Factores de crescimento?

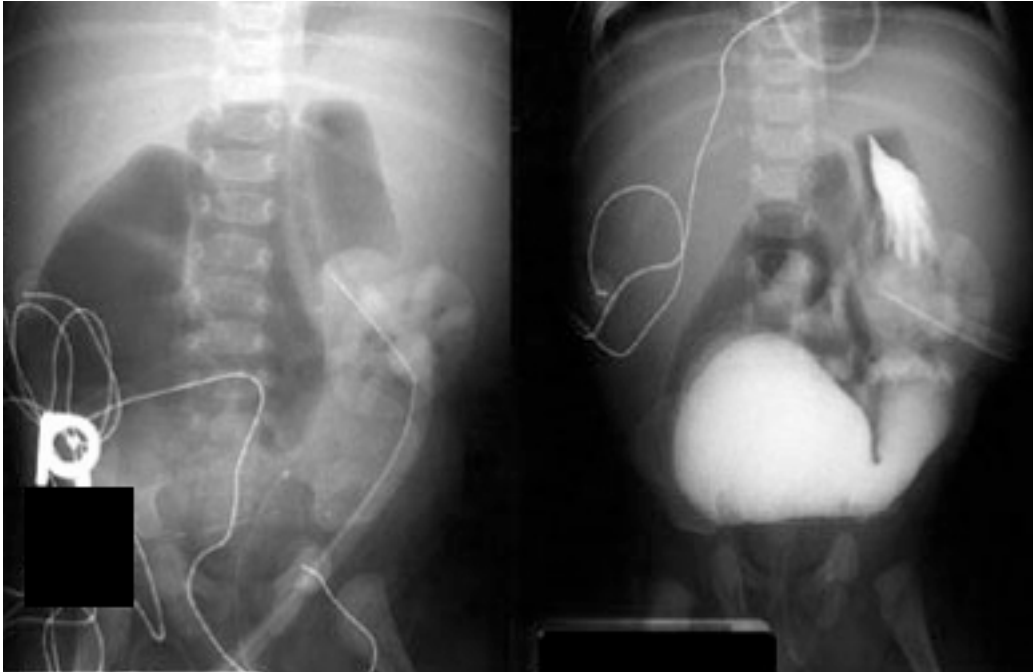
## Monitorização

- ▶ Crescimento (parâmetros antropométricos)
- ▶ Massa óssea
- ▶ Vitaminas (A,D,E, K)
- ▶ Vitamina B12
- ▶ Minerais
  - ▶ Cálcio, Magnésio
- ▶ Oligoelementos
  - ▶ Ferro, Zn

### **Prevenção de Complicações**

- ▶ Síndrome de Ansa Cega e Sobre-crescimento Bacteriano
- ▶ Infecções Associadas ao Cateter Venoso Central (CVC)
- ▶ Doença Hepática Associada Nutrição Parenteral (DHANP)

### Síndrome da Ansa Cega



- ▶ Estase e proliferação bacteriana : D-Lactato, inflamação
- ▶ Risco de translocação bacteriana: sepsis
- ▶ >> DHANP

### **Infecção Associada CVC**

- ▶ Incidência : 0.9-11 infec/1000 dias CVC
- ▶ Prevenção:
  - ▶ Protocolos técnica asséptica
  - ▶ Uso clorhexidina >0,5%
  - ▶ Encerramento com etanol
  - ▶ Encerramento com antibióticos



### **DHANP**

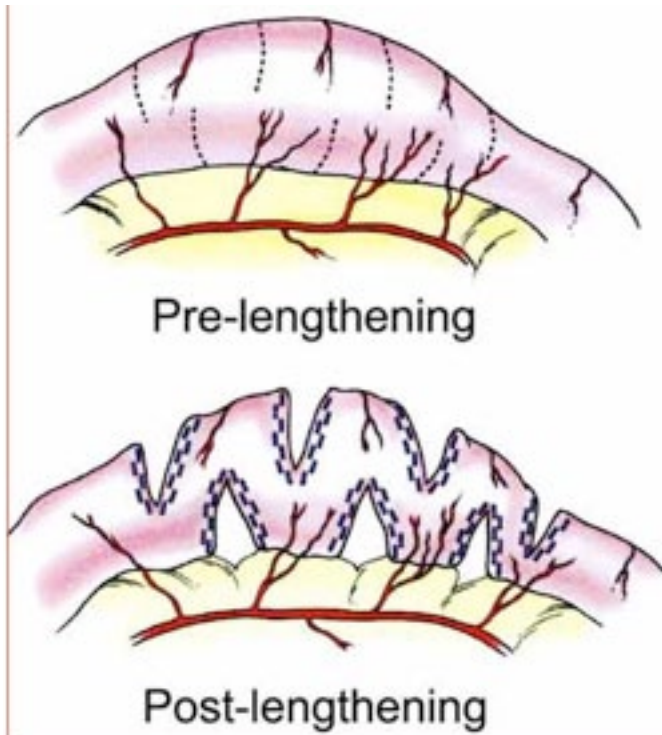
- ▶ Prevalência :
  - ▶ 40-60% crianças ; até 85 % lactentes sob NP prolongada
  
- ▶ Etiologia multifactorial:
  - ▶ Infecção CVC
  - ▶ Estase intestinal e sobrecrescimento bacteriano
  - ▶ Toxicidade NP
  - ▶ Ø aporte enteral
  
- ▶ Tratamento:
  - ▶ Ciclar NP; Limitar aporte lipidos (1mg/Kg/d)
  - ▶ Ac Ursodesoxicólico
  - ▶ Óleos de peixe ( $\omega$  3: Omegaven®; mistura: SMOF®)

### **Tratamento Cirúrgico**

- ▶ Técnicas de alongamento
- ▶ Transplante intestinal

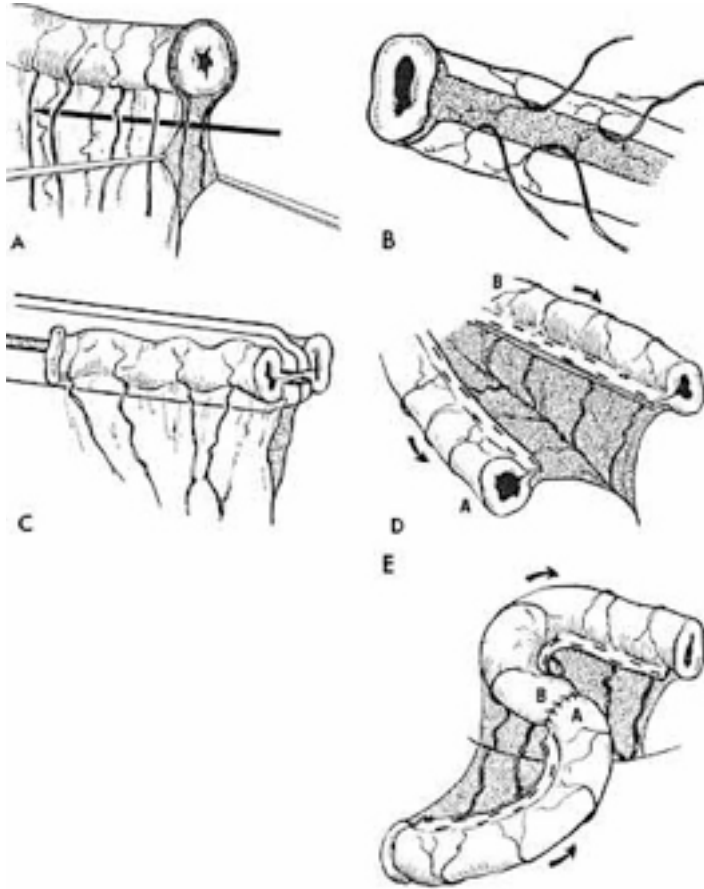
## Técnicas Cirúrgicas de Alongamento

STEP – Serial Transverse Enteroplasty



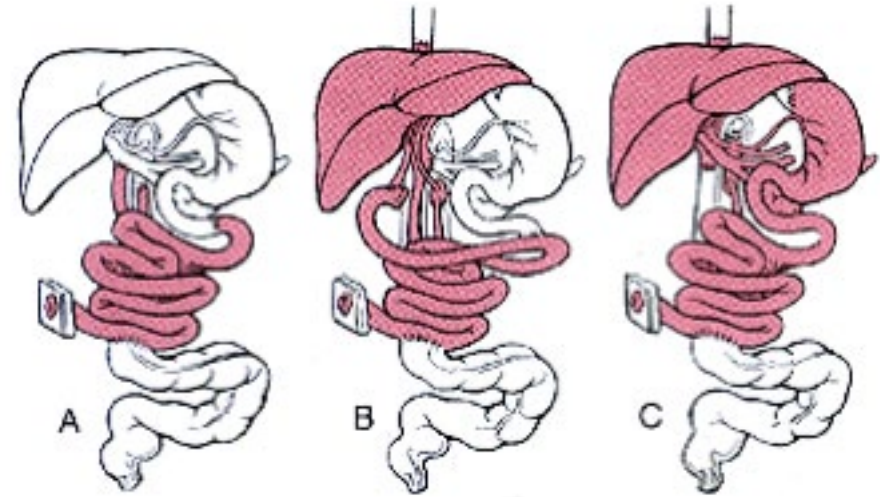
## Técnicas Cirúrgicas de Alongamento

LILT – Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring



## Transplante Intestinal

- ▶ Indicações → Insuficiência intestinal e:
  - ▶ DHANP irreversível
  - ▶ Perda acessos venosos centrais
  - ▶ Sepsis associadas a CVC frequentes...
- ▶ Avaliação multidisciplinar
- ▶ Pós transplante:
  - ▶ Imunossupressão pesada
  - ▶ Rejeição frequente
  - ▶ Risco PTLD



### Comentários Finais

- ▶ Insuficiência intestinal: situações complexidade variável
- ▶ Abordagem multidisciplinar → maximizar adaptação e autonomia intestinal
- ▶ Novos auxiliares diagnóstico e terapêutica promissores:
  - ▶ Citrulina
  - ▶ Factores de crescimento
  - ▶ Cirurgia auxiliar (LILT/STEP)
- ▶ Prevenir complicações (colestase, inf. associada CVC) melhora prognóstico
- ▶ Transplante intestinal para casos seleccionados

## DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

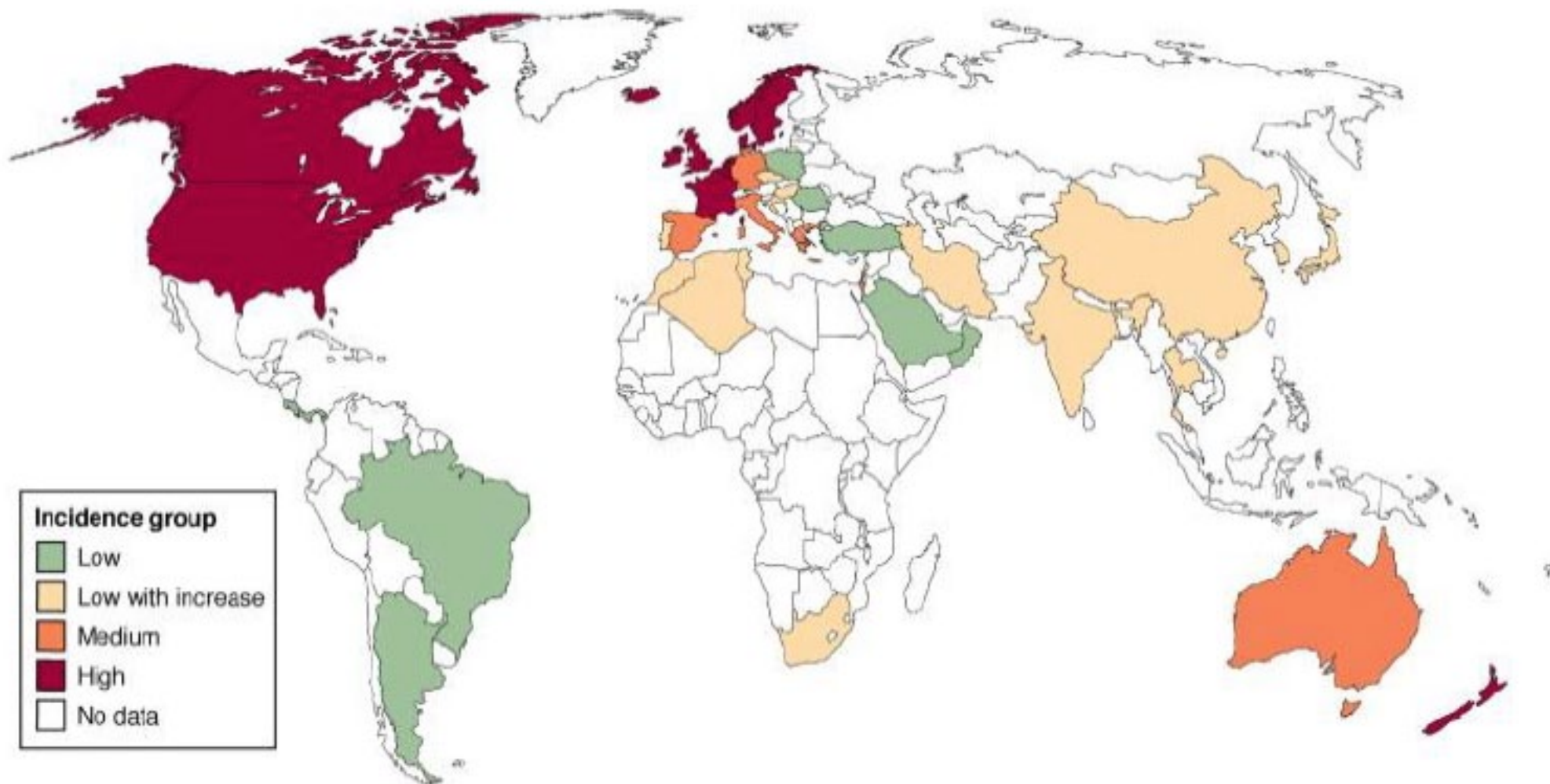
Susana Almeida

---

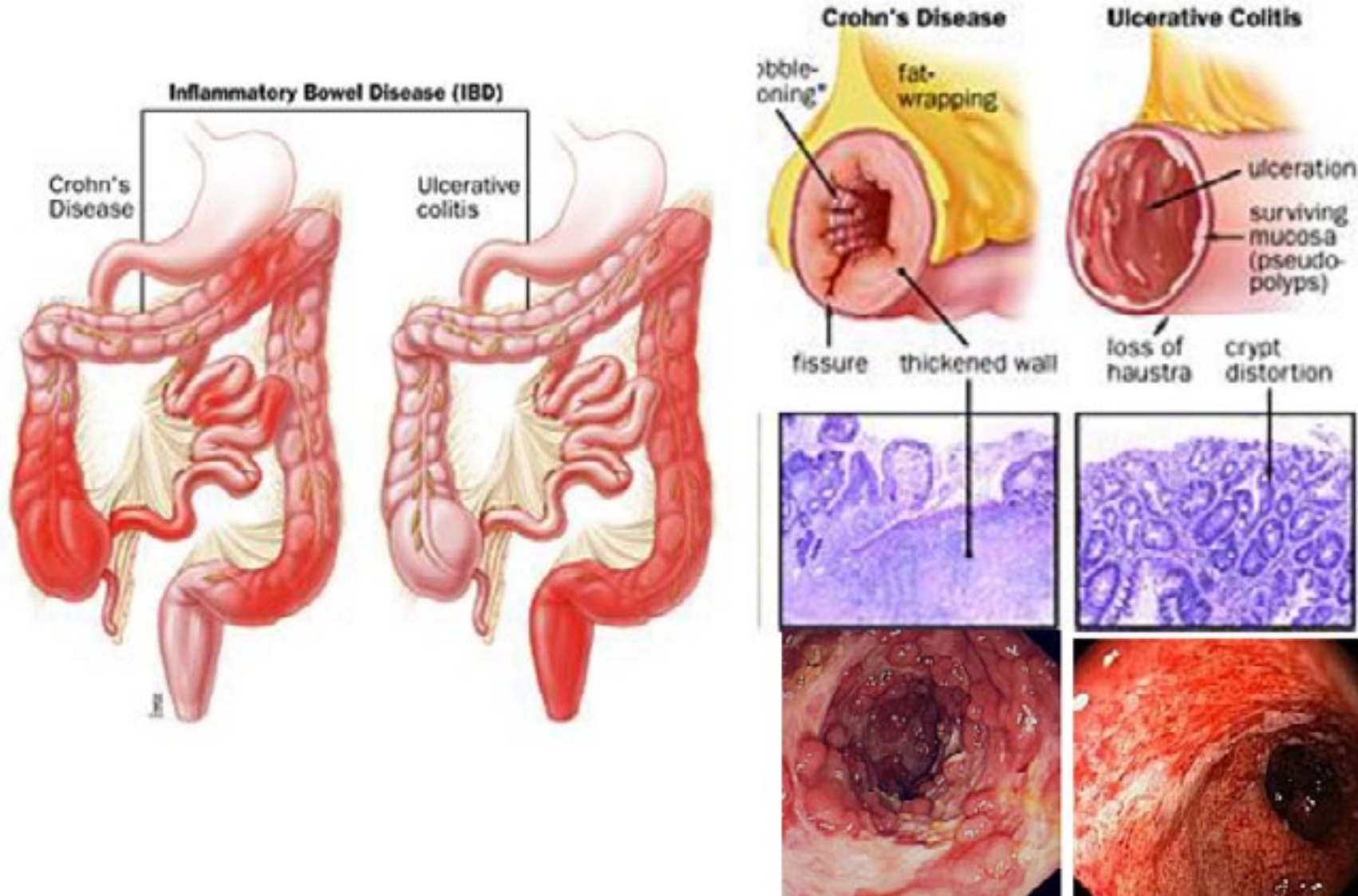
2º CURSO DE FORMAÇÃO  
PARA INTERNOS: 2013 - 2014



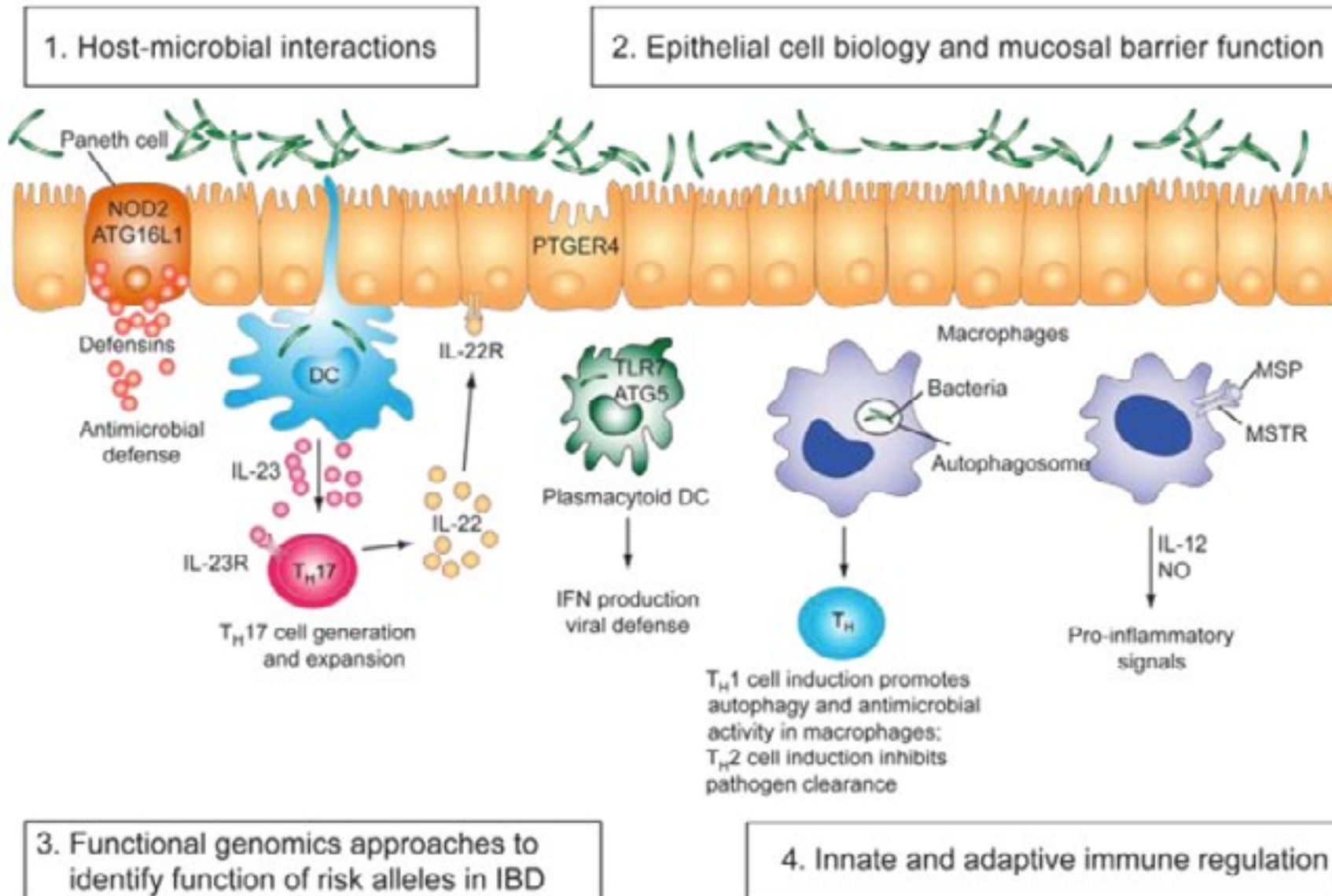
## Incidência Mundial da DII



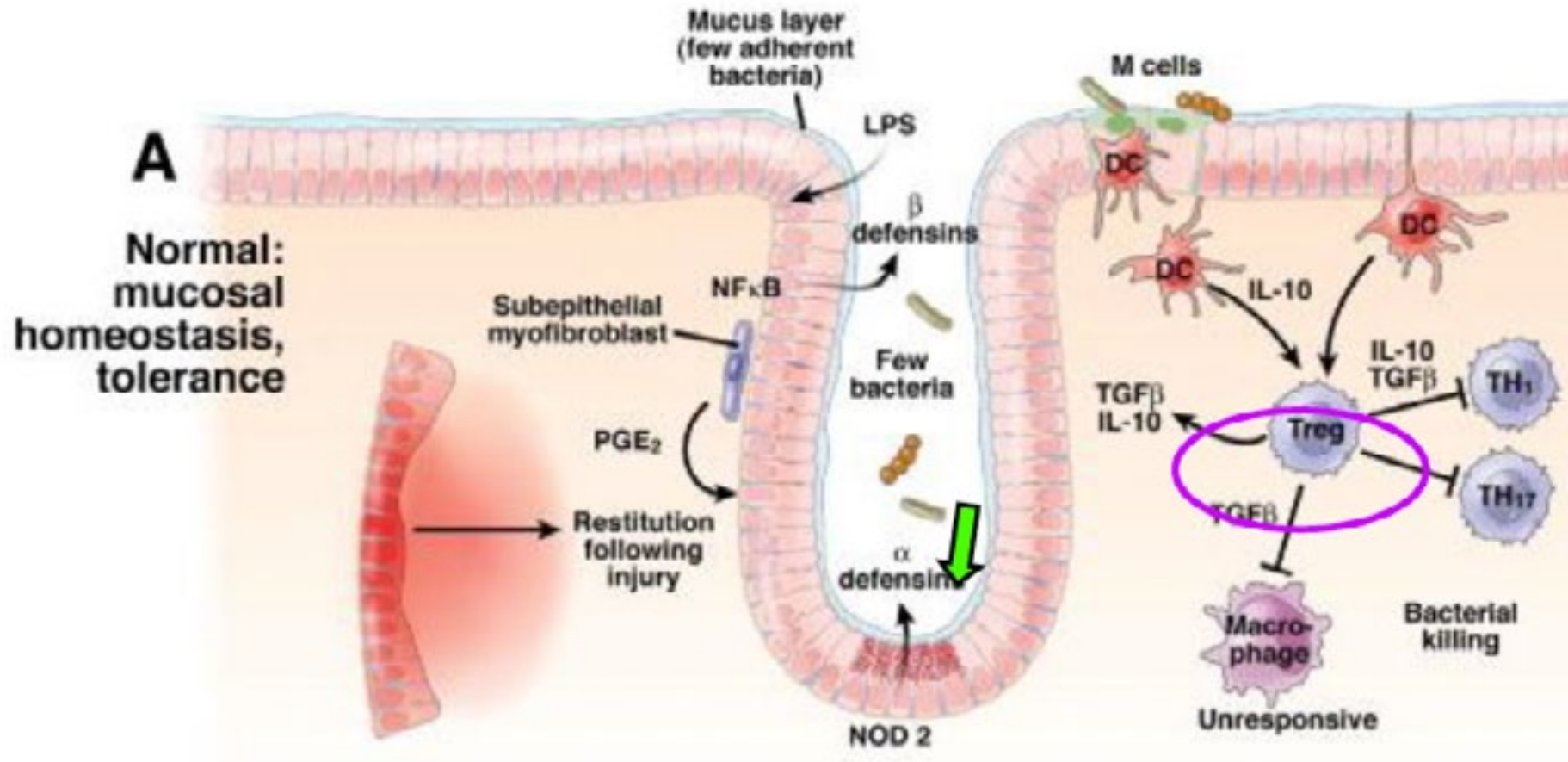
## Doença inflamatória intestinal



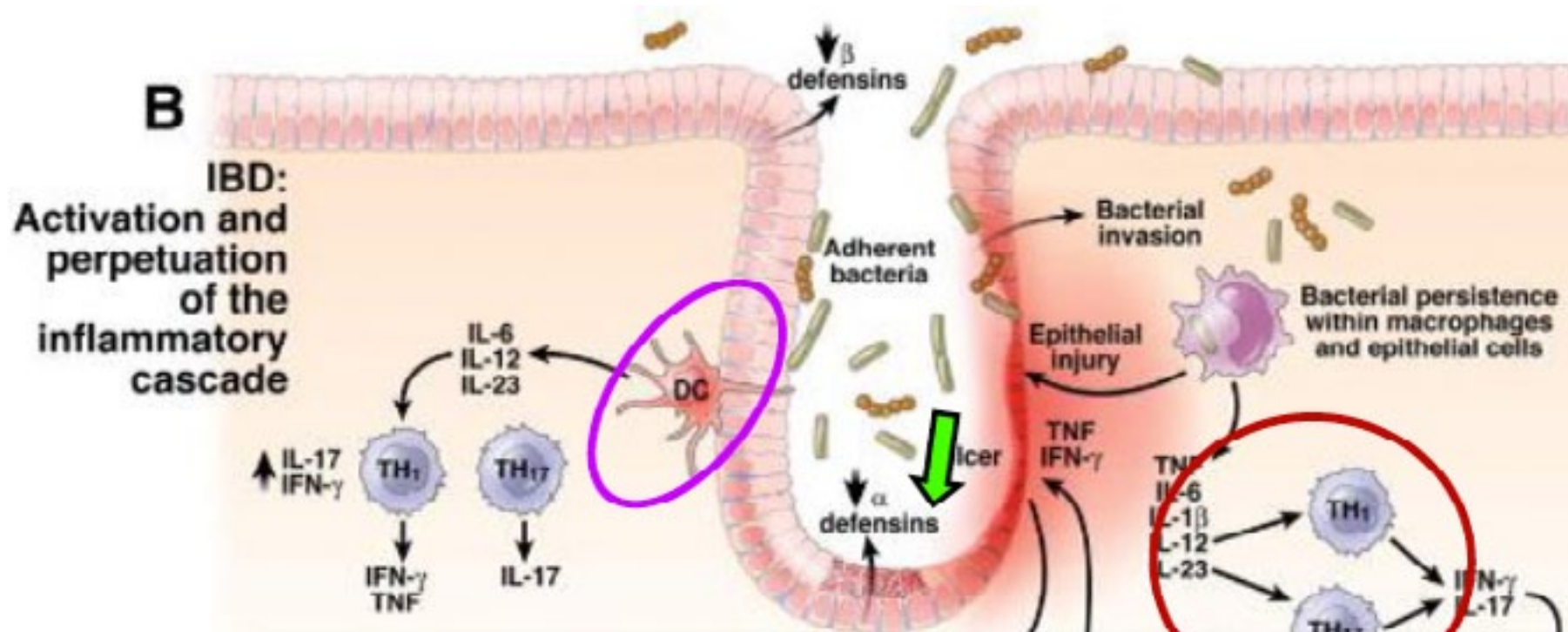
## DII etiologia multifactorial



## Homeostase imunológica da mucosa intestinal



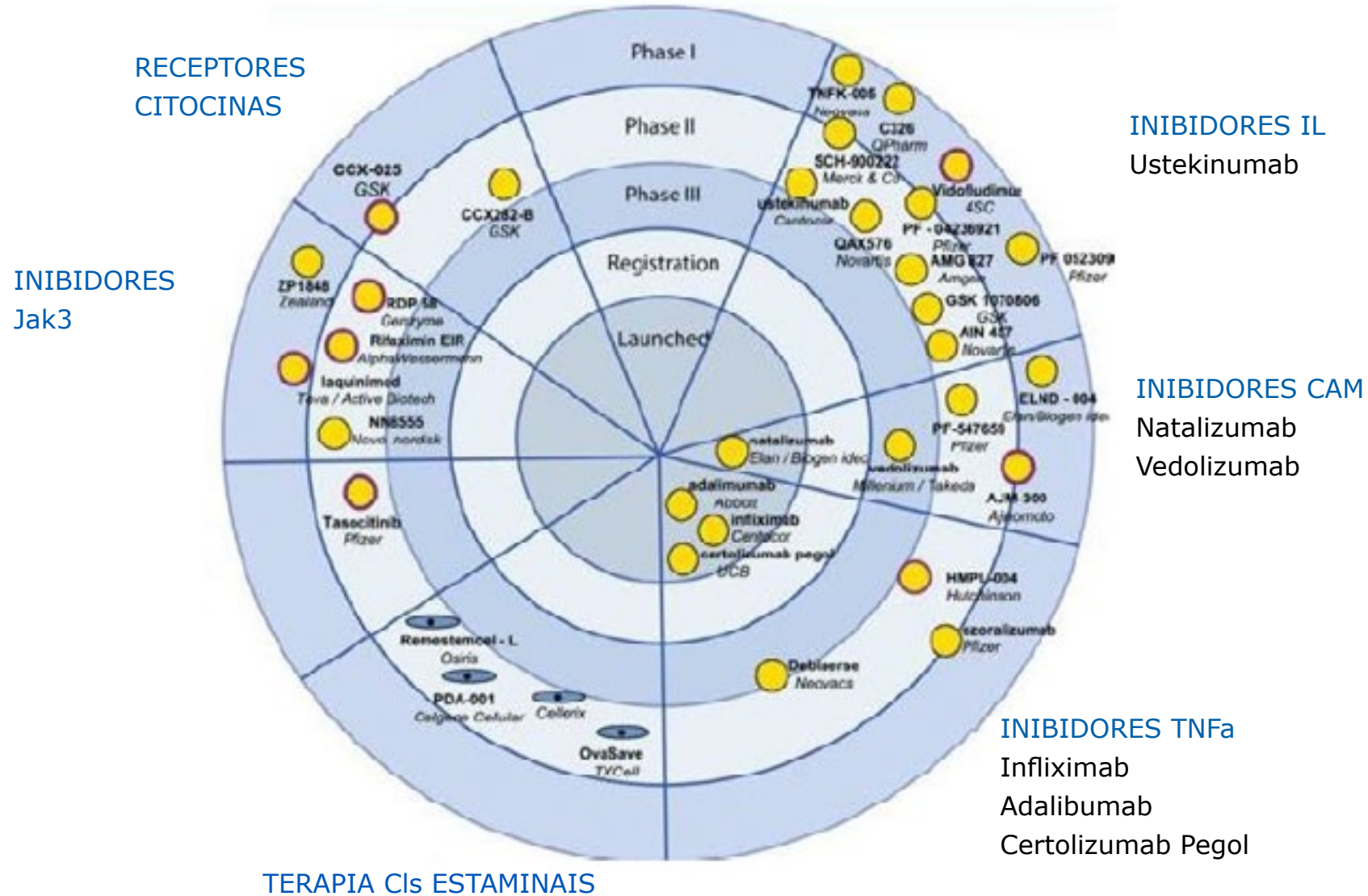
## Mecanismos de perpetuação da lesão tecidual



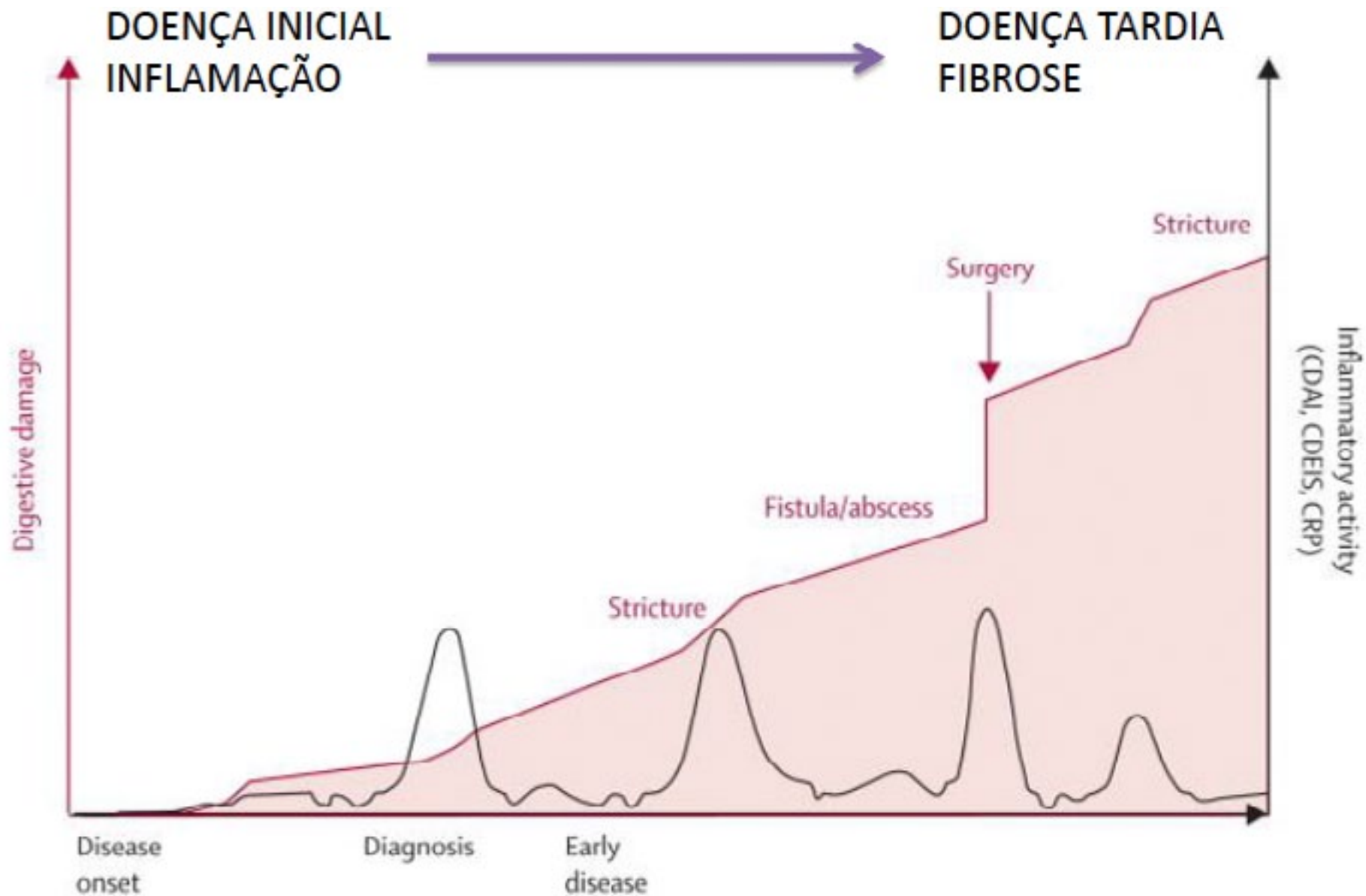
## ALVOS TERAPÊUTICOS.

- Modificadores da resposta inflamatória
- Facilitadores de vias anti-inflamatórias

## Novos Alvos Terapêuticos



## DII Doença Progressiva



Doença Progressiva em Idade Pediátrica

**CCFA Risk Stratification Study (Pediatric Network)**

A prospective cohort study in individuals at risk of developing rapid complications

1100 children with Crohn's at diagnosis

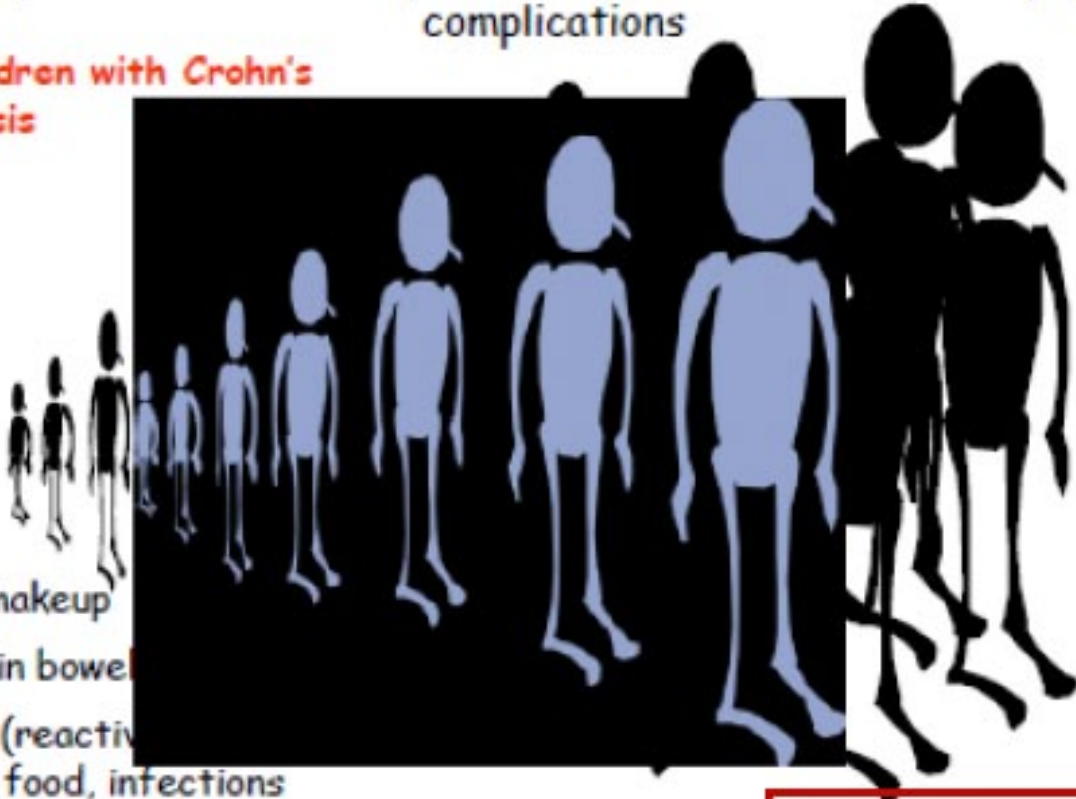
Study:

Genetic makeup

Bacteria in bowels

Serology (reactive to bacteria, food, infections etc)

Environmental Exposures



3 years

160 - 200 patients with complication / surgery

## Prognosis of CD With Onset in Childhood or Adolescence

<i>Study</i>	<i>n</i>	<i>Mean Follow-up (y)</i>	<i>Mortality n (%)</i>	<i>Surgery n (%)</i>	<i>Growth Failure n (%)</i>
Gryboski (1978)	86	6	—	31 (36%)	15 (17%)
Farmer (1979)	522	7.7	13 (2%)	356 (68%)	39 (8%)
Plentis (1984)	67	15	9 (13%)	56 (84%)	21 (31%)
Langholz (1997)	23	—*	0	10 (43%)	6 (26%)

\*Cohort diagnosed 1962–1987

Clínica

### CROHN'S DISEASE

MAY INVOLVE ANY SEGMENT OF THE GI TRACT FROM THE MOUTH TO THE ANUS

PROLONGED DIARRHEA WITH ABDOMINAL PAIN, FATIGUE, & WEIGHT LOSS

TRANSMURAL INFLAMMATION

SKIP LESIONS

ANAL FISTULAE, ABSCESSSES, FISSURES, & ULCERS

### ULCERATIVE COLITIS

RECURRING EPISODES OF INFLAMMATION LIMITED TO THE MUCOSAL LAYER OF THE COLON

BLOODY DIARRHEA WITH MUCUS

INVOLVES THE RECTUM AND EXTENDS PROXIMALLY

#### EXTRAIESTINAL MANIFESTATIONS OF IBD

- ORAL ULCERS
- ARTHRITIS
- SPONDYLITIS OR SACROILIITIS
- EPISCLERITIS OR UVEITIS
- ERYTHEMA NODOSUM
- PYODERMA GANGRENOSUM
- HEPATITIS
- SCLEROSING CHOLANGITIS
- THROMBOEMBOLIC EVENTS

## Doença inflamatória intestinal

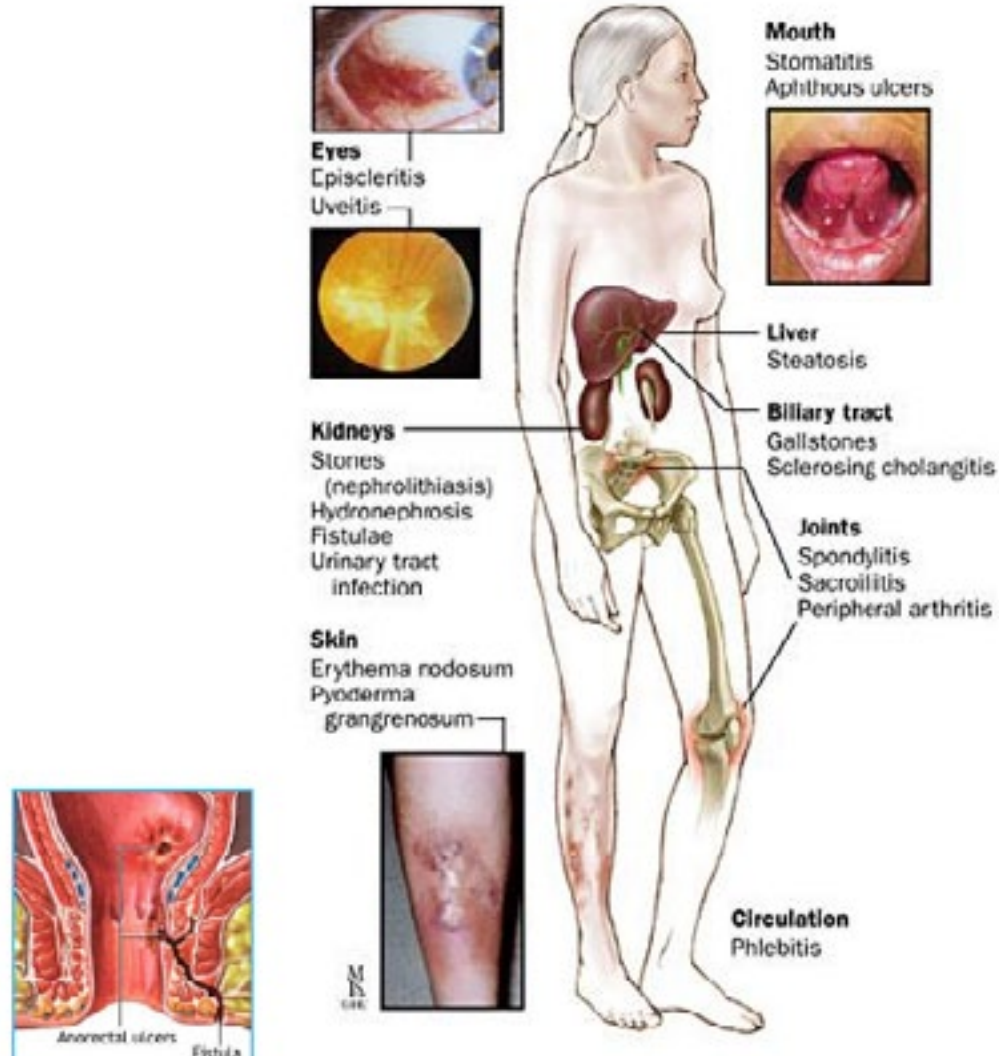
Dor abdominal 75%

Diarreia, perda peso 65%

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

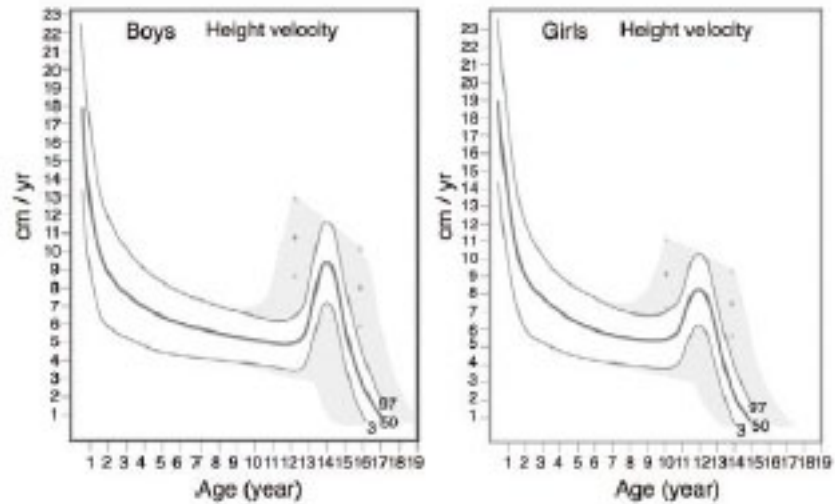
Manif. extra-intestinais 30%

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

Anemia in a Population-based IBD Cohort (ICURE):  
Still High Prevalence After 1 Year, Especially Among Pediatric Patients

n=749 (DC +CU)

Prevalência anemia ao diag.= 30% ; DC>CU (42% vs 24%)

12 meses apos diag: Prev. Anemia 18% (DC=CU)

Tratamento em 46% doentes

Sjöberg D. et al, **Inflam Bowel Diseases**, Sept 2014

## Very Early Onset IBD

Diagnóstico antes dos 6 anos  
Fenótipo “cólico” e agressivo  
Anteced. Familiares



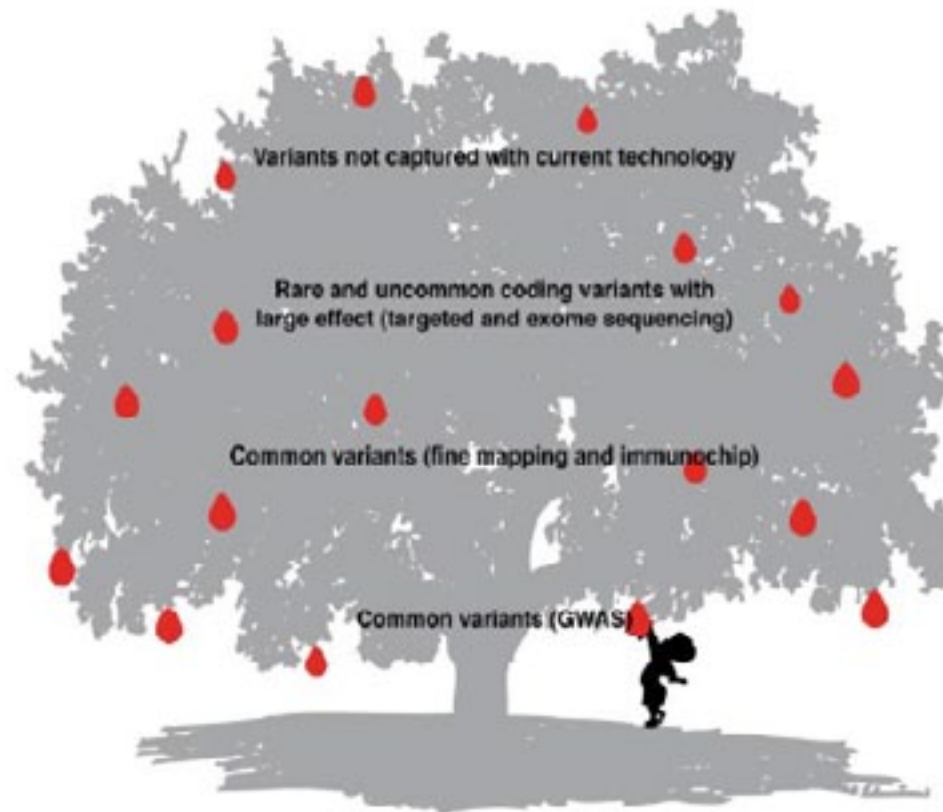
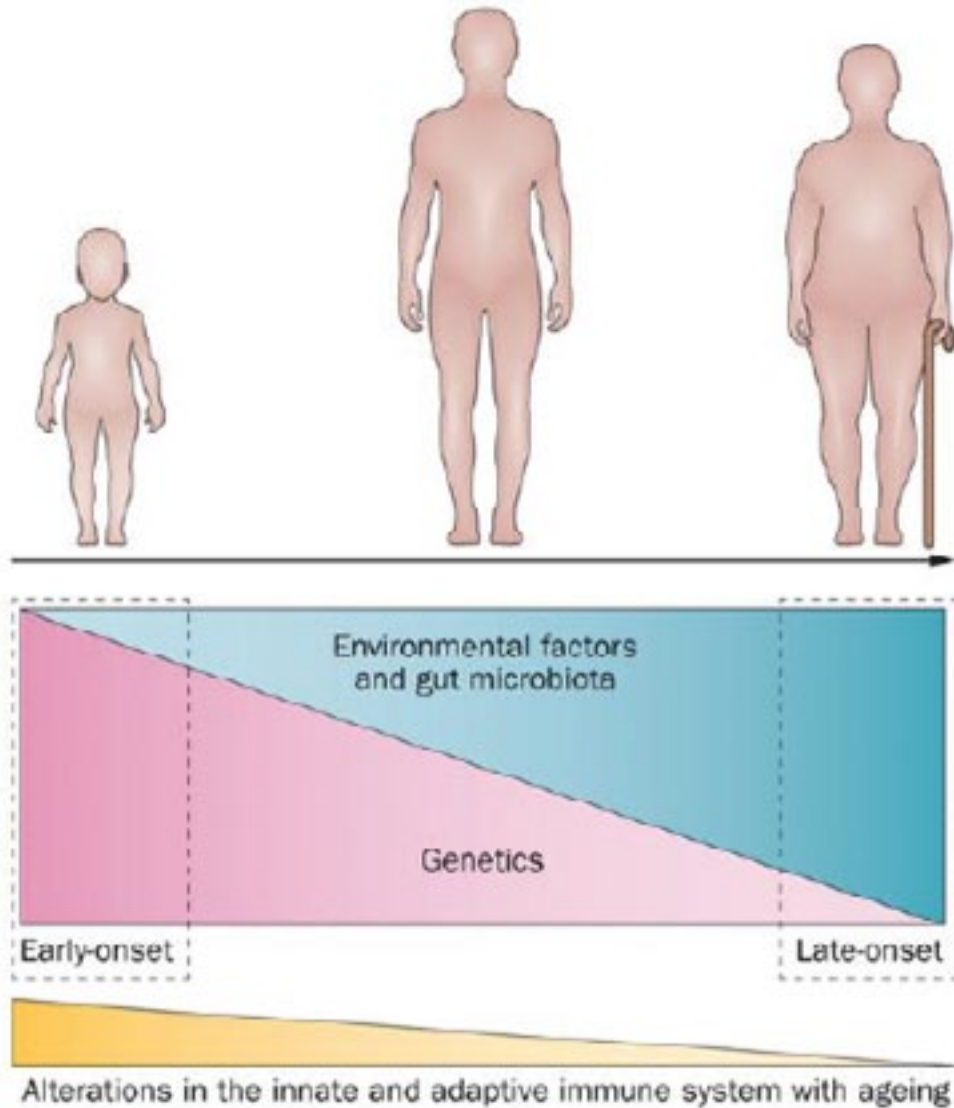
“Very early-onset inflammatory bowel disease (IBD) in infancy is a different disease entity from adult-onset IBD; one form of interleukin-10 receptor mutations”

Jung O. *Journal of Human Genetics*. June 2014

“Early-onset inflammatory bowel disease and common variable immunodeficiency-like disease caused by IL-21 deficiency”

Salzer E. et al. *J. Allergy Clin Immunology*, June 2014

## Very Early Onset IBD

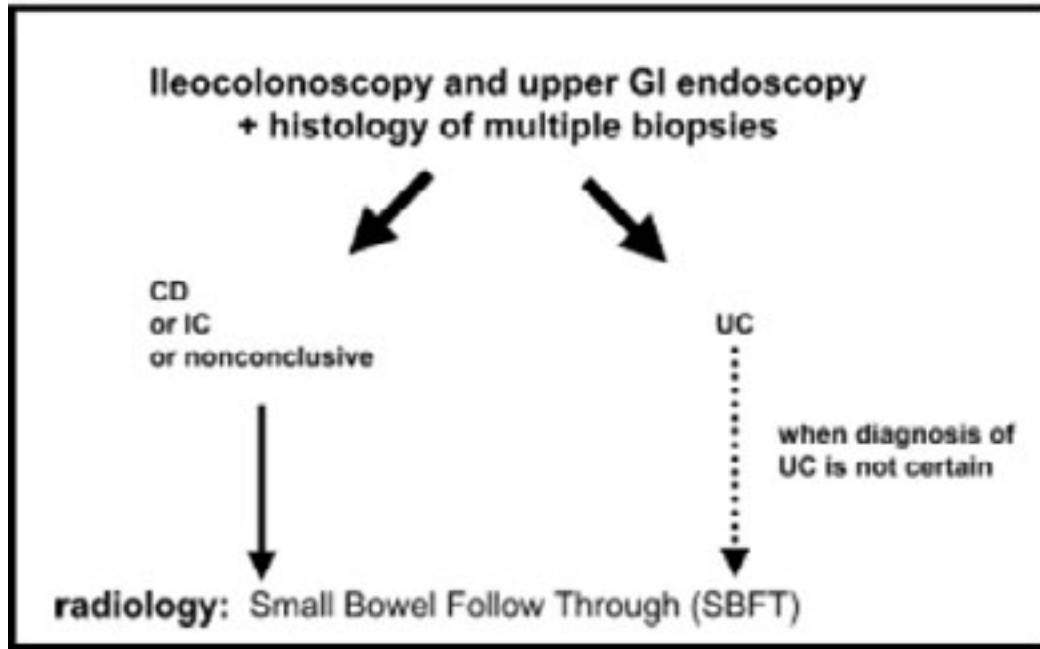


Medical Position Paper

Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents:  
**Recommendations for Diagnosis**—The Porto Criteria

IBD Working Group of the European Society for Paediatric Gastroenterology,  
Hepatology and Nutrition (ESPGHAN)

JPGN 2005



## 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
- ▶ Doença inflamatória intestinal

Gastro Pediatrica  
EDA + Colonoscopia

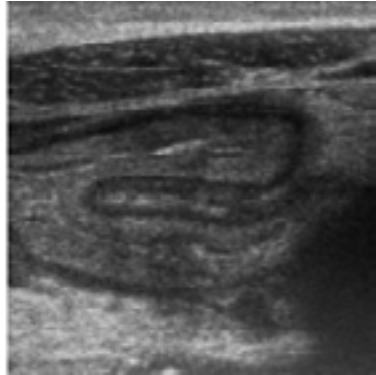
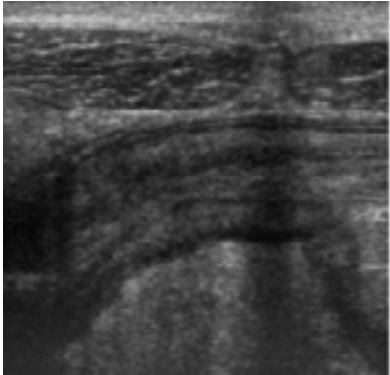
## Endoscopia



Videocápsula



## Ecografia Abdominal



Facilmente acessível

Limitações técnicas

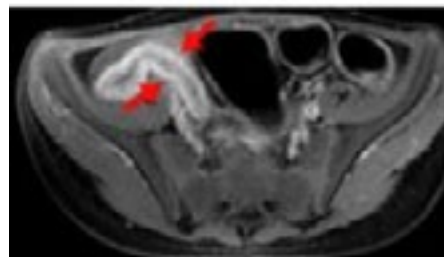
Imagiologista experiente

## Entero-ressonância

Distingue inflamação/fibrose

Diagnóstico e aval resp tratamento

Imagiologista experiente



## Marcadores de Actividade da Doença

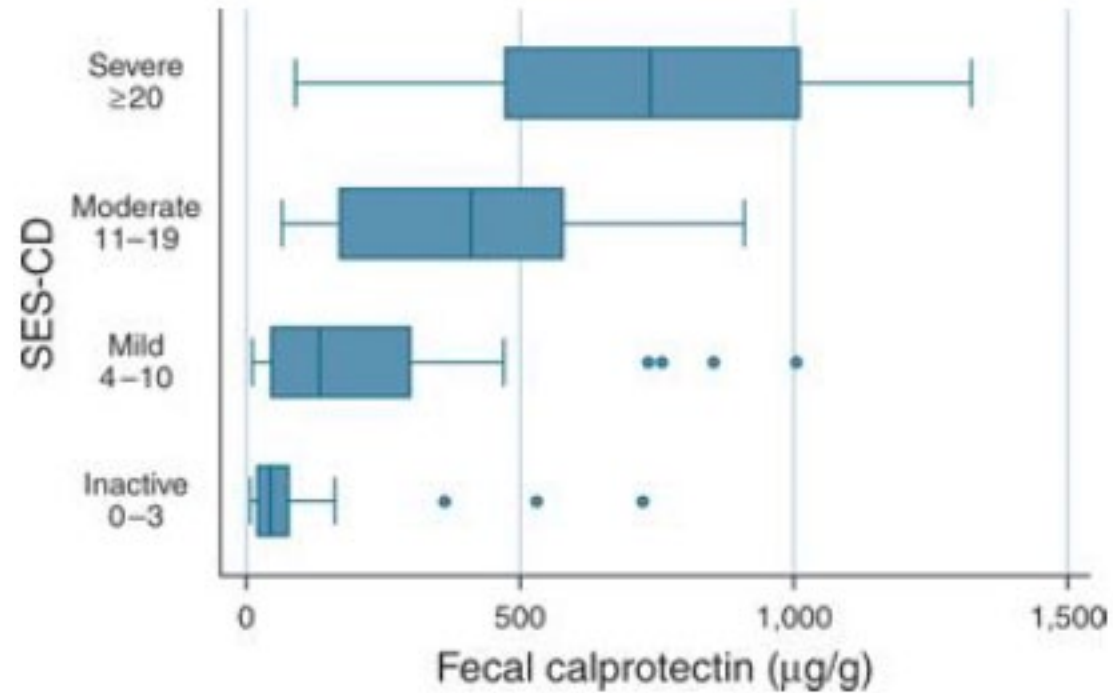
### pCr e VS

Limitações...

Semi-vida

Especificidade

→ **Calprotectina**  
**Lactoferrina**



## Marcadores serológicos no diagnóstico

Antibody	Prevalence (%)			
	CD	UC	other GIT disorders	Healthy
ASCA	29-71	0-29	0-23 (37.9)*	0-16
ACCA	8-25	5-7	3-20	0.5-12
ALCA	17.7-27	3-8	9	2
AMCA	12-28	7	8	9
Anti-L	11-26	3-7	23	1-10
Anti-C	10-25	2-10	11	2-12
Anti-OmpC	24-55	2-24	5-11	5-20
Anti-I2	38-60	2-10	19	5-15
Anti-Cbir1	50-56	<6	14	8
PAB	26-39	0-22.7	0-11.5 (22.3)*	0-8
GAB	1.4-33	15.4-46.6	0-9.3	0
pANCA	2-38	24-85	8	0-8

Baixa sensibilidade!

## Marcadores serológicos e valor prognóstico

Antibody	CD phenotype characteristics
ASCA (ASCA+/pANCA-)	disease located in small bowel (or ileocolonic) stricturing and/or penetrating higher risk for IBD-related surgical interventions early disease onset
pANCA (pANCA+/ASCA-)	benign (UC-like) with colonic involvement, non-stricturing, non-penetrating
anti-CBir1	disease located in small bowel, stricturing and/or penetrating early disease onset
anti-OmpC	disease located in small bowel, stricturing and/or penetrating higher risk for IBD-related surgical interventions
anti-I2	higher risk for stricturing phenotype higher risk for IBD-related surgical interventions

## Actividade da Doença: Scores

1. Dolor abdominal	
Sin dolor	0
Puede ser ignorado	5
No puede ser ignorado	10
2. Rectorragia	
Ausente	0
Pequeño sangrado (<50% deposición)	10
Pequeño sangrado en la mayoría de las deposiciones	20
Sangrado abundante (>50% deposición)	30
3. Consistencia	
Formes	0
Parcialmente formes	5
Completamente desechas	10
4. N.º de deposiciones al día	
0-2	0
3-5	5
6-9	10
>8	15
5. Deposiciones nocturnas	
Ausentes	0
Presentes	10
6. Grado de actividad	
Sin limitación	0
Restricción ocasional	5
Restricción importante	10
PUCAI <10: remisión, PUCAI 10-34: brote leve, PUCAI 35-64: brote moderado, PUCAI >65: brote grave.	

PUCAI

CLÍNICA

## Actividade da Doença: Scores

### Paediatric Crohn's Disease Activity Index

Week ending  /  for (patient's full name)

Age  years Sex  Male  Female

Each parameter in this table must be assigned a value.

		Score
Abdominal pain	No abdominal pain	0
	MET on interlucina with Antrolin or fully (Jing) (ATN)	5
	Moderate/severe, daily, nocturnal, interferes with ADL	10
Stools/day	0-1 liquid, no blood	0
	2-3 semi-formed + small blood or 2-3 liquid	5
	> 4 liquid stools, gross blood, or nocturnal diarrhoea	10
General function	Well, no limitations of activities	0
	Below par, occasional difficulty with activities	5
	Very poor, frequent limitation of activities	10
<b>Examination</b>		
Weight	Weight gain (or voluntarily stable reduction)	0
	Weight loss < 10% (or (voluntarily stable))	5
	Weight loss > 10%	10
Height* (at diagnosis)	< 1 channel decrease from previous percentile	0
	1 to 2 channel decrease from previous percentile	5
	> 2 channel decrease from previous percentile	10
Height velocity**	< -1 standard deviation from normal	0
	-1 to -2 standard deviation from normal	5
	> 2 standard deviation from normal	10
Abdomen	No tenderness or mass	0
	Tenderness, or mass without tenderness	5
	Tenderness, involuntary guarding, definite mass	10
Peri-rectal disease	None, asymptomatic tags	0
	1-2 indolent fistula, scant drainage, non-tender	5
	Active fistula, drainage, tenderness, or abscess	10
Extra-intestinal**	None	0
	1 manifestation	5
	> 2 manifestations	10
<b>Laboratory</b>		
Haematocrit (%)	M/F 6-10 years: > 33	0
	M 11-14 years: > 35	
	F 11-14 years: > 34	
	M 15-19 years: > 37	
	M/F 6-10 years: 29-32	> 5
	M 11-14 years: 30-34	
	F 11-14 years: 29-33	
	M 15-19 years: 30-36	
	M/F 6-10 years: < 28	
	M 11-14 years: < 30	
F 11-14 years: < 29	5	
M 15-19 years: < 32		
ESR (mm/hr)	< 20	0
	20-50	2.5
	> 50	5
Albumin (g/L)	> 35	0
	31-34	5
	< 30	10

CLÍNICA

Dor

Dejecções

Estado geral

LAB.

VS, Alb, Htc

Exame Físico

Peso

Abd.

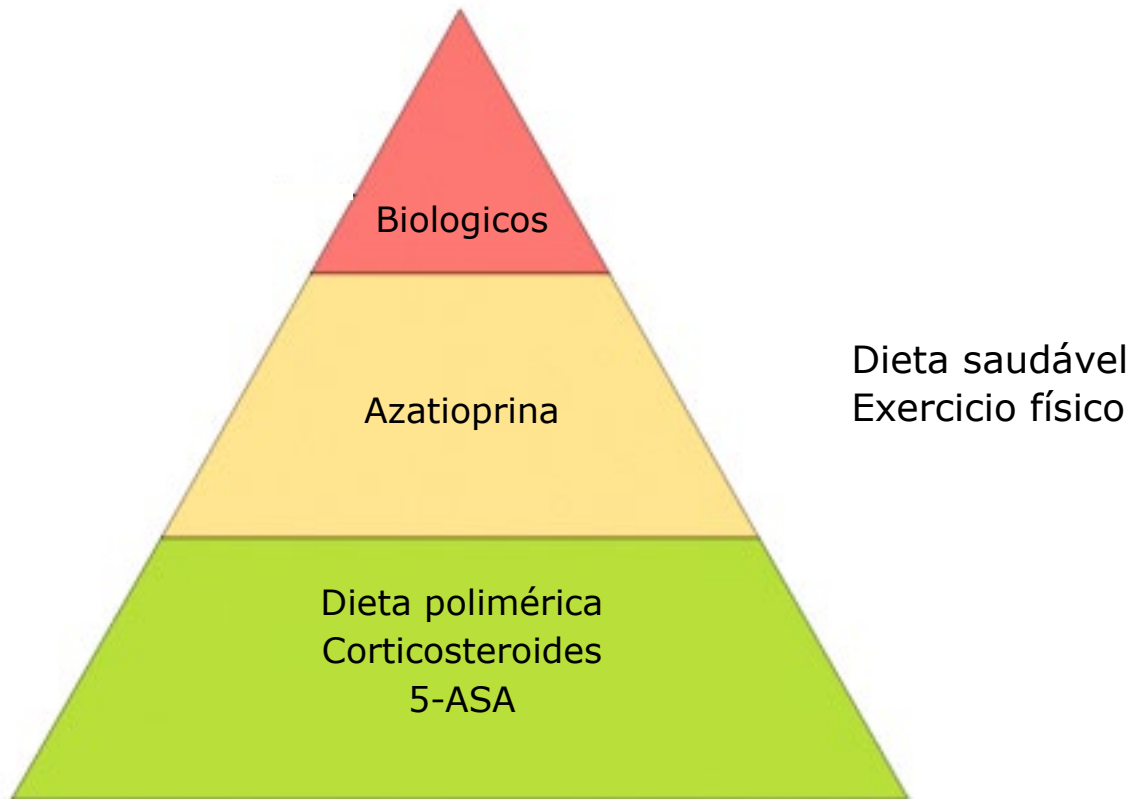
Vel cresc.

Doença Perianal

Manif extra-intest.

## Doença inflamatória intestinal

Tratamento



## Tratamento da DII em Pediatria

Máximizar

- eficácia
- aderência
- qualidade de vida

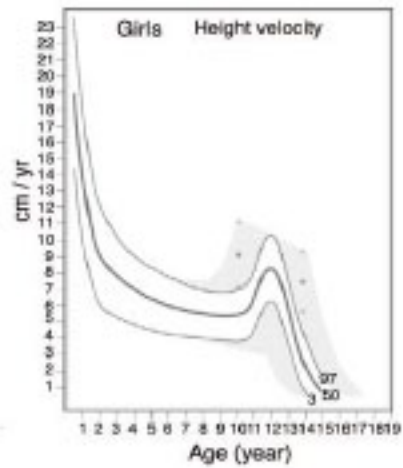
Minimizar toxicidade

**Prevenir complicações / Modificar o curso da doença**

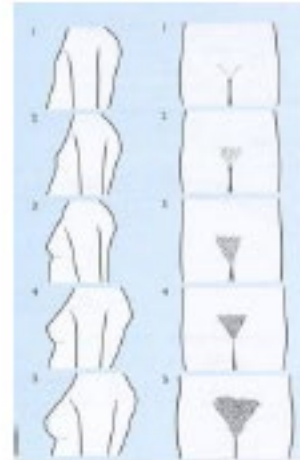
## Novos objectivos terapêuticos

### Prevenir complicações

#### Crescimento



#### Puberdade



#### Saúde óssea



## Modificar o curso da doença

### Cicatrização mucosa ("Mucosal healing")

- remissão clínica prolongada?
- prevenção estenose/ doença penetrante/ dano irreversível?

Invited Review

## Can We Alter The Natural History Of Crohn Disease In Children?

Jeffrey S. Hyams and James F. Markowitz

JPGN 2005

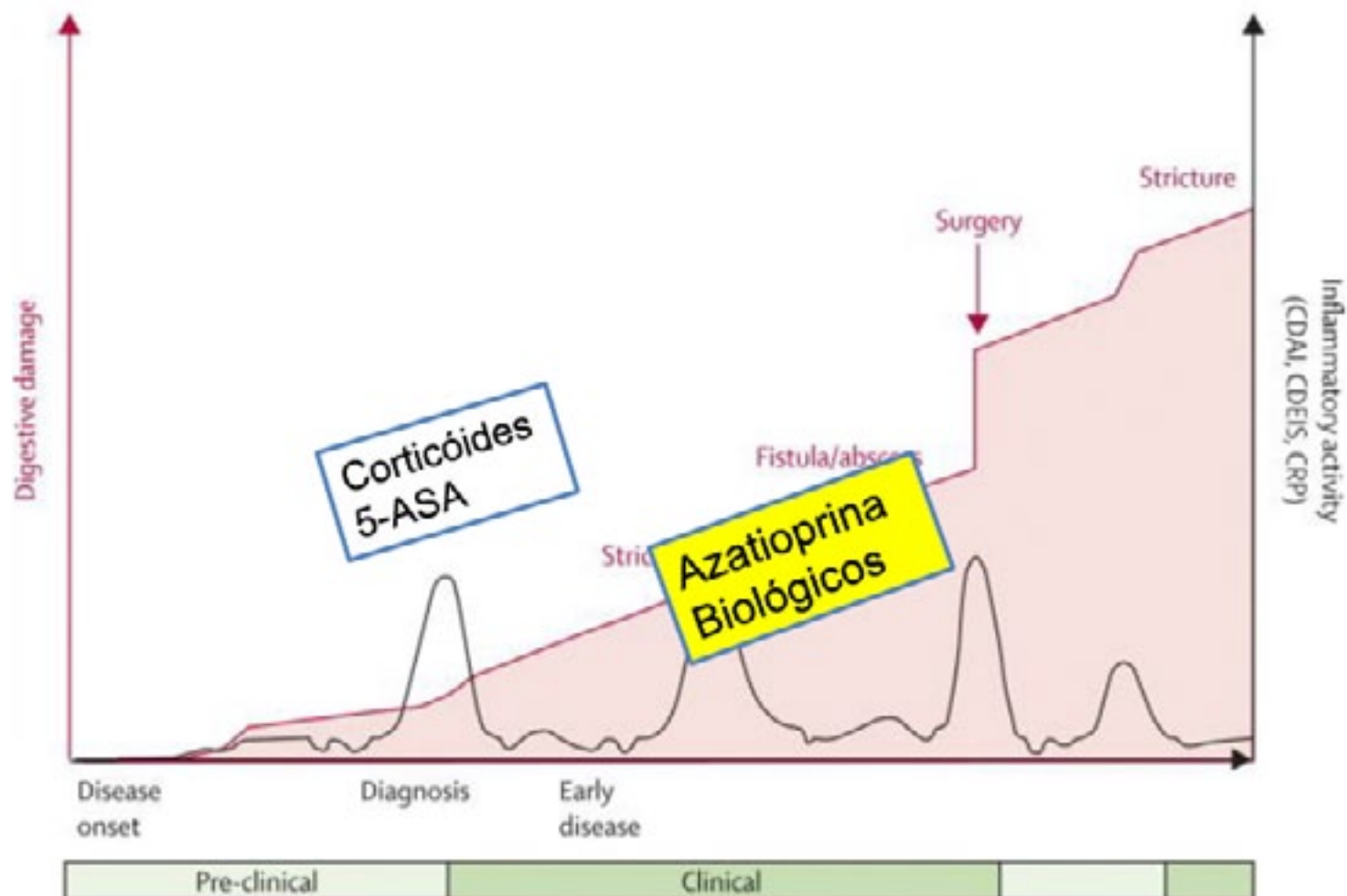


### **Mucosal T-cell immunoregulation varies in early and late inflammatory bowel disease**

S Kugathasan, L J Saubermann, L Smith, et al.

*Gut* 2007 56: 1696-1705 originally published online August 6, 2007  
doi: 10.1136/gut.2006.116467

# Doença Inflamatória Intestinal



## The potential for disease modification in Crohn's disease

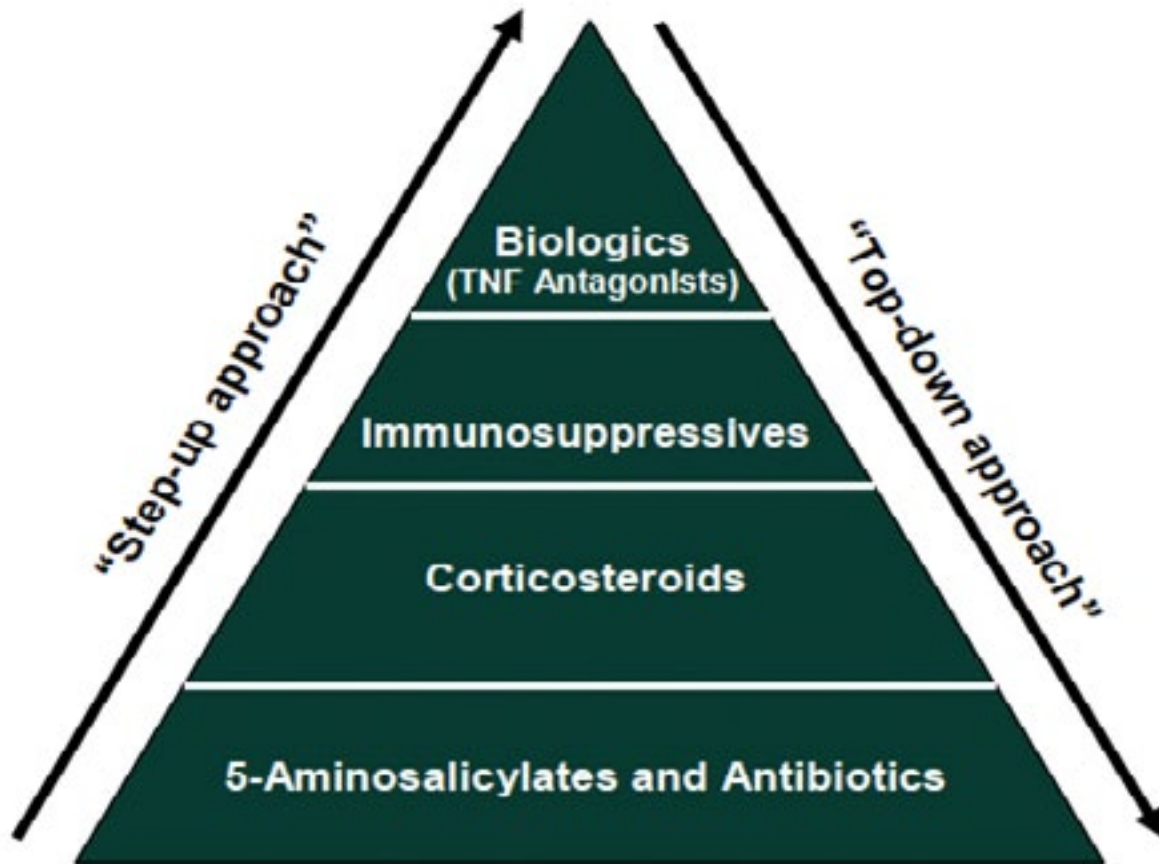
Gert Van Assche, Séverine Vermeire and Paul Rutgeerts

*Nat. Rev. Gastroenterol. Hepatol.* 7, 79–85 (2010)

**Table 1** | Therapies that have been shown to alter the natural history of Crohn's disease

Therapy	Mucosal healing	Decreased need for surgery	Decreased recurrence after surgery
Corticosteroids	No	No	No
Azathioprine or 6-mercaptopurine	Yes	No	Yes*
Methotrexate	Yes	No	Not known
Anti-TNF agents	Yes*	Yes*	Yes†
Enteral nutrition	Yes	No	Not known

## Novo Paradigma Terapêutico



## Reacções Adversas Tratamento Com Biológicos

Comuns

Reacções infusionais  
Síndrome "flu-like"

Raros

Linfoma hepatoesplénico  
Tuberculose disseminada  
Cancro pele  
S. Desmielinizantes  
Reacções "lupus-like"...

Rastreio Tuberculose

Serologias HSV, EBV, VZV, Hepatites

VACINAÇÃO

# Hepatosplenic T-Cell Lymphoma in a Young Man With Crohn's Disease: Case Report and Literature Review

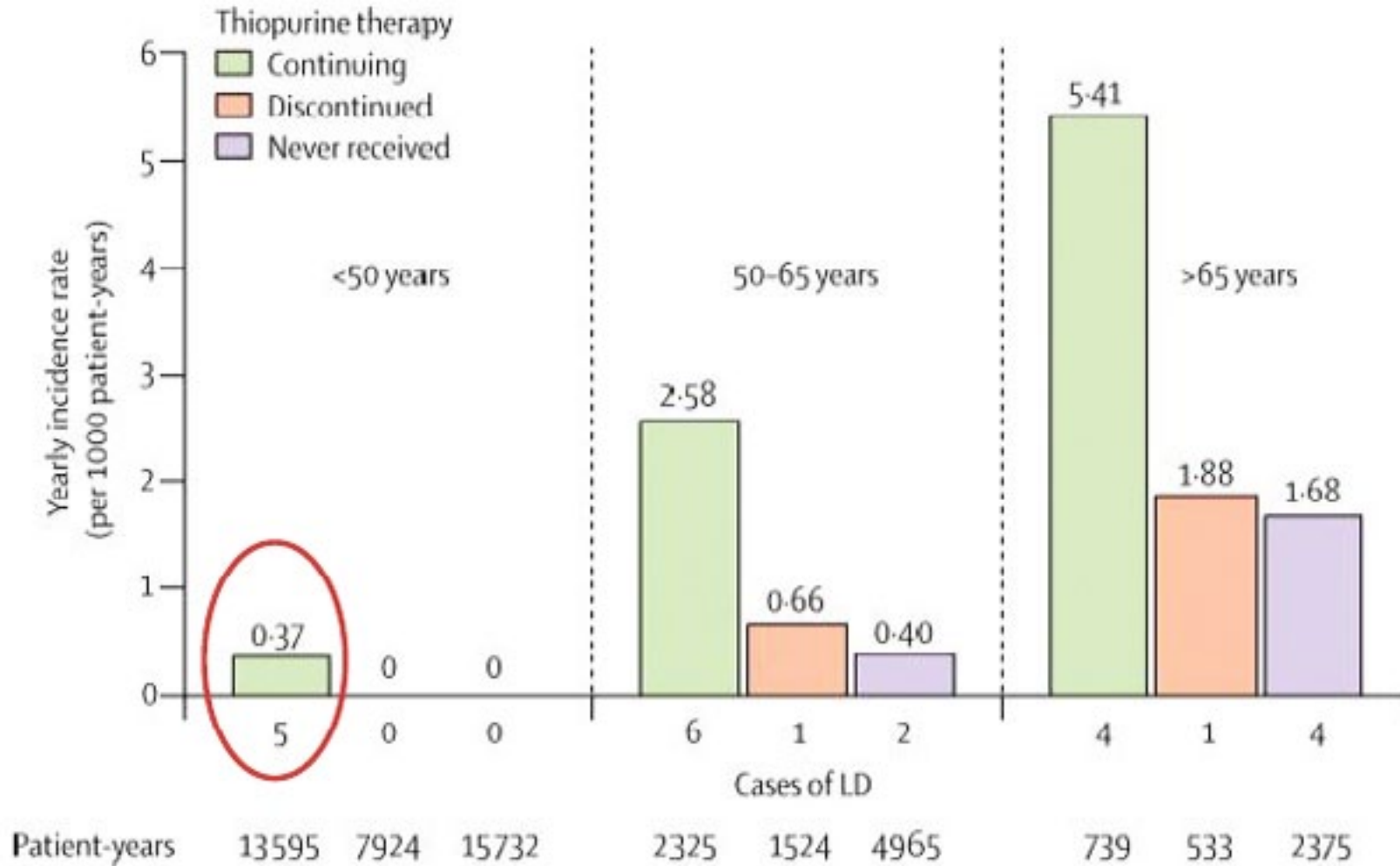
Mark G. Ochenrider,<sup>1</sup> David J. Patterson,<sup>2</sup> David M. Aboulafla<sup>3,4</sup>

## Abstract

Hepatosplenic T-cell lymphoma (HSTCL) is a rare form of peripheral T-cell lymphoma. It is associated with an aggressive clinical course, a poor response to conventional treatment, and an exceedingly high mortality rate. Recent reports suggest an excessive number of cases of HSTCL in young patients with Crohn's disease who are treated with thiopurines (azathioprine or 6-mercaptopurine [6-MP]) either in conjunction with or without agents that inhibit tumor necrosis factor- $\alpha$  (TNF- $\alpha$ ). Herein, we describe the case of an 18-year-old man with Crohn's disease who developed HSTCL after 5 years of 6-MP treatment. He died 7 months after diagnosis from chemotherapy-refractory lymphoma. Through a literature review, we identified 28 cases of HSTCL in Crohn's patients. All patients were treated with azathioprine or 6-MP; 22 of 28 (79%) received concomitant treatment with infliximab, and 3 of these 22 patients later received treatment with adalimumab. The median age at diagnosis of HSTCL was 22 years (range, 12-40 years). The median survival for all patients was 8 months (range, 5 days-31+ months), with only 1 patient achieving remission. Additional research is needed to better understand the role of thiopurines and TNF- $\alpha$  inhibitors in promoting HSTCL and what can be done to prevent and treat this devastating malignancy in young patients with Crohn's disease.

*Clinical Lymphoma Myeloma and Leukaemia 2010;10:144*

## Lymphoproliferative disorders in patients receiving thiopurines for IBD: a prospective observational cohort study



## Em resumo

- ▶ Avanços na definição da patogenia
  - Novos alvos terapêuticos
- ▶ Conceito de doença evolutiva e dano irreversível
- ▶ Objectivos terapêuticos mais ambiciosos
  - Utilização precoce de imunomoduladores
- ▶ Necessidade de marcadores prognósticos
  - Genéticos, serológicos, outros...



Carla Maia

Miguel Félix

Nelson Neves

Núria Madureira

Ricardo Ferreira

Susana Almeida

Teresa Silva

### **Carla Maia**

[Carla.maia08@gmail.com](mailto:Carla.maia08@gmail.com)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria, HP-CHUC

Serviço de Pediatria Médica do HP-CHUC

### **Miguel Félix**

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

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, HP-CHUC

Serviço de Pediatria Médica do HP-CHUC

### **Nelson Neves**

[neves.nelson@gmail.com](mailto:neves.nelson@gmail.com)

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria, HP-CHUC

### **Núria Madureira**

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

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria, HP-CHUC

### **Ricardo Ferreira**

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

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, HP-CHUC

Serviço de Pediatria Médica do HP-CHUC

### **Susana Almeida**

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

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria, HP-CHUC

Serviço de Pediatria Médica do HP-CHUC

### **Teresa Silva**

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

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria, HP-CHUC

Serviço de Pediatria Médica do HP-CHUC