FUNDAMENTOS E PRÁTICAS

Pediátricas e Neonatais

3a edição

ORGANIZADORES:

GUILHERME BARROSO L. DE FREITAS
ANA CAROLINA RESENDE CALDEIRA

FUNDAMENTOS E PRÁTICAS

Pediátricas e Neonatais

3a edição

ORGANIZADORES:

GUILHERME BARROSO L. DE FREITAS
ANA CAROLINA RESENDE CALDEIRA

2021 by Editora Pasteur
Copyright © Editora Pasteur

Editor Chefe:

Dr Guilherme Barroso Langoni de Freitas

Corpo Editorial:

Dr. Alaércio Aparecido de Oliveira
Dra. Aldenora Maria X Rodrigues
Bruna Milla Kaminski
Dr. Daniel Brustolin Ludwig
Dr. Durinézio José de Almeida
Dr. Everton Dias D'Andréa
Dr. Fábio Solon Tajra
Francisco Tiago dos S Silva Júnior
Dra. Gabriela Dantas Carvalho
Dr. Geison Eduardo Cambri
MSc. Guilherme Augusto G. Martins
Dr Guilherme Barroso L de Freitas
Dra. Hanan Khaled Sleiman
MSc. Juliane Cristina de A Paganini
Dr. Lucas Villas Boas Hoelz
MSc. Lyslian Joelma Alves Moreira
Dra. Márcia Astrês Fernandes
Dr. Otávio Luiz Gusso Maioli
Dr. Paulo Alex Bezerra Sales
MSc. Raul Sousa Andreza
Dra. Teresa Leal

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(Editora Pasteur, PR, Brasil)

FR862c FREITAS, Guilherme Barroso Langoni de.
Fundamentos e Práticas Pediátricas e Neonatais/ Guilherme Barroso Langoni de Freitas - Irati: Pasteur, 2021.
1 livro digital; 219 p.; ed. III; 1 vol.; il.

Modo de acesso: Internet
ISBN 978-65-86700-70-1
https://doi.org/10.29327/545801
1. Medicina 2. Pediatria 3. Ciências da Saúde
I. Título.

CDD 610
CDU 601/618

PREFÁCIO

Em pediatria, há necessidade de reconhecer o desenvolvimento infantil como processo de formação, transacional e determinante na formação do adulto. A abordagem terapêutica em pacientes neonatais e pediátricos é diferenciada, ocorre muitas vezes sem testes clínicos adequados e sempre deve buscar a promoção do conhecimento. Para assegurarmos a qualidade e garantia do atendimento à saúde infantil os serviços pediátricos devem ser responsivos,inovadores e com o máximo de segurança. Este conhecimento é fruto da troca dos saberes, das constantes atualizações dos profissionais, do conhecimento epidemiológico e da prática clínica quando bem executada.

Parte dos profissionais de saúde se sente inadequadamente treinado para atender a este público em particular, o que gera justificável insegurança nos pais, pacientes e também nos próprios profissionais. O estudo das experiências profissionais, relatos de caso, revisões bem fundamentadas entre outros estudos possibilidade base para formação dos profissionais que desejam trabalhar com pediatria. Portanto, este livro possibilita um campo rico de conhecimento que a Editora Pasteur organizou com profissionais e estudantes da área da saúde como coletânea de estudos em pediatria e neonatologia.

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1
ARMAZENAMENTO DE LEITE MATERNO: REVISÃO INTEGRATIVA SOBRE SUA COMPOSIÇÃO E MICROBIOTA 1

CAPÍTULO 2
MANUSEIO EM RECÉM-NASCIDOS PREMATUROS: ESTUDO DE COORTE DE 72H.....12

CAPÍTULO 3
SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO LACTENTE COM SÍFILIS CONGÊNITA – UM RELATO DE EXPERIÊNCIA.....23

CAPÍTULO 4
EVOLUÇÃO NA ADOLESCÊNCIA DE DERMATOMIOSITE JUVENIL: UM RELATO DE CASO.....27

CAPÍTULO 5
GALACTOSEMIAS: UMA BREVE REVISÃO 32

CAPÍTULO 6
CONSTIPAÇÃO INSTESTINAL EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM PARALISIA CEREBRAL: RELATO DE CASO 42

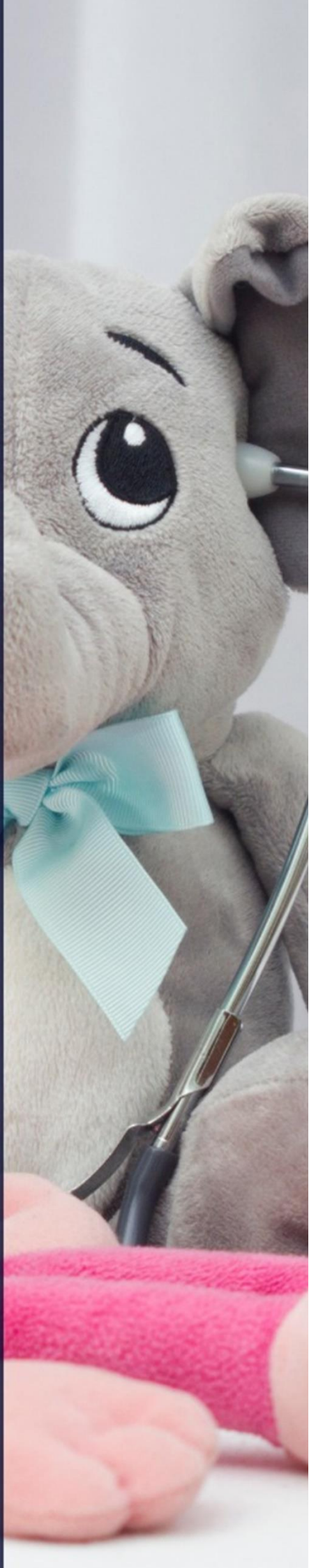
CAPÍTULO 7
A SITUAÇÃO CLÍNICA DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS VÍTIMAS DE QUEIMADURA.....50

CAPÍTULO 8
O IMPACTO DA PRIVAÇÃO DE INTERAÇÃO SOCIAL NO DESENVOLVIMENTO INFANTIL DURANTE A PANDEMIA DE COVID-19 56

CAPÍTULO 9
MOLUSCO CONTAGIOSO: TERAPÊUTICA, COMPLICAÇÕES E RECOMENDAÇÕES.....61

CAPÍTULO 10
ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A UMA CRIANÇA HOSPITALIZADA COM SÍNDROME DE DOWN: RELATO DE EXPERIÊNCIA.....68

CAPÍTULO 11
UVEÍTE EM ADOLESCENTE COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DA DOENÇA DE BEHÇET: RELATO DE CASO.....77



SUMÁRIO

CAPÍTULO 12
VIOLÊNCIA NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: PERFIL DE NOTIFICAÇÕES EM ALAGOAS 83

CAPÍTULO 13
AS PRINCIPAIS CAUSAS E DESFECHOS DA RUPTURA ESPLÊNICA EM RECÉM-NASCIDOS 89

CAPÍTULO 14
ATRESIA DE VIA BILIAR COMO CAUSA DE COLESTASE NEONATAL: UMA REVISÃO DE LITERATURA 95

CAPÍTULO 15
HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO E A IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM NEONATAL 103

CAPÍTULO 16
HIPERTIREOIDISMO NEONATAL: CO MO ACOMPANHAR – REVISÃO BIBLIOGRÁFICA 109

CAPÍTULO 17
ALTERAÇÕES ORAIS EM CRIANÇAS PREMATURAS 119

CAPÍTULO 18
IMPLICAÇÕES E PERSPECTIVAS FUTURAS DA DISFORIA DE GÊNERO NO CONTEXTO PEDIÁTRICO.....128

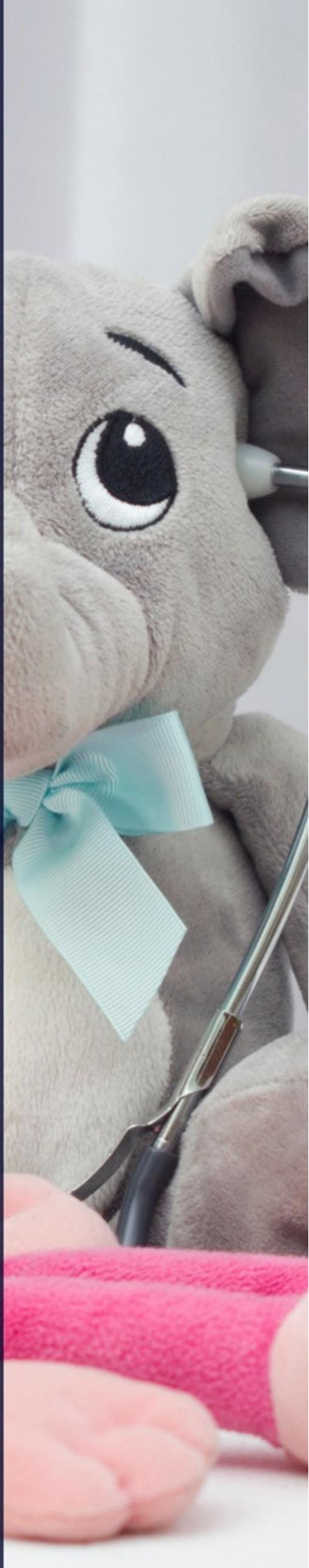
CAPÍTULO 19
ARRITMIAS CARDÍACAS NA EMERGÊNCIA EM PEDIATRIA 137

CAPÍTULO 20
COMPLICAÇÕES DA CETOACIDOSE DIABÉTICA NA DIABETE MELLITUS TIPO 1 EM PACIENTES PEDIÁTRICOS.....146

CAPÍTULO 21
BOAS PRÁTICAS DO ALEITAMENTO MATERNO X COVID-19 151

CAPÍTULO 22
TESTE DO PEZINHO AMPLIADO: UMA REVISÃO SOBRE SUAS DOENÇAS E JUSTIFICATIVAS 156

CAPÍTULO 23
SÍNDROME DE WEST DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO E PROGNÓSTICO: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA 171



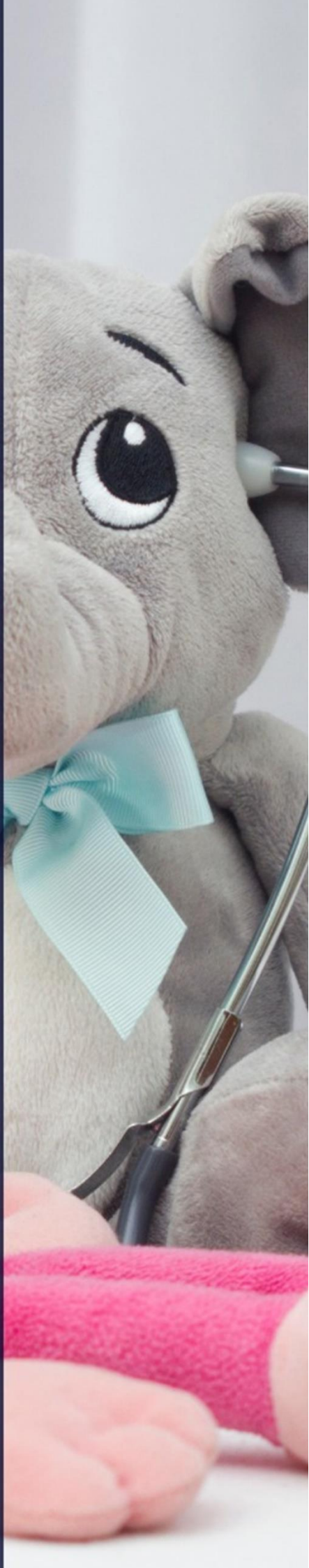
SUMÁRIO

CAPÍTULO 24
COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS DE CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN SUBMETIDAS À CORREÇÃO DE CARDIOPATIAS.....177

CAPÍTULO 25
DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA ESTENOSE HIPERTRÓFICA DE PILORO: UMA REVISÃO INTEGRATIVA.....186

CAPÍTULO 26
EPIDEMIOLOGIA DOS CASOS DE SÍFILIS CONGÊNITA NO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO NO PERÍODO DE 2010 A 2019.....193

CAPÍTULO 27
DISTÚRBIOS RESPIRATÓRIOS EM NEONATOS: UMA REVISÃO DE LITERATURA.....204



Capítulo 01

ARMAZENAMENTO DE LEITE MATERNO: REVISÃO INTEGRATIVA SOBRE SUA COMPOSIÇÃO E MICROBIOTA

ANA CLARA LIMEIRA DA CRUZ[1]
ANA CAROLINE ANDRADE MENDES[2]
ANA CLARA COSTA VIEIRA[1]
BRUNO CARRIJO RAMOS[1]
CAROLINE DARSA BOIANOVSKY[1]
ISABELLA MAIA BRIOSO[1]
LUCAS SILVA RODRIGUES[1]
MARCELLA VILELA SAMPAIO[1]
MARIA LUIZA DOS SANTOS CARDOSO[1]
NATÁLIA BRICK RIBEIRO[3]
ALEXANDRE SAMPAIO RODRIGUES PEREIRA[4]

[1]Discente – Medicina do Centro Universitário de Brasília (CEUB).
[2]Discente – Medicina da Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC).
[3]Discente – Pós-graduação em Clínica e Extensão em Psicanálise do Centro Universitário de Sete Lagoas (UNIFEMM)
[4]Docente – FACES do Centro Universitário de Brasília (CEUB).

Palavras-chave: *Aleitamento Materno; Microbiota; Conservação de Alimento*

INTRODUÇÃO

O leite materno é o padrão de ouro para a alimentação adequada de infantes. É recomendado, pela Organização Mundial da Saúde, a amamentação exclusiva até, no mínimo, os primeiros seis meses de vida da criança, bem como deve continuar acontecendo junto com outros alimentos até dois anos de idade ou mais, visto que os benefícios obtidos por essa prática são inúmeros. Dentre eles, nota-se estatisticamente um efeito protetor contra a mortalidade infantil, bem como diminuição do risco de infecções respiratórias e gastrointestinais durante as primeiras semanas de vida e melhores taxas de desenvolvimento psicomotor (ANDREAS, 2015).

Tais impactos positivos da dieta composta por leite humano estão, como sugerem as evidências obtidas até então nesse meio de estudo, correlacionados à rica composição nutricional e bioativa desse alimento. Os componentes do leite materno são ideais para suprir as necessidades do infante e assegurar o seu bom crescimento, bem como são fundamentais para protegê-lo contra enfermidades, visto que seu sistema imunológico ainda se encontra em desenvolvimento Nesse sentido, denotam-se como os principais elementos do leite humano: macronutrientes (proteínas, gorduras e carboidratos), micronutrientes (tais como vitaminas, aminoácidos e minerais), microbiota, citocinas e componentes bioativos, hormônios e anticorpos (BOQUIEN, 2018).

Além da amamentação tradicional, também é possível efetuar o armazenamento do leite materno, o que se caracteriza como estratégia fundamental para assegurar a nutrição exclusiva de leite humano por todos os infantes. É indispensável essa disponibilidade para mães cuja lactação é dificultada ou impossibilitada por quaisquer motivos, ou para aquelas mães que encontram outros obstáculos relacionados a sua disponibilidade para efetuar de forma integral a amamentação exclusiva (KIM, 2010).

Especialmente na contemporaneidade, em uma realidade em que a mulher está inserida no mercado de trabalho e em meios acadêmicos, é crucial que as mães modernas tenham acesso a essa opção, uma vez que o retorno a tais atividades pode entrar em conflito com o período recomendado de amamentação exclusiva de seus filhos. Nesse viés, observa-se que a expressão do leite materno vem tornando-se prevalente entre as mulheres, de modo a contornar tais dificuldades e manter um estoque emergencial de leite (KIM, 2010).

Embora esse seja o caso, o próprio leite expresso pela mãe não é a única alternativa; há, também, o leite doado disponibilizado pelos bancos de leite. Essas instituições seguem diretrizes acerca dos métodos de preparação e armazenamento do leite para maximizar a conservação da integridade do alimento, assim como a sua segurança biológica. Em geral, os doadores são recrutados de acordo com uma série de critérios de exclusão; então, o leite é coletado, pasteurizado, e armazenado a temperaturas negativas de acordo com as diretivas preconizadas. Contudo, a composição do leite humano ainda está sujeita a mudanças, dependendo do tipo e do tempo de conservação (KIM, 2010).

O objetivo do presente estudo busca entender a dinâmica dos componentes do leite humano armazenado, sob variáveis de preparação, tempo e temperatura, revisando a produção científica relacionada ao tópico. Além dessa análise geral, esse artigo também visa relacionar as conclusões obtidas com a realidade da mãe moderna, em especial no

cenário brasileiro, visto que o cenário da amamentação no país vem novamente encontrando tendências ao desmame precoce.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa baseada na seleção de artigos experimentais relevantes à área de pesquisa e na análise íntegra desses materiais, trazendo as informações coletadas sob um olhar amplo e objetivo no que se refere aos resultados obtidos pelos estudos em questão. Para tanto, foi realizada uma busca bibliográfica no banco de dados Literatura Internacional em Ciências da Saúde e Biomédica (PubMed/MEDLINE). A pesquisa eletrônica incluiu as seguintes palavras-chave e termos MeSH: human milk; breast milk; donor milk; (breast milk OR human milk OR donor milk) AND storage; (breast milk OR human milk OR donor milk) AND frozen storage; (breast milk OR human milk OR donor milk) AND refrigerated storage.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas português, inglês e espanhol; publicados no período de 2000 a 2020 e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: artigos que não apresentaram o número amostral; não solidificaram o tempo de armazenamento; não utilizaram temperaturas consistentes de armazenamento; e, não explicitaram a preparação das amostras anterior ao armazenamento.

Após os critérios de seleção restaram 27 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados. Os resultados foram apresentados na **Tabela 1.1** ou, de forma descritiva, divididos em categorias temáticas abordando: descrever os aspectos metodológicos utilizados por cada estudo, as características da composição do leite materno avaliadas, e as mais relevantes conclusões obtidas a partir dos resultados apresentados por cada um deles.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Após analisar os artigos experimentais selecionados, é necessário ressaltar alguns estudos referentes à análise das amostras (macronutrientes, propriedades antioxidantes, acidez, crescimento bacteriano, atividade bactericida, principalmente), às características delas, aos países dos estudos e os métodos utilizados para avaliar a qualidade desse leite e a sua relevância para a realidade moderna.

Macronutrientes

Foi notada pequena diferença em relação à forma de preservação do leite materno nas investigações. Nesse viés, observa-se o consenso da temperatura para conservar o leite a longo prazo, a qual deve estar em torno de -20ºC, visto sua concordância para com os protocolos específicos da amamentação e bancos de leite. Contudo, eles divergem no que tange o número de amostras de diferentes doadoras, a idade de seus bebês e o tempo de congelamento.

Em relação às amostras, nota-se diferenças significativas nos níveis de proteínas e lipídios conforme as variações no método de preparação antes do congelamento, ou seja, se o leite passou pelo processo de pasteurização ou não (VIEIRA, 2011). Para mais, foi constatado, em estudo holandês, tanto os macronutrientes quanto o crescimento microbiano durante a conserva por mais de um ano após a pasteurização; dessas, apenas 9,8% amostras positivaram crescimento bacteriano e nenhuma

teve perda significativa em gordura, proteína, carboidrato ou energia após os 8 primeiros meses (DE WAARD, 2018).

Ademais, embora se perceba significativa queda dos macronutrientes e conteúdo energético sob congelamento mais rígido, à -80ºC (LEV, 2014), há evidências demonstrando que temperaturas mais baixas são mais eficientes na preservação dos níveis lipídicos e energéticos quando comparados a uma temperatura de congelamento mais amena, à -20ºC (ORBACH, 2019). Essa informação é relevante para o armazenamento nos bancos de leite, porém caracteriza-se obsoleta no contexto pragmático das famílias brasileiras, uma vez que os refrigeradores domésticos não conservam à tal temperatura.

Por fim, dentre os estudos que revelaram diminuições nos macronutrientes, houve concorde enquanto afirmam que o tempo de armazenamento é fator intensificante dessa redução. Evidentemente, o leite armazenado por menos tempo é o que mais se assemelha ao leite fresco, assim priorizando-o como aquele de melhor qualidade nutricional. Tal fato deve ser levado em conta, principalmente, para a alimentação de recém-nascidos pré-termo, pois são eles o grupo mais potencialmente prejudicado pela ingestão de leite pouco nutritivo (VIEIRA, 2011).

Atividade antioxidante

No que tange a esse aspecto, foram feitos ensaios em diferentes temperaturas durante diferentes intervalos de tempo. A despeito das discordâncias, nota-se o decaimento de atividade antioxidante na maioria dos estudos e sua queda ocorre de forma mais brusca em temperaturas mais baixas. Contudo, o leite colostro apresentou-se como exceção e manteve maior capacidade antioxidante não-enzimática (MARINKOVIĆ, 2016). Finalmente, foi observado que o congelamento por 12 semanas reduz pela metade a atividade antioxidante (BERTINO, 2013).

Visto que a capacidade antioxidante do leite materno é um importante componente para a saúde do infante, uma vez que é comprovado o seu efeito positivo na prevenção e proteção contra enfermidades nos primeiros meses de vida (MARINKOVIĆ, 2016), os resultados obtidos são preocupantes. Devido à necessidade imunológica dos lactentes, sugere-se que o tempo de armazenamento para que esse elemento seja conservado de maneira efetiva não ultrapasse 48 horas (PĂDURARU, 2018). Tal recomendação é praticável no contexto cotidiano, porém pode não ser conveniente nem pragmática.

Acidez em graus dornic

Foi detectado o aumento significativo da acidez dornic no leite não-pasteurizado enquanto houve estabilidade no pasteurizado. Em consequência da alta acidez, há perda do valor nutricional, alteração no sabor devido ao predomínio do cloreto, desestabilização das micelas de caseína e dos constituintes solúveis em meio ácido, como cálcio e fósforo (VÁZQUEZ-ROMÁN, 2016).

Por conseguinte, percebe-se que não há grandes malefícios no leite congelado a longo prazo desde que seja feito de forma adequada. Entretanto, tendo em vista o armazenamento doméstico, uma vez que não é pasteurizado, é recomendável que o tempo de congelamento não se estenda por mais de um mês, de forma a preservar evitar a acidez excessiva.

Lactoferrina.

No tocante à essa proteína, em específico, verificou-se o seu decaimento em diferentes temperaturas proporcionalmente ao tempo.

Uma refrigeração curta de, aproximadamente, 5 dias, não apresenta diferenças significativas do objeto analisado (ROLLO, 2014). Em consonância com os demais aspectos analisados anteriormente, o leite armazenado a curto-prazo demonstra-se superior. Nessa perspectiva, ambos os estudos relevaram a importância de priorizar, portanto, o leite mais novo a neonatos pré-termo.

Atividade bactericida

Nesse sentido, as evidências apontam que há redução na bacteriólise após 48 horas de armazenamento refrigerado; por outro lado, o congelamento à temperaturas mais baixas mostrou-se efetivo para preservar a atividade antibacteriana por longos períodos (SILVESTRE, 2006). Conclui-se, a partir dessas observações, que o mero refrigeração a temperaturas positivas somente é benéfico, nessa análise, nos primeiros dois dias de armazenamento. Fica claro, portanto, que o método de preservação a ser preferido deve ser o congelamento a, no mínimo, -20ºC.

Crescimento bacteriano

Dentre os estudos que avaliaram tais aspectos, foi observado que o congelamento à -20ºC foi efetivo para evitar, em níveis significativos, o crescimento bacteriano no leite (MANDRU, 2019). Vale salientar, contudo, que todos os supracitados foram experimentos realizados com leite pasteurizado; portanto, tal conclusão pode não ser aplicada ao leite conservado de maneira doméstica. Há crucial necessidade de estudos, nesse viés, com um enfoque no leite não-pasteurizado, especialmente quando as formas de extração e armazenamento do leite materno em condições habituais da população em geral não são perfeitamente livres de contaminação.

Características variantes entres as amostras analisadas

É mister ressaltar que, na maioria dos estudos, houve variáveis pertinentes às amostras, prévias a preparação e a análise. Uma delas é a condição de nascimento do bebê, ou seja, se é pré-termo, a termo ou pós-termo. Ademais, a idade da criança também é de extrema relevância, visto que há diferenças na composição de macronutrientes e da microbiota do colostro, do leite em transição e do leite maduro (CARBRERA-RUBIO, 2012). Nessa perspectiva, observou-se em diversos estudos que o leite colostro é superior em aspectos composicionais e potencial de preservação desses. Por fim, destaca-se a forma como o leite foi adquirido, onde a maioria advém de doadoras.

Em relação aos países dos estudos, é fulcral salientar que o Brasil apresentou número restrito de artigos publicados, menos de 10% dos artigos que explicitaram o país de realização. Dos que foram analisados nesta revisão, 29,4% dos estudos foram originados na Espanha; Estados Unidos e Turquia estão em segundo lugar e representam 17,6% cada. Para maior visualização, a Tabela 2 ilustra uma relação dos países dos artigos analisados, sendo que as porcentagens se relacionam ao total (100%) de estudos que mencionaram, especificamente, a nação em que foram conduzidos.

Em relação aos métodos, é fundamental evidenciar a forma de armazenamento desse leite. A partir desta perspectiva, pode-se considerar diferenças interessantes entre a forma como o material foi tratado, se houve pasteurização prévia ou encontra-se cru. Ademais, alguns ponderam a relação entre temperatura de congelamento e alterações em

sua composição (macronutrientes e demais açúcares e vitaminas) (ORBACH, 2019), além de fazer uma análise sobre o crescimento microbiano.

Outro aspecto relevante foi em relação à pasteurização pelo método Holder, cuja forma baseia-se em levar o leite em temperaturas não muito elevadas durante longos períodos. Houve indicação que não há prejuízos significantes na composição do leite materno processado por esse mecanismo (DE WAARD, 2018), porém há evidências de que afeta diversos componentes dele e ainda não há evidências sobre a degradação. Assim, é considerado um método seguro ao considerar que muitas propriedades benéficas são preservadas.

Tabela 1.1. Tabela dos artigos analisados

Referência	Número amostral	Temperatura e tempo de armazenamento	Aspectos analisados	Resultados obtidos
VIEIRA, 2011	N = 57 amostras de doadores únicos	-20ºC por 24 horas	Macronutrientes (gorduras, proteínas, lactose)	Diferenças significativas de resultados obtidos nos níveis de proteínas e gorduras conforme as variações no método de preparação. Insignificante redução dos níveis de lactose.
TANRIVERDI, 2019	N = 43 amostras	-20ºC por 6 meses; comparação mensal com amostras novas.	Macronutrientes (conteúdo energético, proteínas, lipídios e carboidratos)	Manutenção das proteínas e carboidratos e redução das gorduras e do conteúdo energético no leite congelado. Melhores níveis de macronutrientes do leite coletado e conservado até 2 meses após o parto.
ORBACH, 2019	N = 150 amostras	-20ºC e -80ºC por até 24 semanas	Macronutrientes (gorduras, carboidratos, proteínas e conteúdo energético)	Houve maior conservação dos níveis lipídicos e de energia no armazenamento a -80ºC.
PĂDURARU, 2018	N = 90 amostras	-20ºC por até 2 meses.	Macronutrientes (proteínas, gorduras, carboidratos e conteúdo energético)	O leite congelado por mais de 2 semanas demonstrou queda nas concentrações de proteínas e conteúdo energético comparado com aquele armazenado por até 72 horas.
LEV, 2014	N = 60 amostras	-80ºC por até 83 dias	Macronutrientes (proteínas, gorduras, carboidratos e conteúdo energético)	O congelamento a -80ºC diminui significativamente o conteúdo energético, concentração de gorduras e de carboidratos, sendo essa diminuição maior no leite processado que no não-processado. O conteúdo proteico permaneceu o mesmo.
DE WAARD, 2018	N = 34 amostras de doadores únicos	-20ºC por 12 meses	Macronutrientes (gorduras, proteínas, carboidratos e conteúdo energético) Crescimento bacteriano	Não houve diminuição significativa dos macronutrientes e calorias. Não houve crescimento bacteriano significativo. Concluiu-se que o armazenamento a -20ºC do leite pasteurizado pelo método Holder é seguro até 8 meses.
VÁZQUEZ-ROMÁN, 2014	N = 36 amostras	-20ºC por 90 dias	Macronutrientes (conteúdo lipídico e calórico)	Redução no conteúdo lipídico após o armazenamento a -20ºC tanto para o leite não-processado quanto para o pasteurizado.
BERTINO, 2013	N = 17 amostras de doadores únicos	-80ºC por até 96 horas	Perfil lipídico e estado oxidativo	O armazenamento não afetou a composição de ácidos graxos, bem como permaneceram estáveis o estado oxidativo e a ação enzimática lipolítica.

PĂDURARU, 2018	N = 90 amostras	4ºC e -20ºC por 72 horas e 12 semanas respectivamente	Propriedades antioxidantes	A atividade antioxidante decaiu ligeiramente no leite refrigerado a 4ºC após 72 horas. Sob -20ºC, após uma semana, essa diminuição foi ainda maior. Congelar por 12 semanas reduziu a atividade antioxidante em 50%.
AKSU, 2015	N = 44 amostras	4ºC e -20ºC por 72 horas e 14 dias respectivamente	Propriedades antioxidantes	A capacidade antioxidante total decaiu nas amostras armazenadas.
KONAK, 2019	N = 35 amostras	-20ºC e -80ºC por 72 horas	Propriedades antioxidantes	A capacidade antioxidante total decaiu nas amostras armazenadas, sendo essa queda maior à -20ºC.
MARINKOVIĆ, 2016	N = 10 amostras de doadores únicos	-20ºC por 30 dias	Propriedades antioxidantes	A capacidade antioxidante não-enzimática não sofreu alteração significativa. A pasteurização causou queda na atividade de duas enzimas antioxidantes. O leite colostro apresentou maior capacidade antioxidante não-enzimática.
CORTEZ, 2016	N = 116 amostras	-80ºC por 6 meses sob 3 diferentes preparações	Propriedades antioxidantes e macronutrientes (triglicerídeos, proteínas, glicose, demais nutrientes)	O método de preparação da liofilização resultou em menor diminuição dos níveis de todos os aspectos analisados.
LOZANO, 2014	N = 72 amostras	4ºC e 40ºC por 3 meses	Propriedades antioxidantes, vitaminas e ácidos graxos	As concentrações de ácido ascórbico diminuíram em ambas as temperaturas. A capacidade antioxidante decaiu somente à 40ºC. A liofilização resultou em melhor conservação dos aspectos analisados.
SILVESTRE, 2010	N = 10 amostras	-20ºC e -80ºC por até 60 dias.	Propriedades antioxidantes (concentração de glutationa peroxidase e malondialdeído)	Em ambas as temperaturas, a atividade antioxidante permanece estável durante os primeiro 30 dias. Houve perda das propriedades antioxidantes no congelamento a -80ºC.
MIRANDA, 2004	N = 32 amostras de doadores únicos	4ºC e -20º por 24 horas e 10 dias respectivamente	Propriedades antioxidantes (concentração de glutationa peroxidase e malondialdeído)	A atividade da glutationa peroxidase diminuiu significativamente no leite refrigerado e congelado, enquanto o malondialdeído aumentou apenas nas amostras refrigeradas a 4ºC.
VÁZQUEZ-ROMÁN, 2016	N = 99 amostras	-20ºC por 3 meses	Acidez em graus Dornic	A acidez dornic no leite não-pasteurizado aumentou significativamente com o tempo, enquanto a do leite pasteurizado permaneceu estável.
VASS, 2020	N = 57 amostras	-20ºC por 24 horas	Hormônios pituários	Houve aumento dos hormônios FSH e TSH, mas queda do LH, demonstrando diferentes reações das gonadotropinas sob a ação da pasteurização e refrigeração.
PEILA, 2016	N = 24 amostras	-80ºC por até 6 meses	Ativina A	Houve detecção de ativina A em todas as amostras, contudo não houve efeitos observados da pasteurização nos níveis da substância.
AHRABI, 2016	N = 40 amostras de doadores únicos	-20ºC por 9 meses	pH, crescimento bacteriano, macronutrientes (proteínas, ácidos graxos, gorduras), lactoferrina, IgA e osmolalidade.	O armazenamento a -20ºC demonstrou queda do pH e do crescimento bacteriano e preservação dos componentes nutricionais e imunológicos estudados.
SLUTZAH, 2010	N = 36 amostras	4ºC por 96 horas	pH, crescimento bacteriano, macronutrientes (proteínas, ácidos graxos, gorduras), lactoferrina, IgA, osmolalidade e contagem de glóbulos brancos	Não houve mudanças significativas na osmolalidade, crescimento bacteriano de Gram-negativas, IgA, lactoferrina e gorduras. Houve diminuição no crescimento bacteriano de Gram-positivas, glóbulos brancos, proteínas e pH.

				Houve aumento dos ácidos graxos. As mudanças foram mínimas e a integridade do leite foi preservada.
ROLLO, 2014	N = 20 amostras	-20ºC e -18ºC por 6 meses	Lactoferrina	As concentrações de lactoferrina decaíram em ambas as temperaturas, e esse efeito intensificou-se na mesma proporção que se aumentou o tempo de armazenamento. A refrigeração curta (5 dias) do leite não demonstrou diminuição da lactoferrina.
RAOOF, 2016	N = 20 amostras	-20ºC por 6 meses	Lactoferrina	Houve diminuição proporcional ao tempo na concentração de lactoferrina.
MANDRU, 2019	N = 113 amostras	4ºC por 96 horas	Crescimento bacteriano	96,5% das amostras não apresentaram crescimento bacteriano. No restante, o crescimento foi inconsistente e insustentado.
TAKCI, 2012	N = 48 amostras	-20ºC e -80ºC por 3 meses	Atividade bactericida	A atividade bactericida foi encontrada em todas as amostras. O congelamento demonstrou manutenção da atividade bactericida nas amostras de forma igualitária entre ambas as temperaturas durante o primeiro mês. O armazenamento a -80ºC mostrou-se mais efetivo em períodos mais longos.
SILVESTRE, 2006	N = 19 amostras de doadores únicos	4ºC-6ºC e -20ºC por 72 horas e 7 dias respectivamente	Atividade bactericida	A atividade bactericida foi encontrada em todas as amostras. Ela persistiu por 48 horas na refrigeração a 4ºC, mas decaiu após 72 horas. No congelamento a -20ºC, persistiu por todo o período de estudo.
MARÍN, 2009	N = 34 amostras de doadores únicos	-20ºC por 6 semanas	Composição bacteriana	Não houve efeito significativo do armazenamento frio das amostras na composição bacteriana quantitativa ou qualitativa do leite. A contagem bacteriana foi maior no leite coletado por bomba extratora do que no leite ordenhado manualmente.

CONCLUSÃO

No que se trata da análise dos aspectos nutricionais e bioativos do leite humano armazenado, houve certa variabilidade nas conclusões encontradas. Tais diferenças, certamente, são resultantes da heterogeneidade dos estudos abordados enquanto às características inatas das amostras (idade gestacional e idade do lactente, idade e dieta das doadoras), aos métodos de preparo das amostras e os procedimentos de armazenamento (sobretudo tempo e temperatura).

Em uma visão holística, contudo, destaca-se que embora o congelamento (tanto a -20ºC quanto a -80ºC) do leite materno pasteurizado seja, utilitariamente, efetivo suficiente e caracterize-se como o padrão ideal para o armazenamento de leite humano, há inevitável depreciação da sua composição e, portanto, embora a sua utilização a longo-prazo não seja maléfica, é preferível que a conservação se limite a curto prazo.

Em uma análise nacional, foram poucos os estudos desenvolvidos no Brasil. Embora essa discrepância seja compreensível estatisticamente, ainda se atesta importante o desenvolvimento de mais estudos sob uma

visão brasileira, tendo em perspectiva as diretrizes nacionais dos bancos de leite e da promoção da amamentação, além de analisar possíveis diferenças em tempo, espaço e conservação ao considerar as dimensões continentais do país.

No que se trata do enfoque dessa revisão sobre o armazenamento do leite materno em casa, infelizmente, constata-se uma deficiência de estudos que abordem o tema. Da coletânea de artigos apresentados, apenas dois (RAOOF, 2016; TAKCI, 2012) explicitamente tentaram simular as condições cotidianas. Ainda que essa maneira de armazenamento não seja a mais efetiva e recomendável, é essencial que haja mais conhecimento acerca dela, uma vez que engloba a realidade de muitas mães brasileiras. É urgente que sejam realizados mais experimentos nessa direção para melhor orientar as famílias que dependem de tal estratégia, com o objetivo, também, de elencar evidências científicas que protejam e incentivem a amamentação entre as mulheres, mesmo que elas tenham uma rotina atarefada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AHRABI, A.F. *et al*. Effects of Extended Freezer Storage on the Integrity of Human Milk. The Journal of Pediatrics, v. 177, p. 140–143, 2016.

AKSU, T. *et al*. The effects of breast milk storage and freezing procedure on interleukine-10 levels and total antioxidant activity. The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine, v. 28, n. 15, p. 1799–1802, 2015.

ANDREAS, N.J. *et al*. Human breast milk: A review on its composition and bioactivity. Early Human Development, v. 91, n. 11, p. 629-635, 2015.

BERTINO, E. *et al*. Effect of Prolonged Refrigeration on the Lipid Profile, Lipase Activity, and Oxidative Status of Human Milk: Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 56, n. 4, p. 390–396, 2013.

BOQUIEN, C. Human Milk: An Ideal Food for Nutrition of Preterm Newborn. Frontiers in Pediatrics, v. 6, p. 295, 2018.

CORTEZ, M.V. & SORIA, E.A. The Effect of Freeze-Drying on the Nutrient, Polyphenol, and Oxidant Levels of Breast Milk. Breastfeeding Medicine, v. 11, n. 10, p. 551–554, 2016.

DE WAARD, M. *et al*. Holder-Pasteurized Human Donor Milk: How Long Can It Be Preserved? Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 66, n. 3, p. 479–483, 2018.

KIM, JH & UNGER, S. Human milk banking. Paediatrics & Child Health, v. 15, n. 9, p. 595–602, 2010.

KONAK, M. *et al*. Effects of the storage of breast milk at different temperatures on total antioxidant capacity, total oxidant status, and paraoxonase-1 level. The Turkish Journal of Pediatrics, v. 61, n. 1, p. 1, 2019.

LEV, H.M. *et al*. Major losses of fat, carbohydrates and energy content of preterm human milk frozen at −80°C. Journal of Perinatology, v. 34, n. 5, p. 396–398, 2014.

LOZANO, B. *et al*. Vitamins, fatty acids, and antioxidant capacity stability during storage of freeze-dried human milk. International Journal of Food Sciences and Nutrition, v. 65, n. 6, p. 703–707, 2014.

MANDRU, C. *et al*. Bacterial Content of Fortified and Unfortified Holder Pasteurized Donor Human Milk During Prolonged Refrigerated Storage: Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 69, n. 4, p. 487–492, 2019.

MARÍN, M.L. *et al*. Cold Storage of Human Milk: Effect on Its Bacterial Composition: Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 49, n. 3, p. 343–348, 2009.

MARINKOVIĆ, V. *et al*. Antioxidative Activity of Colostrum and Human Milk: Effects of Pasteurization and Storage. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 62, n. 6, p. 901–906, 2016.

MIRANDA, M. *et al*. Oxidative status of human milk and its variations during cold storage. BioFactors, v. 20, n. 3, p. 129–137, 2004.

ORBACH, R. *et al*. The Effect of Deep Freezing on Human Milk Macronutrients Content. Breastfeeding Medicine, v. 14, n. 3, p. 172–176, 2019.

PĂDURARU, L. *et al*. Influence of refrigeration or freezing on human milk macronutrients and energy content in early lactation: Results from a tertiary centre survey. Paediatrics & Child Health, v. 24, n. 4, p. 250–257, 2019.

PĂDURARU, L. *et al*. Total antioxidant status in fresh and stored human milk from mothers of term and preterm neonates. Pediatrics & Neonatology, v. 59, n. 6, p. 600–605, 2018.

PEILA, C. *et al*. The Effect of Holder Pasteurization on Activin A Levels in Human Milk. Breastfeeding Medicine, v. 11, n. 9, p. 469–473, 2016.

RAOOF, N.A. *et al*. Comparison of lactoferrin activity in fresh and stored human milk. Journal of Perinatology, v. 36, n. 3, p. 207–209, 2016.

ROLLO, D.E. *et al*. Stability of lactoferrin in stored human milk. Journal of Perinatology, v. 34, n. 4, p. 284–286, 2014.

SILVESTRE, D. *et al*. Bactericidal activity of human milk: stability during storage. British Journal of Biomedical Science, v. 63, n. 2, p. 59–62, 2006.

SILVESTRE, D. *et al*. Frozen Breast Milk at -20°C and -80°C: A Longitudinal Study of Glutathione Peroxidase Activity and Malondialdehyde Concentration. Journal of Human Lactation, v. 26, n. 1, p. 35–41, 2010.

SLUTZAH, M. *et al*. Refrigerator Storage of Expressed Human Milk in the Neonatal Intensive Care Unit. The Journal of Pediatrics, v. 156, n. 1, p. 26–28, 2010.

TAKCI, S. *et al*. Effects of Freezing on the Bactericidal Activity of Human Milk: Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 55, n. 2, p. 146–149, 2012.

TANRIVERDI, S. *et al*. Evaluation of macronutrient content of fresh and frozen human milk over 6 months. The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine, p. 1–8, 2019.

VASS, R.A. *et al*. Pituitary Glycoprotein Hormones in Human Milk before and after Pasteurization or Refrigeration. Nutrients, v. 12, n. 3, p. 687, 2020.

VÁZQUEZ-ROMÁN, S. *et al*. Impact of Freezing Time on Dornic Acidity in Three Types of Milk: Raw Donor Milk, Mother's Own Milk, and Pasteurized Donor Milk. Breastfeeding Medicine, v. 11, n. 2, p. 91–93, 2016.

VÁZQUEZ-ROMÁN, S. *et al*. Medida por crematocrito del contenido calórico de la leche materna donada congelada. Anales de Pediatría, v. 81, n. 3, p. 185–188, 2014.

VIEIRA, A.A. *et al*. Analysis of the influence of pasteurization, freezing/thawing, and offer processes on human milk's macronutrient concentrations. Early Human Development, v. 87, n. 8, p. 577–580, 2011.

Capítulo 02

MANUSEIO EM RECÉM-NASCIDOS PREMATUROS: ESTUDO DE COORTE DE 72H

KAROLINE PETRICIO MARTINS[1]
MÁRCIA HELENA DE SOUZA FREIRE[2]

[1]Enfermeira Assistencial em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal-Complexo Hospital de Clínicas. Mestra em Prática do Cuidado em Saúde. Universidade Federal do Paraná, Curitiba.
[2] Professora Associada- – Saúde Materno-infantil, Graduação e Pós-graduação do Departamento de Enfermagem, Universidade Federal do Paraná, Curitiba.

Palavras-chave: *Manipulação. Recém-nascido Prematuro. Unidades de Terapia Intensiva Neonatal. Enfermagem.*

INTRODUÇÃO

Anualmente, em todo o mundo, estima-se cerca de 15 milhões de nascimentos prematuros, sendo 279.300 no Brasil. Em torno de 2,5 milhões de recém-nascidos (RN) morrem antes de concluírem o período neonatal, desses 65% menores de 37 semanas de gestação ao nascimento (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2018a; 2018b; MONTEIRO *et al*., 2019).

A prematuridade extrema (< 28 semanas), o baixo peso ao nascer (< 2.500g) e a imaturidade de órgãos e sistemas, resultante de interrupção precoce do desenvolvimento intraútero, determinam alterações clínicas e agravos que elevam a morbimortalidade neonatal, prolongam o período de hospitalização em Unidades de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN), além de demandarem maior suporte terapêutico e de estratégias sistematizadas de cuidados para uma adaptação extrauterina suave e equilibrada (MONTEIRO *et al*., 2019; FERREIRA; SILVA & MACIEL, 2018).

Os períodos pré e pós-natais precoce são de alta plasticidade e vulnerabilidade fetal, pois o sistema nervoso central inicia a organização e a mielinização dos neurônios. O nascimento prematuro altera todo esse processo evolutivo, podendo comprometer o desenvolvimento sensorial, devido à exposição ao ambiente dessemelhante ao uterino ao qual o RNPT estava habituado (SEKI & BALIEIRO, 2009). A isto se sobrepõe a susceptibilidade a outras comorbidades e ações não planejadas por toda a equipe assistencial que podem potencializar estes efeitos deletérios (SEKI & BALIEIRO, 2009; GASPARDO; MARTINEZ & LINHARES, 2010).

Nas últimas décadas, o avanço do conhecimento técnico-científico, aliado às inovações tecnológicas aplicáveis em UTIN, tem possibilitado um novo olhar à prática assistencial, decorrente do aumento da sobrevida de RNPT, bem como da sobrevida de prematuros cada vez menores (RIBEIRO, J. F. *et al*., 2016).

Os cuidados prestados ao RNPT hospitalizado, em sua maior parte, possuem rígidas rotinas pré-estabelecidas, voltadas às necessidades do cotidiano das instituições (MONTEIRO *et al*., 2019; GASPARDO; MARTINEZ & LINHARES, 2010; PEREIRA *et al*., 2013; MAKI *et al*., 2017). Essas rotinas podem levar ao manuseio excessivo com estimativa de cerca de 50 a 132 procedimentos diários à beira do leito (SOUZA; SILVA & ARAÚJO, 2008).

Com o objetivo de proteger o neurodesenvolvimento, nos anos 1980, surgiu o Neonatal Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP), com um novo modelo de cuidado, eficaz na redução do tempo e dos custos da internação, com melhores resultados neurológicos para os recém-nascidos (GASPARDO; MARTINEZ & LINHARES, 2010).

Refletindo à luz desse novo olhar, a terapia do manuseio mínimo busca agrupar os procedimentos e cuidados, evitando a manipulação excessiva do RNPT, ressaltando a proteção neurodesenvolvimental. Esta terapia é capaz de melhorar a qualidade de vida, diminuindo as sequelas nos RN de muito baixo peso (< 1500g) e, apesar de poucos estudos, a literatura sobre o tema já aponta consenso sobre esta prática (BRASIL. Ministério da Saúde, 2018).

Embora vários autores apontem para a manipulação terapêutica excessiva a que os RNPT são submetidos em ambientes de terapia intensiva neonatal (MONTEIRO *et al*., 2019;

FERREIRA; SILVA & MACIEL, 2018; GASPARDO; MARTINEZ & LINHARES, 2010; PEREIRA *et al*., 2013; MAKI *et al*., 2017) poucos são os estudos que buscaram quantificar estes manuseios (PEREIRA *et al*., 2013).

A quantificação da manipulação ressalta-se como importante e necessária para reconhecer o problema com mais solidez, identificar quais os manuseios que podem ser excessivos e exigir novas práticas de cuidados a fim de permitir assistência mais segura para estes pacientes. Assim, o objetivo da presente pesquisa foi quantificar as manipulações realizadas nos RNPT durante as primeiras 72 horas de vida em uma UTIN.

MÉTODO

Corte prospectivo de avaliação de 72 horas de manuseios em RNPT com idade gestacional inferior a 32 semanas, com o registro dos manuseios realizados pela equipe multiprofissional, tais como procedimentos de monitorização, cuidados de rotina e cuidado familiar compartilhado em uma UTIN referência de atendimento a prematuros extremos em uma instituição pública do sul do Brasil.

A população de estudo foi constituída por 22 RNPT, com idade gestacional ≤ 32 semanas; nascidos na instituição, cuja afecção principal era a prematuridade e Síndrome do Desconforto Respiratório, e cujos pais e/ou responsável assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Foram excluídos aqueles RNPT com intercorrências neonatais, com necessidade de procedimentos terapêuticos complexos, agravamento clínico significativo e aqueles em que não houve possibilidade de registro dos manuseios durante o período de seguimento.

As coletas foram realizadas no período de 26 de dezembro de 2019 a junho de 2020, nos três turnos de assistência. Os manuseios foram registrados por observação não participante, de acordo com as suas categorias, adaptado de um estudo (MURDOCH, D. R. & DARLOW, 1984), com o objetivo de estimar a incidência de manuseios do RNPT de forma geral e específica, avaliar a associação entre os diferentes tipos de manuseios e condições clínicas do RNPT e verificar a incidência de eventos adversos associados aos manuseios. Foram registrados: a) Procedimentos (procedimentos terapêuticos, punção venosa/arterial, passagem de cateter venoso/arterial, exame físico, administração de medicamentos, administração de dieta, ventilação com pressão positiva, administração de sacarose oral, radiografia no leito, HGT e teste do pezinho; b) Monitorização (verificação de sinais vitais e trocas de sensores, monitorização cardíaca, verificação de bilirrubina transcutânea e radiância); c) Cuidados de Rotina (mudança de decúbito, troca de fralda, aspiração de vias aéreas superiores ou tubo endotraqueal, verificação de resíduo gástrico, pesagem, troca de fixação de tubo endotraqueal, curativo de acesso periférico e de cateter venoso/arterial, flush em acesso venoso periférico ou central e proteção ocular terapêuticos; d) Cuidado Familiar Compartilhado (toque, colo e posição canguru); e) Intercorrências do RN (insaturação, apneia, choro, hipotermia e agitação); f) Duração do manuseio (tempo); e, g) Profissional de saúde responsável pelo manuseio (técnico(a) de enfermagem, enfermeiro(a), médico(a) e fisioterapeuta).

Foram realizadas anotações na planilha de quantificação do cuidador à beira leito, responsável pelo cuidado integral do prematuro durantes as primeiras 72 horas de vida, após treinamento prévio. Após o término da coleta, procedeu-se a conferência dos manuseios e procedimentos realizados e não anotados, a partir de documentos como: prescrição médica, ficha de anotação do RN, folha de alto risco, ficha de evolução multiprofissional e prontuário do paciente.

O processo de quantificação foi iniciado na admissão do prematuro na UTIN, levando em consideração os cuidados realizados na sala de reanimação do RN no Centro Obstétrico, somente incluídos na pesquisa após o consentimento do responsável. Ao término das 72 horas, foi realizado o levantamento de diagnósticos e procedimentos realizados na busca de compreender o processo de manuseio de cada participante da pesquisa.

Na análise estatística foram aplicados os testes t de Student, teste de Mann-Whitney, teste exato de Fisher e correlação de Spearman (Statistica v.10.0 – Statsoft®). A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos da Instituição (nº 25514119.7.0000.0096 de 26 de dezembro de 2019).

RESULTADOS

Constituíram a amostra do estudo 22 recém-nascidos, 10 do sexo feminino (45,4%) e 12 do sexo masculino (54,5%), com médias de idade gestacional de 28,4 ± 2,2 semanas e de peso de nascimento de 1067,7 ± 336,8g.

Todos os RN receberam medidas de prevenção de hipotermia como a utilização de touca, plástico envolto no corpo e sala aquecida. Em 16 casos (72,7%) houve necessidade de reanimação na sala de parto, sendo 8 básica e 8 avançadas.

A principal doença dos RN foi a Síndrome do Desconforto Respiratório, presente em todos os casos, e em 6 casos (27,3%) a sepse. Um RN foi a óbito (4,5%) após 120 horas de vida.

No período de 72 horas de observação ocorreram 748 manuseios nos 22 RN, sendo procedimentos de intervenções a saber: 609 de monitorização (81,4%); 522 de cuidados de rotina (69,8%); 497 de procedimento (66,4%); 92 de exames (12,3%) e 31 de cuidados familiares (4,1%) (Tabela 1).

Entre os manuseios relacionados à monitorização predominaram o controle de sinais vitais (72,4%), controle de glicemia (35,2%) e exame físico (33,8%). Entre aqueles relacionados aos procedimentos predominaram a aspiração de vias aéreas (27,4%), fixação de cânula endotraqueal/pronga nasal (19,5%) e punção vascular (10,7%). Quanto aos manuseios relacionados aos cuidados de rotina, predominaram a mudança de decúbito (55,6%), avaliação de resíduo gástrico (36,8%), troca de fralda (36,6%) e higiene corporal (31,9%). Os exames representaram uma pequena parcela dos manuseios realizados (5,2%). Em relação aos cuidados familiares, o toque materno foi registrado em 29 vezes (1,7%) e colo ou posição canguru em 2 (0,1%).

Tabela 2.1 Manuseios Realizados nos Recém-Nascidos

RN	Idade gestacional	Nº Manuseios	Monitorização	Procedimentos	Exames	Rotina	Família
1	25	26	23	17	4	14	2
2	25,8	33	28	21	5	25	1
3	30,8	42	29	27	4	31	8
4	25	29	22	25	7	14	0
5	26,4	40	32	23	4	20	2
6	31	42	32	19	4	24	1
7	31	37	31	20	5	24	0
8	28	39	25	23	6	25	2
9	29	37	28	25	4	27	2
10	27	33	26	22	5	21	3
11	27,4	35	27	23	4	20	1
12	30	42	32	26	5	28	1
13	31,8	31	29	19	2	27	0
14	30,8	29	27	19	4	25	2
15	26,7	32	30	25	4	22	0
16	26,7	28	25	21	4	26	0
17	31	26	21	19	2	22	2
18	29,1	37	27	32	3	26	1
19	28,1	32	30	23	5	25	1
20	25,7	30	26	21	3	24	1
21	27,6	39	33	26	6	28	0
22	31,4	29	26	21	2	24	1
Total	---	748	609	497	92	522	31
Média ± DP	28,4 ± 2,2	34,0 ± 5,1	27,7 ± 3,2	22,6 ± 3,4	4,2 ± 1,2	23,7 ± 4,0	1,4 ± 1,6
Mediana	28	33	27,5	22,5	4	24,5	1
(min-max)	(25-31)	(26-42)	(21-33)	(17-32)	(2-7)	(14-31)	(0-8)

O tempo total de manuseio representou 10,7% do tempo total de observação de 72 horas, sendo em sua maioria realizado com intervalos de 2 a 3 horas (**Tabela 2.2**). A mediana de duração dos manuseios foi de 10 minutos, variando de 0,5 a 120 minutos, sendo menor para os manuseios de cuidados da família ($p < 0,01$).

Tabela 2.2 Duração do Manuseio e Tempo Total de Manuseio dos Recém-Nascidos

RN	Duração (minutos)	Tempo Total de Manuseio (%)
1	281	6,5
2	367,5	8,5
3	597	13,8
4	437	10,1
5	562	13,0
6	549	12,7
7	603	13,9
8	410,5	9,5
9	517	12,0
10	347,5	8,0
11	410	9,4
12	545	12,6
13	458	10,6
14	376	8,7
15	435	10,0
16	448	10,4
17	337	7,8
18	484	11,2
19	434	10,0
20	544	12,6
21	584	13,5
22	441	10,2
Total	10.167,5	10,7

A maior parte dos manuseios foi realizada pela enfermagem - enfermeiro (54,4%) e técnico de enfermagem (48,0 %) – e o restante dos manuseios realizados por médicos (26,6%), fisioterapeutas (8,8%) e outros (5,1%).

Não se observou associação entre o número de manuseios e o peso e idade gestacional dos RN (r = 0,23 e r = 0,24).

Foram registradas 502 intercorrências durante os manuseios, com predomínio de agitação (33,3%), insaturação (25,7%) e choro (19,9%) (**Tabela 2.3**), sendo que 55,5% apresentaram intercorrência durante os procedimentos; 54,3% durante os exames; 52,7% durante os cuidados de rotina; 47,1% durante procedimentos de monitorização e 41,9% durante os cuidados da família.

A mediana do tempo de manuseio entre os RN que não tiveram intercorrências foi de 10 minutos (1-90) e os com intercorrências de 15 minutos (0,5-120) ($p < 0,01$).

As médias de frequência cardíaca e respiratória não apresentaram alteração significativa durante o período de avaliação ($p = 0,32$ e $p = 0,19$), nem tampouco na temperatura corporal dos RN ($p = 0,18$) ou saturação periférica de oxigênio durante o manuseio ($p = 0,50$).

Tabela 2.3 Intercorrências Durante os Manuseios Realizados nos Recém-Nascidos

RN	Insaturação	Apneia	Choro	Hipotermia	Agitação	Dor	PCR	Total
1	14	0	0	6	4	0	0	24
2	4	0	10	7	4	0	0	25
3	7	6	15	3	18	1	0	50
4	17	0	0	5	1	0	0	23
5	9	0	1	4	3	0	0	17
6	1	0	10	3	11	0	0	25
7	2	1	9	3	15	0	0	30
8	7	0	8	4	4	0	0	23
9	9	1	2	6	9	0	0	27
10	2	0	4	2	2	0	0	10
11	8	0	2	1	6	1	0	18
12	6	0	5	3	12	0	0	26
13	2	2	5	1	10	0	0	20
14	1	1	5	1	8	0	0	16
15	5	0	0	3	5	1	0	14
16	4	0	3	6	4	2	0	19
17	3	0	1	2	7	0	0	13
18	3	1	2	3	10	2	0	21
19	7	0	0	4	11	0	0	22
20	0	0	8	2	12	0	0	22
21	13	3	1	11	1	0	2	31
22	5	0	9	2	10	0	0	26
Total	129	15	100	82	167	7	2	502
Mediana (min-max)	5 (1-17)	0 (0-6)	3,5 (0-15)	3 (0-11)	7,5 (0-18)	0 (0-7)	0 (0-2)	22,5 (10-50)

Legenda: PCR - Parada cardiorrespiratória.

DISCUSSÃO

Embora a terapia intensiva neonatal seja de fundamental importância para a sobrevida cada vez maior de RNPT, este ambiente pode ser estressante para estes recém-nascidos devido ao excesso de manipulação, procedimentos dolorosos, ruídos, luminosidade, dentre outros fatores. A observação da manipulação realizada nos RNPT em 72 horas, realizada no presente estudo, possibilitou identificar um número significativo de manuseios (748) destacando os cuidados de rotina, coleta de exames e cuidados dos familiares.

Em um estudo realizado com 20 RN, no qual as manipulações e procedimentos foram filmados em 24 horas, foram registradas 768 manipulações (PEREIRA *et al*., 2013). Outro estudo descritivo realizado em uma UTIN de um hospital universitário brasileiro registrou 2.117 manipulações durante as 24 horas (MAKI

et al., 2017), maior do que registrada no presente estudo.

O controle de sinais vitais foi o manuseio de monitorização mais frequentemente observado, enquanto entre os relacionados à procedimentos predominaram aspiração de vias aéreas, fixação de cânula endotraqueal/pronga nasal e punção vascular.

Entre os cuidados de rotina predominou a mudança de decúbito, avaliação de resíduo gástrico, troca de fralda e higiene corporal.

Estes tipos de manipulações foram também encontrados em outros estudos (MAKI *et al*., 2017).

Nas poucas manipulações realizadas pelos familiares, destacou-se o toque materno, colo ou posição canguru. A participação dos pais é importante, pois reduz o desconforto e o estresse do RN e o manuseio na posição canguru, a comunicação corporal, não verbal e o toque são fatores de proteção considerados terapêuticos importantes para o desenvolvi-mento do RN (BRASIL. Ministério da Saúde, 2017).

Em relação às intercorrências durante a manipulação destacou-se a agitação, insaturação e choro. Para o prematuro até o carinho, em momento inoportuno, pode ser estressante e a resposta a esse estresse pode ser comportamental com reflexo de susto, agitação, choro, aumento da movimentação ou, ainda, alterações fisiológicas, hipoxemia, alteração na frequência respiratória, cardíaca, pressão arterial e nas respostas neuroendócrinas (BRASIL. Ministério da Saúde, 2017). Essas intercorrências podem estar associadas à dor, alteração nos parâmetros fisiológicos ou no ciclo sono-repouso, entre outras, sendo importante uma abordagem avaliativa da dor e tomadas de decisões clínicas para o conforto (CRUZ. *et al*., 2016).

A extrema prematuridade demanda maior suporte terapêutico e cuidados ao RN, o que resulta, consequentemente, em maior manipulação. No entanto, observa-se que a manipulação mínima auxilia na estabilidade, desenvolvimento e crescimento do RN (BADR. *et al*., 2015), promove o sono adequado e otimiza os procedimentos, além de diminuir o estresse (QUERIDO *et al*., 2018).

A fim de melhorar o desenvolvimento dos RNPT, destaca-se, assim, a importância da instituição de protocolos de manipulação mínima e procedimentos realizados por duas pessoas para os RNPT de baixo peso (COSTA & CORDEIRO, 2016).

Uma revisão integrativa, que buscou evidências sobre os benefícios do toque mínimo, concluiu que para diminuir as complicações para o RNPT é necessário minimizar o manuseio excessivo (MONTEIRO *et al*., 2019). A manipulação mínima durante as primeiras 72 horas é extremamente importante para melhorar o desenvolvimento do RN (BIJL-MARKUS *et al*., 2017).

O excesso de manuseio e a ausência de proteção do tempo de sono e repouso aumentam o risco de hemorragias intraventriculares, que podem determinar sequelas irreversíveis no desenvolvimento intelectual e neurológico do RNPT. Procedimentos de rotina em ambiente de terapia intensiva neonatal, tais como mal posicionamento com desalinhamento cefálico; mudanças de posicionamento no leito e aspirações de cânula orotraqueal, podem determinar, também, instabilidade hemodinâmica e alterações da concentração sanguínea de oxigênio, advindos de modificações repentinas do fluxo cerebral (SOUZA; SILVA & ARAÚJO, 2008; BIJL-MARKUS *et al*., 2017).

A estabilidade térmica do RNPT é indispensável durante a aplicação do manuseio mínimo,

evitando perda calórica. Além disso, a temperatura irregular pode levar à alteração da pressão arterial e hemorragias (MONTEIRO *et al*., 2019; BRASIL. Ministério da Saúde, 2018). O presente estudo indicou uma boa abordagem a práticas de redução a hipotermia.

Repensar algumas práticas para a promoção de condições semelhantes ao ambiente uterino, como a promoção do ciclo sono-vigília, são importantes para o acúmulo energético do RN. Deve-se garantir um mínimo de 60 minutos de tranquilidade pós-manuseio, pois o neonato leva cerca de 30 minutos de sono leve até entrar nos 20 minutos de sono profundo, completando um ciclo de sono (MAKI *et al*., 2017; BRASIL. Ministério da Saúde, 2018).

Manter o RNPT bem-posicionado na incubadora, com a cabeça em posicionamento neutro, alinhada com o tronco em uma simetria corporal, com cabeceira elevada, idealmente em posição de flexão, por imitar a posição intrauterina, favorece sua condição clínica, melhora a função respiratória, o esvaziamento gástrico e evita o aumento da pressão intracraniana, além de gerar conforto e segurança (MONTEIRO *et al*., 2019; PEREIRA *et al*., 2013).

É fundamental avaliar o cuidado que está sendo prestado ao RNPT e balancear os riscos e o real benefício das intervenções. O manuseio mínimo qualifica a assistência, que deve ser iniciada na sala de parto e seguir durante as primeiras 72 horas de vida. Sempre que possível, os cuidados devem ser feitos em dupla e envolver a equipe multiprofissional e os familiares (MONTEIRO *et al*., 2019; BRASIL. Ministério da Saúde, 2018).

Visando a efetividade do manuseio mínimo, deve-se procurar diminuir a frequência dos cuidados de higiene dos prematuros extremos, o rodízio de sensores e/ou eletrodos, trocar as fraldas gentilmente, realizar movimentos suaves, bem como evitar pesagem diária. Nesse período, a necessidade de troca dos lençóis também pode ser avaliada (MONTEIRO *et al*., 2019; BRASIL. Ministério da Saúde, 2018).

Para que o manuseio mínimo seja instituído é necessário reorganizar o processo de trabalho da equipe multiprofissional nas UTIN (MONTEIRO *et al*., 2019). Programas de cuidado baseados no NIDCAP têm demostrado melhora nos resultados clínicos e no neurodesenvolvimento do prematuro, bem como reduzem o custo hospitalar e o tempo de internamento (SYMINGTON & PINELLI, 2002).

É fundamental que se dê atenção à organização do trabalho assistencial em UTIN, respeitando ao máximo a estratégia de manuseio mínimo do RNPT, com o objetivo de que os cuidados prestados não potencializem os danos decorrentes da sua própria condição de saúde.

A literatura é escassa na quantificação de manipulações em ambiente de terapia intensiva neonatal e coortes com amostras maiores podem contribuir para o melhor conhecimento da assistência habitualmente prestada ao RNPT, bem como, para a construção de protocolos de manuseio mínimo continuamente qualificados.

CONCLUSÃO

Observou-se que os manuseios mais frequentes foram relacionados à monitorização, cuidados de rotina e procedimentos, com predomínio de controle de sinais vitais, mudança de decúbito e aspiração de vias aéreas, respectivamente.

O tempo total de manuseio representou cerca de 10% do tempo total de observação, com intervalos de 2 a 3 horas, indicando que as

manipulações foram realizadas de acordo com as prescrições médicas e de enfermagem.

O que se sabe sobre este tópico

Embora se saiba da manipulação excessiva que os RNPT em terapia intensiva neonatal são submetidos, poucos estudos buscaram quantificar estes manuseios

Qual a contribuição deste estudo

Os manuseios mais frequentes foram de monitorização, cuidados de rotina e procedimentos e o tempo total de manuseio representou 10% do tempo total de observação.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BADR, L. K. *et al*. Determinants of premature infant pain responses to heel sticks. Pediatric Nursing, v. 36, n. 3, p. 129-36, 2010.

BIJL-MARKUS, K. A. *et al*. The Effect of Head Positioning and Head Tilting on the Incidence of Intraventricular Hemorrhage in Very Preterm Infants: A Systematic Review. Neonatology, v. 111, n. 3, p. 267-79, 2017.

BRASIL. Ministério da Saúde. Manuseio mínimo do recém-nascido. Fundação Oswaldo Cruz, 12 mar. 2018. Disponível em: <https://portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br/atencao-recem-nascido/manuseio-minimo-do-recem-nascido/>

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Atenção humanizada ao recém-nascido: Método Canguru: manual técnico. 3. Ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2017.

COSTA, R. & CORDEIRO, R. A. Discomfort and pain in the newborn: reflections of neonatal nursing. Revista de Enfermagem da UERJ, v. 24, n. 1, e11298, 2016.

CRUZ, C. T. *et al*. Evaluation of pain of neonates during invasive procedures in intensive care. Revista Dor, v. 17, n. 3, p. 197-200, 2016.

FERREIRA, K. S. *et al* Strategies for early intervention in preterm infants in the Neonatal Intensive Care Unit: a literature review. Scire Salutis, v. 8, n. 2, p. 62-75, 2018.

GASPARDO, C. M.; MARTINEZ, F. E. & LINHARES, M. B. M. Developmental care: protection approach for early development of preterm infants. Revista Paulista de Pediatria, v. 28, n. 1, p. 77-85, 2010.

MAKI, M. T. *et al*. The effects of handling on the sleep of preterm infants. Acta Paulista de Enfermagem, v. 30, n. 5, p. 489-96, 2017.

MONTEIRO, L. M. *et al*. Benefits of the minimum touch in the extreme premature: evidence-basedrecommendations. Revista Enfermagem Atual In Derme, v. 88, n. 27, p. 1-7, 2019.

MURDOCH, D. R. & DARLOW, B. A. Handling during neonatal intensive care. Archives of Disease in Childhood, v. 59, n. 10, p. 957-961, 1984.

PEREIRA, F. L. *et al*. Handling of preterm infants in a neonatal intensive care unit. Revista da Escola de Enfermagem da USP, v. 47, n. 6, p. 1272-78, 2013.

QUERIDO, L. D. *et al*. Assistance fl owchart for pain management in a Neonatal Intensive Care Unit. Revista Brasileira de Enfermagem, v. 71, p. 1281-89, 2018.

RIBEIRO, J. F. *et al*. The premature newborn in neonatal intensive care unit: the nurse's care. Revista de Enfermagem UFPE on line, v. 10, n. 10, p. 3833-41, 2016.

SEKI, T. N. & BALIEIRO, M. M. F. G. Developmental care of premature neonate: literature review. Revista da Sociedade Brasileira de Enfermeiros Pediatras, v. 9, n. 2, p. 67-75, 2009.

SOUZA, M. W. C. R.; SILVA, W. C. R. & ARAÚJO, S. A. N. Quantification of manipulations in neonatal intensive care unit: proposal of protocol elaboration. Conscientiae Saúde, v. 7, n. 2, p. 269-74, 2008.

SYMINGTON, A. & PINELLI, J. M. Distilling the evidence on developmental care: a systematic review. Adances in Neonatal Care, v. 2, n. 4, p. 198-221, 2002.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Preterm birth. 2018a. Disponível em: <https://www.who.int/newsroom/fact-sheets/detail/preterm-birth >.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Survive and thrive: transforming care for every small and sick newborn. 2018b. Disponível em: <https://www.who.int/maternal_child_adolescent/documents/caresmall-sick-newborns-survive-thrive/en/>.

Capítulo 03

SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO LACTENTE COM SÍFILIS CONGÊNITA – UM RELATO DE EXPERIÊNCIA

MARIA LEOPOLDINA MOTA DO NASCIMENTO[1]
JOELCIA MARIANA FERREIRA SILVA[1]
KARYNNE SÁ E SILVA[1]
KÁLYTA SABRINA MONTEIRO DE SOUSA[1]
RUIVAL DA SILVA BASTOS JÚNIOR[1]
SUÊNIA MARIA DA SILVA LIMA[1]
CAETANO HENRIQUE PAIVA IBIAPINA[1]
THAYSLA DE OLIVEIRA SOUSA[1]
MEGH SANTIAGO BENEVIDIO[1]
IZABEL MARIA MOREIRA RODRIGUES[1]
ROMÁRIO LUAN VIEIRA DA SILVA[1]

[1]Discente - Enfermagem da Faculdade Estácio de Teresina.

Palavras-chave: *Sífilis Congênita; Lactente; Cuidados de Enfermagem.*

INTRODUÇÃO

A sífilis é uma infecção sexualmente transmissível causada pelo *Treponema pallidum*, subespécie *pallidum*, com uma incidência mundial de aproximadamente 12 milhões de casos por ano (PINILLA *et al*., 2018). A Sífilis Congênita tem uma grande contribuição para a mortalidade infantil e é responsável por 305.000 mortes perinatais em todo o mundo anualmente (HUSSAIN & VAIDYA, 2021).

A sífilis congênita (SC) corresponde à infecção do feto pelo *Treponema pallidum*, sendo transmitida por via transplacentária em qualquer período da gestação, independentemente do estágio clínico da doença na gestante. É considerada Sífilis Congênita precoce quando as manifestações clínicas ocorrem nos dois primeiros anos de vida, ou Sífilis Congênita tardia quando as manifestações ocorrem após o segundo ano (ANDRADE *et al*., 2018).

De evolução crônica e muitas vezes assintomática, tem como principais formas de transmissão as vias sexual e vertical, raramente via transfusão sanguínea. É doença de notificação obrigatória: Portaria nº 542, de 22 de dezembro de 1986 (LAFETA *et al*., 2016).

A sífilis congênita diferencia-se da sífilis em adultos porque o *T. pallidum* é liberado diretamente na corrente sanguínea do feto, causando espiroquetemia com disseminação para a maioria dos órgãos, incluindo ossos, rins, baço, fígado e coração. Isso leva a uma inflamação generalizada em todos esses sistemas orgânicos, levando a uma variedade de manifestações clínicas (HUSSAIN & VAIDYA, 2021).

A infecção pode causar consequências graves para o concepto: aborto, óbito fetal e sequelas motoras, cognitivas, neurológicas, visuais e auditivas. A transmissão vertical é evitável, desde que a gestante seja precocemente diagnosticada e adequadamente tratada (ANDRADE *et al*., 2018).

O eficaz controle da sífilis tem como princípio fundamental a triagem sorológica e o tratamento adequado de gestantes e parceiros sexuais, visto que a qualidade da assistência pré-natal e ao parto é um importante determinante na redução da transmissão vertical. A penicilina é o fármaco de primeira escolha no tratamento da sífilis e o único indicado para gestantes pelos Centros de Controle e Prevenção de Doenças: apresenta 98% de eficácia na prevenção da sífilis congênita, agindo em todos os estágios da doença. Não há relato da resistência do *Treponema pallidum*à penicilina. A alta existência de sífilis em gestante e de sífilis congênita mantém-se como um desafio para os serviços de saúde (CAVALCANTE *et al*., 2017).

O pré-natal é um importante componente do cuidado oferecido pelas equipes de saúde da família e constitui um momento primordial para o manejo adequado de infecções passíveis de transmissão vertical, como a sífilis, doença capaz de elevar o risco de perda fetal em até 21% em gestantes infectadas, quando comparadas àquelas sem a infecção. Por sua vez, se realizado de forma inadequada é um fator crucial para o aumento de casos de sífilis congênita, considerando que a oportunidade de diagnóstico e tratamento apresenta-se, em sua maioria, durante esse período (NUNES *et al*., 2018).

A Sistematização da Assistência de Enfermagem foi instituída no Brasil pela resolução 358-2009, para organizar o trabalho profissional e operacionalizar o processo de Enfermagem. Desta forma a SAE é essencial para uma assistência qualificada e para o reconhecimento da profissão enquanto ciência (RODRIGUES *et al*., 2021)

O objetivo do presente capítulo é relatar as experiências vivenciadas durante a implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem em um lactente com sífilis congênita em um hospital público.

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo, do tipo relato de experiência, elaborado a partir da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE). Realizado no decorrer das vivencias práticas do Estágio Supervisionado no setor de pediatria de um hospital público municipal de pequeno porte situado na zona leste de Teresina – PI, no mês de abril de 2019, tendo como base científica artigos científicos e os livros NANDA, NIC e NOC.

Durante o estudo buscou-se aprimorar seus conhecimentos sobre a SAE e sua importância tanto para o paciente quanto para a equipe de enfermagem, com o propósito de desenvolver um atendimento individualizado e qualificado para os pacientes.

Por ser um relato de experiência, esse trabalho não precisou passar pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) e obedeceu a todos os aspectos éticos da resolução do Conselho Nacional de Saúde nº466/12.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Com a realização desse estudo os acadêmicos tiveram a oportunidade de aplicar e compreender como é realizado a Sistematização da Assistência de Enfermagem passo a passo em um setor de pediatria. Certificou-se da importância da aplicação da SAE, visto que foi possível identificar os problemas, melhorar o quadro do paciente, prevenir possíveis danos e diminuir o tempo de internação hospitalar, além de colaborar com uma assistência segura, qualificada e individualizada.

O uso da Sistematização da Assistência de Enfermagem é fundamental para uma assistência de enfermagem segura, pois possibilita ao enfermeiro recursos técnicos, científicos e humanos para melhorar a qualidade da assistência prestada ao cliente, facilitando o reconhecimento e a valorização da enfermagem frente à sociedade (OLIVEIRA *et al*., 2019).

CONCLUSÃO

Durante a realização do estágio foi possível aplicar e compreender como é realizado o cuidado de enfermagem baseado na SAE, no qual se apresenta nas seguintes fases: coleta de dados, diagnóstico de enfermagem, implementação do cuidado, resultados esperados e avaliação desses resultados.

A execução da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) garantiu a organização dos cuidados prestados, baseados nas necessidades da paciente, representou um grande benefício para o paciente, por ser um método sistemático e dinâmico, que visa um cuidado de enfermagem contínuo, atualizado e individualizado.

A realização do estudo foi de extrema importância para os acadêmicos por permitir desenvolver habilidades e competências, pois foi possível aprofundar os conhecimentos sobre a Sífilis Congênita, praticar e aperfeiçoar a aplicação da Sistematização a Assistência da Enfermagem (SAE) para o desempenho de uma assistência qualificada e individualizada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANDRADE, A.L.M.B. *et al*. Diagnóstico tardio de sífilis congênita: uma realidade na atenção à saúde da mulher e da criança no brasil. Revista Paulista de Pediatria, v. 36, n. 03, p. 376-381, 2018.

CAVALCANTE, P.A.M. *et al*. Syphilis in pregnancy and congenital syphilis in Palmas, Tocantins State, Brazil, 2007-2014. Epidemiol Serv Saude, v. 26, p. 255-264, 2017.

HUSSAIN, S.A. & VAIDYA R. Congenital Syphilis. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls, 2021.

LAFETÁ, K.R.G. *et al*. Sífilis materna e congênita, subnotificação e difícil controle. Revista Brasileira de Epidemiologia, v. 19, n. 01, p. 63-74, 2016.

NUNES, P.S. *et al*. Sífilis gestacional e congênita e sua relação com a cobertura da Estratégia Saúde da Família, Goiás, 2007-2014: um estudo ecológico. Epidemiologia e Serviços de Saúde, v. 27, n. 4, 2018.

OLIVEIRA, M.R. *et al*. Nursing care systematization: perceptions and knowledge of the Brazilian nursing. Revista Brasileira de Enfermagem, v. 72, n. 6, p. 1547-1553, 2019.

PINILLA, G. *et al*. Detección de Treponema pallidum subespecie pallidum para el diagnóstico de sífilis congénita mediante reacción en cadena de la polimerasa anidada. Biomedica, v. 38, n. 1, p. 128, 2018.

RODRIGUES, T. *et al*. Sistematização da Assistência de Enfermagem: Uma década de Implementação sob a ótica do Enfermeiro. Revista Enfermagem Atual In Derme, v. 95, n. 34, p. e-021055, 2021.

Capítulo 04

EVOLUÇÃO NA ADOLESCÊNCIA DE DERMATOMIOSITE JUVENIL: UM RELATO DE CASO

LÍVIA DE PAIVA VARDIERO AMARAL[1]
GABRIELA FRANCO VANDERMAS[2]
ANA LUIZA SALES BRINATI[3]
ELISA CORRÊA MIRANDA[3]
GLEYCIANE DELFINO FERREIRA[3]
MANUELLA CORREA BARRIAS NARA ROCHA[3]
MARIA EDUARDA VILELA SIQUEIRA[3]
YASMIM BOCHEAR CÔRTES DE FREITAS[3]
AMANDA QUEIROZ MACHADO[4]

[1]Docente – Medicina da Faculdade de Minas – FAMINAS, campus Muriaé/MG.
[2]Residente – Médica residente de Pediatria do Hospital São Paulo - Muriaé/MG.
[3]Discente – Medicina da Faculdade de Minas – FAMINAS, campus Muriaé/MG.
[4]Dicente - Medicina da Faculdade de Medicina de Petrópolis – FMP.

Palavras-chave: *Calcinose; Dermatomiosite; Doenças auto-imunes; Fraqueza muscular.*

INTRODUÇÃO

A dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma patologia considerada rara (2-4 casos por milhão de crianças) com pico etário dos cinco aos dez anos de idade. Acomete meninas com frequência de duas a cinco vezes maior que meninos. Corresponde a cerca de 85% das miopatias inflamatórias idiopáticas da infância, sendo apontada como a mais comum nesse grupo.

Sua fisiopatologia envolve vasculopatia capilar sistêmica, embora não muito bem compreendida, acredita-se que há um componente autoimune importante associado à susceptibilidade genética e gatilhos infecciosos e/ou ambientais, como exposição materna ao tabaco.

Clinicamente se manifesta com fraqueza muscular proximal e simétrica associados ou não a sintomas constitucionais (perda de peso, fadiga, febre). Além de manifestações cutâneas como erupções em heliotrópio, pápulas de Gottron, alterações capilares das pregas ungueais e ulcerações cutâneas. Outras manifestações incluem artralgia não erosiva e artrite, vasculopatia gastrointestinal, calcinose, lipodistrofia e resistência à insulina.

No que tange a investigação laboratorial de tal doença, a elevação de enzimas de lesão muscular apresenta-se elevadas como creatina quinase, lactato desidrogenase, aldolase, alanina aminotransferase, aspartato aminotransferase. Demais exames laboratoriais apresentam alterações inespecíficas. Testes mais específicos são os que testam a força muscular, capilaroscopia de prega ungueal, níveis de enzimas musculares, ressonância magnética (MRI), eletromiografia (EMG) e biópsia muscular.

Quanto aos critérios diagnósticos, em 2017, a Liga Europeia Contra o Reumatismo / Colégio Americano de Reumatologia (EULAR/ ACR) validou a classificação revisada pautada em sintomatologia e exames laboratoriais, considerando a presença ou ausência da biópsia muscular. Tal revisão substituiu critérios originais de Bohan e Peter visto eu a eletromiografia (EMG) e a biópsia muscular possuem natureza invasiva e são pouco utilizados.

A respeito do tratamento o grande objetivo é controlar a miosite inflamatória e prevenir e tratar suas complicações. A escolha é a partir da gravidade dos sintomas. A disponibilidade gira em torno de terapias imunossupressoras, altas doses de corticoterapia e agentes poupadores de esteroides. Em conjunto, utiliza-se protetor solar, agentes tópicos para cuidados locais da pele, fisioterapia e suplementação de vitamina D.

O curso da DMJ pode ser monocíclico (um episódio sem recidiva), policíclico (diversas remissões e recidivas) ou persistente crônica. Em relação às complicações incluem-se a osteoporose, calcinose e perfuração intestinal.

A despeito do tratamento adequado, há melhor taxa de sobrevida, mortalidade e morbidade em crianças acometidas.

Dessa forma, objetivo deste estudo foi descrever e identificar pontos que tornam a DMJ um caso raro e interessante, principalmente ao que tange sobre o tratamento da patologia.

MÉTODO

Paciente, sexo feminino, refere que em 2017, com 9 anos, iniciou quadro de lesões de pele fotossensíveis associadas à fraqueza muscular em região proximal, cintura escapular

e pélvica com progressão desde os 7 anos de idade. Ao exame físico, com presença de pápulas de Gottron de carácter heliotropo, **Figura 4.1**. Exames laboratoriais: CPK 1000; LDH 894; aldolase 16,4; FAN 1/160 com padrão nuclear pontilhado fino. Iniciado metotrexato em uso por um ano.

Após esse período, em 2018, apresentou piora das lesões de pele e de enzimas musculares, com evolução do quadro de fraqueza muscular intensa impedindo que a mesma realizasse atividades como subir escadas. Prescrito ciclosporina oral por dia.

Aos 12 anos, com poucas consultas e irregulares ao reumatologista, paciente fez uso de ciclosporina oral uma vez na semana ao invés de todos os dias regularmente. Assim, apresentou piora das enzimas musculares e surgimento de calcinoses, **Figura 4.2**. Retorno com prednisolona 2 mg/kg associado a metotrexato 20 mg/semana e imunoglobulina EV, evoluindo com melhora do quadro clínico e laboratorial.

Figura 4.1 Pápulas de Gottron ao exame físico

Figura 4.2 Calcinoses evidentes ao exame físico

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A dermatomiosite é uma condição predominante em adultos, porém pode acontecer nos infantes, que é o que relata nosso caso. Ainda não se sabe de forma exata o que causa a patologia, sendo este o motivo pelo qual dificulta um tratamento efetivo. A calcinose cutânea distrófica da paciente em região de quadril diverge com locais mais comuns relatados na literatura, que são as extremidades, principalmente cotovelos, joelhos, ombros e nádegas. Ocorre com mais reiteração se associada com doença autoimune do tecido conjuntivo, neste caso a dermatomiosite.

A fraqueza muscular proximal é característica de distúrbios musculares como dermatomiosite, como citado no caso. Ainda, em casos com essa patologia, a sensação se torna inalterada, assim como em pacientes com distrofia muscular e miopatia congênita, por exemplo. A pele do indivíduo deve ser bem analisada, já que na dermatomiosite não raramente encontra-se pápulas de Gottron nas mãos, erupções cutâneas em heliotrópio facial,

alterações capilares ungueais e calcificação distrófica.

O objetivo primordial do tratamento à DMJ se pauta no controle da miosite inflamatória subjacente e a prevenção e tratamento de complicações que possam aparecer, como a calcinose, por exemplo. No cenário atual, existem poucos dados de ensaios clínicos randomizados e controlados para auxiliar no manejo da dermatomiosite juvenil. Dessa forma, o tratamento baseia-se em experiência clínica e estudos observacionais. Assim, para avaliar a resposta ao tratamento, baseiam-se em algumas avaliações clinicas, como: enzimas musculares séricas normalizadas, convalescer a força muscular, resolutividade da erupção cutânea, e melhora nas alterações da prega ungueal.

Mesmo já tendo relatos na literatura sobre as diferentes respostas a vastas terapias, os dados ainda são limitados e insuficientes para desfechos definitivos ao curso de manejo e tratamento mais eficaz dessa doença.

CONCLUSÃO

DMJ é uma miopatia inflamatória considerada rara, com sintomas constitucionais e que costuma apresentar lesões cutâneas características além de elevação das enzimas musculares.

A prioridade no atendimento de pacientes com os sintomas neurológicos e dermatológicos sugestivos, associado ao diagnóstico precoce e à instituição rápida da terapia adequada com aderência do paciente são medidas fundamentais para evitar progressão da doença e a evolução para calcinose.

É importante salientar que a escassez de artigos na literatura discutindo especificamente a doença, pode ocasionar um atraso no diagnóstico da mesma, por isso é de suma relevância difundir o estudo e acesso à informação de tais casos no meio acadêmico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Dermatomiosite e Polimiosite. Relatório de Recomendação. Brasília: Ministério da Saúde, 2016.

FELDMAN, BM. *et al*. Dermatomiosite juvenil e polimiosite: Epidemiologia, patogênese e manifestações clínicas, 2020.

FELDMAN, BM. *et al*. Dermatomiosite juvenil e polimiosite: tratamento, complicações e prognóstico, 2020.

WARD, DS. *et al*. Calcinose cutânea: Etiologia e avaliação do paciente, 2010.

WARD, DS. *et al*. Calcinose cutis: Manejo, 2010.

WARD, DS. *et al*. Educação do paciente: dermatomiosite (o básico), 2008.

Capítulo 05

GALACTOSEMIAS: UMA BREVE REVISÃO

DYECIKA SOUZA COUTO[1]
DAVI CARLOS LEOCADIO[1]
CAROLLINE CARVALHO MENDES[1]
ELISA RIBOLI SENNE[1]
ENZZO GALLO DE CARVALHO[1]
GABRIELA SILVA BOCHI[1]
GABRIEL BARBOSA RESENDE[1]
GABRIEL TADEU DIAS[1]

[1]Discente – Medicina da Universidade Federal de Alfenas

Palavras-chave: *Galactosmia; Erros Inatos do Metabolismo; Metabolismo da Galactose*

INTRODUÇÃO

As galactosemias são um conjunto de doenças hereditárias que causam aumento do nível de galactose no sangue, em decorrência da deficiência ou da ausência de enzimas envolvidas no metabolismo da galactose (BERRY *et al.*, 2016). A galactose é um monossacarídeo e junto à glicose forma o dissacarídeo lactose, presente na maioria dos leites animais. Ela é vital para o corpo humano, uma vez que apresenta várias funções, como ser uma fonte de energia fundamental para crianças antes do desmame e exercer um papel estrutural crucial - como parte de glicolipídeos de membrana - sendo importante para o desenvolvimento (COELHO *et al.*, 2017).

A primeira descrição da galactosemia foi feita em 1908 por von Reuss e, desde então, foram estudados seus aspectos moleculares, celulares e clínicos. Nesse sentido, no início dos anos 1950, Louis Leloir descobriu a via metabólica do catabolismo da galactose, ganhando Prêmio Nobel de Química em 1970 por seu trabalho (CERONE & RIOS, 2019).

No Brasil, as galactosemias poderão ser identificadas a partir da ampliação do teste do pezinho. Isso porque, em 26 de maio de 2021, foi sancionada a Lei n° 14.154, que aumenta para 50 o número de doenças rastreadas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN – oferecido pelo Sistema Único de Saúde – SUS. (BRASIL, 2021). As mudanças entram em vigor 365 dias após a publicação da lei.

A triagem neonatal, implementada em 2001 pelo Ministério da Saúde, constitui uma ação preventiva que permite o diagnóstico precoce de patologias assintomáticas no período neonatal para que, assim, inicie-se o tratamento específico mais rapidamente, reduzindo ou eliminando as sequelas originárias de cada doença (MENDES *et al.*, 2017). O exame abrangia fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, síndromes falciformes, fibrose cística, hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase. No entanto, com a nova lei, as galactosemias já poderão ser detectadas a partir da segunda etapa de ampliação do teste.

A partir da inclusão das galactosemias no PNTN, o presente trabalho tem o objetivo de elucidar acerca dessa doença, esclarecendo seus tipos, manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento e possíveis complicações.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão narrativa realizada no período de janeiro de 2011 a junho de 2021, por meio de pesquisas nas bases de dados: PubMed, Medline, Portal de Periódicos Capes, Google Scholar. Foram utilizados os descritores: “galactosemia”, “metabolismo da galactose”, “galactose metabolism”; “síndrome metabólica da galactose” e “galactose metabolic syndrome”. A partir desta busca os artigos foram submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas português e inglês, publicados no período de janeiro de 2011 a junho de 2021 e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, estudos do tipo revisão, disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam diretamente a proposta estudada e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Após os critérios de seleção restaram 22 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa

para a coleta de dados. Os resultados foram apresentados de forma descritiva comparando as informações obtidas e gerando um compilado de informações e atualizações sobre a galactosemia e suas implicações clínicas.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Galactosemias: definições e tipos

A galactosemia é uma doença genética pertencente ao grupo de patologias chamadas de Erros Inatos do Metabolismo (EIM), trata-se de uma doença autossômica recessiva, caracterizada pela incapacidade em converter a galactose em glicose. A incapacidade de conversão leva a um acúmulo de metabólitos da galactose no organismo que passa a ter níveis elevados e tóxicos circulantes. Dessa forma, a galactosemia é englobada no grupo II das Doenças Metabólicas Hereditárias, pela capacidade de intoxicação aguda ou crônica progressiva a partir de um erro inato do metabolismo (FRIDOVICH-KEIL, 2006).

A galactose é um monossacarídeo importante para a dieta desde o nascimento. Ela é advinda do metabolismo da lactose presente no leite pelas enzimas intestinais que formam a glicose e a galactose, a galactose absorvida é distribuída pela circulação portal ao fígado onde será metabolizada (BRAGA, 2021).

A via de metabolismo da galactose inicia com a reação catalisada pela enzima galactoquinase, transformando-a em galactose-1-fosfato. A galactose-1-fosfato é transformada em glicose-1-fosfato e UDP-galactose pela enzima galactose-1-P-uridil transferase (GALT). E a UDP-galactose é transformada em UDP-glicose pela UDP-glicose-4-epimerase (LENINGHER, NELSON & COX, 2014; TOMMASO, 2021). Existem três tipos de galactosemia que são diferenciadas pela deficiência de enzima específica na rota do metabolismo, sendo a GALT, GALE ou GALK. A gravidade da doença depende do tipo de enzima ausente ou da baixa atividade enzimática (NORD, 2021).

A galactosemia clássica ou tipo I é a forma mais comum e grave da galactosemia, é caracterizada pela deficiência total ou exacerbada da enzima GALT por mutações no gene GALT (9p13), levando a acúmulos de galactose-1-fosfato e galactose, a galactose é convertida em metabólitos tóxicos como galactitol e galactonato (NORD, 2021). Além disso, ocorre à deficiência de UDP-galactose, um açúcar que entra na composição de moléculas complexas e essenciais para o funcionamento adequado do cérebro (FRIDOVICH-KEIL, 2006). A incidência da galactosemia clássica é variável a depender do país, englobando de 1:19.000 a 1:60.000 nascidos vivos (RUBIO-GOZALBO, 2011).

Existem variantes de galactosemia por mutação de GALT, é conhecido mais de 230 mutações diferentes para o gene GALT, dentre essas variantes pode-se destacar a variante Duarte e a variante clínica, com manifestações diferentes da galactosemia clássica (BRAGA, 2021). Na variante Duarte o indivíduo possui de 25 a 50% das enzimas GALT normais, e isso resulta em características mais brandas da doença por associar o alelo mutante para galactosemia clássica e o alelo Duarte, ou somente o alelo Duarte, sendoa variante mais comum com incidência de 1:4.000 bebês americanos nascidos vivos (TOMMASO, 2021). A variante clínica pode passar despercebida na triagem neonatal, entretanto pode resultar em manifestações graves como cirrose (BERRY, 2020).

A galactosemia tipo II ocorre pela deficiência de galactoquinase (GALK1) por mutação no gene GALK1 (17p34), levando a acúmulo de galactose que é metabolizada em galactitol e galactonato, ambos polialcoóis de toxicidade aumentada causando problemas oculares (BRAGA, 2021).

A galactosemia clássica tipo III ocorre por deficiência da UDP-glicose-4-epimerase por mutação no gene GALE (1p36), ela é muito rara e existe em duas formas: periférica (deficiência somente nas células sanguíneas) e generalizada (diversos tecidos acometidos), com fase inicial assintomática seguida por uma fase severa (TOMMASO, 2021).

Sintomatologia e Diagnóstico

Bebês com deficiência completa ou quase completa da enzima GALT (Galactosemia Clássica) possuem peso normal ao nascer, mas assim que começar a amamentação, perdem mais peso do que os pares saudáveis e falham em recuperar o peso do nascimento. Os sintomas aparecem na segunda metade da primeira semana e incluem recusa à alimentação, vômito, icterícia e letargia, hepatomegalia, edema e ascite também podem aparecer (BERRY, 2020).

Outras manifestações são: catarata, desenvolvimento incompleto ou inibido do intelecto, problemas de fala e coordenação motora, disfunção ovariana com amenorréia primária (ausência da menarca) ou secundária (falta da menstruação em mulheres que já apresentaram ciclos menstruais normais anteriormente) e infecção por E. coli (BRAGA, 2021).

As manifestações clínicas englobam ainda alterações do sistema nervoso- sob a forma de diminuição do QI, dispraxia verbal e tremores, disfunção ovárica, atraso no crescimento, osteoporose, e cataratas resultantes da acumulação de galactitol (SILVA, 2008).

No período pré-natal, o diagnóstico é feito através da amniocentese, a partir de estudo para conferir os níveis de galactitol no líquido amniótico ou a partir de estudos enzimáticos para medir os níveis da galactose-1-fosfato uridil transferase (BRAGA, 2021).

A triagem neonatal para galactosemia foi designada para detectar tanto a galactosemia clássica quanto as formas variantes, se for realizada nos primeiros dias de vida ela proporciona a oportunidade de diagnóstico antes mesmo ou assim que o bebê apresenta os sintomas (LAK, 2020).

Os métodos usados no diagnóstico da galactosemia clássica, incluem: i) pesquisa de substâncias redutoras na urina, que tem a desvantagem de a galactose poder desaparecer entre 8-12 horas após ser eliminada da dieta; ii) teste de rastreio neonatal que detecta galactose total; iii) teste de Beutler para atividade de GALT ou determinação de galactitol ou galactose-1-fosfato por espectrometria de massa em tandem; iv) caracterização molecular para identificação de mutações no gene GALT (SILVA, 2008).

Em 26 de maio de 2021, foi sancionada a Lei nº 14.154 que amplia o número de doenças rastreadas pelo Programa Nacionais de Triagem Neonatal (PNTN), incluindo as galactosemias (BRASIL, 2021).

Enigmaticamente, apesar do diagnóstico e tratamento precoces que aliviam a toxicidade aguda da doença, os indivíduos com galactosemia têm diversas complicações a longo termo. Estas consistem basicamente em atraso de crescimento, perturbações da fala, deficiência mental, síndromes neurológicas, dificuldade de

orientação espacial e da percepção visual e falência ovárica (ROCHA, 2000).

As dificuldades de aprendizagem relacionadas à galactosemia incluem: dificuldade de fala (apraxia) e linguagem, dificuldades motoras brutas e/ou finas, dificuldade com a matemática e leitura. Podem ser encontradas também deficiências neurológicas como ataxia, tremores e dismetria (BRAGA, 2021).

Tratamento e dieta

Por se tratar de uma doença genética, não existe cura, de forma que as pessoas com galactosemia recebem tratamento dietético prescrito. O objetivo do tratamento dietético é que os sintomas agudos desapareçam, as complicações crônicas sejam evitadas e que as crianças com a doença tenham um crescimento normal (RUBIO-GOZALBO, 2011).

As consequências indesejadas dessa enfermidade que afetam a qualidade de vida das crianças e de suas famílias podem facilmente ser evitadas ou reduzidas, desde que a galactosemia seja identificada nos primeiros dias de vida, sendo assim a intervenção precoce pode prevenir a mortalidade prematura, morbilidade e deficiências(BERRY, 2020).

O padrão de tratamento para qualquer recém-nascido com "teste positivo" para galactosemia é a intervenção dietética imediata durante o teste de diagnóstico (BERRY, 2020). Os bebês com galactosemia não podem ser amamentados e devem tomar fórmulas infantis à base de soja que não contenham leite ou subprodutos do leite como ingredientes (GIROTTO, 2018).

Uma dieta isenta de galactose nem sempre é possível, afinal pequenas quantidades de galactose estão incluídas em quase todos os grupos de alimentos. Também é conhecido que pequenas quantidades de galactose são formadas no corpo, especialmente em uma idade jovem. Ainda é muito importante reduzir bastante à quantidade de galactose na dieta, mas pequenas quantidades podem ser aceitas e não levarem a complicações posteriormente (RUBIO-GOZALBO, 2011).

A galactosemia não é uma alergia alimentar e quando uma criança afetada ingere por engano um alimento proibido, geralmente não há consequência imediata, resalvo em caso de absorção maciça que pode desencadear vômitos. No entanto, é fundamental limitar ao máximo essas situações que, a médio prazo, podem ter um impacto grave e irreversível no desenvolvimento da criança (RUBIO-GOZALBO, 2011).

É importante garantir que a dieta seja completa no que diz respeito a todos os nutrientes. Como as crianças não podem beber leite, suplementos às vezes são necessários (RUBIO-GOZALBO, 2011), como a reposição de cálcio, vitamina D e vitamina K para prevenir a desmineralização óssea (BERRY, 2020).

As meninas com galactosemia geralmente precisam ser tratadas com hormônios a partir da puberdade, devido à falta de função ovariana. A necessidade é individual e o desenvolvimento da puberdade requer acompanhamento cuidadoso a partir dos dez anos de idade. Se houver suspeita de anormalidades hormonais, um endocrinologista deve ser consultado imediatamente (RUBIO-GOZALBO, 2011).

Com uma dieta restrita à galactose, os pacientes têm uma expectativa de vida normal, todavia os pacientes ainda podem sofrer complicações em longo prazo (TEN HOEDT, 2011).

O tratamento das manifestações é muito individual e específico para cada criança, por isso

é necessário avaliações cuidadosas. Em casos raros, a cirurgia de catarata pode ser necessária no primeiro ano de vida. A apraxia da fala e da disartria na infância requer uma terapia da fala especializada. A avaliação do desenvolvimento com a idade de um ano por um psicólogo e / ou pediatra do desenvol-vimento é recomendada para a formulação de um plano de tratamento com o fonoaudiólogo e o médico assistente. Terapia de reposição hormonal conforme necessário para atraso no desenvolvimento puberal e / ou amenorréia primária ou secundária (BERRY, 2020).

O monitoramento de rotina é sempre importante para avaliar o acúmulo de analitos tóxicos, como galactose-1-fosfato eritrocitário e galactitol urinário (BERRY, 2020).

É especialmente importante saber que os alimentos declarados como livres de lactose também não são automaticamente livres de galactose. Um método comum de tornar um alimento que contém leite sem lactose é tratá-lo de forma que seu conteúdo natural de lactose seja dividido em seus constituintes glicose e galactose. O alimento torna-se assim sem lactose, mas não sem galactose (RUBIO-GOZALBO, 2011).

O tratamento se resume então a uma dieta com consumo limitado de galactose. É importante ressaltar que a galactose está contida no leite, mas também em outros alimentos, como ovos, certas frutas ou vegetais, certos legumes. A lista de alimentos proibidos é, portanto, longa, contendo alimentos tão variados como leite (seja qual for o animal de origem) e laticínios (queijo, nata, manteiga), leguminosas, tomate e beterraba, maionese, pratos/ biscoitos / produtos industriais contendo leite, ovos, creme ou manteiga, pão ralado, carnes empanadas, carnes cozidas, alguns presuntos, chocolate e seus derivados (RUBIO-GOZALBO, 2011).

Como a galactose pode estar presente em ingredientes utilizados na fabricação de produtos industrializados, deve-se olhar o rótulo para conferir a presença ou não da galactose. Além disso, alimentos como feijão, ervilha, lentilha e grãos de soja devem ser ingeridos com moderação, pois contém pequenas quantidades de galactose (ZANIN, 2021).

O maior desafio está em criar uma rotina familiar e escolar que seja adequada à criança com galactosemia. Cuidados com a alimentação na escola, festas e restaurantes são fundamentais, mas com disciplina e criatividade é possível contornar esta situação (RUBIO-GOZALBO, 2011).

Os alimentos permitidos são aqueles sem galactose ou com um teor baixo desse açúcar, como frutas, legumes, trigo, arroz, massa, refrigerantes, café e chás. As pessoas com galactosemia devem substituir o leite e derivados por produtos de soja, como leite e iogurtes de soja. Também é importante lembrar que existem diferentes tipos de intolerância à galactose, e que a dieta varia de acordo com o tipo da doença e os resultados de exames de sangue que medem a quantidade de galactose no corpo (ZANIN, 2021).

Potenciais complicações

A galactosemia pode levar a uma série de complicações ao paciente ao longo do tempo. Mesmo com o controle da dieta ainda podem ocorrer complicações que geram diversos problemas na vida do indivíduo. As principais complicações são: catarata, dificuldades de aprendizagem, deficiências neurológicas, insuficiência ovariana primária e distúrbios da fala.

A sociedade brasileira de oftalmologia define catarata como qualquer opacidade do cristalino, que é a lente natural do nosso olho e é fisiologicamente transparente (SBOP, 2021). A catarata se desenvolve a partir da produção excessiva de galactitol, que lesa osmoticamente as fibras do cristalino e é uma das possíveis complicações da galactosemia clássica. A catarata é observada principalmente em recém-nascidos, mas também pode ocorrer em outras fases do desenvolvimento, especialmente na adolescência onde podem acontecer cataratas transitórias. Depois que um recém-nascido é colocado em uma dieta com restrição de galactose, a catarata e seus efeitos geralmente desaparecem, mas existem relatos de necessidade de cirurgia. Por isso é imprescindível o acompanhamento oftalmo-lógico regular, especialmente no primeiro ano de vida e a realização periódica de exames para acompanhamento desses pacientes (NORD, 2021). Em estudo apresentado por Garcia (2015) a incidência de catarata foi de 30% dos recém-nascidos com galactosemia clássica nos primeiros dias ou semanas de vida. Já o relatório do Ministério da Saúde apresenta como resultado índices de 13 a 59% de catarata em recém-nascidos e de 57 a 77 % de cataratas transitórias em adolescentes com complicações de longo prazo (CONITEC, 2018).

As dificuldades de aprendizagem se manifestam de inúmeras maneiras, podendo estar relacionada, por exemplo, a problemas específicos com linguagens faladas ou escritas, problemas de coordenação ou atenção ou de autocontrole. Esses problemas podem acompanhar o indivíduo por toda a vida e afetar suas relações com o mundo e com as pessoas. Mas as dificuldades têm níveis diferentes e afetam de maneiras diferentes os pacientes, de forma que, muitas vezes, casos de menor impacto podem ser controlados com terapias, medicações ou instruções especializadas. Apesar dos estudos ainda não terem detectado os motivos, é certo que existe um número expressivo de pacientes com galactosemia clássica com dificuldades de aprendizagem. Sendo que, mesmo crianças diagnosticadas precocemente e com início de dieta restrita logo que foram diagnosticadas desenvolveram tais dificuldades (NORD, 2021). Estudo realizado com crianças menores de seis anos com a doença apontou que os índices de atraso no desenvolvimento chegaram a 45% (GARCIA, 2015). Esses dados deixam clara a importância do acompanhamento regular do desenvolvimento das crianças para que qualquer alteração seja diagnosticada e o tratamento seja imediato.

Outra complicação comum são as deficiências neurológicas, com cerca de 13 a 20% dos pacientes apresentando problemas de marcha, equilíbrio e tremores motores finos (NORD, 2021). Um estudo realizado com crianças com mais de três anos e meio com galactosemia apontou índices de 18% de problemas motores, como incoordenação, ataxia, tremores e dismetria (GARCIA, 2015). Na presença desses sintomas é importante que seja feita a relação das complicações motoras com a síndrome metabólica e seja iniciado o tratamento para minimizá-los, o tratamento inclui terapias físicas e/ou medicamentos (NORD, 2021).

A maioria das mulheres com galactosemia clássica apresenta insuficiência ovariana primária. Segundo Delnoy (2021) a insuficiência ovariana primária (IOP) com depleção folicular ovariana que leva a subfertilidade esteve presente em 80% das pacientes mesmo com uma dieta restrita em galactose o que representa

mais um desafio para as pacientes do sexo feminino. A etiologia da falência ovariana e o momento do dano ovariano (pré ou pós-natal) ainda não foram resolvidos, embora os estudos sugiram que a depleção folicular tem um início precoce. Para as mulheres com a galactosemia clássica que pretendem ser mães existe a possibilidade de realizar a criopreservação, que deve ser acontecer em uma idade muito jovem, devido ao início precoce dos danos ovarianos (DELNOY, 2021). Além disso, o distúrbio ovariano coloca as mulheres em risco de osteopenia e osteoporose, na medida em que a insuficiência ovariana prematura aumenta o risco de perda óssea nas mulheres (NORD, 2021).

Acredita-se que aproximadamente 60% das crianças galactosêmicas clássicas apresentam problemas de fala (NORD, 2021). Os problemas variam de leves a graves. A apraxia de fala ou dispraxia é associada a síndrome metabólica, sendo considerada um distúrbio motor da fala. Em estudo publicado por Garcia (2015) os índices de incidência são semelhantes: 56% dos pacientes com menos de três anos, sendo que destes, 92% apresentavam atraso no desenvolvimento do vocabulário e 90% problemas na articulação da fala, incluindo a dispraxia verbal. O relatório do Ministério da Saúde apresenta como resultado índices de 22 a 91% de deficiências de fala e linguagem, sendo citadas a dispraxia, a apraxia e a disartria (CONITEC, 2018). Os testes de audição são realizados primeiro para descartar deficiências auditivas, após isso a terapia da fala é iniciada de forma precoce para obtenção de melhores resultados, tendo de forma imprescindível a atuação de fonoaudiólogos para atenuação dos problemas (NORD, 2021).

Um ponto importante a ser salientado é que, se for introduzida a restrição da lactose no estágio inicial assintomático, podem ser prevenidas ou reduzidas complicações agudas graves e óbitos prematuros que ocorrem no período do recém-nascido. No entanto, os pacientes apresentam deficiências graves (deficiência cognitiva, distúrbios da fala / linguagem, desordens motoras, etc.) em longo prazo, independentemente do tratamento dietético precoce (CONITEC, 2018). De forma que em muitos casos o tratamento dos sintomas advindos das complicações é essencial para melhorar a qualidade de vida dos pacientes, pois a interrupção das causas e reversão do quadro, normalmente, não pode ser atingida.

CONCLUSÃO

As galactosemias são um grupo de patologias de extrema importância clínica, uma vez que, por se tratarem de um erro inato de metabolismo, a partir de uma deficiência enzimática, podem levar ao acúmulo de metabólitos tóxicos para os portadores da doença, tornando necessário o conhecimento a respeito de sua fisiopatologia, diagnóstico, tratamento, prognóstico e possíveis complicações para os profissionais de saúde, a fim de realizar atenção e promoção à saúde, orientando de modo adequado à família, identificando precocemente casos que não foram diagnosticados no teste do pezinho, com objetivo de melhorar a qualidade de vida do paciente.

A percepção precoce dos sinais e sintomas que possam indicar a presença das galactosemias é fundamental para evitar os efeitos tóxicos agudos nos neonatos, que podem ter consequências graves. Entretanto, as complicações crônicas aparecem mesmo com a terapêutica estabelecida precocemente, sendo o acompanha-

mento médico e o acompanhamento multiprofissional à longo prazo relevantes para resolução de condições agudas e crônicas.

Com isso, as abordagens descritas nesta revisão visam atender à necessidade de organização das informações pertinentes sobre a galactosemia e suas manifestações para orientar o entendimento sobre o assunto, servindo de guia para formação e atualização profissional.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BERRY, G.T. Classic galactosemia and clinical variant galactosemia. Europe PMC. 2020. Disponível em:< https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1518/>.

BERRY, GT. *et al.*. Disorders of galactose metabolism. In: Saudubray JM, van den Berghe G, Walter JH (eds) Inborn metabolic diseases: diagnosis and treatment. Springer, Heidelberg, 2016.

BRAGA, P. Galactosemia. 2021. Disponível em: <http://galactosemia.com.br/> .

BRASIL. Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021. Altera a Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990 para aperfeiçoar o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Brasília, DF, 27 mai. 2021. Disponível em: <https://www.in.gov.br/web/dou/-/lei-n-14.154-de-26-de-maio-de-2021-322209993

CERONE, J. & RIOS, A. Galactosemia. Pediatrics in Review, v. 40, n. 1, p. 24-27, 2019.

COELHO, A.I *et al*. Sweet and sour: an update on classic galactosemia. Journal of Inherited Metabolic Disease, v. 40, n. 3, p. 325-342, 2017.

CONITEC. Triagem neonatal para galactosemia, 2018. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/2018/Relatorio_Galactosemia_TriagemNeonatal_CP25_2018.pdf>.

DELNOY, B. *et al*. Current and Future Treatments for Classic Galactosemia. Journal Of Personalized Medicine, v. 11, n. 2, p. 75-89, 2021.

FRIDOVICH-KEIL, JL. Galactosemia: The good, the bad, and the unknown. Journal of Cellular Physiology, v. 209, n.3, p.701-705, 2006.

GARCIA, D F. Análise do perfil genotípico de pacientes com galactosemia clássica e estudo da relação do genótipo com o fenótipo. USP, Ribeirão Preto, 2015

GIROTTO, A. Fórmulas Infantis para Alergia à Proteína do Leite de Vaca. Portal pediatria, 2018. Disponível em:<https://www.portalped.com.br/especialidades-da-pediatria/alergia-e-imunologia/formulas-infantis-para-alergia-a-proteina-do-leite-de-vaca/>.

LAK, RY. *et al*. Newborn screening for galactosaemia. Cochrane Database of Systematic Reviews, n.12272, v.6, 2020.

LENINGER, TM., NELSON, DL. & COX, MM. Princípios de Bioquímica. 6ª edição, 2014.

MENDES, C. A. *et al*. Knowledge of parents regarding newborn screening test, after accessing the website "Babies' Portal" - Heel prick test. Revista CEFAC, v. 19, n. 4, p. 475-483, 2017.

NORD, National Organization for Rare Disordens. Galactosemia Foundation. 2021. Disponível em: <http://www.galactosemia.org/>.

ROCHA, JCLF. Galactosemia clássica. Tese (Licenciatura em Ciências da Nutrição) - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto, [S. l.], 2000. Disponível em: https://repositorio-aberto.up.pt/handle/10216/54635.

RUBIO-GOZALBO, E. Deficiência de Galactose-1-fosfatase uridiltransferase. ORPHA, 2011. Disponível em: <https://www.orpha.net>.

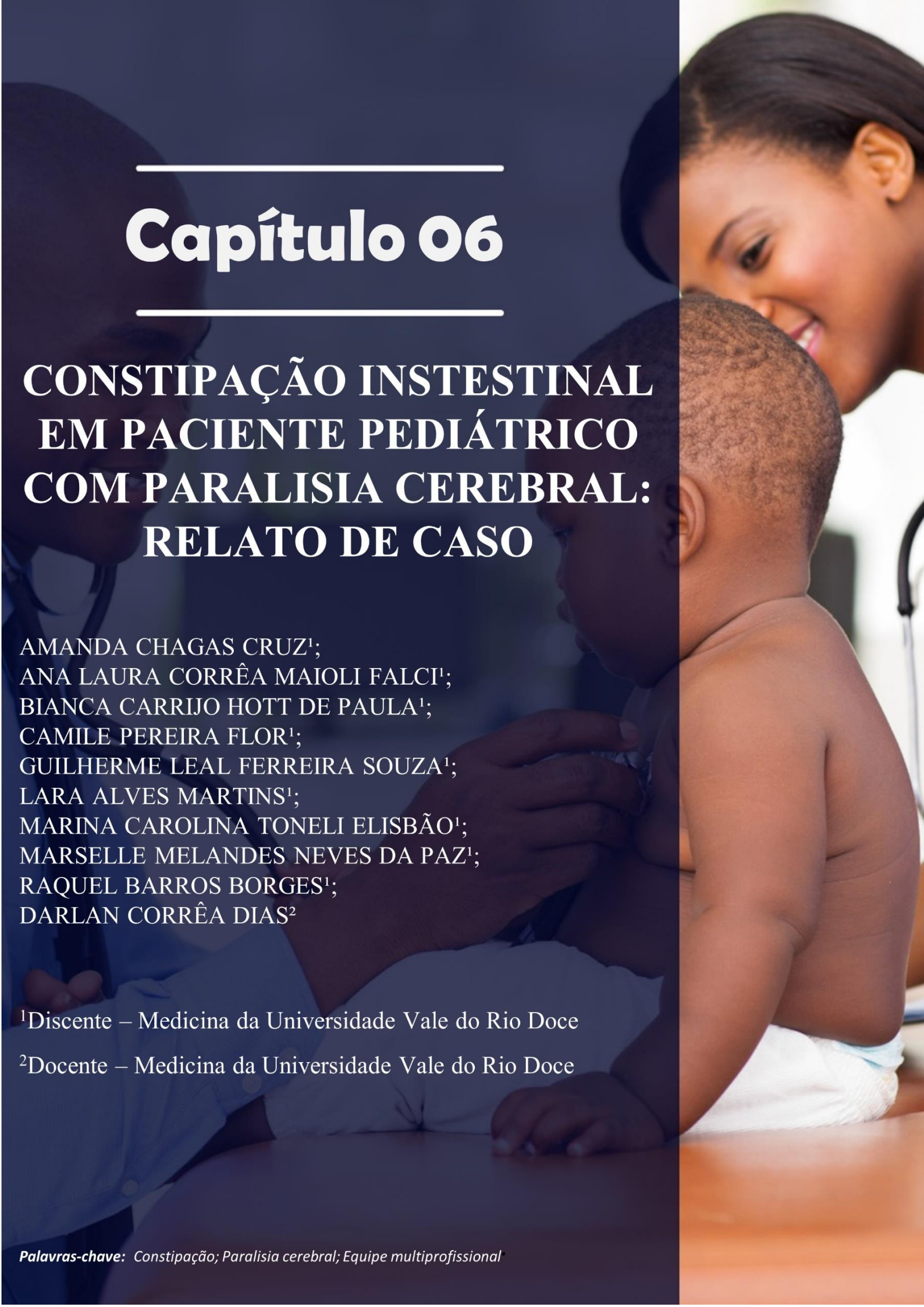
SBOP. Catarata. 2021. Disponível em: https://sbop.com.br/catarata/.

SILVA, ASC. Diagnóstico da galactosemia clássica. 2008. Trabalho de conclusão de curso (Licenciatura em Análises Clínicas e Saúde Pública) - Faculdade de Ciências da Saúde. Disponível em: <https://bdigital.ufp.pt/bitstream/10284/929/2/24-34.pdf>.

TEN HOEDT, AE. *et al*. Parenting a child with fenilcetonuria or galactosemia: Implications for health-related quality of life. J. Inherit. Metab. Dis. n.34,p.391-398, 2011.

TOMMASO, AMA. Galactosemia, Hepatologia Média-HepCentro. 2021. Disponível em: <http://www.hepcentro.com.br/galactosemia.htm>.

ZANIN, T. O que comer na intolerância à galactose. Tua Saúde. Disponível em: <https://www.tuasaude.com/o-que-comer-na-intolerancia-a-galactose/>.



Capítulo 06

CONSTIPAÇÃO INSTESTINAL EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM PARALISIA CEREBRAL: RELATO DE CASO

AMANDA CHAGAS CRUZ[1];
ANA LAURA CORRÊA MAIOLI FALCI[1];
BIANCA CARRIJO HOTT DE PAULA[1];
CAMILE PEREIRA FLOR[1];
GUILHERME LEAL FERREIRA SOUZA[1];
LARA ALVES MARTINS[1];
MARINA CAROLINA TONELI ELISBÃO[1];
MARSELLE MELANDES NEVES DA PAZ[1];
RAQUEL BARROS BORGES[1];
DARLAN CORRÊA DIAS[2]

[1]Discente – Medicina da Universidade Vale do Rio Doce

[2]Docente – Medicina da Universidade Vale do Rio Doce

Palavras-chave: *Constipação; Paralisia cerebral; Equipe multiprofissional*

INTRODUÇÃO

A paralisia cerebral descreve um grupo de desordens permanentes do desenvolvimento, do movimento e postura atribuído a um distúrbio não progressivo que ocorre durante o desenvolvimento do cérebro fetal ou lactente, podendo contribuir para limitações no perfil de funcionalidade da pessoa. A desordem motora na paralisia cerebral pode ser acompanhada por distúrbios sensoriais, perceptivos, cognitivos, de comunicação e comportamental, podendo associar-se também a epilepsia e problemas musculoesqueléticos secundários (ROSENBAUM, *et al.*, 2007).

A etiologia da paralisia cerebral é bastante heterogênea, podendo-se destacar fatores pré-natais como síndromes genéticas, malformações cerebrais, infecção congênita e intercorrências gestacionais; fatores perinatais como prematuridade, hipoglicemia, infecção e encefalopatia hipóxico isquêmica; fatores pós-natal como meningoencefalite, AVC, afogamento, trauma e hipóxia; e ainda causas criptogênicas, aquelas de origem desconhecida.

Acerca da epidemiologia, estima-se que a prevalência nos países desenvolvidos varia de 1,5 a 1,9 para cada 1.000 nascidos vivos e que a incidência da doença nos países em desenvolvimento seja de 7 por 1.000 nascidos vivos (ZANINI *et al.*, 2009; FONSECA, 2011). A explicação para a diferença na magnitude da prevalência entre os dois grupos de países é atribuída primariamente às más condições de cuidados pré-natais e ao atendimento primário às gestantes (BRASIL, 2013).

É possível classificar as paralisias cerebrais de acordo com as anormalidades motoras, topografia da disfunção e limitações de funcionalidade do indivíduo. Com base nas anormalidades motoras a paralisia pode ser classificada como: espástica, discinética, atáxica, hipotônica ou mista. No que diz respeito a topografia da disfunção motora, a manifestação pode ser moplégica, hemiplégica, diplégica ou tetraplégica. Além disso, pode haver classificação por níveis (1 a 5), que dependerá do grau de limitação do indivíduo.

O GMFCS (*Gross Motor Function Classification System*), traduzido como "Classificação da Função Motora Grossa", é um sistema padronizado para diferenciar crianças e adolescentes com diagnóstico de paralisia cerebral por níveis de mobilidade funcional. A classificação contém cinco subgrupos de acordo com a gravidade do comprometimento motor, variando progressivamente do nível mais leve, I, até o mais grave, V.

A paralisia cerebral espástica, a qual é relatada nesse caso clínico, é a forma mais comum de paralisia cerebral, correspondendo de 70 a 90% dos casos. A espasticidade afeta o desenvolvimento motor e pode ser definida como aumento da tensão do músculo quando ele é passivamente alongado. A causa disso deve-se a um exagero do reflexo de estiramento muscular, ocasionando em posturas e padrões de movimentos anormais, determinadas deformidades músculo esqueléticas e alguns atrasos importantes na aquisição das habilidades motoras como sentar, por exemplo, engatinhar, ficar em pé e caminhar.

No que tange à relação entre a paralisia cerebral e a constipação intestinal, é importante ressaltar que essa acomete cerca de 74% da população com PC, principalmente porque as lesões neurológicas nesses indivíduos comprometem muitas vezes regiões corticais e subcorticais responsáveis pelo funcionamento harmônico do sistema digestório e por isso são frequentes as alterações em vários momentos das vias que controlam as fases da digestão.

Entretanto, a essas alterações neurológicas associam-se outros fatores que, em conjunto, fazem com que as manifestações digestivas sejam mais frequentes nesses indivíduos e também, multifatoriais.

O ressecamento das fezes se dá pela espasticidade, que diminui consideravelmente a motilidade intestinal, uma vez que a musculatura abdominal sempre está rígida e, na grande maioria das vezes, os pacientes são sedentários. Além disso, devido a dificuldade de deglutição desses pacientes, a falta de recursos e desinformação dos responsáveis, a alimentação dessas crianças é inadequada e conta, na maioria das vezes, com baixa ingestão hídrica e distúrbios eletrolíticos.

Outros fatores associados à constipação intestinal são o uso de medicamentos como anticonvulsivantes, antiácidos combinados e laxantes inadequados. Há, ainda, os fatores emocionais: estresse, dor e sofrimento ao evacuar e o escape fecal.

Em suma, a constipação intestinal pode ser definida a partir dos critérios de ROMA III, se dois ou mais dos seguintes sintomas estiverem presentes: menos de três evacuações por semana; pelo menos um episódio de incontinência por semana; presença de massa fecal no reto e histórico de fezes com grande diâmetro.

O presente estudo tem como objetivo relatar um caso de constipação intestinal em paciente com paralisia cerebral atendido em consultório de pediatria, correlacionando as duas patologias e destacando os principais erros no cuidado do paciente estudado.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão de literatura com relato de caso. As informações relacionadas ao caso clínico foram obtidas por meio de revisão do prontuário de um paciente atendido no dia 04 de abril de 2006 em consultório particular de pediatria em Governador Valadares - MG.

A busca por referencial teórico ocorreu na plataforma digital SciELO, em que foram utilizados os descritores: criança, constipação intestinal e paralisia cerebral. Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas português ou inglês; publicados no período de 2011 a 2021 e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa.

Além disso, o capítulo 11" Constipação Intestinal" e o capítulo 7 "Paralisia cerebral - conceito, etiologia, classificação e tratamento" do Tratado de Pediatria da Sociedade Brasileira de Pediatria 4ª edição (2017) foram utilizados como base para o assunto descrito.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Identificação e história da doença atual

A.C.B, 6 anos de idade, sexo masculino, natural de Conselheiro Pena (MG), portador de paralisia cerebral espástica quadriplégica, em consulta de acompanhamento.

Paciente assistido pela mãe, com relato de internação prévia por "estar encalhado há 7 dias" Na história da doença alegou febre baixa (não aferida), vômitos, irritação e grande distensão abdominal. Foi referido que, ao dar entrada na emergência, realizou-se um enema, dando saída à grande quantidade de fezes endurecidas. O paciente permaneceu na enfermaria em internação, sobreidratação venosa, analgesia (buscopan), em uso de antitérmico (dipirona) e antiemético (plasil). Ainda durante a internação foi realizado radiografia de abdome, no qual foi revelado meteorismo e fezes nas alças intestinais. Em 24 horas, a criança evoluiu bem, com posterior alta para avaliação e seguimento do caso com pediatra.

História patológica pregressa

Foram relatadas histórias prévias de quatro internações por pneumonia, duas por crises convulsivas e duas por constipação.

A criança é acompanhada por neurologista, entretanto, não vai ao retorno há, aproximadamente, um ano. O médico do ESF de referência optou por repetir a receita de Depakene (dose 5mg/kg/dia dividida em duas doses - Xarope 50mg/ml), tendo em vista que o paciente não apresentou novos episódios de convulsões.

Além disso, a mãe nega realização de acompanhamento com equipe multiprofissional e atualização do cartão de vacina.

História familiar

Reside no mesmo ambiente que a mãe de 33 anos, G3/P3/A0, hipertensa, e faz uso de Losartana, com o pai de 35 anos, saudável e tabagista, uma irmã de 9 anos e um irmão de 2 anos, ambos saudáveis e avó materna de 64 anos, tabagista de longa data.

História pré-natal gestacional

A mãe relata que a partir da 10a semana de gestação, apresentou pré-eclâmpsia e edema de membros inferiores. O paciente nasceu de parto cesariana, prematuro com 30 semanas, sendo a gestação interrompida por agravamento da pré-eclâmpsia. Ao nascer, esteve internado na UTI neonatal por 2 meses, em ventilação mecânica e fototerapia e apresentou crises convulsivas durante o período de internação.

História alimentar e de eliminações

A criança não recebeu aleitamento materno e possui uma dieta exclusivamente líquida ou pastosa, sendo ofertado 6 mamadeiras por dia: sendo 4 de leite de vaca com fruta, Sustagem kids e óleo mineral e 2 mamadeiras de leite de vaca com achocolatado e Neston. O paciente usava fraldas e só evacuava a cada 4 dias, fezes endurecidas.

Exame físico

Ectoscopia: Peso: 15 kg; Altura: 98 cm; IMC: 15,6; Temperatura axilar: 36,7ºC. Paciente com paralisia cerebral espástica quadriplégica. Eupneico, hidratado, pálido, sorrindo à manipulação. Ausculta pulmonar: Som vesicular audível em ambos os hemitórax, porém um pouco diminuída à direita. Ausculta cardíaca: sem alterações. Importante escoliose com convexidade à direita. Abdome flácido sem fezes palpáveis em cólon sigmóide. Membros espásticos, membros inferiores em posição de tesoura.

Conduta

Paciente foi encaminhado para avaliação e acompanhamento com nutricionista, fisioterapeuta e fonoaudiólogo e reavaliação com neurologista. Foram solicitados exames laboratoriais: hemograma, ferritina, proteínas totais e frações, Vitaminas A e D, cálcio, fósforo, fosfatase alcalina, colesterol total e frações, triglicerídeos, T4 livre e TSH Basal. Prescrito Polietilenoglicol 4000, um laxativo osmótico, minimamente absorvido pelo organismo, indicado para constipação intestinal em crianças. Apresentado em forma de pó, em sachês, com dose individualizada, é insípido e inodoro e pode ser diluído em água, sucos e leite, o que facilita sua administração. Além disso, foi solicitado retorno após 3 semanas para avaliação.

No retorno, a mãe afirma que iniciou acompanhamento com fisioterapeuta, nutricionista e fonoaudióloga, havendo melhora na deglutição do paciente e do ritmo intestinal e da consistência das fezes devido a alteração da dieta e uso de Polietilenoglicol. Os exames laboratoriais não apresentaram alterações, com exceção do

hemograma e da ferritina que mostraram um quadro importante de anemia ferropriva. Dessa forma, foi iniciada suplementação com Neutrofer (ferro quelato 5 mg/kg/dia). A mãe foi orientada a oferecer frutas em pedaços e sopa com hortaliças, duas vezes por dia, substituindo duas mamadeiras. Além disso, as vacinas foram colocadas em dia e foi feito agendamento para a vacina Pneumocócica 23.

DISCUSSÃO

A partir do caso acima relatado, pode-se observar pontos a serem destacados:

- Erros alimentares: o uso de óleo mineral, um agente laxativo, contraindicado para pacientes com patologias neurológicas, devido ao risco de aspiração e pneumonia lipoídica. O mais indicado para esses pacientes é o polietilenoglicol (PEG), resultados encontrados em estudos randomizados e controlados tornam o PEG, pela ausência de sabor, segurança e eficácia, uma opção a ser considerada no tratamento da constipação intestinal em crianças.

Além disso, uma dieta quase exclusivamente baseada em leite de vaca, com pouco aporte nutricional, poucas fibras, o que, associado às desordens gastrointestinais, características da paralisia cerebral, aumenta as chances de desenvolvimento de constipação e também anemia. É importante esclarecer e evidenciar que o desenvolvimento dessa anemia se deu através da soma de fatores como: microsangramentos intestinais intimamente relacionados ao uso do leite de vaca e a carência do consumo de carne. Nesse caso, a introdução de alimentos sólidos já deveria ter sido iniciada, e a mãe por medo e falta da correta orientação, não o fez.

- Desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM): o paciente não sentava, não andava e não ficava de pé, "mãe" e "água" eram suas únicas palavras; Nesse quesito, diante do quadro de encefalopatia crônica não progressiva trazido pelo paciente, o atraso no DNPM é um fator já esperado, no entanto, não deve ser visto como limitante, requerendo atenção especial dos pais e responsáveis para que os estímulos corretos sejam direcionados, individualmente a criança, destacando que o momento em que a capacidade de desenvolver e aprendizado com maior sucesso é na infância.

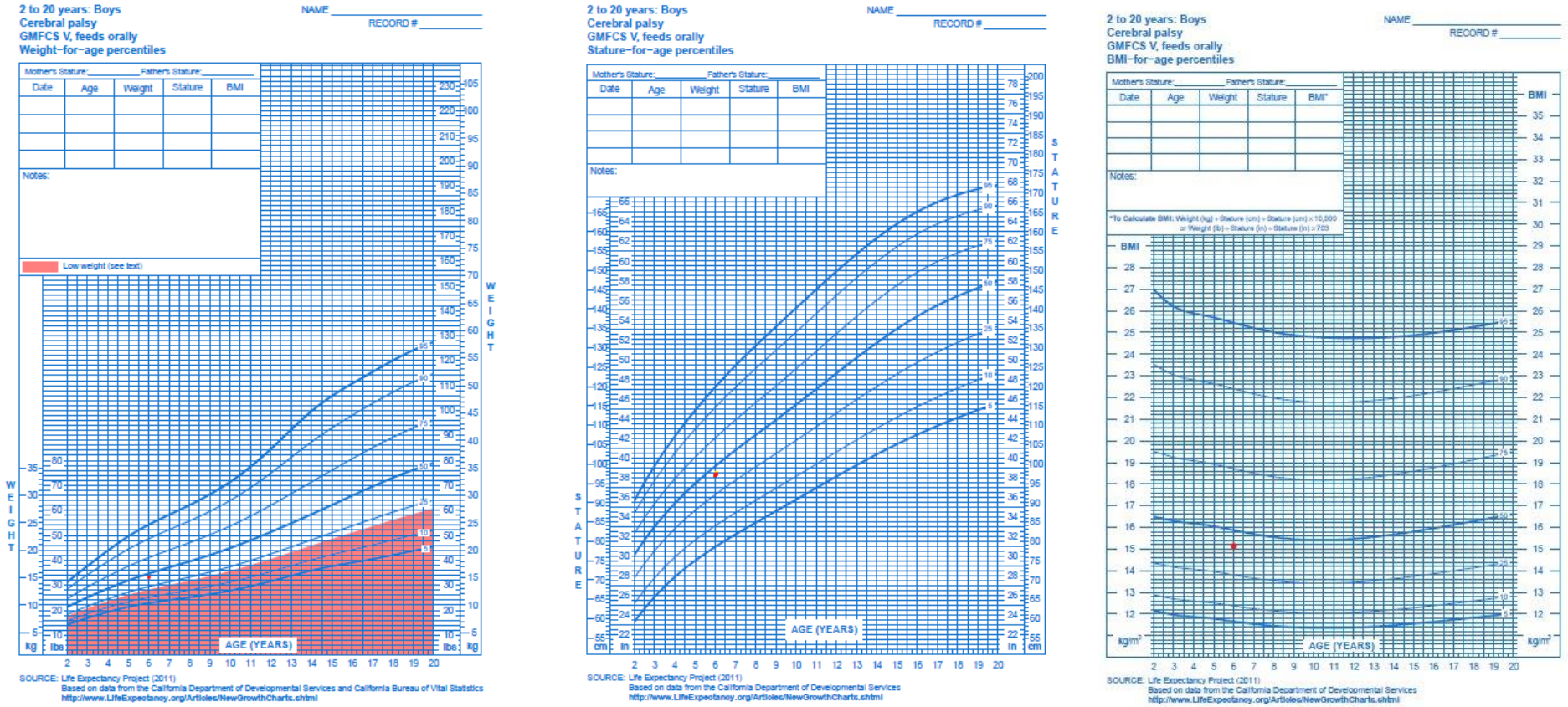
No caso, A.C.B deveria ter o suporte multidisciplinar com o acervo de fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional, nutricionista e entre outros para o devido seguimento e progresso de sua infância. No entanto, contava apenas com o acompanhamento do neurologista, ainda assim, sem retorno durante um ano.

- Cartão de vacina desatualizado: a situação vacinal atrasada de A.C.B representa um alerta, uma vez que crianças com paralisia cerebral podem evoluir de maneira mais grave ao contrair determinadas doenças, que poderiam ser evitadas.

- Curvas de crescimento: A.C.B, no geral, está abaixo do percentil 50, significando que o mesmo estava abaixo da média do esperado para sua idade e condição.

As imagens abaixo (**Figura 6.1**) mostram curvas de crescimento em percentil, específicas para meninos entre 2 e 20 anos com paralisia cerebral, na classificação da função motora grossa, nível V, mobilidade totalmente dependente.

Figura 6.1 Curvas de crescimento de meninos com paralisia cerebral



Fonte: https://www.lifeexpectancy.org/articles/GrowthCharts.shtml

Embora todas as crianças necessitem atenção especial no seu período de maior vulnerabilidade biológica (do nascimento até os 5 anos de idade), diferentes indivíduos com a mesma idade podem apresentar graus de vulnerabilidade e risco de adoecimento completamente diferentes, de acordo com as condições e qualidade de vida a que estejam submetidos. (BRASIL, 2002)

Dentre os fatores considerados fundamentais, devem ser ressaltadas as características do nascimento (principalmente peso), a alimentação em qualidade e quantidade suficientes, os cuidados de saúde e vacinação adequados que eliminam ou reduzem a ocorrência de doenças, a moradia, o saneamento básico, a estimulação psicomotora e as relações afetivas, que refletem as condições gerais de vida às quais a criança está submetida. (BRASIL, 2002)

Contudo, é de geral conhecimento que a paralisia cerebral é uma condição crônica e complexa, por isso, os cuidados com essas crianças devem ser monitorados de perto por toda rede de saúde, dando destaque e responsabilidade aos profissionais no que tange a inclusão desses pacientes em seu âmbito não apenas físico, mas psicossocial. É importante destacar que esses cuidados, não devem restringir-se à criança apenas, mas também aos seus cuidadores, dando a eles um olhar especial, de acordo com a situação de vida de cada um, que muitas das vezes encontram-se sobrecarregados.

CONCLUSÃO

As famílias apresentam dificuldades no cuidado da criança com paralisia cerebral, o que repercute em seu desenvolvimento. No caso relatado, observa-se desinformação, erros na introdução alimentar, no uso de óleo mineral e na falta de acompanhamento por uma equipe multiprofissional, ocasionando constipação, déficits nutricionais e neuropsicomotores. Portanto, a família rece-beu orientação e indicação de um acompanhamento multidisciplinar, contan-do com estimulação de fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional, além disso, exames de rotina, atualização do cartão de vacina e a administração de polietilenoglicol.

Após três semanas o paciente retornou com todas as avaliações solicitadas apresentando melhora da deglutição, exames laboratoriais sem alterações, com exceção do hemograma e ferritina que mostraram importante anemia, ritmo intestinal e consistência das fezes adequadas, introdução alimentar com frutas em pedaços e hortaliças na sopa e quadro vacinal atualizado. Foi prescrito Neutrofer- quelato 5mg kg dia e programado a revisão pediátrica em três meses.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ARAÚJO, Liubiana A., Silva, Luciana R. e Mendes, Fabiana A.A.Controle neuronal e manifestações digestórias na paralisia cerebral. Jornal de Pediatria [online]. 2012, v. 88, n. 6,, pp. 455-464.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de atenção à pessoa com paralisia cerebral / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. – Brasília: Ministério da Saúde, 2013.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de políticas de Saúde. "Acompanhamento do crescimento e desenvolvimento infantil." (2002)

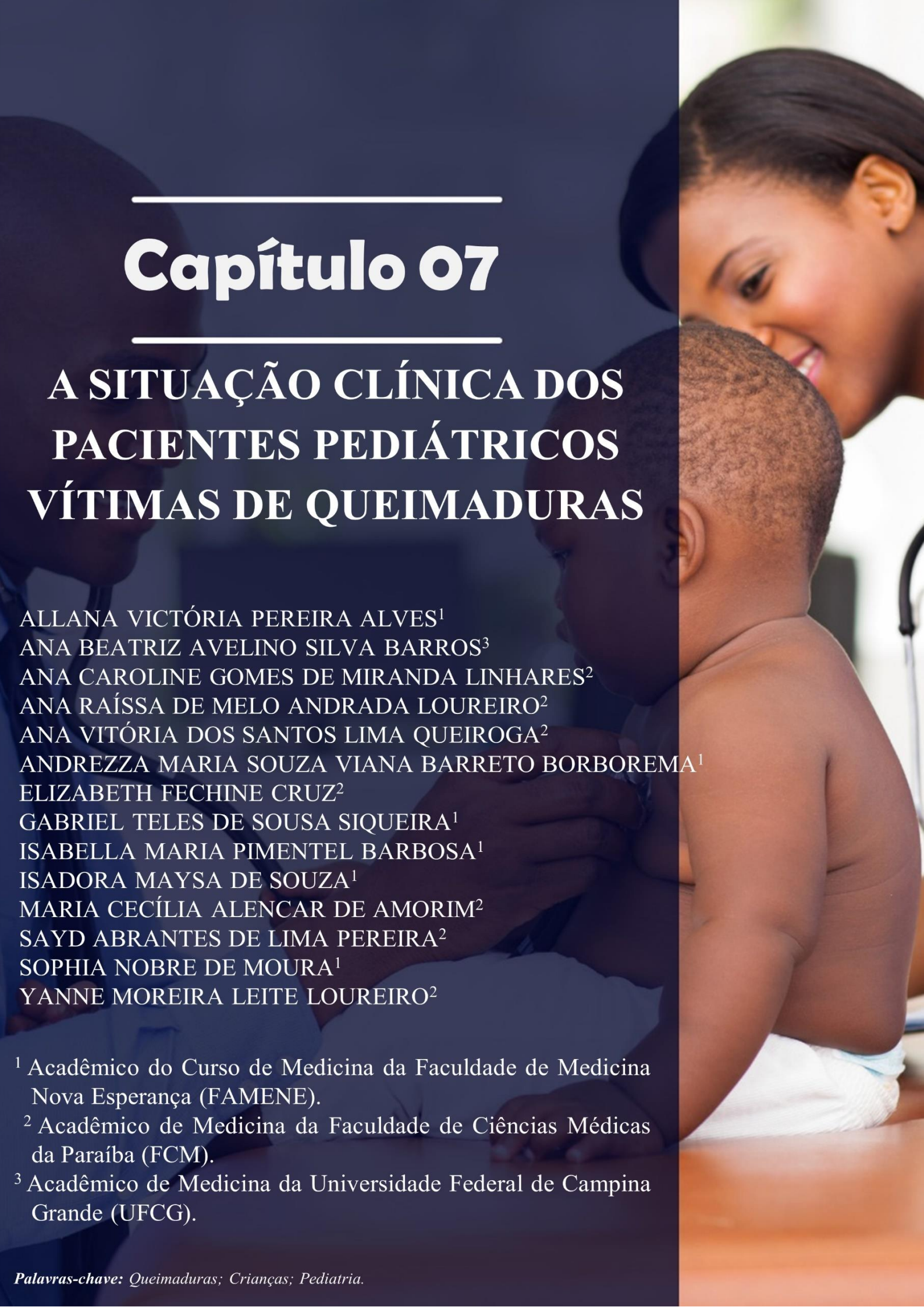
BROOKS J, Day SM, Shavelle RM, Strauss DJ (2011). Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: New clinical growth charts. Pediatrics, 128; e299; publicado em 18 de Julho, 2011 (DOI 10.1542/peds.2010-2801).

FALEIROS Castro, Fabiana Santana e Paula, Elenice Dias Ribeiro de. Paralisia cerebral tetraplégica e constipação intestinal: avaliação da reeducação intestinal com uso de massagens e dieta laxante * * Extraído da dissertação “Constipação intestinal em pacientes com paralisia cerebral: avaliação dos resultados das intervenções de enfermagem”, Universidade Federal de Minas Gerais, 2009. . Revista da Escola de Enfermagem da USP [online]. 2013, v. 47, n. 04,, pp. 836-842.

GOMES, Patrícia Boechat *et al*. Revista Paulista de Pediatria [online]. 2011, v. 29, n. 2 [Acessado 31 Agosto 2021] , pp. 245-250.

OLIVEIRA, Maria A. A. e Osório, Mônica M.Consumo de leite de vaca e anemia ferropriva na infância. Jornal de Pediatria [online]. 2005, v. 81, n. 5 , pp. 361-367.

TRATADO de pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria /[organizadores Dennis Alexander Rabelo Burns... [*et al.*]]. - 4. ed.- Barueri, SP : Manole, 2017, p 792-797, p 1346-1352.



Capítulo 07

A SITUAÇÃO CLÍNICA DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS VÍTIMAS DE QUEIMADURAS

ALLANA VICTÓRIA PEREIRA ALVES[1]
ANA BEATRIZ AVELINO SILVA BARROS[3]
ANA CAROLINE GOMES DE MIRANDA LINHARES[2]
ANA RAÍSSA DE MELO ANDRADA LOUREIRO[2]
ANA VITÓRIA DOS SANTOS LIMA QUEIROGA[2]
ANDREZZA MARIA SOUZA VIANA BARRETO BORBOREMA[1]
ELIZABETH FECHINE CRUZ[2]
GABRIEL TELES DE SOUSA SIQUEIRA[1]
ISABELLA MARIA PIMENTEL BARBOSA[1]
ISADORA MAYSA DE SOUZA[1]
MARIA CECÍLIA ALENCAR DE AMORIM[2]
SAYD ABRANTES DE LIMA PEREIRA[2]
SOPHIA NOBRE DE MOURA[1]
YANNE MOREIRA LEITE LOUREIRO[2]

[1] Acadêmico do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE).
[2] Acadêmico de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba (FCM).
[3] Acadêmico de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG).

Palavras-chave: *Queimaduras; Crianças; Pediatria.*

INTRODUÇÃO

As queimaduras correspondem a um grande problema de saúde pública, representando a terceira causa de morte acidental na população pediátrica. A lesão por queimadura acarreta na destruição parcial ou total da pele e de seus anexos, podendo alcançar camadas mais profundas como o tecido subcutâneo, músculos, tendões e ossos (VALENTINI *et al.,* 2019).

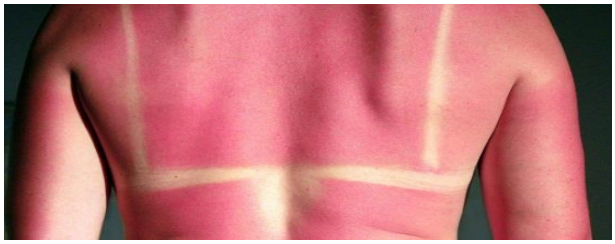
Compreende-se que a mortalidade global por queimadura em crianças é de 2,5 para 100 mil.Dessa forma, no Brasil, estima-se que ocorrem cerca de 1 milhão de acidentes causado por queimaduras ao ano (BARCELLOS *et al.,* 2018). Ademais, Segunda a Organização Mundial de Saúde (OMS), aproximadamente 320 mil crianças morrem todos os anos em decorrência de queimaduras. Proporção impressionante, visto que se trata de um acidente comumente ocorrente em ambiente domiciliar, no geral, causado pela desatenção.

Além disso, as queimaduras são classificadas pela sua incidência e gravidade.

Incidência das queimaduras

Térmica: Mais comumente associadas às chamas, líquidos quentes, objetos sólidos quentes e vapor. Sua gravidade está associada à temperatura e duração de contato com a fonte de calor.

Figura 7.1 Térmica



Legenda: Queimadura por exposição solar excesiva na região dorsal das costas. **Fonte:** Vix, 2019.

Elétrica: A energia létrica é transformada em calor à medida que a corrente passan pelo tecido corporal. Sua gravidade depende da trajetória, resistência, força e duração do fluxo da corrente.

Figura 7.2 Queimadura elétrica

Legenda: Trombose das veias e arterias do dorso da mão em decorrência da queimadura elétrica. **Fonte:** Facebook, 2020

Química: Causada por produtos químicos, tendo a gravidade da lesão determinada pelo agente. O contato com substâncias ácidas causa necrose e coagulação tecidual, já substâncias alcalinas causam necrose de liquefação.

Figura 7.3 Queimadura química

Legenda: Queimadura química decorrente da substância química utilizada pela tatuaguem de henna **Fonte:** Fatima News, 2017.

Radioativa: A mais comum das queimaduras decorrentes da radiação ionizante é causada por indivíduos submetidos a terapia radioativa e procedimentos de diagnóstico que utilizam radiação. Além disso, trabalhadores de indústrias nucleares estão mais susceptíveis à lesão, visto que possuem contato constante com a radiação.

Figura 7.4 Queimadura radioativa

Legenda: Queimadura por radiação na região cervical posterior. **Fonte:** Imprensa Sonu, 2012.

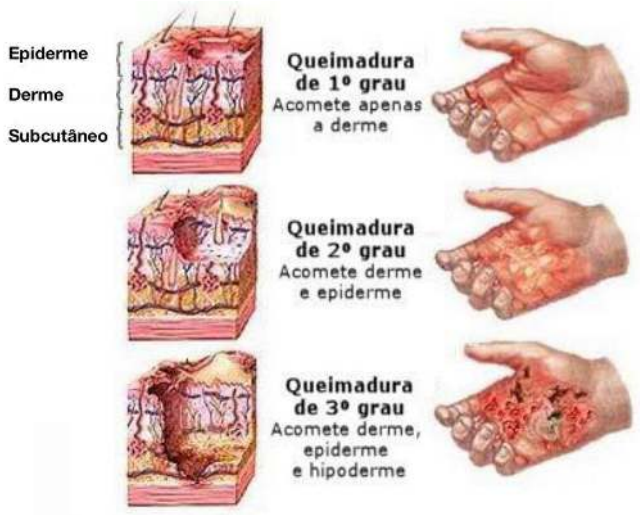
Gravidade

- Primeiro grau: Queimaduras superficiais ou epidérmicas, envolvem apenas a epiderme. Não causam bolhas, porém são dolorosas, secos, vermelhos e empalidecem com a pressão. São curadas sem intervenção terapeutica em cerca de seis dias. Geralmente desencadeado pela exposição solar excessiva.

- Segundo grau: Queimaduras de espessura parcial envolvendo a epiderme e parte da derme. Caracterizado pela formação de bolhas, vermelhidão e dor ao toque. Sua cicatrização ocorre em um período de sete à vinte e um dias, podendo haver cicatriz ou alteração na pigmentação e espessura da pele.

- Terceiro grau: Atige a epiderme, derme e geralmente danificam o tecido adjacente subcutâneo, sem bolhas, com pigmentação entre branco ceroso a cinza acinzentado e carbonizado preto, pele seca e inelástica que não empalidece com a pressão. O tratamente geralmente requer enxertia e apresenta cicatriz (**Figura 7.5**).

Figura 7.5 Classificação da gravidade das queimaduras



Legenda: Definição das camadas da pele (epiderme, derme e hipoderme) e classificação da gravidade das queimaduras a partir das camadas lesionadas. **Fonte:** Mais Naturalis, 2020.

Fisiopatologia da lesão

Com a queimadura, há a destruição capilar e vascular, comprometendo a integridade funcial da pele e consequentemente desencadeado uma série de reações locais e sistêmicas, como a liberação de proteases. Nas queimaduras de primeiro grau há reversão em até uma semana, sem alteração na coloração, espessura ou textura da pele, então, sua cicatrização constitui a multiplicação celular, com descamação da camada tecidual acometida. Já as queimaduras de segundo grau podem ter cicatrização espontânea caso não

haja complicações no processo de reepitelização e pelo mecanismo de contração dos bordos das feridas, pela metaplasia de fibroblastos em miofibroblastos. As queimaduras de terceiro grau necessitam de alguma cobertura cutânea, como por exemplo o enxerto cutâneo de pele autólogo, em decorrência da incapacidade regenerativa pela gravidade da lesão.

O objetivo deste trabalho consiste em descrever, através dos dados fornecidos pelas referência bibliográficas, a situação clínica dos pacientes pediatricos vítimas de queimaduras.

MÉTODO

Pesquisa bibliográfica

Este trabalho consiste em uma revisão de literatura, realizada através da base de dados da Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *Scientific Eletronic Library Online* (SCIELO) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), dos quais foram utilizando os descritores "queimaduras", "crianças" e "pediatria". Procurou-se por artigos apresentados na integra, com delimitação de tempo, publicados no Brasil entre os anos de 2020 e 2021, sendo ambos de língua inglesa e|ou portuguesa. Com isto, foram encontrados 334 artigos, dos quais, 14 foram selecionados e apenas 4 artigos enquadravam-se nos critérios de seleção descritos anteriormente.

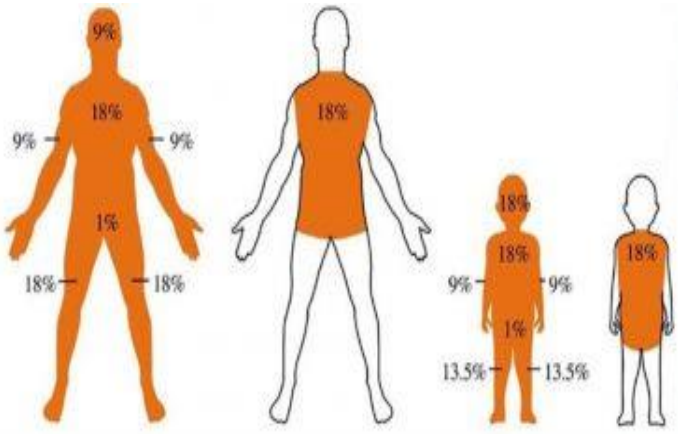
Pesquisa através de fontes oficiais

Além das referências bibliográficas foi utilizado dados fornecidos pela Organização Mundial de Saúde Ministério da Saúde, a respeito das vítimas de queimaduras no Brasil no respectivo ano de 2008.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A epidemiologia das queimaduras difere entre adultos e crianças, pois a maioria das queimaduras em crianças é provocada por líquidos superaquecidos, seguida de queimaduras de contato e chama. As escaldaduras representam até 85% dos acidentes, sendo mais frequente na população abaixo de 5 anos (BARCELLOS *et al.,* 2018). Além disso, a classificação da superfície corpórea atingida também é diferente entre adultos e crianças, sendo o método de estimativa o de Lund-Browder, tendo maior variação de acordo com a idade, visto que a cabeça, coxas e pernas sofrem bastante alteração conforme a idade, e o método de Wallace (regra dos nove), representado na Figura 7.6, ao qual é mais utilizado nos casos de queimaduras extensas utilizadas.

Figura 7.6 Método de Wallace (regra dos nove)



Legenda: Regra dos nove com suas respectivas áreas e porcentagem corporal. **Fonte:** Mais Naturalis, 2020

Os pacientes pediátricos recebidos no centro de urgência e emegência possuem características específicas que os tornam elegíveis ao atendimento especializado por uma equipe multiprofissional, ou seja, estão

classificados como "paciente grande queimado", os que possui as seguintes características: índice de gravidade maior que 20% da superfície corporal; pacientes pediátricos com menos de dois anos de idade com 10%; lesão das vias aéreas; queimaduras elétricas de alta tensão; pacientes queimados com patologias graves associadas; pacientes politraumatizados com queimaduras (MARTINEZ TOVILLA, 2019).

CONCLUSÃO

Dessarte, pacientes pediátricos vítimas de queimaduras possuem atendimento distinto dos pacientes adultos, visto que a classificação da área lesionada em crianças possui percentual maior na cabeça, equivalente ao dobro do percentual da cabeça de um adulto, como apresentado anteriormente na figura 1.6. Outrossim, a fisiologia do organismo humano distingue-se de acordo com a idade do indivíduo. Portanto, crianças em situação de queimaduras extensas necessitam de uma equipe multidisciplinar de profissionais da saúde, afim de auxiliar no tratamento físico, mental e nutricional.

Além disso, a gravidade da queimadura pode varias conforme foi adquirida, ou seja, queimaduras elétricas são responsáveis por lesionar mais gravemente o indivíduo do que queimaduras térmica, sendo assim, a equipe profissional deve ser treinada adequadamente, afim de reconhecer as diferenças entre os tipos de queimaduras e o tratamente mais indicado para cada caso.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Amigos de Greys Anatomy. Facebook, 2019. Disponível em: <https://www.facebook.com/amigosdegreysanatomy/posts/188328699570724/>.

BARCELLOS, L. G. *et al*. Características e evolução de pacientes queimados admitidos em unidade de terapia intensiva pediátrica. Revista Brasileira de Terapia Intensiva. 2018, v. 30, n. 3 , pp. 333-337.

Fatima News. Reação à tatuagem de henna destrói braço de criança, 2017. Disponível em: <https://www.fatimanews.com.br/saude/reacao-a-tatuagem-de-henna-destroi-braco-de-crianca/182224/>.

Imprensa Sonu. Cômite de Imprensa Internacional. Sintomas apontam contaminação radioativa na Síria, 2012. Disponível em: <https://imprensasonu.wordpress.com/2012/08/30/sintomas-apontam-contaminacao-radioativa-na-siria/>

Mais Naturalis. Como Tratar Queimaduras em Casa e o que Não Fazer, 2020. Disponível em: <https://maisnaturalis.com/tratar-queimaduras-em-casa-e-o-que-nao-fazer-nos-primeiros-minutos/>.

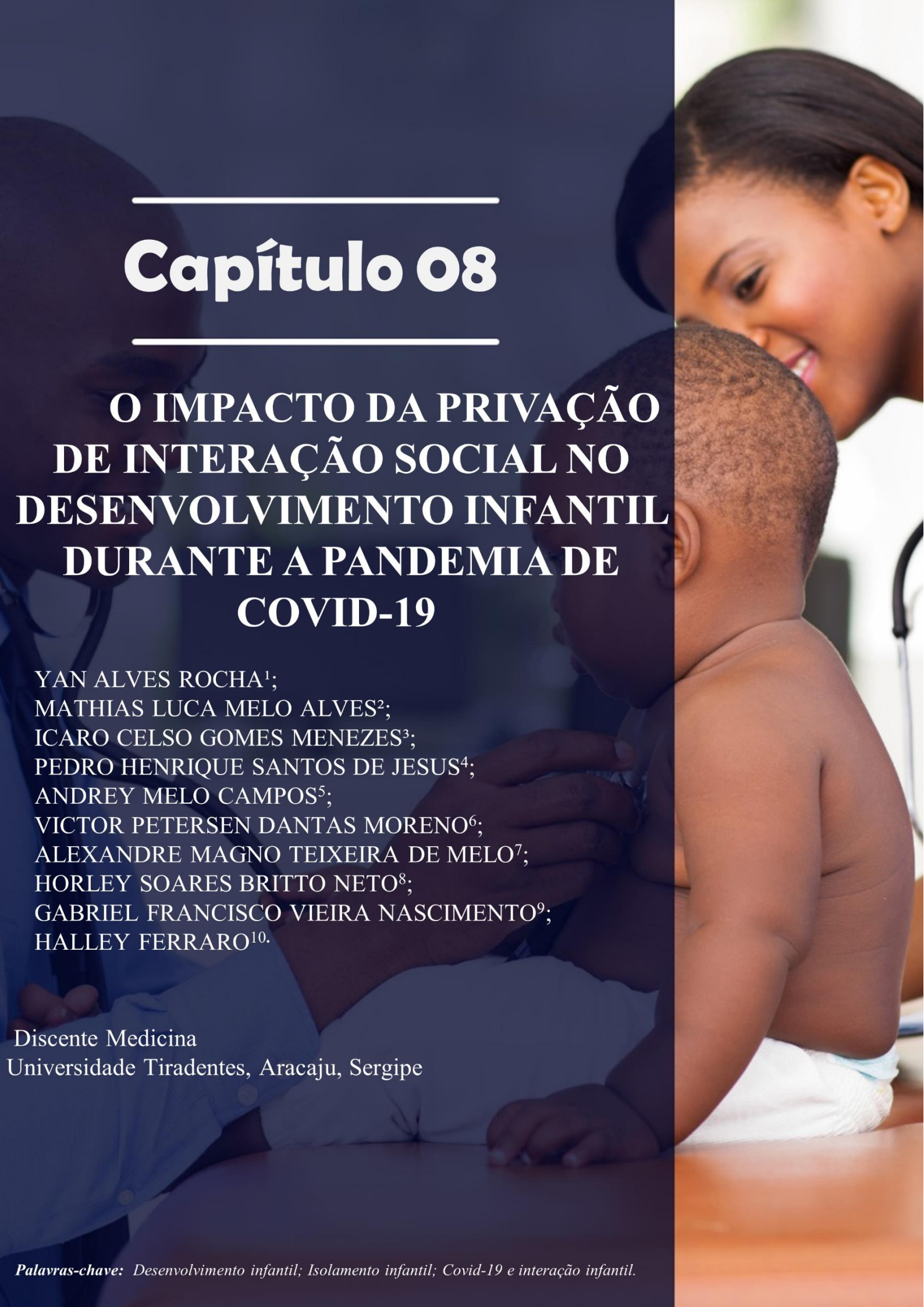
MARTINEZ TOVILLA, Yaneth; CORAL GARCIA, Miguel Ángel. Protocolos de ultrassonografia em unidade pediátrica de queimados. Crit. Med. (Col. Mex. Med. Crit.) , Cidade do México, v. 33, n. 5 p. 259-263, outubro 2019.

Organização Mundial de Saúde. A Carga Global de Doenças: Atualização de 2004. Organização Mundial de Saúde, Genebra 2008. Disponível em: <http://www.who.int|healthinfo|global_burden_disease|GBD_report_2004update_full.pdf>.

Paulo Nobuo. Vix. O que é bom para queimadura solar: se não cuidada, ela pode infeccionar, 2019. Disponível em:<https://www.vix.com/pt/saude/578195/o-que-e-bom-para-queimadura-solar-se-nao-cuidada-ela-pode-infeccionar

VALENCIANO, Paola Janeiro *et al*. Características antropométricas, capacidade funcional de exercício e atividade física de crianças vítimas de queimaduras. Fisioterapia e Pesquisa. 2017, v. 24, n. 4 , pp. 371-377.

VALENTINI, M. *et al*. Terapia nutricional enteral pediátrica para vítimas de queimaduras: quando iniciar?. Revista Brasileira de Terapia Intensiva . 2019, v. 31, n. 3, pp. 393-402.



Capítulo 08

O IMPACTO DA PRIVAÇÃO DE INTERAÇÃO SOCIAL NO DESENVOLVIMENTO INFANTIL DURANTE A PANDEMIA DE COVID-19

YAN ALVES ROCHA[1];
MATHIAS LUCA MELO ALVES[2];
ICARO CELSO GOMES MENEZES[3];
PEDRO HENRIQUE SANTOS DE JESUS[4];
ANDREY MELO CAMPOS[5];
VICTOR PETERSEN DANTAS MORENO[6];
ALEXANDRE MAGNO TEIXEIRA DE MELO[7];
HORLEY SOARES BRITTO NETO[8];
GABRIEL FRANCISCO VIEIRA NASCIMENTO[9];
HALLEY FERRARO[10].

Discente Medicina
Universidade Tiradentes, Aracaju, Sergipe

Palavras-chave: *Desenvolvimento infantil; Isolamento infantil; Covid-19 e interação infantil.*

INTRODUÇÃO

O modo que a condução da relação familiar pode vir a ter durante a pandemia por Covid-19 é algo que trouxe mudanças para as famílias, em específico ao público infantil. As alterações cotidianas em meio ao aumento da virtualização de muitas atividades sociais e impedimento do contato físico trouxeram em alguns casos maiores tempo de convívio domiciliar, assim muitas famílias com graus de instabilidade pregressos, aumentaram um relacionamento íntimo por vezes violento e tóxico, podendo assim atrapalhar o desenvolvimento infante. A violência de parceiros íntimos é um padrão de comportamentos coercitivos que podem incluir violência sexual e física repetida, abuso psicológico, isolamento social progressivo, privação, intimidação, perseguição e coerção reprodutiva (CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTYATION; 2019).

Dentre tantos outros impactos que podem estar associados ao menor envolvimento da relação entre as crianças, o desenvolvimento de certas habilidades e aprendizagem com seus interpares é algo muito significativo, tanto que pode ser compreendido como fator de risco para desencadear certos atrasos ou até distúrbios, exemplo dos transtornos de coordenação do desenvolvimento. A população de crianças com baixa habilidade motora é heterogênea, e diferentes mecanismos podem estar por trás das dificuldades em diferentes crianças (BLANK R; 2019; BARNETT AL; 2019; CAIRNEY J; 2019).

Também há uma importante componente da interação com outros indivíduos para que ocorra o desenvolvimento plural e atice o desenvolvimento das crianças, já que além da questão formativa, os lares podem se apresentar com carências cruciais desde capital para manter alimentação, vestuário até a segurança dessa criança, sendo importante triar tantos outros fatores de risco e negligências para esse grupo. A negligência infantil é a forma mais prevalente de abuso infantil, representando mais da metade dos casos notificados aos serviços de proteção à criança apoiada (ACF; 2019)

O objetivo deste estudo foi correlacionar como a privação de interação durante a infância tem grande impacto para um adequado desenvolvimento infantil, tendo em vista uma conjuntura de aspectos como: a saúde mental, o aporte básico para esse processo e a averiguação de algumas possíveis carências que ficam mais evidentes durante a pandemia por SARS- CoV-2.

MÉTODO

Pesquisas Bibliográficas

Concerne em um estudo baseado em descrição e pesquisa, realizado com o intuito de balizar a relação entre o impacto da redução da interação entre os grupos infantis e seu processo de desenvolvimento, evidenciado pela notoriedade durante o isolamento, devido a pandemia por Covid-19. O levantamento foi realizado nas bases de dados PubMed, SciELO e Google Scholar. Nesse sentido, a coleta de dados teve como critérios de inclusão, ser baseada em pesquisa exploratória de fontes já publicadas datadas de 2018 a 2021, na língua portuguesa, espanhola e inglesa, utilizando os seguintes descritores: “Desenvolvimento infantil”; “Isolamento infantil” “Covid-19 e interação infantil’’ e “privação de contato na infância”; além de pesquisa em monografias, trabalhos de conclusão de curso, artigos científicos e capítulos de livro relacionado com o tema. Como critérios de exclusão foi

considerado estudos realizados antes de 2018 e sem reconhecimento científico por especialistas na área.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Impacto da violência na infância

Conforme enaltecido por: JACK SPD, PETROSKY E, LYONS BH, ERTL A e SHEATS KJ, infere-se como uma das formas mais incontestáveis de violência às crianças sendo o relacionamento problemático de progenitores ou terceiros no ambiente familiar, assim podendo desencadear situações de risco para os integrantes da família, atingindo diretamente ou indiretamente as crianças. Dados dos Centros de Controle e Prevenção de Doenças indicam que entre os homicídios em que a relação entre o agressor e a vítima era conhecida, o agressor mais comum para vítimas de homicídio feminino era um parceiro íntimo atual ou ex-companheiro íntimo (aproximadamente 50%) e o agressor mais comum para vítimas de homicídio masculino era um conhecido ou amigo (aproximadamente 35%) (JACK SPD; 2018 PETROSKY E; 2018 - 2019 - 2020; LYONS BH; 2018; ERTL A; 2019; SHEATS KJ; 2019-2020).

A partir da Revisão do Levantamento de dados por ADHIA A, AUSTIN SB, FITZMAURICE GM e HEMENWAY D das descrições narrativas e relatórios de legistas/legistas ou policiais do sistema Nacional de Notificação de Mortes Violentas de 2005 a 2014 sugere que aproximadamente 20% dos 1386 homicídios de crianças de 2 a 14 anos estavam relacionados ao IPV (ou seja, o autor também matou ou tentou matar o parceiro íntimo ou o homicídio foi precedido por parceiro de conflito íntimo [por exemplo, separação, divórcio, custódia] (ADHIA A; 2019; AUSTIN SB; 2019; FITZMAURICE GM; 2019 HEMENWAY D; 2019).

Condutas nos pacientes com CDC

Pode-se presumir a partir dos estudos de BLANK R, BARNETT AL e CAIRNEY J pacientes com transtornos de coordenação do desenvolvimento podem ter como causa base dessa condição a junção de vários fatores desde interferência intrauterina e outras causas ainda a serem explicadas, dentre elas a possível falta de interação na infância, assim surgindo atrasos motores e cognitivos. A busca de alternativas para o contorno dessa condição, contudo torna-se imprescindível para melhoria da qualidade de vida desses indivíduos, tanto na identificação mais acurada quanto na terapêutica da CDC. A avaliação para CDC deve incluir a avaliação dos efeitos do prejuízo motor na capacidade de realizar atividades da vida diária (por exemplo, alimentação, autocuidado) e de realizar ativamente participar em casa, escola ou trabalho e em atividades recreativas ou de lazer na comunidade (BLANK R; 2019; BARNETT AL; 2019; CAIRNEY J; 2019).

A avaliação, segundo BLANK R, BARNETT AL e CAIRNEY J, deve incluir análise do desempenho acadêmico e efeitos na saúde mental (por exemplo, sintomas de depressão ou ansiedade). Caligrafia e as habilidades do teclado também devem ser avaliadas. Informações sobre impacto funcional podem incluir boletins; informações de pais ou outros membros da família; relatórios de médicos, professores, terapeutas ou treinadores; auto relato; ou questionários.

Funcionalmente, o impacto pode ser avaliado com as Escalas de Comportamento Adaptativo vineland, terceira edição ou Sistema de Avaliação de Comportamento Adaptativo,

terceira edição. Prejuízos motores finos podem ter um impacto maior no desempenho acadêmico e realização (movimentos consecutivos mais complexos), enquanto prejuízos motores brutos podem ter um impacto maior sobre as sociais interação (por exemplo, brincadeira, participação esportiva, atividades recreativas) (BLANK R; 2019; BARNETT AL; 2019; CAIRNEY J; 2019).

De acordo com SMITS-ENGELSMAN B, VINÇON S, BLANK R, as Intervenções orientadas à atividade e à participação visam o desempenho ou a participação na atividade em situações do mundo real; às vezes são chamadas de intervenções "orientadas a tarefas") (SMITS-ENGELSMAN B; 2019; VINÇON S; 2019; BLANK R; 2019). As intervenções orientadas à tarefa focam no ensino de atividades essenciais da vida diária e no estímulo à participação em casa, na escola e nas atividades recreativas (BLANK R; 2019; BARNETT AL; 2019; CAIRNEY J; 2019).

CONSEQUÊNCIAS PRÁTICAS DA NEGLIGÊNCIA INFANTIL

Em conformidade à ACF, Todos os anos nos Estados Unidos, maus tratos infantis resultam em mais de 1500 mortes de crianças (ACF; 2019). Metade dos casos notificados analisados anualmente pela Sistema Nacional de Dados de Abuso Infantil e Negligência (NCANDS). Outro ponto importante que foi acentuado pela pandemia de Covid-19 trata-se da negligência de acesso à serviços de saúde, não é tão simples como se um cuidador não leva uma criança para cuidados médicos ou para administrar um tratamento recomendado. Ao negligenciar esse direito, corrobora-se para que surjam barreiras e forças que tenham impacto sobre componentes da saúde da criança, tais como: adequada nutrição, aumento de fatores de risco psicossocial e vacinação, por exemplo. A maioria dos cuidadores não pretende prejudicar suas crianças, então o foco deve ser nas circunstâncias em torno da apresentação do cuidado ao em vez de viés intencional.

CONCLUSÃO

Em suma, a menor frequência de interação do grupo pediátrico com outras crianças e outros adultos, fora a interação doméstica, coadunam uma série de implicações com possíveis desfechos deletérios ao desenvolvimento dos infantes. A pandemia por Covid-19 proporcionou a construção de um cenário em que vários garotos e garotas perdessem o contato com estímulos externos significativos para o desenvolvimento de habilidades tanto motoras quanto cognitivas, em alguns casos irreparáveis. Secundariamente, alguns desses indivíduos, também estão mais propícios à exposição de circunstâncias de risco e negligência parental, além de tantas situações que podem levar a carência de itens básicos para o processo de desenvoltura desse contingente em situação de desamparo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Adhia A, Austin SB, Fitzmaurice GM, Hemenway D. The Role of Intimate Partner Violence in Homicides of Children Aged 2-14 Years. Am J Prev Med 2019; 56:38

Blank R, Barnett AL, Cairney J, *et al*. International clinical practice recommendations on the definition, diagnosis, assessment, intervention, and psychosocial aspects of developmental coordination disorder. Dev Med Child Neurol 2019; 61:242.

Centers for Disease Control and Prevention. Intimate Partner Violence: Definitions. Available at: https://www.cdc.gov/violenceprevention/intimatepartner violence/defi nitions.html

Ertl A, Sheats KJ, Petrosky E, *et al*. Surveillance for Violent Deaths - National Violent Death Reporting System, 32 States, 2016. MMWR Surveill Summ 2019; 68:1.

Jack SPD, Petrosky E, Lyons BH, *et al*. Surveillance for Violent Deaths - National Violent Death Reporting System, 27 States, 2015. MMWR Surveill Summ 2018; 67:1.

Petrosky E, Ertl A, Sheats KJ, *et al*. Surveillance for Violent Deaths - National Violent Death Reporting System, 34 States, Four California Counties, the District of Columbia, and Puerto Rico, 2017. MMWR Surveill Summ 2020; 69:1

Smits-Engelsman B, Vinçon S, Blank R, *et al*. Avaliação das evidências de intervenções motoras no transtorno de coordenação do desenvolvimento: Revisão sistemática e meta-análise. Res Dev Disabil 2018; 74:72

U.S. Department of Health & Human Services, Administration for Children and Families, Administration on Children, Youth and Families, Children's Bureau. Available from:http://www.acf.hhs.gov/programs/cb/research-data-technology/statistics-r esearch/chil d-maltreatment

Capítulo 09

MOLUSCO CONTAGIOSO: TERAPÊUTICA, COMPLICAÇÕES E RECOMENDAÇÕES

BRUNO PENNA FARIA[1]
ISABELLA BREVES AMARAL E SILVA [2]
ISABELLA PINHEIRO VIANA[3]
JÚLIA CABRAL GOMES [4]
JULIA WANDERLEY RENNÓ [5]
LARA ANDRADE LOPES [6]
LAURA CALDEIRA ZAVAGLIA [7]

[1,2,3,4,6,7]Discente – Medicina Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais.
[5]Discente – Medicina Pontifícia Católica de Minas Gerais.

Palavras-chave: *Molusco contagioso; Complicações; Terapêutica.*

INTRODUÇÃO

O molusco contagioso (MC), causado por um vírus do gênero *Moluscipox*, é uma das doenças de pele mais prevalentes em crianças sendo a terceira maior causa de visita ao pediatra por queixas dermatológicas (EUCEDA,2015). O vírus desencadeia inúmeras lesões dermatológicas e sua transmissão se dá por contato direto com pessoas infectadas, auto-inoculação ou por fômites. As lesões, por sua vez, são autolimitadas e benignas, tipicamente em forma de pápulas normocrômicas de 2mm-6mm, com umbilicação central e que podem surgir de forma isolada, agrupada ou disseminada. As pápulas surgem em qualquer parte do corpo, sendo as mais comuns os membros superiores, tronco, membros inferiores e face (SEIZE, 2011).

As lesões são típicas e, na grande maioria dos casos, o diagnóstico se dá pela apresentação clínica. Quando há maior dificuldade de identificação das lesões (como quando o problema está associado a outras doenças) uma biópsia para análise pode ser colhida. Na maioria dos casos a infecção se resolve espontaneamente entre seis meses e dois anos em média, podendo haver recorrências ou maior tempo de duração (GASPAR, 2012).

Apesar de muitos autores citarem a não necessidade de intervenção terapêutica, ela se mostra necessária para controle da disseminação das lesões, evitar aparecimento de cicatrizes ou infecções bacterianas secundárias e, também, por motivos estéticos e psicossociais. As lesões normalmente são assintomáticas, mas podem ser acompanhadas de prurido, eczema e infecção associada. Crianças imunodeprimidas com casos de atopia ou dermatite atopica apresentam maior incidência de infecção por esse vírus e podem, nesses casos, apresentar maior chance de complicações.

O objetivo deste estudo foi discutir as melhores formas de tratamentos, as possíveis complicações decorrentes do Molusco Contagioso ou do seu tratamento. Além disso, serão dadas as recomendações sobre indicar ou não a terapêutica em um determinado paciente, além de recomendações para mães de crianças com diagnóstico de molusco contagioso.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa realizada no período de agosto e setembro do ano de 2021, por meio de pesquisas nas bases de dados: PubMed, SciELO e Lilacs. Foram utilizados os descritores: molusco contagioso, complicações, terapêutica. Desta busca foram encontrados 15 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas português, inglês e espanhol; publicados no período de 2011 a 2021 (últimos onze anos) e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, estudos do tipo revisão, disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam diretamente a proposta estudada e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Após os critérios de seleção restaram 10 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados. Os resultados foram apresentados em de forma descritiva, divididos em categorias temáticas abordando: descrever os subtítulos ou pontos que foram mencionados na discussão, com base na âncora teórica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Terapêutica

As lesões do MC são benignas e geralmente autolimitadas em pacientes imunocompetentes.

Entretanto, podem apresentar algumas complicações para o paciente, como infecções bacterianas secundárias, cicatrizes permanentes, prurido e inflamação (MACHADO *et al*., 2010). Dessa forma, embora o tratamento expectante possa ser instituído, a maioria dos pais preferem o tratamento direto das lesões (MACHADO *et al*., 2010; OLIVEIRA *et al*., 2017).

Para a escolha do tratamento, muitos pontos devem ser considerados, como a efetividade e a recidiva do método, a tolerância do paciente à terapia, a disponibilidade e por fim, a relação custo-benefício (MACHADO *et al*., 2010).

Existe uma gama de opções terapêuticas que são destinadas para o tratamento de MC, podendo ser divididas em três principais grupos: o tratamento tópico, o sistêmico e o destrutivo físico (GASPAR; PINHEIRO; SANCHES, 2012).

O tratamento tópico do Molusco Contagioso pode ser descrito como a aplicação de medicamentos - sendo estes normalmente em forma de creme - diretamente nas lesões. Os fármacos de aplicação tópica que abordaremos neste capítulo são: Imiquimod, Cantaridina, hidróxido de potássio, queratolíticos e o ácido tricloroacético.

O Imiquimod é um creme imunomodulador da família das imidazoquinolinas, que age induzindo a secreção de citocinas como interferon, fator de necrose tumoral e interleucinas 6 e 12 (TRAVASSOS *et al*., 2010). No entanto, o uso de imiquimod no tratamento do Molusco Contagioso é controverso, apresentando resultados divergentes em diferentes estudos (FRAUCHES; SIQUEIRA; MATA, 2017). Em três revisões de literatura consultadas - que abordam o uso deste medicamento - duas concluem que o imiquimod não se mostrou significamente superior ao placebo, e portanto, não é recomendado expor os pacientes aos efeitos colaterais de seu uso (PINTO *et al*., 2018) (FRAUCHES; SIQUEIRA; MATA, 2017).

A cantaridina é uma toxina vesicante derivada de um besouro, ou seja, causa acantólise e vesiculações na junção dermoepidérmica (TRAVASSOS *et al*., 2010). De acordo com Travassos *et al*. (2010), o uso tópico de cantaridina teve cerca de 90% de cura após dois tratamentos, apresentando boa resposta terapêutica. Entretanto, Seize, Ianhez e Cestari (2011) e Frauches, Siqueira e Mata (2017), mostraram que a cantaridina não se mostrou eficaz quando comparada ao placebo e outras terapêuticas. Ademais, o seu uso pode desencadear efeitos adversos - como dor, prurido, queimação e eritema - e a sua aplicação é contraindicada na face, na região anogenital e em casos com mais de 20 lesões de MC (GASPAR; PINHEIRO; SANCHES, 2012) (TRAVASSOS *et al*., 2010).

O hidróxido de potássio (KOH) (2,5%, 5%, 10%) consegue penetrar profundamente a pele e age com um efeito destrutivo da queratina (TRAVASSOS *et al*., 2010). O uso do KOH, além de ser uma técnica de baixo custo, domiciliar e de rapidez terapêutica, se mostrou eficaz no tratamento e com baixa recidiva do MC (TRAVASSOS *et al*., 2010) (FRAUCHES; SIQUEIRA; MATA, 2017). Na revisão feita por Frauches, Siqueira e Mata (2017), foi observado o tratamento de lesões do MC com uma solução de KOH (10%) em um grupo de 12 pacientes. Nesse grupo, 83,3% dos pacientes apresentaram remissão completa das lesões em

6 semanas, enquanto 16,7% apresentaram remissão parcial das lesões no mesmo período. Durante o estudo, 4 pacientes apresentaram o surgimento de novas lesões.

A classe dos ácidos queratolíticos inclui o ácido salicílico, o ácido lático e a tretinoína (TRAVASSOS *et al*., 2010). O uso destes fármacos para o tratamento de MC é menos abordado nas revisões de literatura. Entretanto, Frauches, Siqueira e Mata (2017) observaram em sua revisão que a combinação de ácido lático e ácido salicílico teve resultados favoráveis, com 100% do grupo observado (14 pacientes) apresentando remissão completa das lesões tratadas em 6 semanas, com 35% desses pacientes apresentando formação de novas lesões durante o período observado. Frauches, Siqueira e Mata (2017) também observou que a tretinoína creme 0,05% obteve resultados semelhantes ao KOH em relação à sua eficácia, porém com um maior tempo necessário para resolução do quadro. Todavia, o ácido salicílico e ácido lático podem gerar efeitos irritativos na pele - como eritema, descamação e ulceração (FRAUCHES; SIQUEIRA; MATA, 2017). Já a tretinoína não é utilizada usualmente para o tratamento das lesões de Molusco Contagioso (TRAVASSOS *et al*., 2010).

A última alternativa terapêutica tópica a ser abordada é o ácido tricloroacético (TCA). A aplicação do ácido tricloroacético a 20% ou a 35% gera erosão cutânea, uma vez que é uma substância cáustica (TRAVASSOS *et al*., 2010; FRAUCHES; SIQUEIRA; MATA, 2017). Comumente utilizado no tratamento de condilomas, o TCA pode ser utilizado na face e região anogenital, o que traz vantagem à sua aplicação quando comparada à cantaridina (TRAVASSOS *et al*., 2010). Foi concluído que o tratamento com o fármaco é efetivo e simples, com poucos efeitos colaterais devido ao seu uso (FRAUCHES; SIQUEIRA; MATA, 2017).

As abordagens sistêmicas relevantes de abordar neste capítulo, são os fármacos: cimetidina e cidofovir. A cimetidina (dose de 30-50 mg/kg/dia, 3x ao dia) é um agonista dos receptores de histamina H2 que estimula a proliferação de linfócitos CD4, contribuindo para a regressão do MC. Entretanto, possui diversos efeitos adversos como náusea, vômito, diarreia, cefaleia e dor abdominal (GASPAR; PINHEIRO; SANCHES, 2012) (TRAVASSOS *et al*., 2010). Já o cidofovir - na forma tópica ou sistêmica - é um antiviral de largo espectro, mais comumente utilizado em casos de imunodeficiência, uma vez que demonstrou maior eficácia do que os outros tratamentos nos pacientes imunossuprimidos (TRAVASSOS *et al*., 2010).

No último grupo de tratamentos do Molusco Contagioso, estão os de destruição física. As intervenções desta categoria que serão abordadas são: crioterapia, expressão mecânica, perfuração e, por fim, a curetagem.

O tratamento de Molusco Contagioso por meio da crioterapia se trata da aplicação de nitrogênio líquido nas lesões, levando à destruição tecidual pela formação de cristais de gelo e por alterações na circulação sanguínea cutânea (TRAVASSOS *et al*., 2010). Em um ensaio clínico realizado por Al-Mutairi *et al*. (2010) o tratamento com a crioterapia foi realizado uma vez por semana e levou a remissão total das lesões em todos os 37 pacientes estudados em um período de 6 semanas. Em 3 semanas de aplicação, 70,27% dos pacientes já haviam tido remissão total das lesões. Entretanto, a crioterapia comumente gera dor e desconforto na aplicação, além de poder frequentemente levar à formação de

cicatrizes e à diferenças na pigmentação local (AL-MUTAIRI *et al*., 2010).

A expressão mecânica pode ser realizada com a mão ou com uma pinça, após incisão no corpo da lesão. Já a perfuração pode ser realizada com ou sem tintura de iodo ou fenol. Ambas as técnicas possuem menor grau de recomendação se comparadas às outras opções terapêuticas disponíveis (TRAVASSOS *et al*., 2010).

A curetagem das lesões do MC é um dos métodos mais amplamente utilizados, sendo citada como padrão ouro para o tratamento de Molusco Contagioso em múltiplos trabalhos (MACHADO *et al*., 2010). Ela pode ser utilizada em monoterapia ou em conjunto com outras opções terapêuticas, como o creme de Imiquimod (OLIVEIRA *et al*., 2017). Além disso, a curetagem é comumente precedida pela aplicação de anestesia tópica local, como creme de lidocaína 5% (MACHADO *et al*., 2010) e creme de tetracaína (70mg/g) (OLIVEIRA *et al*., 2017). A curetagem é um método eficaz de tratamento e com poucos efeitos adversos, sendo uma de suas vantagens a rápida resolução do caso (MACHADO *et al*., 2010) (GASPAR; PINHEIRO; SANCHES, 2012). Segundo Machado *et al*. (2010), foram observados estudos onde apenas 16% dos pacientes submetidos à curetagem voltavam para segunda consulta, enquanto nos demais tratamentos avaliados mais de 40% dos pacientes necessitavam de segundo atendimento.

Para finalizar e complementar os tratamentos, foi observado que a mudança de hábitos alimentares pode ter um efeito benéfico na redução do número de lesões e na cura do Molusco Contagioso (VAN DER GAAG, 2013). Em um trabalho realizado por Van Der Gaag (2013), foi utilizada uma dieta imunomoduladora em um total de 7 pacientes, que consistia em porções adequadas de vegetais, carne bovina, leite e manteiga. O balanceamento das refeições foi feito de modo a fornecer quantidades adequadas de Vitamina A, C e E, além de ferro e zinco, para a função adequada do sistema imunológico. Foi observada resolução completa das lesões em 6 dos 7 pacientes, sendo que não foram relatados efeitos colaterais. Entretanto, quando comparada a outras alternativas terapêuticas, a mudança dietética teve um maior tempo de resolução do Molusco Contagioso (VAN DER GAAG, 2013).

Possíveis Complicações

Após análise de diversos estudos, fica claro que as diferentes terapêuticas precisam ser minuciosamente analisadas para que o tratamento, caso seja necessário, seja individualizado de modo que cada paciente e suas características pessoais sejam levadas em consideração.

Pacientes imunocomprometidos, como pacientes com a Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) ou pacientes que estão passando por tratamentos imunossupressores, podem, mais comumente que pacientes imunocompetentes, apresentar infecções secundárias ao Molusco Contagioso. Desse modo, é recomendado que pacientes imunocomprometidos sejam tratados para MC para que essa doença não cause complicações (PINTO, 2018).

Outros estudos mostram que pode existir uma relação entre a maior ocorrência de complicações e pacientes que possuem Dermatite Atópica associada ao Molusco Contagioso. Sendo as complicações mais comuns dessa associação de doenças a presença

de prurido, eczema perilesional e infecção bacteriana secundária (SEIZE,2011).

As lesões causadas por esse vírus também causam complicações no âmbito emocional do paciente, sendo a ansiedade e o impacto social aspectos frequentes nas crianças que apresentam molusco contagioso (PINTO, 2018). Esse fator deve ser visto como um ponto importante na escolha entre tratar ou não a doença.

O tratamento com Cimetidina 30-50 mg/kg/dia, que ocorre durante três meses, contribui para a regressão do molusco à medida que estimula a proliferação de linfócitos TCD4. Porém, essa opção terapêutica possui diversos efeitos adversos como diarreia, dor abdominal, náusea e vômito, cefaléia e tontura.

Recomendações

O provável prognóstico do MC é a regressão de forma espontânea, por isso, muitos autores não recomendam o tratamento em indivíduos hígidos, apesar da intervenção terapêutica acelerar o processo de cicatrização das lesões. Contudo, situações como o desconforto do paciente, a dermatite, o prurido, a doença atópica subjacente, a possibilidade de desenvolver infecções bacterianas ou reações inflamatórias e o desejo de prevenir a transmissão fundamentam o tratamento. (TRAVASSOS, 2010).

Além disso, o tratamento pode ser feito em crianças que estejam apresentando problemas psicossociais e relatam o incômodo estético com as lesões.

É de suma importância que o paciente e seus acompanhantes sejam instruídos a não espremer, coçar ou perfurar a lesão. Esses atos favorecem a disseminação do vírus gerando auto inoculação e consequente aumento de lesões. Além disso, a ferida formada no local, se exposta, irá permitir a entrada de bactérias e outras sujeiras que podem gerar inflamações e infecções no local, complicando o caso. As mães também devem ser instruídas a não passar nenhum tipo de pomada ou remédio no local sem a devida recomendação médica.

CONCLUSÃO

Por fim, conclui-se que, ainda que o Molusco Contagioso seja uma condição relativamente comum, benigna e autolimitada, a orientação familiar quanto aos aspectos da doença, cuidados com a lesão, formas de transmissão e de tratamento são essenciais, tanto para evitar complicações quanto para garantir que o paciente receba o melhor cuidado possível.

A escolha da necessidade terapêutica e o método a ser utilizado devem levar em consideração as individualidades do paciente e devem ser discutidos entre o profissional de saúde e os familiares, considerando o custo-benefício da intervenção. Além disso, é importante que a população tenha maior conhecimento acerca do assunto, principalmente pais e responsáveis de crianças imunodeprimidas, a fim de evitar intercorrências como as infecções oportunistas, que aparecem de forma secundária ao MC.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AMESTOY, AL-MUTAIRI, Nawaf *et al*. Comparative Study on the Efficacy, Safety, and Acceptability of Imiquimod 5% Cream versus Cryotherapy for Molluscum Contagiosum in Children. Pediatric Dermatology, 2010.

EUCEDA, Ferrufino. *et al*. Caracterización epidemiológica y clínica de las cinco dermatosis más frecuentes en consulta externa pediátrica dermatológica / Clinical and epidemiological characterization of the five most common skin diseases in the dermatologic practic. Acta pediátr. hondu ; 6(2): 473-478, oct,-2015. tab., graf

FRAUCHES, D. O.; SIQUEIRA, C. C. M.; MATA, T. F. D. Tratamento de Molusco Contagioso em crianças: uma revisão sistemática de literatura. Rev Bras Med Fam Comunidade, Rio de Janeiro, v. 12, ed. 39, p. 1-12, Jan-Dez 2017.

GASPAR, M. A.; PINHEIRO, A. F; SANCHES, A. Molusco contagioso – intervenção terapêutica na idade pediátrica. Revisão Baseada na Evidência. Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar, Lisboa, v. 28, ed. 6, Novembro 2012.

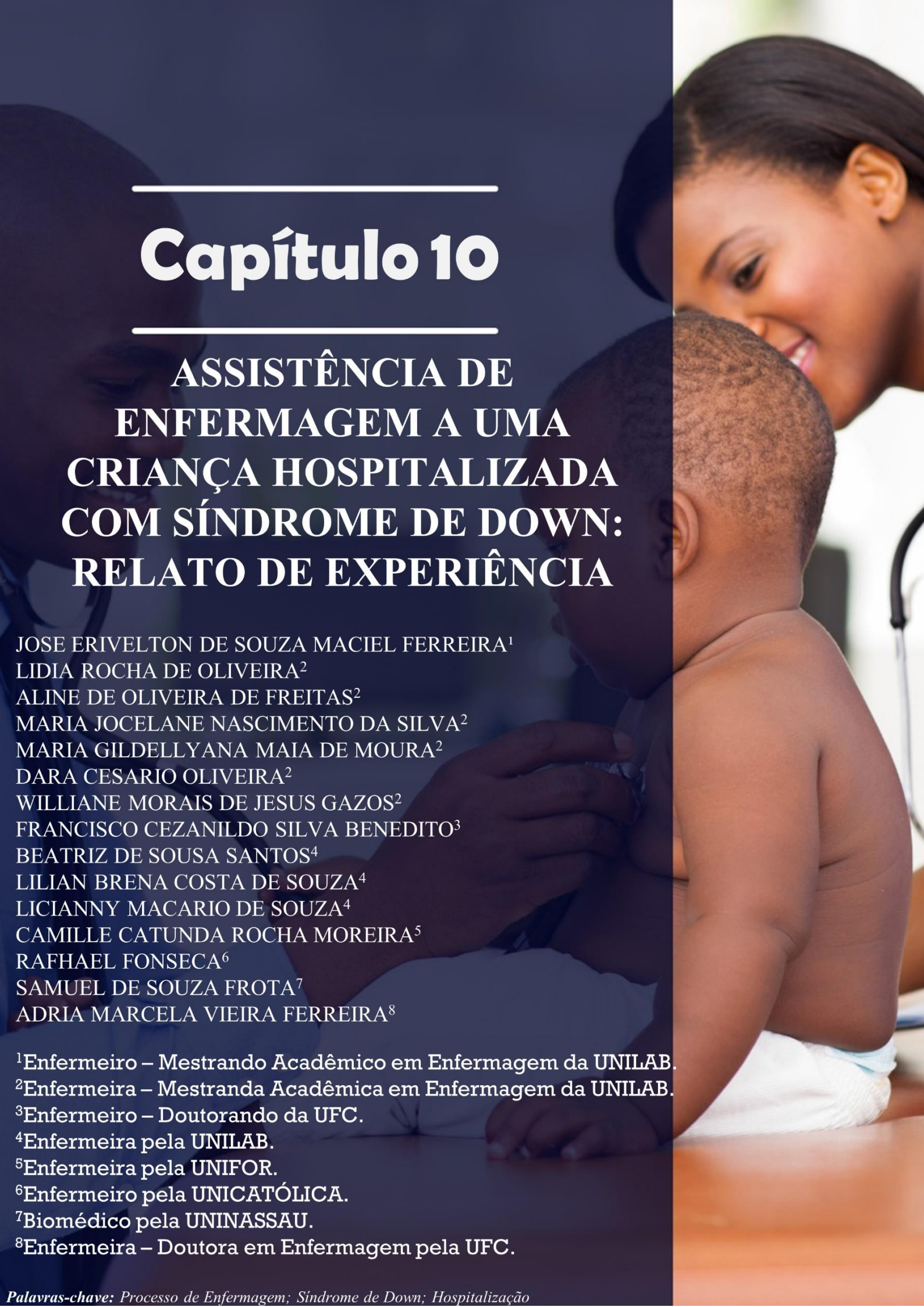
MACHADO, R. B. *et al*. Molusco contagioso em crianças: tratamentos comparativos. Surgical & Cosmetic Dermatology, v. 2, ed. 4, p. 272-275, Outubro-Dezembro 2010.

OLIVEIRA, G. B. *et al*. Imiquimode e curetagem para o tratamento do molusco contagioso: um estudo comparativo. Surg Cosmet Dermatol, v. 9, ed. 4, p. 309-13, 2017.

PINTO, P. L. *et al*. Intervenções no Molusco Contagioso. Acta Pediátrica Portuguesa, p. 214-206, Março 2018. DOI 10.21069/APP.2018.14076. SEIZE, M. B. M. P; IANHEZ, M.; CESTARI, S. C. P. Estudo da correlação entre molusco contagioso e dermatite atópica em crianças. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 86, ed. 4, p. 663-8, Agosto 2011.

TRAVASSOS, A. R. *et al*. MOLUSCO CONTAGIOSO – EPIDEMIOLOGIA E OPÇÕES TERAPÊUTICAS. Trab Soc Port Dermatol Venereol

VAN DER GAAG, E. Molluscum contagiosum clearance following a dietary change. Cutis, v. 92, Oct 2013.



Capítulo 10

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A UMA CRIANÇA HOSPITALIZADA COM SÍNDROME DE DOWN: RELATO DE EXPERIÊNCIA

JOSE ERIVELTON DE SOUZA MACIEL FERREIRA[1]
LIDIA ROCHA DE OLIVEIRA[2]
ALINE DE OLIVEIRA DE FREITAS[2]
MARIA JOCELANE NASCIMENTO DA SILVA[2]
MARIA GILDELLYANA MAIA DE MOURA[2]
DARA CESARIO OLIVEIRA[2]
WILLIANE MORAIS DE JESUS GAZOS[2]
FRANCISCO CEZANILDO SILVA BENEDITO[3]
BEATRIZ DE SOUSA SANTOS[4]
LILIAN BRENA COSTA DE SOUZA[4]
LICIANNY MACARIO DE SOUZA[4]
CAMILLE CATUNDA ROCHA MOREIRA[5]
RAFHAEL FONSECA[6]
SAMUEL DE SOUZA FROTA[7]
ADRIA MARCELA VIEIRA FERREIRA[8]

[1]Enfermeiro – Mestrando Acadêmico em Enfermagem da UNILAB.
[2]Enfermeira – Mestranda Acadêmica em Enfermagem da UNILAB.
[3]Enfermeiro – Doutorando da UFC.
[4]Enfermeira pela UNILAB.
[5]Enfermeira pela UNIFOR.
[6]Enfermeiro pela UNICATÓLICA.
[7]Biomédico pela UNINASSAU.
[8]Enfermeira – Doutora em Enfermagem pela UFC.

Palavras-chave: *Processo de Enfermagem; Síndrome de Down; Hospitalização*

INTRODUÇÃO

A criança é um ser humano em pleno desenvolvimento. As experiências vividas nos primeiros anos de vida são fundamentais para a formação do adulto que ela será no futuro. Por isso, é de extrema importância que a criança cresça em um ambiente saudável, cercada de afeto e com liberdade para brincar e com saúde (BRASIL, 2018).

As ações de atenção integral precisam continuamente ser oferecidas à criança, o que significa prover todos os serviços necessários, capazes de responder resolutivamente às demandas específicas de sua saúde, sejam eles no contexto da Atenção Básica, de apoio diagnóstico, ou na atenção especializada ambulatorial e hospitalar, na atenção à urgência e emergência, nos serviços especializados e internação hospitalar (BRASIL, 2018).

Há crianças que por herança genética podem nascer com algumas doenças ou síndromes, como é o caso da Síndrome de Down. O cuidado com a saúde dessas crianças inicialmente deve estar focado no apoio e informação à família e no diagnóstico das patologias associadas. Após esta fase inicial, a terapêutica inclui a estimulação global, imunização, estímulo ao aleitamento materno e manutenção da saúde com acompanhamento periódico (BRASIL, 2013). Na maioria das vezes, crianças com esse tipo de síndrome precisam ser hospitalizadas para a correção de alguns distúrbios cardiovasculares.

A criança hospitalizada vivencia inúmeros sofrimentos, como separação, dor e desconforto físico decorrente da intensa manipulação e doença que influenciam nas esferas afetiva, psicológica e emocional. Além disso, requer uma série de cuidados relacionados à patologia e à clínica. O profissional enfermeiro, nesse processo de cuidado, possui conhecimento técnico científico e é o profissional ideal para traçar intervenções capazes de melhorar a condição clínica de sujeitos hospitalizados, dentre eles, crianças (VASQUES *et al*., 2011)

O objetivo deste estudo foi relatar o processo de construção e implementação do Processo de Enfermagem para uma criança com Síndrome de Dow internada para correção de defeitos cardíacos, adotando as distintas classificações taxonômicas NANDA-I, NIC, NOC.

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo, do tipo relato de experiência, acerca da assistência de enfermagem construída e implementada para uma criança com síndrome de down hospitalizada. Esse estudo foi realizado por acadêmicos e profissionais de enfermagem de uma universidade federal brasileira como atividade de um estágio supervisionado em uma cadeira do curso, sob orientação de enfermeiros doutores professores e especialistas na área Saúde da Criança e do Adolescente. Outros profissionais e estudantes de enfermagem e biomedicina colaboraram para a construção deste trabalho, em especial na revisão dos fármacos que a paciente, à época, fazia uso. Os aspectos relacionados a Bioética e Ética foram devidamente respeitados.

Para a construção do Processo de Enfermagem (PE), utilizou-se as taxonomias de enfermagem NANDA-I, NIC, NOC. O PE foi construído e implementado a uma criança com Síndrome de Down com DSAT total (Defeito no Septo Atrioventricular), CIV (Comunicação Interventricular), CIA múltipla (Comunicação Interatrial) e hiperfluxo pulmonar, que são defeitos cardíacos comuns em portadores desta

síndrome. Destarte, ela foi internada para realizar uma cirurgia corretora destes defeitos.

Antes que se pudesse prosseguir com a construção e implementação do PE, viu-se a necessidade de realizar uma revisão de literatura do tipo narrativa para uma compreensão mais apurada acerca da fisiopatologia da Síndrome de Down e das patologias cardíacas associadas à essa síndrome. A partir da revisão, encontrou-se os seguintes documentos, os quais foram fundamentais para o entendimento acerca da fisiopatologia da síndrome: Diretrizes de atenção à pessoa com Síndrome de Down (BRASIL, 2013) e Síndrome de Down: problemas cardíacos (MOVIMENTO DOWN, 2013).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Revisão narrativa acerca da fisiopatologia da Síndrome de Down

A Síndrome de Down (SD) ou trissomia do 21 é uma condição humana geneticamente determinada, é a alteração cromossômica mais prevalente em humanos, sendo a principal causa de deficiência intelectual na população. A SD é um modo de estar no mundo que demonstra a diversidade humana. A presença do cromossomo 21 extra na constituição genética determina características físicas específicas e atraso no desenvolvimento. Sabe-se que quando as pessoas com SD são atendidas e estimuladas de forma adequada, estas têm potencial para uma vida saudável e plena inclusão social. No Brasil nasce uma criança com SD a cada 600 e 800 nascimentos, independente de etnia, gênero ou classe social (BRASIL, 2013).

As diferenças entre as pessoas com SD, tanto concernente ao aspecto físico quanto ao desenvolvimento, derivam de aspectos genéticos individuais, intercorrências clínicas, nutrição, estimulação, educação, contexto familiar, social e meio ambiente. Apesar dessas diferenças, há um consenso da comunidade científica de que não se atribuem graus à SD (BRASIL, 2013). O diagnóstico clínico de SD é baseado no reconhecimento de características físicas. Quanto mais fatores específicos da SD forem observados e identificadas aumenta-se a segurança do diagnóstico clínico (BRASIL, 2013).

O fenótipo da SD é caracterizado principalmente por: pregas palpebrais oblíquas para cima, prega cutânea no canto interno do olho, união das sobrancelhas, base nasal plana, face aplanada, protusão lingual, palato ogival (alto), orelhas de implantação baixa, pavilhão auricular pequeno, cabelo fino, clinodactilia do 5º dedo da mão (5º dedo curvo), braquidactilia (dedos curtos), afastamento entre o 1º e o 2º dedos do pé, pé plano, prega simiesca (prega palmar única transversa), hipotonia, frouxidão ligamentar, excesso de tecido adiposo no dorso do pescoço, retrognatia, diástase (afastamento) dos músculos dos retos abdominais e hérnia umbilical. Porém, nem todos esses fatores precisam estar presentes para se fazer o diagnóstico clínico de SD. Da mesma forma, a presença isolada de uma dessas características não configura o diagnóstico, visto que 5% da população podem apresentar algum desses sinais (BRASIL, 2013).

O ecocardiograma é um exame muito importante solicitado, após a confirmação do diagnóstico de SD, tendo em vista que 50% das crianças apresentam cardiopatias congênitas, mesmo sem ausculta de sopros cardíacos, sendo as mais comuns: comunicação interatrial, comunicação interventricular e defeito do septo atrioventricular total, como foi o caso desta criança ora estudada (BRASIL, 2013).

O DSAV é a cardiopatia congênita mais comum em crianças com síndrome de Down,

sendo responsável por 50% do total das cardiopatias neste público. Na sua forma completa, é formado por comunicações na parede entre as câmaras superiores (átrios), entre as câmaras inferiores (ventrículos) e uma valva comum entre os dois átrios e os dois ventrículos. Nas formas parciais, os defeitos são menores, podendo existir comunicações apenas entre os átrios ou entre os ventrículos, mas sempre com as valvas mitral e tricúspides malformadas. No caso estudado, o paciente apresenta DSAV total (MOVIMENTO DOWN, 2015).

Devido à pressão mais elevada nas câmaras esquerdas (átrio e principalmente ventrículo), o sangue passa através das comunicações, direcionado para as câmaras direitas. Isso leva a um aumento de fluxo de sangue para os pulmões, causando os sintomas e podendo levar a um aumento da pressão pulmonar (hipertensão pulmonar), o que também pôde ser observado no paciente deste caso, visto que ele apresentou hiperfluxo pulmonar (MOVIMENTO DOWN, 2013).

A grande maioria dos casos de DSAV requerem intervenção cirúrgica, o que geralmente ocorre nos seis primeiros meses de vida. Se a condição não for corrigida logo, o aumento da pressão arterial nos pulmões poderá provocar danos que, eventualmente, farão com que a cirurgia se torne impossível, já que o corpo se ajusta a essas pressões e pode não suportar a operação (MOVIMENTO DOWN, 2013).

No caso da CIA, existe uma comunicação entre as duas câmaras superiores (átrios). A pressão no lado esquerdo do coração faz com que o sangue oxigenado passe através do orifício, do lado esquerdo para o lado direito do coração e aumente o fluxo de sangue para os pulmões. Existem várias variantes de comunicação interatrial. Na mais comum, o orifício está localizado no meio do septo atrial (parede central do coração) e é chamado de CIA tipo Ostium Secundum. Quando a comunicação está na parte inferior do septo, o defeito é chamado de CIA tipo Ostium Primum (este tipo de defeito é comumente observado no DSAV) (MOVIMENTO DOWN, 2013).

As pequenas comunicações, onde o fluxo de sangue da esquerda para a direita é pequeno, geralmente não causam problemas. Existe a possibilidade de fechamento espontâneo, normalmente até o segundo ano de vida. Já os orifícios maiores geralmente não fecham, sendo necessária intervenção cirúrgica (MOVIMENTO DOWN, 2013).

Na CIV, existe uma passagem de sangue da câmara com pressão mais alta (ventrículo esquerdo) para a câmara com pressão menor (ventrículo direito) e, consequentemente, maior fluxo de sangue para os pulmões. A quantidade de fluxo sanguíneo do ventrículo esquerdo para o direito depende do tamanho do orifício e da diferença de pressão entre os ventrículos. Quanto maior for o fluxo, maior a tensão colocada sobre o coração. O fluxo sanguíneo anormal é responsável pelo sopro que pode ser ouvido por meio de um estetoscópio Pacientes com CIV pequena geralmente não apresentam sintomas e pacientes com CVI's maiores geralmente apresentam sopro e dificuldade respiratória (MOVIMENTO DOWN, 2013).

Pacientes com orifícios moderados ou grandes precisam de tratamento com diuréticos para controlar a retenção de fluidos e reduzir o volume de sangue em circulação, diminuindo o fluxo de sangue para os pulmões. Também pode ser indicado um tratamento com vasodilatadores, medicação para diminuir o desvio sanguíneo da esquerda para a direita. Caso não feche espontaneamente pode ser indicada a intervenção cirúrgica (MOVIMENTO DOWN, 2013).

RELATO DE EXPERIÊNCIA

Embora a maioria do estudantes de enfermagem envolvidos se sentise insegura para realizar o PE para o paciente, todos colaboraram na busca de melhores resultados de enfermagem e intervenções baseados na sua clínica. O desafio de construir o PE em conjunto deu-se especialmente na consulta das diferentes taxonomias de enfermagem.

Iniciamente, os discentes foram convidados a prescrever em um material de escrita próprio o melhor planejamento de enfermagem que pudessem, envolvendo os resultados que a crinaça deveria alcanaçar e as intervenções a serem implementadas. Adiante, cada um pôde compartilhar a sua prescrição em conjunto e sob orientação da equipe e professores supervisores. A implementação das intervenções também foi realizada, bem como a avaliação de enfermagem, ambas ainda em conjunto com a equipe de saúde do serviço.

Para a realização da primeira etapa do Processo de Enfermagem, que é a coleta de dados, utilizou-se a entrevista de enfermagem, exame físico e consulta no prontuário do paciente. A entrevista foi feita à mãe biológica do paciente. Tais informações foram utilizadas para formular a descrição do caso clínico do paciente, o que por sua vez auxiliou na elaboração das últimas quatro etapas do Processo de Enfermagem, que são o levantamento de diagnósticos apurados, planejamento do cuidado, intervenções eficazes e avaliação.

Segue adiante a **Tabela 10.1**, a qual descreve o efeito esperado com cada medicação prescrita e a sua relação com a patologia e condição clínica. A revisão desses medicamentos foi realizada por cada um dos estudantes de enfermagem e biomédico envolvidos.

Tabela 10.1 Medicações prescritas para uma criança com Síndrome de Down hospitalizada para correção de defeitos cardíacos

MEDICAÇÕES	PARA QUE SERVE? *	RELAÇÃO COM A CLÍNICA
Cefepime	Indicado para o tratamento Pneumonia; Infecções complicadas do trato urinário, incluindo pielonefrite e infecções não complicadas do trato urinário; Infecções da pele e estruturas cutâneas e Septicemia em crianças.	O paciente estava sob esta medicação porque foi internado com sepse em foco pulmonar.
Vancomicina	É indicado para o tratamento de infecções graves causadas por cepas de Staphylococcus aureus resistentes à meticilina (resistentes a betalactâmicos), mas suscetíveis à vancomicina. O cloridrato de vancomicina é indicado também para o tratamento de infecções causadas por outros microrganismos Gram-positivos suscetíveis à vancomicina em pacientes alérgicos à penicilina; pacientes que não podem receber ou não responderam a outras drogas, incluindo penicilinas ou cefalosporinas, e para o tratamento de infecções graves causadas por microrganismos suscetíveis à vancomicina e resistentes a outros antimicrobianos.	O paciente estava sob esta medicação porque foi internado com sepse em foco pulmonar. A escolha de um ATB mais pesado deve-se de ter havido septicemia na criança.

Azitromicina	Este medicamento é indicado no tratamento de infecções causadas por bactérias sensíveis à azitromicina; em infecções do trato respiratório inferior (brônquios e pulmões) e superior (nariz, faringe, laringe e traqueia), incluindo sinusite (infecção nos seios da face), faringite (inflamação da faringe) ou amigdalite (inflamação das amígdalas); infecções da pele e tecidos moles (músculos, tendões, gordura); em otite média (infecção do ouvido médio) aguda.	O paciente estava sob esta medicação porque o foco da sepse é também no foco pulmonar, assim impede que haja continuação de proliferação bacteriana a nível de trato respiratório superior, seios da face e ouvido médio.
Furosemida	Este medicamento é indicado nos casos de: hipertensão arterial leve a moderada; edema (inchaço) devido a distúrbios do coração, do fígado e dos rins e edema (inchaço) devido a queimaduras.	O paciente encontrava-se com hiperfluxo pulmonar, o que gera um acúmulo de líquido nos pulmões. Essa medicação auxilia na excreção de liquido na urina.
Omeprazol	Tratamento das úlceras pépticas benignas (gástricas ou duodenais); tratamento de erradicação do Helicobacterpylori em esquemas de terapia múltipla e na proteção da mucosa gástrica contra danos causados por anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) e na esofagite de refluxo em crianças com mais de um ano de idade.	Devido a utilização de muitos medicamentos, necessita-se deste medicamento para proteção gástrica, prevenindo assim úlceras pépticas.
Lavagem nasal	SF 0,9%	Para desobstruir as vias aéreas superiores e não criar meios para proliferação bacteriana nas VAS.
Dipirona s/n	A dipirona é um derivado pirazolônico não narcótico com efeitos analgésico, antipirético e espasmolítico.	Registra-se de modo rotineiro na unidade se os pacientes possuem febre, se sim, administram dipirona.
Oxigenoterapia (Cateter nasal)	Acordado: 1l de O^2/ Dormindo: 2l/ O^2	O paciente apresentava hiperfluxo pulmonar, necessitando assim de aporte de oxigenoterapia. Além disso apresenta defeitos cardíacos que inviabilizam uma hematose eficaz.
Cetoconazol	O cetoconazol é indicado para o tratamento de certas infecções causadas por fungos como blastomicose, coccidioidomicose, histoplasmose, cromomicose e paracoccidioidomicose quando outros tratamentos não forem tolerados ou eficazes.	Prevenção de infeção fúngicas.
Óxido de zinco + Nistatina a cada troca de fralda	A indicação principal da nistatina + óxido de zinco é para assaduras de bebês, principalmente relacionadas ao uso de fraldas	A criança usava fralda por 24h, contudo necessitava de cuidados quanto a prevenção de lesões devido ao uso excessivo da fralda.

*Segundo a ANVISA.

Segue adiante (**Tabela 10.2**) os principais Diagnósticos de Enfermagem encontrados a partir da análise minuciosa dos principais problemas de enfermagem encontrados a partir do histórico de enfermagem da paciente, os quais subsidiaram a elaboração de um plano de cuidados à paciente. Utilizou-se a classificação taxonômica internacional NANDA-I para a elaboração dos diagnósticos de enfermagem.

Tabela 10.2 Diagnósticos de Enfermagem traçados para uma criança com Síndrome de Down hospitalizada para correção de defeitos cardíacos

DIAGNÓSTICO	FATORES RELACIONADOS	CARACTERÍSTICAS DEFINIDORAS/FATORES DE RISCO
Intolerância à atividade	Desequilíbrio entre a oferta e a demanda de oxigênio	Alteração no eletrocardiograma (ECG) e desconforto ao esforço
Débito cardíaco diminuído	Alteração na pós-carga, pré-carga e contratilidade	Aumento da pressão venosa central e resistência vascular pulmonar e fração de ejeção diminuídas
Risco de infeção	-	Alteração na integridade da pele e procedimento invasivo,
Integridade da pele prejudicada	Punção arterial, agente químico lesivo	Matéria estranha perfurando a pele e alteração na integridade da pele da face
Risco de quedas	-	Idade ≤ 2 anos

Foram elencados cinco diagnósticos de enfermagem prioritários que necessitam de um plano de cuidados mais direcionado, são eles: Intolerância à atividade, Débito cardíaco diminuído, Risco de infeção, Integridade da pele prejudicada e Risco de quedas.

Deu-se continuidade ao PE, agora a partir da Classificação dos Resultados de Enfermagem (NOC) para traçar as metas de enfermagem. Foram elas: a mãe terá mais conhecimento acerca da condição da criança e capaz de reconhecer os sinais de complicação e livre de dúvidas acerca da cirurgia; o paciente não apresentará desconforto respiratório e indisposição para brincar; a pele ficará íntegra e manterá dieta oral; estará livre de quedas, com balanço hídrico adequado e longe de complicações.

Com isso, após análise e conclusão dos diagnósticos de enfermagem da paciente, foi traçado um plano de cuidados de enfermagem a partir da Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC) e NOC, conforme o **Quadro 10.1**.

As intervenções de enfermagem selecionadas para este caso estão em harmonia com a Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC), estando algumas voltadas apenas para a paciente e sua saúde integral e outras para os familiares e para o ambiente. Todas as intervenções foram devidamente implementadas, e para a intervenção relacionada à ingesta de alimentos saudáveis optou-se pela utilização da pirâmide alimentar impressa em colorido. Detalhes acerca da evolução do paciente não pôde ser acompanhada a longo prazo.

Quadro 10.1 Plano de Cuidado de Enfermagem voltado para uma criança com Síndrome de Down hospitalizada para coreção de defeitos cardíacos

INTERVENÇÕES DE ENFERMAGEM
Administrar medicamentos prescritos e avaliar os seus efeitos;
Monitorar SSVV de 4/4 h, ausculta cardíaca e pulmonar e acompanhar dados do ECG
Proporcionar repouso relativo no leito
Realizar troca de curativo do CVC a cada 3 dia e manter pérvio
Proporcionar ambiente tranquilo e aliviar ansiedade
Esclarecer para a mãe os detalhes da cirurgia
Manter grades do berço elevadas
Dieta oral
Monitorar balanço hídrico
Para troca de gases prejudicada: auxiliar na punção arterial para exames diagnósticos; avaliar ventilação perfusão respiratória; manter elevação do leito a 90º; manter via aérea pérvia; monitorar nível de consciência, pressão arterial, pulso, temperatura e padrão respiratório; limpar as VAS s/n com SF;
Administrar oxigenoterapia e considerar cuidados importantes: inspecionar a mucosa e septo da narina para irritação; limpar frequentemente a narina; trocar a fixação conforme necessário com material próprio antialérgico; aumentar a frequência do cuidado oral
Ensinar a mãe a reconhecer sinais de complicação

CONCLUSÃO

O Processo de Enfermagem planejado, prescrito e implementado foi de grande valia para a manutenção e promoção da qualidade de vida e saúde para o paciente e familiares envolvidos como protagonistas do cuidado. O apelo é que os profissionais enfermeiros se apropriem cada vez dos sistemas de classificação NANDA-I, NIC, NOC para a construção de uma Sistematização da Assistência de Enfermagem completa e diligente que possa culminar em prevenção de agravos e promoção e manutenção de saúde da criança hospitalizada com Síndrome de Down.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BECKER, H.S. Métodos de pesquisa em ciências sociais. 2a ed. São Paulo: HUCITEC; 1994.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Bula de medicamentos. Disponível em: http://portal.anvisa.gov.br/registros-e-autorizacoes/medicamentos/produtos/bulas-e-rotulagem/bulas-de-medicamentos

BRASIL. Diretrizes de atenção à pessoa com Síndrome de Down. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. – 1. ed., 1. reimp. – Brasília: Ministério da Saúde, 2013.

BRASIL. Ministério da Saúde. Cuidados de saúde às pessoas com Síndrome de Down. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. – 2. ed – Brasília : Ministério da Saúde, 2013

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança: Orientações para implementação. Brasília: Ministério da Saúde, 2018.

BULECHEK, G. M.; BUTCHER, H. K. ; DOCHTERMAN, J. M. Classificação das intervenções de enfermagem. Organização Alba Lucia Bottura Leite de Barros. 5. ed. Tradução de Jacqueline Cesar Thompson, Regina Garcez, Soraia Imon de Oliveira e Tatiana Ferreira Robaina. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.

GOLDENBERG, M. A arte de pesquisar. Rio de Janeiro: Record; 1997.

HERDMAN, T. H.; KAMITSURU, S. Diagnósticos de Enfermagem da NANDA-I: definições e classificação 2018-2020. Organização Alba Lucia Bottura Leite de Barros. 11. ed. Tradução de Regina Machado Garcez. Porto alegre: Artmed, 2018.

KAHHALE S.; ZUGAIB, M. Síndromes hipertensivas na gravidez. São Paulo: Atheneu, 1995.

MOORHEAD, S. *et al*. Classificação dos resultados de enfermagem: mensuração dos resultados em saúde. Organização Alba Lucia Bottura Leite de Barros. 5. ed. Tradução de Alcir Fernandes, Carla Pecegueiro do Amaral e Eliseanne Nopper. Rio de Janeiro: Elsevier, 2016.

MOVIMENTO DOWN. Síndrome de Down: problemas cardíacos. Disponível em: http://www.movimentodown.org.br/wp-content/uploads/2015/06/Problemas-Card%C3%ADacos jun15-IMPRESS%C3%83O-2.pdf

VASQUES, R. C. Y.; BOUSSO, R. S.; MENDES-CASTILLO, A. M. C. The experience of suffering: stories told by hospitalized children.

Capítulo 11

UVEÍTE EM ADOLESCENTE COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DA DOENÇA DE BEHÇET: RELATO DE CASO

IVAN LUIZ GONÇALVES DOS SANTOS[1]
DÉBORA LILIAN ROVERON[1]
JULIO LUIZ GONÇALVES DOS SANTOS[1]
RAPHISA ABRAHÃO GEBRIM[1]
HELEN DE PAROLIS FIGUEIREDO[1]
HERON MATEUS FERREIRA[1]
FLÁVIA LINHARES MARTINS[2]
HENRIQUE CORRÊA ATERJE[2]

[1]Discente - Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais campus Poços de Caldas.
[2]Docente - Departamento de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais campus Poços de Caldas.

Palavras-chave: Pediatria; Síndrome de Behçet; Uveíte.

INTRODUÇÃO

A doença de Behçet (DB) é um distúrbio inflamatório multissistêmico crônico, raro, de caráter remitente e recorrente (PAIN, 2020). Suspeita-se de DB em adultos jovens e com acometimento sistêmico (YAZICI *et al*., 2018).

O diagnóstico é clínico e caracteriza-se, principalmente, por úlceras aftosas orais recorrentes, ulcerações genitais, manifestações inflamatórias oculares do tipo vasculite retiniana e/ou uveíte e acometimentos sistêmicos (ADIL *et al.,* 2021). A etiopatogenia permanece desconhecida, apesar de estudos relatarem a importante contribuição dos fatores genético e ambiental (YILDIZ *et al.*, 2021). A presença do alelo HLA-B51/B5 é o fator genético mais prevalente e os portadores desse gene possuem um alto risco para o desenvolvimento da doença, em comparação aos não portadores (PAIN, 2020; ADIL *et al.,* 2021).

O objetivo deste estudo é descrever o caso de um paciente adolescente do sexo masculino, diagnosticado aos 11 anos de idade, após o quadro clínico de uveíte como primeira e única manifestação da DB. E, por conseguinte, abordar a epidemiologia e o prognóstico dos pacientes com apresentação primária por lesões oculares da Síndrome de Behçet, a fim de evidenciar a discussão acerca do tratamento e acompanhamento clínico como impactos à qualidade de vida.

MÉTODO

Trata-se de um relato de caso, além da revisão da literatura para embasar a abordagem. As informações relacionadas ao caso clínico foram obtidas por meio de revisão do prontuário e registro de imagem dos laudos diagnósticos. O paciente concordou em participar do estudo e assinou o Termo de Assentimento, assim como seu responsável legal concordou e assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Esta pesquisa atendeu aos critérios de pesquisa envolvendo seres humanos estabelecidos na Resolução 466/2012 do CNS, tendo aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa sob o parecer de número 4.920.400. O local da pesquisa envolveu um hospital oftalmológico localizado na região do Sul de Minas Gerais. Por fim, o acompanhamento regular com oftalmologista foi realizado pela mesma instituição, bem como consultas com reumatologista da cidade de Poços de Caldas.

A busca por referencial teórico ocorreu nas plataformas digitais: U.S. *National Institute of Health* (PubMed) e Literatura Internacional em Ciências da Saúde (MEDLINE). Foram utilizados os descritores: (*Behçet Syndrome*) AND (*uveitis*) OR (*ocular involvement*) AND (pediatrics). Desta busca foram encontrados 136 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção. Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas português, inglês e espanhol; publicados nos últimos cinco anos e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, além de serem estudos do tipo revisão ou meta-análise e disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam diretamente a proposta estudada ou que não atendiam aos demais critérios de inclusão. Após os critérios de seleção, foram selecionados 10 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a produção de dados.

Os resultados serão apresentados de forma descritiva, logo a seguir, com base nos dados do prontuário, imagem diagnóstica da fundoscopia e na âncora teórica: revisão da literatura sobre a doença de Behçet em adolescentes.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

L.G.T.S., 11 anos, pardo e do sexo masculino, é encaminhado para avaliação de uveíte. Relata episódio inflamatório ocular anterior há três anos e consulta prévia em reumatologia, sendo diagnosticado com uveíte e HLA-B27 positivo, sem critérios suficientes para evidenciar espondilite anquilosante.

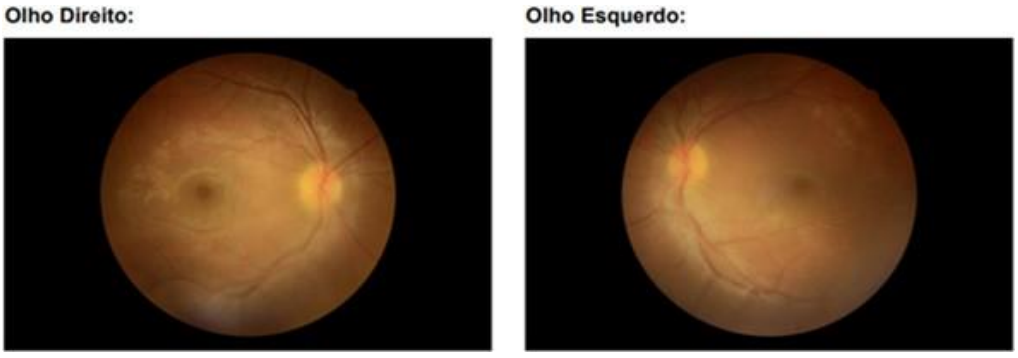
Paciente negou quaisquer outros sintomas além da redução da capacidade visual, desde o início do quadro. À biomicroscopia, ambos os olhos apresentaram conjuntiva clara, córnea clara, olho direito com ausência de reação à câmara anterior, pupila regular e presença de sinéquias póstero-superiores no olho esquerdo. À fundoscopia foi confirmado o diagnóstico de pan-uveíte bilateral, como demonstrado na **Figura 11.1.**

A tipificação HLA, com a identificação do alelo HLA-B51/B5 evidenciou Doença de Behçet, apesar do quadro atípico através da manifestação ocular isolada, sem demais critérios diagnósticos.

Prescreveu-se os seguintes colírios: dexametasona 1mg/ml e tartarato de brimonidina + maleato de timolol 2mg/ml + 5mg/ml, uma vez ao dia, em ambos os olhos; e cicloplégico, uma vez ao dia, no olho esquerdo. O adolescente foi encaminhado novamente para o departamento de reumatologia, iniciando a terapia com metotrexato e ácido fólico e cursando com melhora do quadro clínico.

A DB é mais incidente entre os 20 e 40 anos. Contudo, apesar da doença se desenvolver mais no início da vida adulta, entre 15 a 20% dos casos, iniciaram-se na infância (YAZICI *et al*., 2018). Uma vez que a DB é multissistêmica e com apresentações clínicas variáveis, há variados diagnósticos diferenciais, a saber: infecções herpéticas; hipovitaminoses (deficiência de B12, folato e ferro); doenças inflamatórias sistêmicas, como Lúpus Eritematoso Sistêmico; doença inflamatória intestinal; doença celíaca; imunodeficiências; estomatite aftosa; faringite; neutropenia cíclica e outras doenças autoinflamatórias. Essa variedade de quadros clínicos e diferenciais tornam tal diagnóstico um desafio (YAZICI *et al.,* 2018).

Figura 11.1 Imagem da fundoscopia dos olhos direito e esquerdo



Legenda: Ambos os olhos com o aumento da tortuosidade vascular; no olho direito há condensações vítreas móveis e vitreíte +/+4; no olho esquerdo, presença de lesões puntiformes inferiores esbranquiçadas, tipo snowball, associadas à condensações vítreas móveis e vitreíte +++/+4.

A úlcera oral é a manifestação clínica mais comum, seguida por outras manifestações mucocutâneas, como úlceras genitais e orais, envolvimento ocular e neurológico em estágios mais tardios da doença. O envolvimento ocular é inaugural da doença em apenas 20% dos casos

ou pode se desenvolver dois a três anos após o início dos sinais extraoculares (DESBOIS, 2018). Uma metanálise recente de estudos de coorte de DB pediátrica evidenciou apenas um relato de caso cujo sintoma inicial foi perda visual (PAIN, 2020). Os ataques iniciais podem melhorar espontaneamente e, subsequentemente, desaparecer em algumas semanas, mas tendem a reaparecer se não forem tratados (OZYAZGAN, 2015).

A DB carrega um forte componente genético. A frequência de casos familiares é relatada como sendo de 10 a 50%, dependendo do país e da idade de início (KONÉ-PAUT, 2016). O paciente do presente relato teve como sintoma inicial apenas perda visual, o que é raro e incomum, segundo a literatura. Contudo, o adolescente apresentou-se com HLA B 51/B5 positivo, um fator genético frequentemente presente em pacientes com DB (PERAZZIO *et al*., 2020).

O envolvimento ocular está associado ao risco de amaurose, a qual ocorre em 15 a 25% dos pacientes, devido, principalmente, ao envolvimento macular ou vasculite retiniana. A patologia ocular está relacionada à pan-uveíte recidivante e à vasculite retiniana. As agudizações graves e recorrentes, quando há o acometimento do segmento posterior e da retina, estão associadas à ocorrência de alterações estruturais oculares irreversíveis, bem como de danos permanentes na retina sensorial, resultando em perda progressiva da visão (PAIN, 2020). Fatores de risco como idade jovem, sexo masculino e gravidade do ataque inicial estão associados a maior risco de perda visual grave ao longo do tempo (DESBOIS, 2018).

O envolvimento ocular é uma das complicações mais incapacitantes da DB, com perda de visão que pode evoluir para cegueira se não tratada (OZYAZGAN, 2015). Portanto, diante do risco de lesão irreversível das estruturas oculares, e para garantir melhor prognóstico, o diagnóstico deve ser precoce e o tratamento, intensivo. A terapia envolve a supressão rápida da inflamação intraocular, a preservação da visão e a prevenção de recorrências. O tratamento é baseado no uso de glicocorticosteroides sistêmicos e imunossupressores. O envolvimento do segmento posterior requer o uso de corticosteroides e imunossupressores, principalmente azatioprina. O prognóstico do envolvimento ocular melhorou muito nas últimas décadas com o uso eficaz de imunossupressores. Este tratamento não parece ser suficiente para uveíte grave com acuidade visual reduzida ou vasculite retiniana que requer anti-TNF α ou interferon α. A cirurgia pode ser necessária em casos selecionados (DESBOIS, 2018; OZYAZGAN, 2015; YAZICI *et al*., 2018).

O curso do BD é recorrente e imprevisível. Em crianças, a doença geralmente permanece ativa, com novos sintomas aparecendo com o tempo. Prejuízos funcionais estão relacionados a doenças neurológicas e oculares. Em uma coorte retrospectiva de um único centro de 817 crianças e adultos acompanhados por uma mediana de 7,7 anos, a taxa de mortalidade foi de 5%. A doença vascular foi a principal causa de morte (43,9% dos óbitos), seguida de malignidade (14,6%), envolvimento do SNC (12,2%) e sepse (12,2%). A morte foi associada com idade mais jovem (15-25 anos), sexo masculino, envolvimento arterial e um alto número de crises (KONÉ-PAUT, 2016).

Acerca do diagnóstico da síndrome, segundo os critérios do Paediatric Behçet's Disease (PEDBD), o paciente deve ter três ou mais dos seguintes critérios: aftoses orais (três ou mais crises por ano), aftoses genitais (geralmente com cicatrizes), manifestações mucocutâneas (foliculite necrótica, lesões acneiformes

e eritema nodoso), acometimento neurológico (sintomas piramidais ou motores, mutações cognitivas, ataxia e distúrbios esfincterianos, ou trombose de seio venoso, com edema de papila com ou sem cefaleia), manifestações oculares (uveíte anterior, uveíte posterior, uveíte intermediária, pan-uveíte e vasculite retiniana) e manifestações vasculares (trombose venosa, trombose arterial e aneurismas arteriais) (KONÉ-PAUT, 2016; KONÉ-PAUT *et al.,* 2016).

O paciente L.G.T.S. apresentou, somente, manifestações oculares, como a pan-uveíte bilateral, não atendendo o número de critérios necessários para o diagnóstico de DB, segundo o PEDBD. Torna-se válido reiterar que nenhum critério de diagnóstico/classificação apresenta 100% de sensibilidade e especificidade entre todos os pacientes com DB (BATU, 2019). Embora exista a orientação desses critérios, deve-se sempre avaliar o diagnóstico do paciente de forma individualizada.

Assim sendo, L.G.T.S., apesar de não ter cumprido os critérios diagnósticos, foi diagnosticado com DB, uma vez que seu quadro clínico fora considerado de forma individual e ampla. O sucesso no diagnóstico precoce e no tratamento foram possíveis devido à ação conjunta de uma equipe interprofissional, entre a oftalmologia e a reumatologia.

CONCLUSÃO

Conclui-se que a avaliação de forma individualizada dos pacientes com suspeita de Doença de Behçet é fundamental para que um melhor prognóstico se evidencie, pois não há critérios diagnósticos ou classificatórios com total sensibilidade ou especificidade à doença. Casos incomuns como o relatado, revelam a necessidade de comunicação entre as especialidades médicas e a ação conjunta de uma equipe interdisciplinar. Somado a isso, observa-se a importância do relato de acometimentos atípicos na literatura e de uma perspectiva de novos estudos a partir deste, a fim de conscientizar os profissionais de saúde para que agreguem seu conhecimento e experiências à busca bibliográfica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADIL, A. *et al*. Behcet Disease. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2021.

BATU, E.D. Diagnostic/classification criteria in pediatric Behçet's disease. Rheumatology international, v. 39, n. 1, p. 37–46, 2019.

DESBOIS, A.C. *et al*. Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet [Ocular manifestations in Behçet's disease]. La Revue de Medecine Interne, v. 39, n. 9, p. 738–745, 2018.

KONÉ-PAUT, I. Behcet's disease in children, an overview. Pediatric Rheumatology Online Journal, v. 14, n. 1, p. 10, 2016.

KONÉ-PAUT, I. *et al*. Consensus classification criteria for paediatric Behcet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. Annals of the Rheumatic Diseases, v. 75, n. 6, p. 958–964, 2016.

OZYAZGAN, Y. *et al*. Ocular Involvement of Behçet's Syndrome: a Comprehensive Review. Clinical Reviews in Allergy & Immunology, v. 49, n. 3, p. 298-306, 2015.

PAIN, C.E. Juvenile-onset Behçet's syndrome and mimics. Clinical Immunology, v. 214, p. 108381, 2020.

PERAZZIO, S.F. *et al*. Behçet disease (BD) and BD-like clinical phenotypes: NF-κB pathway in mucosal ulcerating diseases. Scandinavian Journal of Immunology, v. 92, n. 5, p. 12973, 2020.

YAZICI, H. *et al*. Behçet syndrome: a contemporary view. Nature reviews. Rheumatology, v. 14, n. 2, p. 107–119, 2018.

YILDIZ, M. *et al*. Pediatric Behçet's Disease. Frontiers in Medicine, v. 8, p. 627192, 2021.

Capítulo 12

VIOLÊNCIA NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: PERFIL DE NOTIFICAÇÕES EM ALAGOAS

CAROL MONIQUE DE QUEIROZ OLIVEIRA[1]
EMILLY CAVALCANTE ACIOLI [1]
JOANNY ELIZABETH MARIA PIMENTEL CAMPOS [1]
LETÍCIA BRANDÃO BARBOSA DE OLIVEIRA[1]
LÍCIA LINS SANTOS[2]
MARIA EDUARDA RAMOS SILVESTRE[2]
MYLENA MARIA FERRAZ PEREIRA[3]
RHAISSA SIQUEIRA SANDES[1]
STEPHANIE CAROLINE DA COSTA FERREIRA[2]
TAINÁ RIBAS PESSÔA[2]
MARCOS REIS GONÇALVES[4]

[1]Discente - Medicina do Centro Universitário Tiradentes de Alagoas.
[2]Discente - Medicina do Centro Universitário Cesmac de Alagoas.
[3]Discente - Medicina da Universidade Estadual de Ciências da Saúde de Alagoas.
[4]Docente – Docente do Centro Universitário Tiradentes de Alagoas.

Palavras-chave: *Adolescente;Maus-Tratos Infantis; Violência.*

INTRODUÇÃO

A Organização Mundial da Saúde (OMS) define violência como o uso intencional da força ou do poder, real ou em ameaça, contra si próprio, contra outra pessoa, ou contra um grupo ou uma comunidade, que resulte ou tenha possibilidade de resultar em lesão, morte, dano psicológico, deficiência de desenvolvimento ou privação (KRUG *et al.*, 2002). Diante dessa perspectiva, uma variante que ganha força é a violência infantil, considerada, atualmente, um problema de saúde pública, visto as suas crescentes taxas em âmbito nacional. A OMS conceitua a violência na criança e no adolescente como todo e qualquer tipo de maus-tratos físicos e/ou emocionais: o abuso sexual, a negligência, a exploração comercial ou outros, que resultem em danos reais ou potenciais para a saúde, sobrevivência, desenvolvimento ou dignidade da criança no contexto de uma relação de responsabilidade, confiança ou poder (KRUG *et al.*, 2002). Sendo assim, a violência infantil é um fenômeno complexo, de proporções mundiais e que cotidianamente crianças são vitimadas, sendo o ambiente doméstico, local associado à proteção e ao afeto, um cenário de agressão (FERREIRA *et al.*, 2019).

A violência infanto-juvenil, segundo a OMS, classifica-se em quatro tipos: abuso físico, sexual, emocional ou psicológico e negligência (WHO, 2006). Dessa maneira, desde a implementação do Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), pela Lei 8.069 de 13 de julho de 1990, é obrigatória a notificação de qualquer caso suspeito ou confirmado de violência contra esse público. O ECA também estabelece que a segurança dessa população, salvaguardando-a de qualquer forma de discriminação, exploração e agressão, é de responsabilidade da família, da sociedade e do Estado (BRASIL, 1990). Entretanto, apesar dos muitos avanços legislativos, essa temática ainda possui um dimensionamento precário, uma vez que a maioria das agressões às crianças e aos adolescentes ocorre dentro do âmbito doméstico, prejudicando o relato e o conhecimento sobre a violência sofrida.

Em Alagoas, no ano de 2019, segundo dados da Secretaria de Estado de Prevenção à Violência, os casos de violência sexual são a maioria entre as meninas enquanto a violência física predomina entre os meninos (MAIS..., 2021). Posto isto, a realização do presente estudo tem como objetivo a análise do perfil epidemiológico da violência na infância e na adolescência no Estado de Alagoas, entre os anos de 2015 a 2019.

MÉTODO

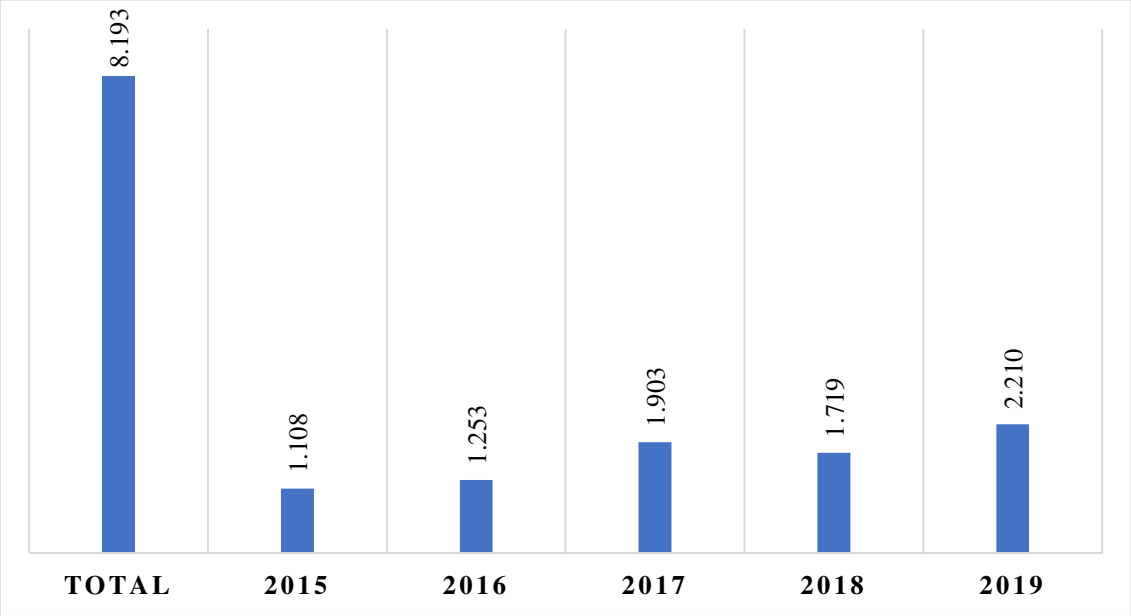
Inicialmente, avanços recentes nos métodos do estudo epidemiológico, transversal, descritivo e retrospectivo a partir de dados obtidos no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN/SVS/MS) em violência interpessoal/autoprovocada facilitaram a investigação da violência na infância e adolescência entre os anos de 2015 e 2019 no estado de Alagoas. As variáveis utilizadas na pesquisa do departamento de informática do Sistema Único de Saúde do Brasil (DATASUS) foram as seguintes: faixa etária, ano de notificação, local de ocorrência, município de ocorrência, sexo e tipo de violência ocorrida. Além disso, posteriormente os dados encontrados na pesquisa epidemiológica foram analisados juntamente com artigos encontrados nas bases de dados Google Scholar e SciELO, além de dados fornecidos

pela Organização Mundial da Saúde (OMS) e Ministério da Saúde.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

As crianças e os adolescentes, pelo estágio peculiar de desenvolvimento em que se encontram, são apontados como as vítimas mais vulneráveis à violência (SOUTO *et al.,* 2018). Além disso, as consequências advindas da sua exposição são, muitas vezes, irreversíveis e resultam em danos físicos e psicológicos, além de prejuízo ao crescimento, desenvolvimento e maturação (SOUTO *et al.,* 2018). Dessa forma, foi possível identificar que dentre o quantitativo geral de brasileiros, foram notificados 8.193 casos de violência na infância e adolescência entre 2015 e 2019 no Estado de Alagoas. Segundo o **Gráfico 12.1,** diante do total de notificações de violência, o ano de 2015 contou com 1.108 (13,5%) ocorrências, 2016 houve 1.253 (15,3%), 2017 possuiu 1.903 (23,22%), 2018 dispôs de 1.719 (21%) e, por fim, 2019 reuniu 2.210 (27%) casos notificados. Logo, percebe-se que o ano de 2019 obteve maior incidência.

Gráfico 12.1 Número de notificações de violência entre 2015 e 2019 em Alagoas



Fonte: Ministério da Saúde/SVS - Sistema de Informação de Agravos de Notificação.

Vale ressaltar que, os casos de violência infanto-juvenil ocorrem independentemente de raça, classe, religião ou cultura, embora existam fatores socioeconômicos, demográficos e relacionados à família que se associam ao maior risco de violência na infância (SOUTO *et al.,* 2018).

Em consonância com a **Tabela 12.1**, quanto à distribuição por faixa etária, 5,8% (n = 167) das violências ocorreram com menores de 1 ano, 11,1% (n = 320) deram-se na idade de 1 a 4 anos, 16,7% (n = 481) aconteceram na faixa de 5 a 9 anos, 66,5% (n = 1.919) decorreram entre 10 e 14 anos e, por fim, 64,8% (n = 5.306) transcorreu entre 15 e 19 anos, observando-se um crescimento progressivo de acordo com o aumento da idade.

Tabela 12.1 Número de notificações por idade entre 2015 e 2019

Ano da Notificação	< 1 ano	1-4	5-9	10-14	15-19	TOTAL
2015	21	39	54	222	772	1.108
2016	18	44	65	302	824	1.253
2017	45	71	99	419	1.269	1.903
2018	47	72	86	383	1.131	1.719
2019	36	94	177	593	1.310	2.210
TOTAL	167	320	481	1.919	5.306	**8.193**

Fonte: Ministério da Saúde/SVS - Sistema de Informação de Agravos de Notificação.

Quanto ao local de ocorrência das violências, o ambiente de maior incidência foi a própria residência da vítima, tendo ocorrido 3.781 (46,15%) notificações nos últimos cinco anos, em sequência, a via pública se apresentou com 1.825 (22,3%) e a escola com 146 (1,8%) casos.

Ademais, quanto ao local de ocorrência, verificou-se que a residência da vítima obteve maior incidência em todas as faixas etárias. De acordo com a **Tabela 12.2**, a quantidade de notificações nesse ambiente corresponderam a 2,4% (n = 91) em menores de 1 ano, 5,24% (n = 198) na faixa etária de 1 a 4 anos, 7% (n = 265) na idade de 5 a 9 anos, 26,6% (n=1.029) dentro de 10 a 14 anos e 58,13% (n=2.198) entre 15 a 19 anos. Dessa forma, observou-se a ascendência do número de casos conforme o avançar da idade.

Em relação ao sexo, houve predominância no sexo feminino, no qual foram constatadas 4.625 (56,45%) ocorrências. Além disso, notou-se um aumento significativo e gradual das notificações, ascendendo de 567 até 1.523, durante o período estudado.

Entre os municípios com maior número de casos estão Maceió com 2.801 (34,2%), Arapiraca com 1.904 (23,23%) e Rio Largo com 316 (3,85%) em um total de 8.160 notificações realizadas nos anos pesquisados. Contudo, durante a pesquisa constatou-se que algumas cidades foram subnotificadas, pois em determinados períodos não apresentavam dados.

Tabela 12.2 Número de notificações realizadas entre a faixa etária e a residência da vítima, no período de 2015 a 2019

Faixa etária	Número de Notificações
<1	91
1-4 anos	198
5-9 anos	265
10-14 anos	1.029
15-19 anos	2.198
TOTAL	3.781

Fonte: Ministério da Saúde/SVS - Sistema de Informação de Agravos de Notificação.

CONCLUSÃO

A violência infantil é um problema de saúde pública com crescentes taxas em âmbito nacional. Os maus-tratos físicos e/ou emocionais acarretam inúmeros problemas na vida dessas crianças e adolescentes, no entanto muitas vezes a agressão não é relatada pela vítima, visto que costumam ocorrer dentro do âmbito doméstico e, por outro lado, os profissionais não estão

capacitados para identificar, denunciar ou manejar adequadamente o paciente.

Face ao exposto no estudo, percebe-se que a violência contra crianças e adolescentes no estado de Alagoas configura um grave problema de saúde. De forma que, o ano de 2019 mostrou-se com maior incidência, o que pode ser verificado através dos 2110 casos notificados. Diante dessa realidade, foi percebido que a faixa etária de 15 a 19 anos foi a mais acometida por atos de violência, foi observado ainda que os índices aumentaram de forma progressiva com o aumento da idade. O estudo revelou também que as residências das vítimas são os locais em que mais ocorrem casos e que o sexo feminino é o mais afetado pela violência na infância e adolescência no estado de Alagoas, estando o fator socioeconômico muito ligado aos acontecimentos. Cabe ainda ressaltar, que muitos casos acabam não sendo notificados, o que prejudica a apuração de dados para medidas cabíveis de prevenção.

As estratégias de prevenção à violência são extremamente necessárias para que se possa evitar danos graves, e até irreversíveis, à saúde desse grupo. Para isso, faz-se necessária a promoção de um programa de prevenção envolvendo ações governamentais e civis conjuntas, para que assim as políticas públicas sejam efetivamente assimiladas pelos profissionais e pela população como um todo. Dessa forma, a violência pode ser desaprendida (GOMES *et al.,* 1999).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL. Lei no 8.069, de 13 de julho de 1990. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências. Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil, Brasília, DF, 16 jul. 1990. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/LEIS/L8069.htm #art266>.

BRASIL. Ministério da saúde. Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN/SVS/MS). Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sinannet/ cnv/violeal.def>.

FERREIRA, C. L. S.; CÔRTES, M. C. J. W.; GONTIJO, E. D. Promotion of children's rights and prevention of child abuse. Ciência e Saúde Coletiva, v. 24, n. 11, p. 3997–4008, 2019.

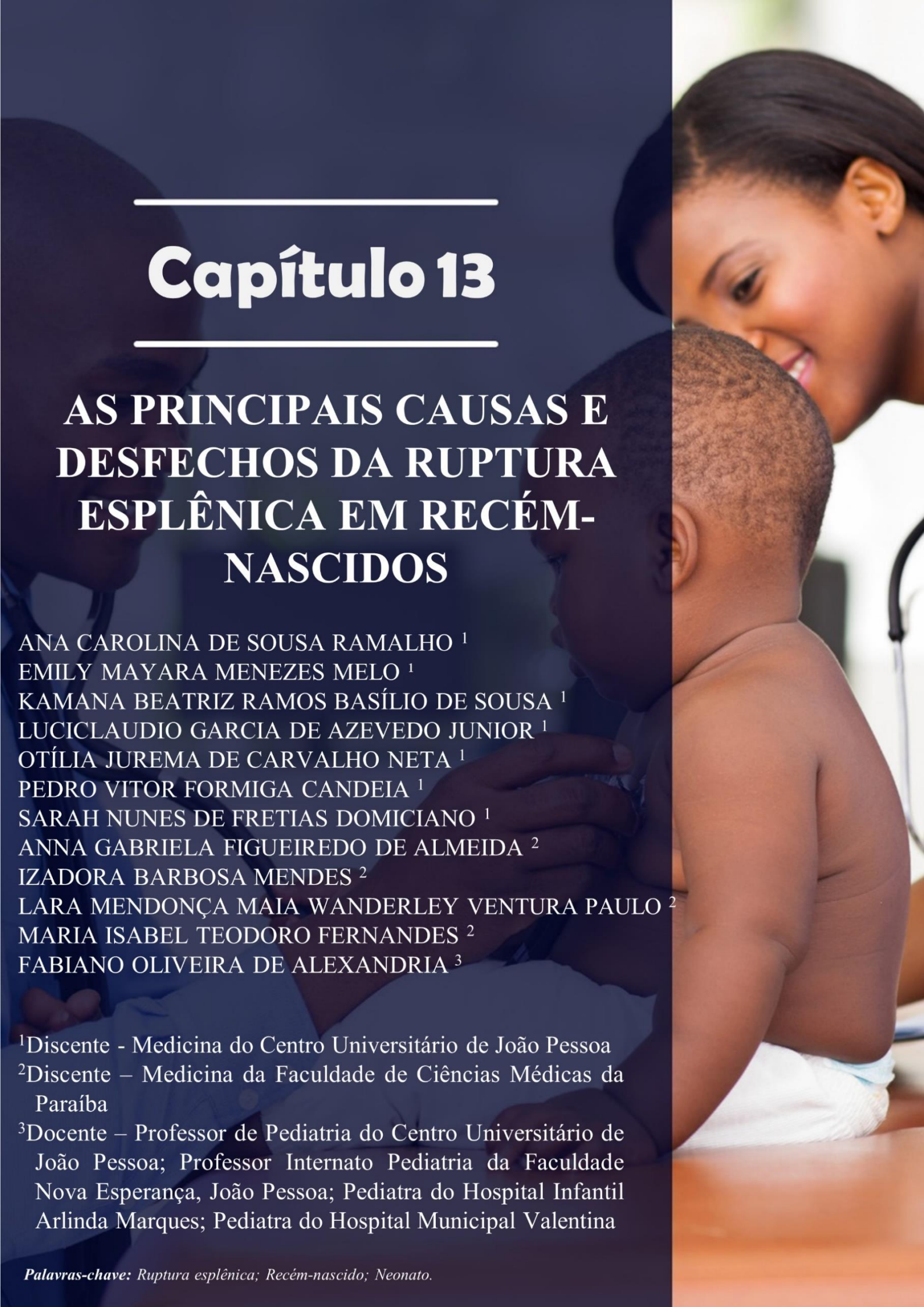
GOMES, Romeu; SILVA, Cosme Marcelo Furtado Passos da; NJAINE, Kathie. Prevenção à violência contra a criança e o adolescente sob a ótica da saúde: um estudo bibliográfico. Ciência & Saúde Coletiva, v. 4, p. 171-181, 1999.

KRUG, E.G. *et al*. (ed.). World report on violence and health. Geneva, World Health Organization (WHO), 2002.

MAIS de mil crianças e adolescentes sofreram violência nos últimos dois anos em AL. Agência Tatu de Jornalismo de Dados, Alagoas, 11 de fev. 2021. Disponível em: <https://www.agenciatatu.com.br/noticia/mais-de-mil-criancas-e-adolescentes-sofreram-violencia-nos-ultimos-dois-anos-em-al/>.

Souto DF, Zanin L, Ambrosano GMB, Flório FM. Violence against children and adolescents: profile and tendencies resulting from Law 13.010. Rev Bras Enferm [Internet]. 2018;71(Suppl 3):1237-46.

WHO. World Health Organization. Preventing child maltreatment: a guide to taking action and generating evidence. Geneva: WHO and International Society for Prevention of Child Abuse and Neglect; 2006.



Capítulo 13

AS PRINCIPAIS CAUSAS E DESFECHOS DA RUPTURA ESPLÊNICA EM RECÉM-NASCIDOS

ANA CAROLINA DE SOUSA RAMALHO [1]
EMILY MAYARA MENEZES MELO [1]
KAMANA BEATRIZ RAMOS BASÍLIO DE SOUSA [1]
LUCICLAUDIO GARCIA DE AZEVEDO JUNIOR [1]
OTÍLIA JUREMA DE CARVALHO NETA [1]
PEDRO VITOR FORMIGA CANDEIA [1]
SARAH NUNES DE FRETIAS DOMICIANO [1]
ANNA GABRIELA FIGUEIREDO DE ALMEIDA [2]
IZADORA BARBOSA MENDES [2]
LARA MENDONÇA MAIA WANDERLEY VENTURA PAULO [2]
MARIA ISABEL TEODORO FERNANDES [2]
FABIANO OLIVEIRA DE ALEXANDRIA [3]

[1]Discente - Medicina do Centro Universitário de João Pessoa
[2]Discente – Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba
[3]Docente – Professor de Pediatria do Centro Universitário de João Pessoa; Professor Internato Pediatria da Faculdade Nova Esperança, João Pessoa; Pediatra do Hospital Infantil Arlinda Marques; Pediatra do Hospital Municipal Valentina

Palavras-chave: *Ruptura esplênica; Recém-nascido; Neonato.*

INTRODUÇÃO

A ruptura do baço no período neonatal é um acometimento raro e pode ser secundário à coagulopatias ou anormalidades esplênicas. Geralmente é causada por traumas durante o parto, prematuridade, distúrbios hemorrágicos, uso materno de medicações, entre outras causas (JOSHI *et al*., 2017; ADAMU *et al*., 2016; MOREIRA & DAS, 2018). O sangramento do baço leva à formação de um hematoma subcapsular que proporciona hemostasia por pressão local, a sintomatologia manifesta-se sistematicamente e o tratamento pode ser conservador, através da análise dos sinais vitais e exames físicos e laboratoriais, ou cirúrgico, por meio de uma laparotomia exploratória ou esplenectomia. Portanto, é fundamental um diagnóstico precoce que seja realizado o tratamento mais adequado e eficaz (GOKCEBAY *et al*., 2020; BADAWY *et al*., 2017; JOSHI *et al*., 2017).

O objetivo deste estudo foi demonstrar as principais causas e desfechos da ruptura esplênica em recém-nascidos e as abordagens terapêuticas mais indicadas para cada paciente.

MÉTODO

O estudo trata-se de revisão integrativa da literatura dos anos de 2011 a 2021, realizado no mês de agosto de 2021, caracterizando-se por possuir um caráter sistematizador na revisão dos diferentes resultados e rastreio de artigos, pretendendo o entendimento do tema proposto e levando em consideração os diversos estudos selecionados. Dessa forma, busca responder a seguinte pergunta: quais as principais causas e desfechos da ruptura esplênica em recém-nascidos?

Selecionaram-se os artigos seguindo as recomendações do PRISMA que divide o processo de busca em quatro etapas (identificação, seleção, elegibilidade e inclusão).

Na fase de identificação, buscaram-se estudos publicados nas bases de dados do PubMed e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Com o objetivo de captar um número maior de estudos, um cruzamento de termos foi realizado: “Ruptura esplênica”, “Recém-nascido”, “Neonato”, combinados com o operador booleano "OR", sendo encontrados um total de 342 resultados com a utilização dos descritores.

Na fase de seleção, a aplicação do seguinte filtro foi realizada: artigos com até dez anos de publicação, aparecendo 39 resultados.

A terceira fase (elegibilidade) remeteu à leitura dos artigos para seleção dos que respondiam aos seguintes critérios de inclusão: disponibilizados na íntegra e com nível de relevância científica. Os estudos selecionados para a fase de inclusão foram lidos minuciosamente para que os seguintes critérios de exclusão fossem aplicados: artigos duplicados, disponibilizados apenas na forma de resumo e que não abordavam a proposta para esta pesquisa.

Realizou-se a busca, durante todo o processo, por dois investigadores independentes, seguindo as recomendações de duplo cegamento preconizadas pelo PRISMA, e em caso de divergências entre os pesquisadores, resolveu-se através de um terceiro investigador que deu seu parecer final. Assim, dos 342 artigos encontrados inicialmente nas bases de dados, 10 foram selecionados para compor o presente estudo.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O baço pode estar envolvido por várias condições, como processos infecciosos, doenças

inflamatórias, vasculares ou hematológicas e neoplasias (benignas e malignas). Pode se apresentar como lesões incidentais ou pode produzir esplenomegalia significativa e predispor à ruptura esplênica (LEO *et al*., 2016). A ruptura esplênica ou hematoma foram descritos em crianças com hemofilia grave após trauma, contudo foi raramente relatado em meninos recém-nascidos. Geralmente é causada por trauma de nascimento, prematuridade, distúrbio hemorrágico, uso de antiepiléptico materno, hemangioma cavernoso rompido, eritroblastose fetal e sífilis congênita (GOKCEBAY *et al*., 2019).

As causas da ruptura do baço neonatal podem estar associadas aos parênquimas patogênicos, como hemangioma esplênico, patologia hematológica, hemofilia neonatal e eritroblastose fetal ou favorecida pela síndrome do baço errante, sendo a distocia do ombro como principal causa. No entanto, a ruptura esplênica pode ocorrer sem ser de origem traumática e sem doenças de base (DESCAMPS *et al*., 2017). A maioria dos casos de ruptura esplênica espontânea ocorre em condições patológicas que causam esplenomegalia, como neoplasias hematológicas, infecções, distúrbios metabólicos, eritroblastose fetal e hipertensão portal (GOKCEBAY *et al*., 2019).

Associações mais raras incluem doenças esplênicas primárias ou malignidades de distúrbios na hemostasia. O parto apenas pelo canal de parto já é um trauma suficiente para causar um hematoma subcapsular, iniciando o processo de ruptura, que se manifesta três dias depois (ADAMU, I; ASARIAN, A; XIAO, P; 2012). Geralmente, a ruptura esplênica é atribuída ao aumento da pressão intratorácica durante o trabalho de parto e parto, que empurra o baço inferiormente para a cavidade abdominal, expondo-o a trauma direto através do canal de parto (BADAWY *et al*., 2017). Por conseguinte, as causas mais frequentes de hemorragia intra-abdominal são lesões hepáticas com 65%, lesões adrenais com 15% e lesão adrenal com 10% (CHANG *et al*., 2021). Devido ao ligamento esplenorrenal geralmente associado a distocia e dificuldades de extração, o hemoperitônio secundário a ruptura esplênica é mais frequente, favorecidas pelas manobras de Lovset e Bracht (DESCAMPS *et al*., 2017).

A fisiopatologia da lesão esplênica durante o parto não é totalmente compreendida. O mecanismo envolvido poderia ser uma pressão intratorácica fetal elevada durante as contrações uterinas, que empurra o fígado e o baço para fora da cavidade diafragmática, resultando em uma tensão excessiva dos ligamentos de suporte (RAATS *et al*., 2021).

Geralmente, a ruptura esplênica evolui em dois estágios levando a diagnóstico e gestão difícil: a formação inicial de um hematoma subcapsular, que muitas vezes é quase assintomático e então, várias horas ou vários dias depois, ruptura capsular súbita responsável por um hemoperitônio maciço com um estado de choque hemorrágico (DESCAMPS *et al*., 2017). Além disso, as lesões esplênicas variam de lacerações superficiais a hemorragia parenquimatosa. Nas primeiras horas ou até a segunda semana de vida, a hemorragia esplênica pode ocorrer e apresentação precoce com menor ou igual 12 horas foi associada a um mau prognóstico, levando ao aparecimento precoce de sintomas e difícil recuperação (CHANG *et al*., 2021).

A hemorragia intra-abdominal é um evento raro em neonato, sendo os sintomas de hemorragia esplênica neonatal inespecíficos, podendo ocasionar um diagnóstico tardio em alguns casos. Ademais, a causa de hemoperitônio em neonatos por lesão esplênica é menos frequente,

dado que o baço está bem protegido no quadrante abdominal superior esquerdo. Os achados mais comuns de hemorragia esplênica neonatal são a palidez ou anemia e descoloração ou distensão abdominal. Dessa forma, a tríade: anemia, distensão abdominal e choque, é a apresentação típica de hemorragia intra-abdominal em neonatos (CHANG *et al*., 2021). Além disso, caso ocorra uma anemia grave acoplada com palidez, encontrada principalmente em partos que se apresentem difíceis, a ultrassonografia (USG) abdominal deve ser feita com urgência (DESCAMPS *et al.,* 2017). Em caso de suspeita de sangramento subcapsular com escape para a região intraperitoneal deve ser feito USG abdominal ou tomografia computadorizada (TC) (MULINGE, I; JOSHI, S; KAMAT, M; 2017), também utilizadas como instrumentos para o diagnóstico da ruptura esplênica (CHANG *et al.,* 2021). O reconhecimento imediato do choque hemorrágico com os resultados radiológicos que confirmem o sangramento visceral é de extrema importância para prevenir a mortalidade e minimizar a morbidade em neonatos afetados (MOREIRA, A e DAS, HRISHIKESH, 2018). A raridade dos casos de ruptura esplênica somada aos sintomas inespecíficos também dificulta o diagnóstico, que por vezes é feito apenas na necropsia (ADAMU *et.al*., 2012).

A verdadeira ruptura espontânea do baço foi descrita pela primeira vez por Peskin e Orloff em 1958. Existem quatro critérios: 1. Sem história de trauma; 2. Nenhuma evidência de doença; 3. Nenhuma evidência de aderências periesplênicas ou cicatrizes do baço. O baço deve estar normal no exame macroscópico e histológico, além dos achados de hemorragia e ruptura (TIBONI *et al*., 2015).

O tratamento da ruptura esplênica não é consensual, ficando a cargo do médico a escolha de como manejar o caso, a depender dos sintomas e da presença ou não de fatores hemodinâmicos. Ou seja, embora existam opções de tratamento conservadoras viáveis para ruptura esplênica, o tratamento operatório faz-se necessário quando há instabilidade hemodinâmica, hemorragia contínua ou comprometimento de órgãos vitais (ADAMU *et.al*., 2012).

O manejo clínico é fundamental e muito citado como conduta primária diante do diagnóstico de ruptura e/ou hemorragia esplênica. O tratamento conservado da lesão esplênica inclui monitoramento dos sinais vitais, repetição em série do exame físico e do hematócrito até a estabilização hemodinâmica. (GOKCEBAY *et al*., 2019). Casos com hemorragia intensa, diagnóstico de hemofilia, choque hemorrágico ou outras condições de descompensação hemodinâmica, indicam ressuscitação volêmica imediata (com transfusão de glóbulos vermelhos até 40 mL/kg) e administração de Fator VIII recombinante até seu nível se manter em 100% e o paciente estabilizar. (MOREIRA, A; DAS, HRISHIKESH, 2018). Alguns relatos de caso descreveram melhora no quadro e não necessidade de intervenção cirúrgica posterior, mas na ausência de boa resposta ao tratamento inicial, a laparotomia exploradora e esplenectomia estão indicadas (BADAWY *et al*., 2018).

A ruptura esplênica em neonatos é uma rara emergência cirúrgica associada a alta mortalidade (RAATS *et al*., 2021). A abordagem cirúrgica diante de um quadro de ruptura esplênica é tida como uma emergência. Visto que a causa da ruptura pode ser secundária a outras condições, sejam elas congênitas ou decorrentes do parto, como onfalocele, hemofilia, lesão hepática e até mesmo a própria lesão esplênica, os sintomas e a intervenção podem inicialmente

ser inespecíficos. Na ocorrência de ascite e hemorragia abdominal intensa, o tratamento de escolha é a laparotomia, que na confirmação da ruptura esplênica resulta em esplenectomia para controlar o sangramento. Alguns autores recomendam a laparotomia exploratória de imediato, assim que o diagnóstico é feito, mas não é uma posição consensual dado o alto risco de sepse e morte do recém-nascido. Outra opção e tratamento invasivo já citado na literatura é o tratamento endovascular através da embolização proximal ou distal, a depender do caso, da artéria esplênica. Essa modalidade de intervenção foi citada por Rong *et al* em 2017 e mostrou desfechos menos fatais comparados à esplenectomia (ADAMU, I, *et.al*., 2012). Apesar da escolha de tratamento aumentar ou diminuir a ocorrência de algumas complicações, como a sepse, existem outros preditores de mortalidade neonatal que podem culminar em desfecho negativo, como insuficiência pulmonar e o nível de prematuridade (SAXENA, A; RAICEVIC, M, 2018).

CONCLUSÃO

Nesse contexto, constata-se que a ruptura esplênica do baço em neonatos é uma rara emergência cirúrgica, porém alcança altas porcentagens de mortalidade quando acontece, sendo necessária uma atenção redobrada em relação as suas etiologias com o propósito de preveni-las ou diagnosticá-las precocemente. Como exemplos de causas de ruptura do baço, temos os traumas no decorrer do canal do parto – mais frequente dos fatores causais – hemofilias, uso materno de medicamentos antiepilépticos, entre outros (RAATS *et al*., 2021; GOKCEBAY *et al*., 2019; JOSHI *et al*., 2017).

Para isso, deve-se estar atento aos sinais clínicos mais comuns de hemorragia intra-abdominal neonatal que pode estar associada por vezes à hemorragia esplênica. Portanto, a tríade clássica é a anemia, distensão abdominal e o choque, sendo de grande importância também os achados dos exames de imagem como ultrassonografia de abdome e tomografias computadorizadas. Assim, a baixa incidência e os sintomas inespecíficos impactariam menos no fechamento do diagnóstico, possibilitando o seu reconhecimento e início de tratamento precoce (CHANG *et al*., 2021; ADAMU, I, *et.al*., 2012).

Portanto, os tratamentos, apesar de não terem um consenso, seguem a linha de monitorizar e controlar os sinais vitais, repetindo o exame físico e o hematócrito do paciente até estabilizá-lo hemodinamicamente, podendo ser usada a transfusão de glóbulos vermelhos e a administração do Fator VIII, em casos mais graves e específicos de ruptura com instabilidade hemodinâmica persistente. Por outro lado, em casos em que esse tratamento inicial conservador não mostra bons resultados, a intervenção realizada por laparotomia exploratória e esplenectomia são usados como opção de tratamento mais invasivos. Além disso, a embolização proximal ou distal da artéria esplênica também é citada como método alternativo para a esplenectomia. Dessa maneira, fica evidente a importância do diagnóstico precoce para o início do tratamento, sobretudo para garantir a hemostasia do paciente, reduzindo significativamente a mortalidade e a morbidade neonatal advinda da ruptura esplênica (MOREIRA, A; DAS, HRISHIKESH, 2018; BADAWY, X; *et al*., 2018; ADAMU, I, *et.al*., 2012).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADAMU, I; ASARIAN, A; XIAO, P. Splenic rupture and intracranial haemorrhage in a haemophilic neonate: Case report and literature review. **African Journal of Pediatric Surgery**, v.9, n.2, p. 163 – 165, 2012.

BADAWY, S.M. *et al*. Successful medical management of a neonate with spontaneous splenic rupture and severe hemophilia A. **Hematolgy/Oncology and Stem Cell Therapy**, v.10, ed.1, p.29 – 32, 2017.

CHANG, H. *et al*. Prognostic Factors and Clinical Features of Neonatal Splenic Rupture/Hemorrhage: Two Cases Reports and Literature Review. **Frontiers in Pediatrics**, v.6, 2021.

DESCAMPS, C. S. *et al*. Early hypovolemic shock and abdominal distention due to neonatal splenic rupture: urgency of diagnosis and management. European Journal of Pediatrics, p. 1245 – 1250, 2017.

GOKCEBAY, D.G. *et al*. A novel deletion involving exon 13 of factor VIII gene in a newborn with splenic hematoma. **Transfusion and Apheresis Science**, v. 59, ed.1, 2019.

JOSHI, S; MULINGE, I; KAMAT, M. An Extremely Premature Neonate with Severe Anemia. **Journal of Neonatal Surgery**, n.6, v.2, 2017.

LEO, B.M. *et al*. Spontaneous Rupture of Splenic Hemangioma in a Neonate. **Journal of Neonatal Surgery**, n.5, v.3, 2016.

MOREIRA, A; DAS, H. Acute Life-Threatening Hemorrhage in Neonates With Severe Hemophilia A: A Report of 3 Cases. **Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports**, v.6, p. 1 -5, 2018.

RAATS, J.W. *et al*. Neonatal Rupture of the Spleen: Successful Treatment with Splenic Artery Embolization. **American Journal of Perinatology Reports**, n.11, v.2, 2021

TIBONI, S. *et al*. Spontaneous Splenic Hemorrhage in the Newborn**. European Journal of Pediatric Surgery Reports**, n.3, v.2, p.71–73, 2015.

Capítulo 14

ATRESIA DE VIA BILIAR COMO CAUSA DE COLESTASE NEONATAL: UMA REVISÃO DE LITERATURA

STELLA FERNANDES NASSUR[1]
ANNA BÁRBARA SCÁRDUA PARREIRA[1]
JULIA ANDRADE PACHECO LIEVORI[1]
JOÃO AURÉLIO SARTÓRIO CAMPOSTRINI[1]
FRANCIELE FLODOALDO[1]
FERNANDO ALMEIDA LIMA JÚNIOR[1]
JOSÉ VICENTE MARTINS TELES BUFON[1]
GABRIEL BARROSO SILVA BRITO[1]
RAQUEL MATIELLO ALVES[1]
LUCAS FERRI BALTAZAR[1]
HANNA CÁSSIA LIMA RODRIGUES[1]
WILLÂNIA CRISTINE DAMM LOURENÇO[2]

[1]Discente - Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória.
[2]Cirurgia Geral pela Universidade Federal do Espírito Santo (UFES) e Cirurgia Pediátrica pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).

Palavras-chave: *Neonatologia; Colestase; Doenças biliares.*

INTRODUÇÃO

A colestase neonatal é definida como incapacidade de excreção da bilirrubina, através do bloqueio intra ou extra-hepático, com duração maior que duas semanas. Este acúmulo gera uma hiperbilirrubinemia e ocorre entre as quatro primeiras semanas de vida. (SHREEF & ALHELAL, 2016).

Sua abordagem inicial, visa distinguir o diagnóstico entre as causas intra e extra-hepáticas, já que, as extra-hepáticas, na maioria das vezes, vão requerer intervenções cirúrgicas precoces (idealmente antes dos primeiros dois meses de vida). (SHREEF & ALHELAL, 2016).

Dentre as principais etiologias estão a atresia biliar (AB), a hepatite neonatal idiopática e infecções, especialmente por citomegalovírus. A atresia biliar possui uma frequência estimada de 1:2500 nascidos vivos, sendo doença de grave repercussão clínica. (SOKOL, 2009)

A atresia biliar é resultante de um processo inflamatório que afeta os ductos biliares, levando à fibrose e a consequente obliteração das vias biliares. É a principal causa de colestase neonatal extra-hepática e de transplante hepático pediátrico, variando de 40% a 50% (SOKOL, 2009).

Dado a sua relevância, o objetivo deste estudo foi abordar de forma didática a atresia biliar, como etiologia da colestase neonatal.

MÉTODO

O estudo em questão trata-se de uma revisão bibliográfica narrativa, realizada no mês de agosto de 2021, na qual foram selecionados artigos em inglês e português presentes nos bancos de dados SciELO e PubMed. Foram utilizadas as seguintes chaves de busca para encontrar os artigos: “colestase neonatal”, “cirurgia pediátrica”, “colestase”, “pediatria” e “atresia biliar”.

Para a seleção dos artigos a serem incluídos no estudo, foi feita leitura dos seus títulos e resumos, de modo a verificar se o conteúdo do estudo se encontrava de acordo com os objetivos propostos pelo trabalho em questão, com ênfase para a atresia biliar como etiologia de colestase neonatal.

Após a seleção dos artigos, estes foram submetidos à leitura minuciosa por todos os integrantes do trabalho, a fim de coletar a maior quantidade de dados possível. Os dados coletados foram organizados em documento compartilhado, de modo que os participantes do estudo pudessem iniciar a redação do capítulo de maneira conjunta.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Definição e classificação

A colestase é a principal manifestação da doença hepatobiliar, sendo o resultado do bloqueio da excreção de componentes biliares para o intestino, ou de redução na síntese de ácidos biliares. Pode ser classificada em colestase intra-hepática (CIH) e colestase extra-hepática (CEH), a depender do local da obstrução. (BELLOMO-BRANDÃO, *et al*., 2010)

A CIH representa aproximadamente 2/3 de todos os casos de colestase neonatal, sendo que há aproximadamente 40 causas possíveis para esta patologia. (YACHHA & SHARMA 2005; DELLERT & BALISTRERI, 2000) As causas da CEH são menos numerosas e incluem atresia biliar (AB), cisto de colédoco, barro biliar e estenose biliar. (HESSEL & SAWAMURA, 2001; CARVALHO, *et al.,* 2007)

A atresia biliar é o resultado final de um processo inflamatório destrutivo que afeta as

vias biliares, levando à fibrose e obliteração das mesmas, com o desenvolvimento de cirrose biliar. É a causa mais comum de colestase crônica em lactentes e crianças, sendo, portanto, a indicação mais frequente de transplante hepático nessa faixa etária. (BALISTRERI *et al*., 1996)

Esta entidade pode se manifestar em duas formas clínicas (**Tabela 14.1**): 1) do tipo embrionário ou fetal e 2) do tipo perinatal; a última forma foi responsável por 65% de todos os casos em uma série. Em ambos os subtipos parece ser o resultado do processo inflamatório em curso que produz esclerose completa ou parcial dos ductos biliares. (SCHWEIZER, 1986; DESMENT, 1992).

Tabela 14.1 Formas clínicas da atresia biliar

	Tipo fetal ou embrionário (35%)
1.	Início precoce da colestase neonatal
2.	Nenhum período livre de icterícia após icterícia fisiológica
3.	Sem vestígios de ducto biliar no ligamento hepatoduodenal
4.	Anomalias congênitas associadas (10-20% dos casos)
	Tipo perinatal (65%)
1.	‘‘Início tardio’’ da colestase neonatal
2.	O intervalo livre de icterícia pode estar presente após icterícia fisiológica
3.	Remanescentes de estruturas do ducto biliar encontradas no ligamento hepatoduodenal
4.	Sem anomalias congênitas associadas

Fonte: Adaptado de SCHWEIZER, 1986 e DESMENT, 1992.

Além da classificação quanto às formas clínicas, a AB pode ser classificada de acordo com o local da obstrução dos ductos biliares, que pode acontecer em qualquer ponto da árvore biliar extra-hepática: no tipo I, a atresia limita-se ao ducto biliar comum, sendo patentes os ductos proximais; no tipo II, o ducto hepático se encontra atrésico, mantendo-se pérvios os ductos proximais; no tipo III, toda a árvore biliar está envolvida, estendendo-se ao *porta hepatis*, sendo este último tipo o mais comum. (SERINET, *et al*., 2009; KARRER, *et al*., 1990).

Etiopatogenia

A atresia biliar é uma doença heterogênea e sua etiologia permanece indefinida, sendo vários mecanismos propostos para explicar sua colangiopatia progressiva. (SANTOS, e*t. al.,* 2010)

A **Tabela 14.2** reúne os principais mecanismos citados na literatura. (BALISTRERI *et al*., 1996).

Na forma perinatal ou adquirida, o sistema biliar é patente ao nascimento e um dano perinatal provocaria uma inflamação ductal progressiva. A forma fetal ou embrionária ocorreria devido a mutações genéticas em genes que regulam o desenvolvimento biliar. Porém, há autores que questionam a possibilidade de a doença ser adquirida e acreditam que a alteração genética ou um dano intrauterino sejam a única forma de explicar a doença. (QUEIROZ, 2017).

Tabela 14.2 Principais mecanismos etiopatogênicos

Principais mecanismos etiopatogênicos
1. Infecção viral oculta
2. Exposição a toxinas ambientais
3. Defeito na morfogênese (nível do tecido, nível da célula)
4. Desordem do sistema imunológico / inflamatório (autoanticorpo; expressão alterada do complexo principal de histocompatibilidade classe I ou II)
5. Defeito na circulação fetal / perinatal.

Fonte: Adaptado de Balistreri *et al*., 1996.

Manifestações clínicas

O quadro clínico das diversas doenças colestáticas é, em geral, semelhante - icterícia, colúria, hipocolia ou acolia fecal, hepatomegalia com ou sem esplenomegalia - a despeito da causa da colestase. (ROQUETE, 2000)

A AB é caracterizada por icterícia com características colestáticas por mais de 14 dias de vida. A maioria dos recém-nascidos nascem a termo, com bom peso e apresentam icterícia, fezes acólicas, colúria, déficit de crescimento e hepatomegalia. (QUEIROZ, 2017). A esplenomegalia, aranhas vasculares, circulação colateral, ascite, varizes esofagogástricas e hemorragia por ruptura das mesmas são encontradas em estágios tardios da doença (CARVALHO, *et al.*, 2007).

Pacientes com progressão da doença podem apresentar ingestão inadequada de proteínas e calorias por causa da anorexia, saciedade precoce devido às visceromegalias ou ascite, infecções recorrentes e má absorção de gordura devido a fluxo biliar prejudicado (QUEIROZ, 2017). As crianças com esta patologia estão sujeitas ao desenvolvimento rápido e progressivo de doença hepática em estágio terminal. (BALISTRERI, *et al*., 1996)

É importante ressaltar, que no caso da AB do tipo fetal ou embrionária podem estar associadas outras malformações congênitas, como malformações esplênicas, assimetria vesical, malformações cardíacas e venosas (RAMONET, *et al.,* 2014).

DIAGNÓSTICO

É essencial distinguir se a colestase possui origem extra ou intra-hepática, pois esse fato muda a terapêutica a ser seguida. ALAGILLE, em 1979, descreveu características clínicas (detalhadas na **Tabela 14.3**) presentes em pacientes com colestase que permitiram essa distinção, com um grau de acerto de 82%. (ALAGILLE, 1979).

Além das características clínicas, o médico assistente deve solicitar uma avaliação bioquímica complementar (funções hepática e renal, glicemia), hemograma com avaliação da coagulação e estudos sorológicos a depender da hipótese diagnóstica. (ROQUETE, 2000)

A bilirrubina direta igual ou superior a 20% da total ou maior que 2 mg/dL é uma das principais expressões laboratoriais da colestase. Na atresia biliar extra-hepática, em especial, ocorre um aumento moderado e flutuante do nível sérico de bilirrubina, o que não permite afastar o

diagnóstico dessa afecção quando ocorre diminuição de seus níveis em duas dosagens sucessivas. (ROQUETE, 2000) Além disso, há elevação das enzimas tissulares (aspartato aminotransferase - AST e alanina aminotransferase - ALT) e das canaliculares (gama glutamiltransferase - GGT e fosfatase alcalina - FA), as duas últimas mais frequentemente elevadas que as demais. (QUEIROZ, 2017)

Tabela 14.3. Diagnóstico diferencial entre colestases intra e extra-hepáticas

	Doenças intra-hepáticas	Doenças extra-hepáticas
Peso de nascimento (média)	2680g	3230g
Início da acolia fecal (dias)	30	16
Frequência de fezes coradas (10 dias de observação)	79%	26%
Fígado grande e de consistência aumentada	53%	87%

Fonte: Adaptado de ALAGILLE, 1979.

A ultrassonografia abdominal constitui, juntamente com as avaliações bioquímicas, a propedêutica inicial de qualquer paciente com colestase. Através dela, é possível constatar a presença de poliesplenia ou suspeitar de veia porta pré-duodenal - anomalias por vezes associadas a atresia biliar extra-hepática. Além disso, alguns autores descrevem a presença de um novo achado ultrassonográfico - o sinal do cordão triangular - com sensibilidade de 85% e especificidade de 100% para o diagnóstico de atresia biliar extra-hepática. (PARK, *et al.,* 1997).

A histopatologia hepática tem se revelado como excelente recurso diagnóstico, especialmente para distinção entre atresia biliar extra-hepática da hepatite neonatal idiopática (ROQUETE, 2000), tendo acurácia diagnóstica entre 90 a 95%. Os principais achados histopatológicos são proliferação ductular provocando expansão dos espaços porta, inflamação portal e periportal, fibrose com plugs biliares nos dúctulos biliares, formação de pontes porta-porta, balonização e transformação gigantocelular dos hepatócitos. Sendo que a proliferação ductal, fibrose portal e ausência de fibrose sinusoidal são as características histológicas que melhor predizem AB. (SHIMADERA., *et al*., 2007) Antes da quarta semana de vida, a biópsia pode não evidenciar a proliferação ductal e a fibrose; na sexta semana o diagnóstico é mais preciso, uma vez que nessa idade o edema portal, a proliferação ductular e o infiltrado inflamatório estarão mais evidentes. (QUEIROZ, 2017)

A colangiografia operatória é realizada em pacientes com possibilidade de apresentar atresia biliar ou quando os demais exames complementares deixaram dúvidas sobre a presença desta patologia, sendo considerado o padrão-ouro para diagnóstico da mesma (QUEIROZ, 2017). É feita, então, uma laparotomia, onde o cirurgião experiente avalia macroscopicamente as estruturas hepatobiliares e realiza a colangiografia e a biópsia hepática para o diagnóstico definitivo. (ROQUETE, 2000).

A colangioressonância é um exame de elevado custo, realizado principalmente no diagnóstico diferencial entre atresia biliar e a hepatite neonatal nos países desenvolvidos.

Pode ser utilizada para excluir o diagnóstico de AB por permitir a visualização do trato biliar. (QUEIROZ, 2017)

Outros métodos auxiliares, porém pouco utilizados, são: a tubagem duodenal, cuja negatividade para bile sugere processo obstrutivo; a cintilografia hepatobiliar e colangiopancreatografia retrógrada endoscópica, que tem um valor limitado para o diagnóstico de colestase neonatal. (QUEIROZ, 2017)

Tratamento

O tratamento cirúrgico é indicado nas causas extra-hepáticas de colestase, como cisto de colédoco e atresia das vias biliares, sendo a portoenterostomia ou cirurgia de Kasai o procedimento terapêutico proposto (CARVALHO, *et al.,* 2007).

Nesse procedimento cirúrgico, a drenagem biliar é estabelecida por anastomose delicada entre o porta hepatis (hilo hepático) e um segmento intestinal em Y de Roux, sem tensão em suas linhas de sutura (CARVALHO, *et al.*, 2007).

Alguns pontos são fundamentais para o sucesso do procedimento e, por consequência, para a recuperação adequada, como: idade do paciente no momento da cirurgia; extensão da fibrose hepática; grau de lesão intra-hepática do ducto biliar; número de episódios de colangite ascendente; experiência do cirurgião; local de obstrução do ducto biliar; e o tipo de atresia (embrionária ou fetal). (SOKOL, *et al.,* 2003). Além disso, algumas complicações pós-operatórias podem influenciar na evolução da criança (CARVALHO, *et al.*, 2007).

Inicialmente, a criança pode apresentar as complicações decorrentes da própria doença, como esteatorreia, desnutrição, deficiência das vitaminas lipossolúveis, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, icterícia, prurido, hipertensão portal e cirrose biliar secundária, que constituem um quadro de colestase crônica (CARVALHO, *et al.,* 2007).

No que se relaciona à portoenterostomia, é possível que ocorra colangite bacteriana ascendente, sendo esta a complicação precoce mais frequente. Esse quadro ocorre em 40 a 60% das crianças operadas, sendo mais comumente observada nos pacientes que apresentam drenagem biliar satisfatória, no primeiro ano pós-operatório (CARVALHO, *et al.,* 2007). Os principais agentes etiológicos são a *Escherichia coli, Enterobacter cloacae, Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa, Acinetobacter baumanni* e *Salmonella typhi.* Assim, a criança poderá apresentar um quadro com febre, irritabilidade, diminuição do apetite, vômitos, aumento da icterícia, colúria e acolia fecal, ou então, apresentar, apenas, início súbito de icterícia ou acolia fecal, sem outros sinais ou sintomas (CARVALHO, *et al.,* 2007).

Diante disso, é essencial que durante o primeiro ano pós-operatório, quadros caracterizados por febre, alterações das enzimas hepáticas e/ou redução da pigmentação das fezes sejam tratados como colangite (CARVALHO, *et al.,* 2007).

Apesar dos grandes avanços da hepatologia pediátrica, apenas 11% dos pacientes submetidos a portoenterostomia mostram sinais mínimos de doença hepática crônica e, portanto, são considerados com chance de cura somente com a cirurgia de Kasai. (HADZIC, *et al.,* 2003). Entre 70 a 80% das crianças precisarão ainda de transplante hepático em suas primeiras 2 décadas de vida. Atualmente, a sobrevivência a longo prazo de receptores de transplantes corresponde a 80 a 90%, resultado de melhorias nas técnicas operatórias e nas terapias imunossupressoras (SOKOL, *et al.,* 2003).

CONCLUSÃO

O estudo reforça a importância do diagnóstico precoce de colestase neonatal, sendo necessário ao médico assistente o conhecimento das principais manifestações para uma investigação rápida da doença. Além disso, cabe ressaltar a necessidade de se diferenciar colestase de origem intra-hepática da colestase de origem extra-hepática, já que essa distinção muda a conduta terapêutica a ser tomada, bem como de compreender os meios diagnósticos apropriados para a certificação da causa da colestase.

Pode-se justificar essa necessidade de diagnóstico precoce pelo fato de a idade de correção cirúrgica ser fator prognóstico importante para o sucesso da terapêutica, além do fato de essa doença ser a principal causa de transplante hepático na faixa etária pediátrica.

Como perspectiva futura, as atualizações sobre as bases fisiopatológicas da doença e os recursos disponibilizados para a elucidação diagnóstica precoce são fundamentais, assim como os cuidados perioperatórios e as medicações disponíveis para facilitar a drenagem biliar pós-cirúrgica - tudo isso em busca de desfechos cada vez mais favoráveis na abordagem da criança com atresia biliar.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALAGILLE, D. Cholestasis in the first 3 months of life. Progress in Liver Disease, v. 6, pp. 471-485, 1979.

BALISTRERI, W. F., *et al*. Biliary atresia: current concepts and research directions. Summary of a symposium. Hepatology, v. 23,6, pp. 1682-1692, 1996. doi: 10.1002/hep.510230652. PMID: 8675193.

BELLOMO-BRANDAO, M. A., *et al*. Diagnóstico diferencial de colestase neonatal: parâmetros clínicos e laboratoriais. The Journal of Pediatrics. v. 86, n. 1, pp. 40-44, 2010. https://doi.org/10.1590/S0021-75572010000100008

CARVALHO, E., *et al.* Atresia das vias biliares extra-hepáticas: conhecimentos atuais e perspectivas futuras. Jornal de Pediatria [online]. v. 83, n. 2, pp. 105-120, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0021-75572007000200004>.

DELLERT, S. F. & BALISTRERI, W. F. Neonatal cholestasis. In: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB, editors. Pediatric gastrointestinal disease: pathophysiology, diagnosis, management. 3rd ed. Ontario: BC Decker; pp. 880-94, 2000.

DESMENT, V.J. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variation on the theme ‘‘Ductal Plate Malformation.’’ HEPATOLOGY, v. 16, pp. 1069-1083, 1992.

HADZIC, N., *et al*. Long-term survival following Kasai portoenterostomy: is chronic liver disease inevitable? Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 37, pp. 430-433, 2003.

HESSEL, G & SAWAMURA, R. Colestase do lactente. In: Barbiere D, Palma D, editors. Gastroenterologia e Nutrição. Série Atualizações Pediátricas. São Paulo: Atheneu; pp. 143-157, 2001.

KARRER, F.M., *et al*. Biliary atresia registry, 1976 to 1989. Journal of Pediatric Surgery, v. 25, pp. 1076–1081, 1990.

PARK, W.H., *et al*. A new diagnostic approach to biliary atresia with emphasis on the ultrasonographic triangular cord sign: comparison of ultrasonography, hepatobiliary scintigraphy, and liver needle biopsy in the evaluation of infantile cholestasis. Journal of Pediatric Surgery v. 32, pp. 1555-1559, 1997.

QUEIROZ, T.C.N. Determinação de fatores associados à presença de fluxo biliar e à sobrevida após a realização da portoenterostomia de Kasai em crianças com atresia biliar. Minas Gerais: Universidade Federal de Minas Gerais, 2017.

RAMONET, M. *et al*. Atresia biliar: una enfermedad grave [Biliary atresia: a severe illness]. Archivos Argentinos de Pediatría, v. 112,6, pp. 542-547, 2014.

ROQUETE, M. L. Colestase Neonatal [Neonatal cholestasis]. Jornal de pediatria, v. 76, Suppl 1, S187-197, 2000. doi:10.2223/jped.153

SANTOS, J. L., *et al.* Advances in biliary atresia: from patient care to research. Brazilian Journal of Medical and Biological Research, v. 43, n. 6, pp. 522-527, 2010.

SCHWEIZER, P. Treatment of extrahepatic bile duct atresia: results and long-term prognosis after hepatic portoenterostomy. Pediatric Surgery International, v. 1, pp. 30-36, 1986.

SERINET, M.O., *et al*. Impact of age at Kasai operation on its results in late childhood and adolescence: a rational basis for biliary atresia screening. Pediatrics, v. 123, pp. 1280–1286, 2009.

SHIMADERA, S *et al*. The significance of steroid therapy after hepatoportoenterostomy in infants with biliary atresia. European Journal of Pediatric Surgery, v. 17, pp. 100–103, 2007.

SHREEF, K. & ALHELAL, A. Evaluation of the use of laparoscopic-guided cholecystocholangiography and liver biopsy in definitive diagnosis of neonatal cholestatic jaundice. African Journal of Paediatric Surgery, v. 13,4, pp. 181 - 184, 2016. doi: 10.4103/0189-6725.194667. Disponível em: <https://PubMed.ncbi.nlm.nih.gov/28051047/>.

SOKOL, R. J. Biliary atresia screening: why, when, and how? Pediatrics, v. 123,5, e951 – e952, 2009. doi: 10.1542/peds.2008-3108. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3881183/>.

SOKOL, R.J., *et al*. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: current concepts. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, v. 37, pp. 4-21, 2003.

YACHHA, S. K. & SHARMA, A. Neonatal cholestasis in India. Indian Pediatrics, v. 42, pp. 491-492, 2005.

Capítulo 15

HIPOTIREOIDISMO CONGÊNITO E A IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM NEONATAL

NATHALY GABRYELLE DE ALMEIDA BATISTA[1],
MAIRA DE LIMA OLIVEIRA MOTA[1],
MAÍSA MENDONÇA DE JESUS[1],
MARCELA CURVELLO BELTRÃO[1],
MARIA CLARA MOTA NOBRE DOS ANJOS[1]
MILENA FERRARI GOMES[1] ,
VANESSA CAVALCANTE MENDES[1]
AYRA LISIANE FERREIRA DOS SANTOS[2]

[1]Discente - Medicina do Centro Universitário Tiradentes.

[2]Discente – Enfermagem do Centro Universitário Tiradentes.

Palavras-chave: *Diagnóstico precoce; Hipotireoidismo; Triagem neonatal*

INTRODUÇÃO

O hipotireoidismo congênito (HC) é uma doença rara que causa erro na síntese dos hormônios da tireoide, por conta da estimulação anormal da glândula da tireoide pelo hormônio estimulante da tireoide (TSH) (BORGES *et al*., 2019). O HC tem uma epidemiologia bastante variável entre os grupos étnicos, sendo menos prevalente entre negros americanos que entre os hispânicos, e é mais prevalente em mulheres (2:1) e crianças com síndrome de Down o risco aumenta em 35 vezes em relação à população geral (MACIEL *et al*., 2013).

No Brasil, a triagem neonatal é feita pelo teste do pezinho que atualmente temos três tipos, sendo o tipo mais simples ofertado pelo SUS. A triagem neonatal é uma atuação preventiva que permite fazer o diagnóstico de diversas doenças congênitas ou infecciosas no período neonatal a tempo de intervir no curso da doença, possibilitando, assim, o tratamento precoce específico e a diminuição ou extinção das sequelas associadas a cada patologia. Dentre as afecções detectáveis, destaca-se o hipotireoidismo congênito, o qual é um distúrbio endócrino congênito mais frequente, com incidência que varia de 1:3.000 a 1:4.000 crianças nascidas vivas, sendo uma das principais causas de retardo mental. Ao longo do tempo, ocorreu a redução dos pontos de corte do TSH na triagem neonatal e com isso, contribuiu para uma elevação da prevalência do HC detectado para cerca de 1:2.000 crianças (LAIN *et al.,* 2017*).*

Os casos de hipotireoidismo congênito são decorrentes de disgenesias tireoidianas, dentre elas a ectopia, hipoplasia ou agenesia. A sintomatologia inicial do HC é inespecífica, devido aos efeitos protetores do hormônio materno fetal, e dessa forma na medida que o recém-nascido envelhece, o HC piora, podendo a chegar a danos cerebrais irreversíveis e significativos (WEINER *et al.,* 2020*).*

Nesse sentido, este estudo tem por objetivo descrever e relacionar a triagem neonatal e o hipotireoidismo congênito, bem como sua importância no diagnóstico precoce e tratamento.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa realizada no período de julho de 2021, por meio de pesquisas nas bases de dados: SciELO e PubMed. Foram utilizados os descritores: "*Hipotireoidismo Congênito*", "*triagem neonatal*" e "*diagnóstico*", sendo realizada a busca em inglês e português. Desta busca foram encontrados 909 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas inglês e português; publicados no período de 2016 a 2021 e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, estudos do tipo revisão, disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: trabalhos de conclusão de curso, artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam diretamente a proposta estudada e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Após os critérios de seleção restaram 8 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados. Os resultados foram apresentados em de forma descritiva, divididos em categorias temáticas abordando: a importância da triagem neonatal no diagnóstico do hipotireoidismo congênito.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Descrever o hipotireoidismo congênito e relacionar com a triagem neonatal

O hipotireoidismo congênito (HC) é uma doença hereditária que é caracterizada pela produção baixa ou nula dos hormônios tireoidianos, tiroxina (T4) e triodotironina (T3), impossibilitando o crescimento e desenvolvimento do recém-nascido. Estes hormônios estão ligados à performance de diversos órgãos e sistemas e têm uma importante atribuição na maturação do sistema nervoso central (DEPARTAMENTO CIENTÍFICO DE ENDOCRINOLOGIA, 2018).

O HC é o distúrbio endócrino mais comum com uma prevalência variando entre 1: 2.000 a 4.000 nascidos vivos (NASCIMENTO, 2011). A maior parte das crianças que possuem hipotireoidismo congênito tem a glândula tireoide reduzida e geralmente está localizada em outra região, principalmente abaixo da língua ou podendo ser inexistente.

Na inexistência de um diagnóstico precoce e tratamento adequado, a maioria das crianças podem apresentar algumas sequelas, como incapacidades neurológicas, motoras e de desenvolvimento, incluindo o retardo mental irreversível. É possível diagnosticar a doença e evitar suas consequências, no entanto é necessário que seja feita uma triagem na primeira semana de nascimento (3º ao 7º dia), por isso, a realização do Teste do Pezinho é fundamental.

Em tese, crianças com mais de 48 horas de vida e que apresentarem valores de Hormônio Estimulador da Tireoide (TSH) menores que 10 mUI/l no sangue total, não precisam de nenhum segmento. Contudo, quando os resultados de TSH estiverem com valores entre 10 e 20 mUI/l, é recomendado a realização de uma nova amostra, podendo ou não vir normal. No entanto, caso os resultados de TSH neonatal forem maiores que 20 MUI/l, é solicitado o comparecimento da criança para uma consulta clínica, no qual deverão ser realizados testes em amostras de soro da função tireoideana. As crianças com valores de TSH maior que 20 mUI/l, em sua grande maioria, apresentaram a doença (MACIEL *et al.*, 2013).

No entanto, a triagem neonatal para HC não é tão eficiente em RN prematuro ou em RN criticamente doente, nesses pacientes a coleta inicial deve ser administrada do 3º ao 5º dia de vida e uma nova coleta com 1 mês de vida ou na alta hospitalar, o que vier primeiro. Em casos da necessidade de transfusão de sangue total, os testes de triagem devem ser feitos antes do procedimento (NASCIMENTO, 2011).

A triagem neonatal é um método preventivo que possibilita diagnosticar inúmeras doenças congênitas ou infecciosas ainda nos primeiros dias de vida da criança. A importância de ser feito no período neonatal é justamente pelo tempo de intervenção no trajeto da doença, diminuindo assim, as chances do indivíduo desenvolver sequelas e até de morte. Além disso, há uma monitorização dos casos positivos e acompanhamento da criança durante o processo de tratamento (BRASIL, 2016).

Principais causas para o hipotireoidismo congênito

A causa mais conhecida para o HC fluir de falhas na formação da glandular durante o período intrauterino, conhecida como disgenesias tireoidianas, representa 85% dos casos. Esse grupo de falhas inclui a esctopia tiroidiana, a qual corresponde por dois terços das disgenesias, enquanto a agenesia e a hipoplasia da tireoide causam o outro terço (WEINER *et al.*, 2020).

Outra causa importante são as mutações nos genes que regulam o desenvolvimento da glândula tireoide. Com a análise, dos casos de HC foi estabeleceu que ocorre alterações de perda de função em TSHR (receptor de TSH), NKX2-1 (antigamente conhecido como TTF1), FOXXE1 (anteriormente conhecido por TTF2) e a GLIS3 (PETERS *et al*., 2018).

Importância do diagnóstico e tratamento precoce no hipotireoidismo congênito

Segundo a Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) (2018), sabe-se que tireoide é um órgão muito importante para o corpo humano e principalmente para o metabolismo celular. A deficiência dos hormônios tireoidiano (T3 e T4) provoca inúmeras disfunções orgânicas nos recém-nascidos, desempenhando um papel crucial no desenvolvimento do sistema nervoso central. Por ser uma patologia de sintomas inespecíficos e que costumam se apresentar de forma tardia, os testes de triagem neonatal são fundamentais para o diagnóstico e tratamentos precoces.

Sabe-se que grande parte dos casos do HC são assintomáticos no momento do diagnóstico, por outro lado, no exame dos neonatos eles podem apresentar macroglossia, hérnia umbilical, pele seca, face inchada e áspera e fontanela anterior alargada com reflexos retardados e hipotonia no exame neurológico (WEINER *et al*. 2020).

O hipotireoidismo congênito é uma das principais causas preveníveis de problemas neuropsicomotores em crianças (FURTADO *et al.*, 2018). Nesse sentido, o rastreamento e diagnóstico precoces são essenciais para reduzir a morbidade relacionada à doença no crescimento e desenvolvimento da criança acometida. Por ser uma patologia de fácil diagnóstico, o rastreamento prematuro feito pelo teste do pezinho, proporciona uma melhor conduta terapêutica tão logo o nascimento do bebê, evitando complicações irreversíveis. Vale ressaltar a importância da adesão da família no tratamento e acompanhamento regular da criança, pois a medicação será utilizada durante toda a vida do paciente.

Para dar início ao rastreio do HC é necessário o teste do pezinho vim alterado e vale ressaltar que o teste do pezinho não é diagnóstico. A partir disso dar continuidade ao diagnóstico solicitando a dosagem do TSH e T4 (WEINER *et al*., 2020). Os testes laboratoriais confirmatórios devem ocorrer entre a primeira e segunda vida do neonato. Valores de TSH acima de 10 mU/L e T4 ou T4T baixos o diagnosticamos hipotireoidismo congênito primários e iniciar o tratamento dessas crianças, no entanto quando o resultado do TSH confirmatório estiver entre 6 e 10 mU/L e T4L/T4T normais deve solicitar novas dosagens após uma semana.

O medicamento é distribuído gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde (SUS), na apresentação de comprimidos de 25, 50 e 100 mcg. Diante da necessidade de ajustes nas doses ao longo do crescimento da criança, foi necessário a implementação de doses intermediárias para facilitar o manuseio e a correta administração do fármaco, tendo a inclusão de levotiroxina sódica em comprimido para administração via oral nas dosagens de 12,5 e 37,5 mcg para o tratamento do hipotireoidismo congênito pelo SUS (BRASIL, 2020). Dessa forma, o uso de doses intermediárias auxilia as famílias com crianças portadoras da doença em relação ao acesso, aos custos e a adesão ao tratamento, evitando o desperdício medicamentoso, além de favorecer o uso de doses adequadas para cada criança.

CONCLUSÃO

O rastreamento nos primeiros dias após o nascimento é a principal abordagem para o HC e iniciar o tratamento precoce, evita a evolução da doença que não possa ser remediada (HASHEMIPOUR *et al., 2018)*. Embora a triagem neonatal tenha melhorado significativamente ao longo dos anos, ainda se faz necessário, adotar medidas eficazes para que haja um cumprimento das metas dos tempos de coleta, envio de amostras, realização da dosagem laboratorial, localização das crianças afetadas e, principalmente, iniciar o tratamento em tempo ideal, possibilitando assim, um melhor prognóstico para essas crianças.

Nas últimas quatro décadas, a triagem neonatal é um sucesso para a saúde pública, por conta da diminuição significativa dos atrasos no desenvolvimento neurológico (PETERS *et al*., 2018). A triagem realizada por meio do teste do pezinho tem sido cada vez mais preconizada nos serviços de saúde, desde a orientação necessária para os pais, quanto no treinamento das equipes para a correta coleta e interpretação dos resultados, o que tem favorecido ao aumento do número de crianças triadas e diagnosticadas em tempo hábil e consequentemente uma abordagem terapêutica assertiva e precoce, reduzindo os impactos negativos da doença na vida da criança.

Na triagem neonatal para o HC observamos níveis elevados dos hormônios TSH e diminuição de T4 livre (BORGES *et al.*, 2019). Infelizmente, permanecem algumas controvérsias em relação ao nível de corte do TSH na triagem neonatal, assunto esse que merece melhor estudo a longo prazo. Muitos estudos de bases genéticas tentam elucidar os mecanismos moleculares relacionados à etiologia do hipotireoidismo congênito para aprimorar o diagnóstico e o aconselhamento genético.

A evolução adequada dos pacientes com hipotireoidismo congênito depende do início precoce do tratamento, devendo ser iniciado até os 14 dias de vida, com dose de levotiroxina que normalize rapidamente os níveis hormonais (10 a 15 mcg/kg/dia no recém-nascido) e do acompanhamento regular para garantir que os níveis de hormônios tireoidianos estejam sempre na faixa de normalidade.

Por fim, vale ressaltar que não basta somente realizar o diagnóstico precoce correto, é necessário garantir um tratamento adequado e contínuo para assegurar os melhores prognósticos possíveis, tanto na rotina escolar da criança como em sua qualidade de vida com todos ao seu redor (MACIEL *et al*., 2013). Assim, tem-se a importância do apoio familiar na condução da terapia e do acompanhamento médico a longo prazo, visando assegurar a melhor abordagem terapêutica e o melhor desenvolvimento durante o crescimento, proporcionando mais saúde e bem-estar físico, mental e social durante o desenvolvimento dessa criança.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BORGES, M. F. *et al.* A recurrent mutation in tshb gene underlying central congenital hypothyroidism undetectable in neonatal screening. Revista Paulista de Pediatria [online], v. 37, n. 4, p. 520-524, 2019.

BRASIL. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. PORTARIA Nº 1.161, DE 18 DE NOVEMBRO DE 2015. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Hipotiroidismo Congênito. Disponível em: pcdt_hipotirodismo-congenito_2015.pdf (conitec.gov.br).

BRASIL. Ministério da Saúde, Secretaria de atenção especializada à saúde. Secretaria de ciência, tecnologia e insumos estratégicos em saúde. Portaria conjunta nº 05, de 16 de abril de 2021. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Hipotireoidismo Congênito. Disponível em: portaria-conjunta_pcdt_hipotireoidismo-congenito.pdf (www.gov.br).

BRISA. Base regional de informes de evalución de tecnologias em la salud de las américas. 2020. Disponível em: BRISA | Base Regional de Informes de Evaluación de Tecnologías en Salud de las Américas (bvsalud.org).

CHRISTENSEN-ADAD, F. C. *et al*. Neonatal screening: 9% of children with filter paper thyroid-stimulating hormone levels between 5 and 10μIU/mL have congenital hypothyroidism. Jornal de pediatria, v. 93(6), p. 649–654, 2017.

Departamento Científico de endocrinologia. Hipotireodismo Congênito: Triagem neonatal. Sociedade brasileira de pediatria, v. 5, 2018.

FURTADO, R.D.C. *et al*. A importância do diagnóstico precoce do hipotireoidismo congênito: um relato de caso. Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research, v. 24, n. 1, p.72-74, 2018.

HASHEMIPOUR, M., *et al*. Screening of congenital hypothyroidism in preterm, low birth weight and very low birth weight neonates: A systematic review. Pediatrics and neonatology, v. 59, n. 1, p. 3-14, 2018.

INDYK, J. A. Disorders/differences of sex development (DSDs) for primary care: the approach to the infant with ambiguous genitalia. Translational pediatrics, v. 6, n. 4, p. 323-334, 2017.

LAIN, S. *et al*. Are lower TSH cutoffs in neonatal screening for congenital hypothyroidism warranted? European journal of endocrinology, v. 177, n. 5, p. 1-12, 2017.

MACIEL, L.M.Z. *et al*. Hipotireoidismo congênito: recomendações do Departamento de Tireoide da Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabologia. Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia [online], v. 57, n. 3, p. 184-192, 2013.

NASCIMENTO, M. L. Situação atual da triagem neonatal para hipotireoidismo congênito: críticas e perspectivas. Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia [online], v. 55, n. 8, p 528-533, 2011.

PETERS, C. *et al*. Diagnosis of endocrine disease: Congenital hypothyroidism: update and perspectives. European journal of endocrinology, v. *179*, n. 6, p. 297–317, 2018.

WEINER, A. *et al*. The Laboratory Features of Congenital Hypothyroidism and Approach to Therapy, 2020.

Capítulo 16

HIPERTIREOIDISMO NEONATAL: COMO ACOMPANHAR – REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

BEATRIZ BARROSO MILÃO[1]
CLÁUDIO JOSÉ DE ALMEIDA TORTORI[2]
CRISTINE BARBOZA BELTRÃO[3]
FÁTIMA CRISTIANE PINHO DE ALMEIDA DI MAIO FERREIRA[4]
KIRA MEDON SANTOS RIBEIRO[5]
LARISSA PAULA DE MASCARENHAS[6]
LORRAYNE VALÉRIO DE SÁ[7]
MARIA EDUARDA DE BARROS PARDELHAS[8]
MARIANA DE ALMEIDA PINTO BORGES[9]
POLLYANNA IEMINI WEYLL FERNANDES[10]

[1]Graduanda no curso de Enfermagem pela Universidade Federal Fluminense (UFF)
[2]Professor do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO)
[3]Médica Endocrinologista Pediátrica do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle pela Empresa Brasileira de Serviço Hospitalares (EBSERH)
[4]Médica Neonatologista do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle
[5]Médica Pediatra e Endocrinologista Pediátrica do Hospital Gaffrée e Guinle da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO)
[6]Graduanda no curso de Medicina pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO)
[7]Graduanda no curso de Enfermagem pela Universidade Federal Fluminense (UFF)
[8]Graduanda no curso de Medicina pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO)
[9]Médica Pediatra/Neonatologista e Endocrinologista do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO)
[10]Pós graduada em Endocrinologia pelo Hospital Universitário Gaffrée e Guinle da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

Palavras-chave: Hipertireoidismo; Hipertireoidismo neonatal.

INTRODUÇÃO

O hipertireoidismo fetal e neonatal é raro e, na maioria das vezes, transitório, porém de extrema relevância clínica, por apresentar elevada morbi-mortalidade. Assim sendo, torna-se de suma importância o diagnóstico precoce e tratamento imediato para evitar desfechos desfavoráveis e permitir um bom prognóstico (GIORDANI, *et al., 2013)*

O hipertireoidismo fetal e neonatal autoimune apresenta frequência de 1 a 5% (JERÓNIMO *et al*., 2014) entre filhos de mães com Doença de Graves (DG) ativa ou em remissão, após serem submetidas ao tratamento definitivo [tireoidectomia total ou radioiodoterapia (131 I)]. Isso acontece quando os níveis de TRAb continuam presentes e elevados na circulação materna e há a passagem via transplacentária de altos títulos desses auto-anticorpos estimuladores do receptor de TSH para o feto (VILAR, 2013; LÉGER, 2017; KURTOGLU & OZDEMIR, 2017; JERÓNIMO *et al*., 2014). O TRAb mimetiza a ação da tirotropina (TSH) estimulando os seus receptores na glândula tireoide, levando ao aumento da síntese e liberação dos hormônios tireoidianos (T4 e T3), com consequente quadro de hipertireoidismo (JERÓNIMO *et al*., 2014).

Os recém-nascidos filhos de mães com Doença de Graves podem apresentar não somente um quadro de hipertireoidismo, como também, um quadro de hipotireoidismo ou eutireoidismo. A evolução do quadro está relacionada aos níveis de TRAb materno e ao uso de droga antitireoidiana (DAT) (JERÓNIMO *et al*., 2014). Além disso, quando o TRAb materno permanece positivo, em níveis consideráveis para atingir a circulação fetal e gerar repercussão no feto, e quando a gestante faz uso de DAT em doses insuficientes, o risco para hipertireoidismo neonatal torna-se elevado.

O objetivo deste estudo foi conscientizar sobre a importância do adequado seguimento que permita o diagnóstico e tratamento precoce do hipertireoidismo neonatal durante a gravidez a partir de um relato de caso a fim de evitar um desfecho desfavorável e possibilitar um bom prognóstico. Estabelecendo o acompanhamento tanto da mulher grávida com Doença de Graves sobre a dosagem seriada de função tireoidiana e de TRAb, quanto do recém-nascido com verificação da função tireoidiana avaliada ao nascer.

MÉTODO

Visando ao levantamento bibliográfico para revisão narrativa do assunto em questão, foram realizadas pesquisas referentes ao tema, incluindo buscas através de ferramenta on-line em sites especializados. Para tanto, buscou-se artigos de revisão e consensos, tanto produzidos no Brasil, quanto no exterior, publicados nas seguintes bases de dados: PUBMED; LILACS; Cochrane; e SciELO. Para efetuar a busca, foram utilizados os seguintes descritores: “hipertireoidismo neonatal”; “hipertireoidismo fetal”; “doença de Graves e gravidez”; “hipertireoidismo na gravidez”; e “doença de Graves neonatal”. Foram encontrados diversos artigos, dos quais dez foram selecionados, a partir da definição dos critérios de seleção, para compor o estudo do tema.

Os critérios de inclusão consistiram em: artigos nos idiomas Português e/ou Inglês; publicados no intervalo entre os anos de 2010 e 2020, disponibilizados na íntegra e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, estudos do tipo revisão narrativa. Por fim, além disso, foi escolhido um livro-texto para finalizar a contribuição ao conhecimento. Para a

coleta de dados, foi realizada leitura minuciosa dos materiais, e os resultados foram, então, apresentados de forma descritiva, abordando o tema proposto.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Descrição do Caso

Recém-nascido (RN) do sexo feminino, nascido de parto cesáreo, Ballard: 38 semanas e 3 dias, APGAR 8/9; sem intercorrências na maternidade. Peso ao nascimento de 3.580g (adequado para idade gestacional - AIG) e comprimento de 50cm.

Filho de mãe portadora de doença de Graves, tratada durante a gestação com metimazol (Tapazol) na dose de 10mg, seis comprimidos ao dia (60 mg/dia), com TRAb positivo (superior a 40ui/L), dosado na vigésima quinta semana de gestação. Foi solicitado novo TRAb com trinta e três semanas de gestação, contudo, paciente não realizou o exame. Além disso, mãe hipertensa e com diagnóstico de diabetes gestacional. A paciente precisou, além de orientação nutricional, fazer uso de insulinoterapia e metildopa, para controle glicêmico e pressórico, respectivamente.

Ao nascimento, devido ao histórico patológico materno, foi coletada a função tireoidiana do RN, cujo resultado do T4l não mostrou alteração, sem amostra do TSH por falta de reagente. Recém-nascido apresentava-se assintomático. Recebeu alta para casa com novo pedido laboratorial (TSH, T4l e TRAb). No retorno da consulta de pediatria, aos 19 dias de vida, notou-se alteração no resultado dos novos exames de função tireoidiana (TSH sérico: 0.020 mUI/ml; T4L sérico: 7.70 ng/dl; TRAB: > 40 ui/ L). O resultado do teste do pezinho (coletado no tempo adequado) não mostrou alterações. Paciente nesta ocasião apresentava discreta taquicardia e pouco ganho de peso. Iniciado propranolol 2,5mg de 8/8 horas e agendada consulta no ambulatório de endocrinologia pediátrica.

No vigésimo sexto dia de vida do RN, a mãe retornou para avaliação médica. Referia que a sua filha mantinha perda de peso, mesmo sugando o seio materno vorazmente, observando, também, afinamento do rosto e aumento na frequência de evacuações (média de doze vezes ao dia). Ao exame: RN emagrecido, em regular estado geral, irritadiço, ativo, reativo, hidratado, anictérico, acianótico, taquipneico (FR: 78 irpm), taquicárdico (FC: 177 bpm), afebril. Apresentava perda de ponderal, com peso nessa consulta de 3.460g, evidenciando redução de 120g em comparação ao peso de nascimento) e proptose ocular (“olhar fixo, “esbugalhado”). Foi indicada a internação hospitalar para investigação e confirmação de hipertireoidismo neonatal e estabilização clínica do paciente. A prescrição médica, no momento da internação, foi: manter propranolol na dose de 2mg/kg/dia de 8/8 horas, associar fórmula láctea ao aleitamento materno, solicitar nova coleta da função tireoidiana e iniciar tratamento para hipertireoidismo em seguida.

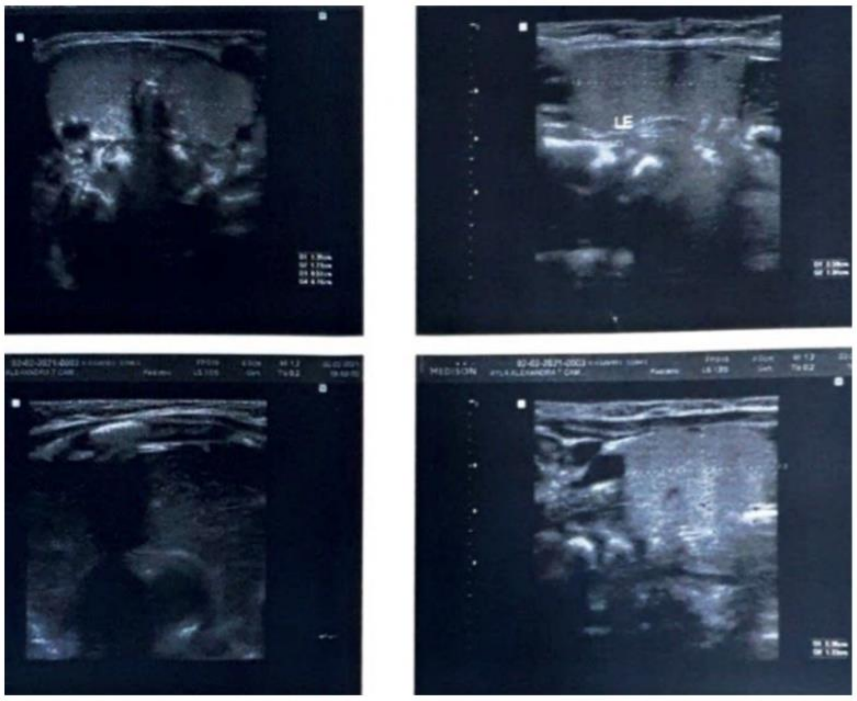
Três dias depois, RN evoluiu com piora do quadro clínico. Apresentava-se ainda taquicárdico e taquipneico, mesmo usando o propranolol. Mãe relatava que o paciente apresentava muita fome, mesmo em aleitamento materno em livre demanda, associado ao uso de fórmula (já otimizada), apresentando, ainda assim, perda de peso documentada. Ao exame físico da tireoide, notava-se, à ectoscopia, aumento do volume da glândula (presença de bócio? - vide **Figura 16.1**).

Figura 16.1 Fotos da paciente no período da internação hospitalar. Observa-se à esquerda, a presença de bócio e à direita a proptose ocular

Fonte: Acervo do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle.

Foi solicitada ultrassonografia de região cervical (**Figura 16.2**). Ainda sem resultado de exame laboratorial coletado na data da internação, optou-se em iniciar metimazol (tapazol) na dose de 0,5 mg/kg/dia em dose única diária pela manhã. Decisão esta baseada em resultado inicial de função tireoidiana e na piora clínica do RN, que mostrou-se em franco hipertireoidismo à avaliação clínica especializada. Orientado, então, avaliar coleta de nova função tireoidiana após uma semana do tratamento.

Figura 16.2. Ultrassonografia da tireoide evidenciando: "Tireoide tópica. móvel à deglutição. com dimensões aumentadas e parênquima homogêneo



Legenda: O lobo direito mede 2.3 x 1.3 x 1.3 cm Lobo esquerdo mede 2.5 x 1.2 x 1.0 cm. Istmo com espessura de 0.5 cm. Volume estimado em 3.5 cm3. (referência < 1.5 cm3). Não se observam linfonodomegalias cervicais." **Fonte:** Acervo do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle.

Recém-nascido evoluiu, após introdução do Tapazol, com melhora clínica progressiva, com expressivo ganho de peso (ganho maior que 90g em três dias), e estabilização dos sinais vitais, resultando em alta hospitalar após uma semana do início do tratamento com a droga antitireoidiana, com orientação de retorno para consulta ambulatorial.

retorno ao ambulatório de endocrinologia pediátrica ocorreu aos 53 dias de vida. Paciente apresentava evidente melhora clínica e do ganho de peso, mantendo ainda níveis de TSH suprimidos e T4 livre elevado (**Tabela 16.1**), além de discreta taquicardia. Solicitada nova função tireoidiana e TRAb. Mantido ainda com propranolol e tapazol (**Figura 16.3**).

Tabela 16.1 Resultados de TSH, T4 livre e TRAb

Antes do início do tapazol	Primeiro Resultado	TSH: 0,020*	T4L: 7,70*	TRAb: >40 (+)*
Antes do início do tapazol	Segundo Resultado	TSH: 0,005**	T4L: > 5,99**	TRAb: não dosado**
Após uma semana do início do tapazol	Terceiro Resultado	TSH: 0,005**	T4L: 2,00**	TRAb: não dosado**
Após duas semanas do início do tapazol	Quarto Resultado	TSH: 0,01*	T4L: 3,41*	TRAb: não dosado*

Legenda: * Lab: Sérgio Franco; **Lab: HUGG. **Fonte:** Acervo do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle.

Figura 16.3 Fotos da paciente após 3 semanas do início do uso de Tapazol

Legenda: Ainda há a presença de bócio, observado à esquerda**.** Entretanto, não se observa mais proptose ocular na foto à direita e nota-se o rosto do bebê menos afilado. **Fonte:** Acervo do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle.

Técnica e Situação

O tratamento da mãe, durante a gravidez, inclui o uso de drogas anti-tireoidianas (tionamidas), como já mencionado anteriormente, com o objetivo de atingir o eutireoidismo materno, e consequentemente, fetal. Pode-se avaliar o uso de beta bloqueadores, para minimizar os sintomas adrenérgicos, como tremor e taquicardia, sendo preferencialmente optado pelo uso do propranolol.

Os efeitos adversos mais frequentes dos DATs nas mulheres grávidas são eritemas cutâneos e sintomas gastrointestinais. Embora raros, os efeitos mais preocupantes que estão associados ao propiltiouracil são: agranulocitose (que pode ocorrer também com o uso de metimazol) e a hepatite com potencial de falência hepática aguda. (JERÓNIMO *et al.,* 2014).

O tratamento do recém nascido que apresenta clínica e laboratório sugestivo de hipertireoidismo neonatal também inclui o uso de DATs, sendo optado pela utilização do metimazol na dose de 0,25 a 1mg/kg/dia. Para o controle dos sintomas beta-adrenérgicos é associado o propranolol na dose de 0,2mg/kg/dia dividida em três vezes ao dia (de 8/8h). A terapêutica é mantida entre quatro a oito semanas, com progressiva redução da dose, conforme o paciente vai apresentando melhora na evolução clínica e laboratorial (JERÓNIMO *et al.,* 2014).

Em caso de insucesso com o tratamento de primeira linha, pode ser realizado a terapêutica com iodo (Lugol 5%) na dose de 8mg de 8/8 horas ou corticoide oral - prednisolona 2mg/kg/dia administrados em duas doses no dia (de 12/12h) (JERÓNIMO *et al.,* 2014).

Discussão

A DG afeta 0,2% das mulheres grávidas e, segundo Kristen Kobaly e Susan J. Mandel, “é a causa mais comum de hipertireoidismo clinicamente significativo na gravidez”.

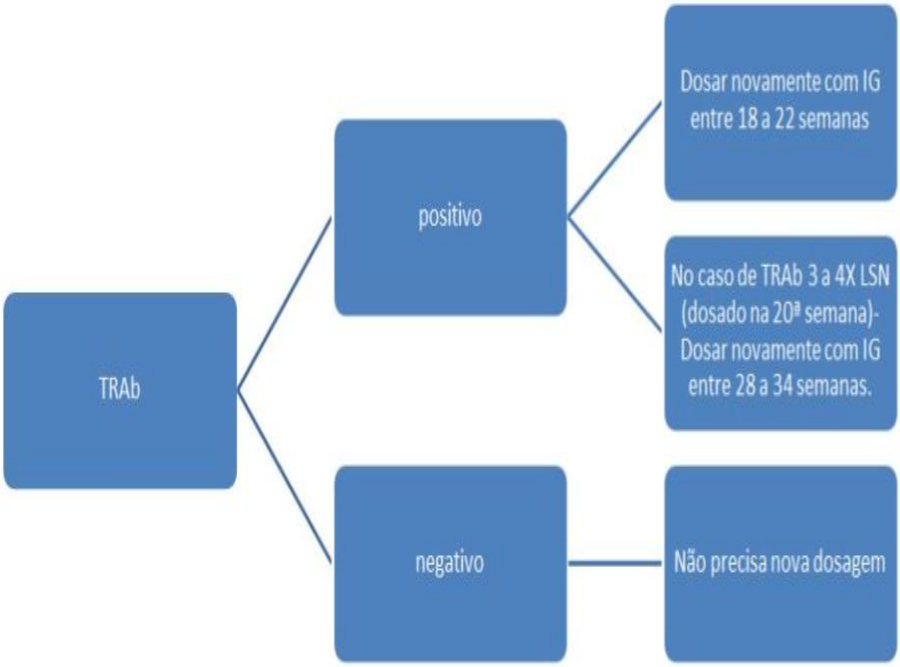
O diagnóstico correto do hipertireoidismo de Graves e a administração do tratamento eficaz tornam-se, no período da gestação, um tanto desafiadores, uma vez que a gravidez altera a fisiologia da glândula tireoide e, também, os parâmetros laboratoriais da função tireoidiana.

Além disso, outro desafio é a administração das drogas antitireoidianas (DATs), uma vez que estão associadas à teratogenicidade. Devido a efeitos teratogênicos das tionamidas, durante a gravidez, uma administração criteriosa dessas drogas deve ser adotada. Segundo Kristen Kobaly e Susan J. Mandel, "recomendações recentes da ATA e da European Thyroid Association consideram a descontinuação de DATs no início da gravidez para pacientes de baixo risco”. Quando o tratamento com DAT é necessário durante a gravidez, deve-se tratar com a dose mínima suficiente para controlar o hipertireoidismo (KOBALY and MANDEL, 2019). As drogas utilizadas no hipertireoidismo são o metimazol e o propiltiouracil. O metimazol (MMI) deve ser evitado no início da gestação, pois a sua administração no primeiro trimestre (6 a 10 semanas) está associada a efeitos teratogênicos mais comuns e graves, tais como aplasia cutis, atresia coanal, atresia esofágica, umbilicocele, anomalias do ducto onfalomesentérico, defeitos do septo ventricular e características faciais dismórficas (KOBALY & MANDEL, 2019). O propiltiouracil (PTU) tem sido tradicionalmente preferido ao MMI no primeiro trimestre, durante a organogênese, porque os defeitos congênitos associados ao PTU são considerados de menor gravidade e podem ser corrigidos cirurgicamente

*(*NGUYEN *et al.,* 2018*;* KOBALY & MANDEL, 2019).

Em mulheres grávidas com histórico de DG ou DG ativa, o anticorpo estimulador do receptor de TSH (TRAb) deve ser dosado. Se os níveis de TRAb estiverem baixos ou indetectáveis, no início da gravidez, não está recomendado teste adicional do TRAb. No entanto, se a paciente estiver sendo tratada com DAT ou o TRAb materno estiver elevado, este deve ser dosado novamente entre as semanas 18 e 22. Naquelas pacientes que apresentarem os níveis de TRAb próximos de três a quatro vezes acima do limite superior normal, o TRAb deve ser verificado novamente entre as semanas 28-34 (vide **Figura 16.4**), visto que a concentração sérica desse anticorpo materno maior que três vezes o valor de referência no terceiro trimestre é um fator de risco para hipertireoidismo neonatal *(*NGUYEN *et al.,* 2018*;* KOBALY & MANDEL, 2019).

Figura 16.4 Fluxograma de acompanhamento da paciente gestante portadora de Doença de Graves



Na fisiologia endócrina fetal, a formação e maturação do eixo hipotálamo-hipófise-tireoide inicia-se no útero. No primeiro trimestre, há a dependência do feto aos hormônios tireoidianos maternos, que são essenciais para a neurogênese fetal e, logo no segundo trimestre, a tireoide fetal começa a produzir a tiroxina e triiodotironina (t4 e t3) diminuindo, assim, a dependência dos hormônios tireoidianos maternos. Tais hormônios permanecem com taxas constantes no feto até o nascimento e, então, na experiência do parto, o descolamento placentário e as mudanças de ambiente e temperatura levam a um rápido aumento do TSH na

corrente sanguínea do neonato, resultando, assim, no aumento transitório de T4 e T3 em algumas horas após o seu nascimento (ENG & LAM, 2020), o que justifica o fato de o teste do pezinho ser realizado após 48 horas de vida.

No caso de fetos de mães com DG descompensada que apresentam títulos de TRAb muito elevados (três a quatro vezes acima do limite superior da normalidade) é fundamental a triagem fetal a partir da vigésima semana de gestação. O monitoramento para investigar tireotoxicose fetal deve incluir a avaliação do crescimento fetal intrauterino, volume do líquido amniótico, avaliação da frequência cardíaca fetal e se há presença de bócio, e tal triagem deve ser repetida a cada quatro a seis semanas (KOBALY & MANDEL, 2019).

No caso de bebês filhos de mães com doença de Graves e com alto risco de desenvolver hipertireoidismo neonatal, além do teste do pezinho, deve ser considerada a avaliação da função tireoidiana e TRAb, além da avaliação de sinais e sintomas sugestivos da doença durante o acompanhamento.

Os sinais e sintomas do hipertireoidismo que acomete o feto podem ser notados a partir da vigésima semana de gestação, sendo de grande importância clínica o seu diagnóstico precoce, para evitar desfechos desfavoráveis como a morte fetal. Os seguintes achados podem ser observados: taquicardia fetal (frequência cardíaca >160bpm), crescimento intrauterino restrito (CIUR), idade óssea avançada, presença de bócio, fechamento prematuro das suturas cranianas (craniossinostose), insuficiência cardíaca e hidropsia fetal. O hipertireoidismo neonatal está quase sempre presente quando a tireotoxicose fetal é detectada, porém, quando não há o diagnóstico de hipertireoidismo fetal, outros diagnósticos diferenciais devem ser aventados. No momento pós-parto, diante de um quadro clínico de taquicardia, taquipneia, sudorese e irritabilidade, por exemplo, infecção viral, sepse neonatal, cardiopatias congênitas e taquiarritmias devem ser cogitadas. Contudo, diante de um recém-nascido, filho de paciente com Doença de Graves ativa ou em remissão, mas com TRAb positivo durante o acompanhamento do pré-natal é fundamental dosar a função tireoidiana sérica do bebê, para investigação da presença de disfunção tireoidiana, mesmo quando o recém-nascido encontra-se assintomático ao nascimento feto (LÉGER, 2017; KURTOGLU & OZDEMIR, 2017; KOBALY & MANDEL, 2019).

O hipertireoidismo neonatal é uma condição transitória que pode durar entre quatro a seis meses até a eliminação do anticorpo materno (TRAb) da circulação do bebê (KOBALY & MANDEL, 2019). Entretanto, é uma condição grave que, se não for diagnosticada e tratada rapidamente, pode levar a danos cardiocirculatórios no feto, como insuficiência cardíaca e até morte neonatal. Por isso, deve-se avaliar precocemente os níveis séricos de hormônios tireoidianos do recém-nascido e estar atento aos sinais e sintomas que sugerem hipertireoidismo neonatal, por exemplo: presença de bócio, exoftalmia, taquicardia, aumento do apetite associado a perda de peso, mesmo com o aumento da livre demanda de leite materno (aleitamento materno com ou sem adição de fórmula láctea), irritabilidade, sudorese, tremores entre outros (craniossinostose e microcefalia).

CONCLUSÃO

A glândula tireoide encontra-se formada no feto a partir da sétima semana, tornando-se funcionante, produzindo os hormônios tireoidianos, que são fundamentais para o crescimento e desenvolvimento neurológico e metabólico fetal. Após o primeiro trimestre de gestação, a tireóide fetal é sensível à ação produzida pelo

anticorpo TRAb materno, que pode atravessar a placenta e estimular os receptores de TSH no feto, levando a um quadro de hipertireoidismo fetal (JERÓNIMO *et al*., 2014).

Portanto, é de extrema importância durante o pré-natal da gestante com Doença de Graves dosar a função tireoidiana e o Trab e acompanhar os seus níveis séricos. Deve-se ter atenção especial àquelas pacientes que, durante a gravidez, evoluem para elevação do TRAb e disfunção tireoidiana, sem controle, mesmo com o uso de DATs. Os filhos destas pacientes estão mais propensos a desencadearem hipertireoidismo fetal e neonatal; principalmente quando são detectados níveis altos de Trab no terceiro trimestre de gestação. A triagem fetal torna-se necessária após a vigésima semana nos casos de mães com Doença de Graves descompensada, conferindo um melhor prognóstico quando há a precocidade do diagnóstico de hipertireoidismo fetal, que pode-se manifestar apresentando simplesmente um quadro clínico de taquicardia (FC >160bpm) e bócio. Devemos lembrar que o tratamento é o ajuste e administração de drogas antitireoidianas às mães expostas a essa condição.

Ainda assim, o hipertireoidismo fetal pode-se manter com o hipertireoidismo neonatal, quando, após o nascimento, os anticorpos maternos que estimulam os receptores de TSH intra-útero continuam a estimular os receptores de TSH no período neonatal até serem gradualmente eliminados da circulação do recém-nascido, o que se resolve normalmente em três a doze semanas, contudo, podendo levar mais tempo - até seis ou mais meses (JERÓNIMO *et al*., 2014).

Visto que tanto a teratogenicidade causada pelos DATs, como as complicações causadas pelo próprio hipertireoidismo no feto e no nativivo são fatores complicadores e de risco para sobrevida fetal e neonatal, é necessário o aconselhamento pré-concepção às mulheres com histórico de DG ou DG em atividade.

Concluindo, embora seja raro, o hipertireoidismo neonatal está associado à elevada taxa de mortalidade, descrita entre 12 a 20%, sendo a causa de morte mais frequente a insuficiência cardíaca (JERÓNIMO *et al*., 2014). Por conseguinte, a atenção às mães e filhos com hipertireoidismo por Doença de Graves faz-se imprescindível em todo o período pré e pós natal, e o diagnóstico e tratamento precoce melhoram o prognóstico nestes indivíduos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ENG, L. & LAM L. Thyroid function during the fetal and neonatal revivals. Neoreviews, v. 21, p. 30-36, 2020.

GIORDANI et. al. Hipertireoidismo Neonatal. Acta Médica, v. 2013, p. 439-443, 2013.

JERÓNIMO, M. *et al*. Hipertireoidismo Neonatal Transitório. Elsevier, v. 9, p.157-161, 2014.

KAPLOWITZ, P. B & VAIDYANATHAN, P. Update on pediatric Hyperthyroidism. Current opinion in endocrinology, diabetes and obesity, v.27, p. 70-76, 2020.

KOBALY, K. & MANDEL, S. Hyperthyroidism and Pregnancy. Endocrinology and metabolism clinics of North America, v. 48, p. 533-545, 2019.

KURTOGLU, S. & OZDEMIR, A. Fetal neonatal hyperthyroidism: diagnostic and therapeutic approachment. Turk Pediatri Ars, v. 52, n.1, p. 1-9, 2016.

LÉGER, J. Management of fetal and neonatal Graves Disease. Horm Res Paeditr, v.87, n.1, p. 1-6, 2016.

NGUYEN, et. al. "Hipertireoidismo de Graves e gravidez." Accessed 2018.

TONACCHERA, M *et al*."Treatment of Graves' hyperthyroidism with thionamides: a position paper on indications and safety in pregnancy". Journal of Endocrinological Investigation v. 43, p.257-265, 2019.

VILAR, L. editor. Endocrinologia clínica - 6.ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan, 2017.

Capítulo 17

ALTERAÇÕES ORAIS EM CRIANÇAS PREMATURAS

GILVÂNIA DE JESUS FREITAS LEITE [1]
LAURA CHRISTIELLY MUNIZ FONSECA[1]
LUÍSA SILVA RUAS[1]
MARIANA ARAÚJO MARTINS[1]
LAVÍNIA MENDES SANTANA[1]
THALITA CAROLINE ROCHA[1]
LARA SANTOS CANGUSSU[1]
VERÔNICA OLIVEIRA DIAS[2]
ADRIANA BENQUERER OLIVEIRA PALMA [2]

[1]Discente - Odontologia da Universidade Estadual de Montes Claros.
[3]Docente – Departamento de Odontologia da Universidade Estadual de Montes Claros.

Palavras-chave: *Alterações orais; Crianças prematuras; UTI neonatal.*

INTRODUÇÃO

A prematuridade é uma condição na qual o bebê nasce antes da 37ª semana de gestação. Estima-se que aproximadamente 15 milhões de nascimentos prematuros ocorrem a cada ano em todo o mundo. Destes, mais de 80% são classificados como nascimentos prematuros e 20% como nascimentos muito prematuros ou extremamente prematuros (TSANG, 2016). O nascimento neste período ocorre antes da completa formação dos órgãos e sistemas, o que leva, na maioria dos casos, a uma maior dificuldade na realização das atividades fisiológicas básicas como respirar e se alimentar (KOBEROVA *et al.,* 2021).

Independentemente da gravidade da prematuridade ou do baixo peso ao nascer, bebês prematuros têm risco aumentado de complicações de curto e longo prazo. Os prejuízos resultantes destas alterações estão relacionados diretamente com a mortalidade infantil, configurando o parto prematuro como um importante problema de saúde pública (KOBEROVA *et al.*, 2021).

Atualmente, com a melhoria da medicina neonatal, houve um aumento nas taxas de sobrevivência em prematuros e bebês com baixo peso, em particular, crianças extremamente prematuras (nascidas antes da 29ª semana de gestação). Um dos principais recursos utilizados para o melhor desenvolvimento dessas crianças constitui-se do uso incubadora e também da intubação para garantir aporte de oxigênio. Neste contexto, são utilizados os tubos orotraqueais como um procedimento que visa preservar a respiração (SCHULER *et al.,* 2017; KIM, 2019).

Nos bebês prematuros, muitas vezes ocorrem alterações no desenvolvimento físico e cognitivo, que levam ao comprometimento da saúde geral e também na saúde bucal. As consequências do nascimento pré-termo nas estruturas orais variam, sendo necessário considerar vários fatores como a idade gestacional, peso ao nascer, complicações médicas, intervenções pós-natal, complicações de desenvolvimento e de crescimento (TSANG, 2016).

O desenvolvimento dos dentes decíduos começa no início da gravidez (semana 12) e todo o processo de formação e maturação do esmalte é concluído cerca de 12 meses após o nascimento. Dessa forma, os partos prematuros e/ou com baixo peso podem interferir diretamente na qualidade de vida dessas crianças, ao passo que aumentam as demandas econômicas, sociais e individuais (OMS, 2010).

Os efeitos do nascimento prematuro nas estruturas orais variam de bebê para bebê, dependendo de vários fatores, incluindo idade gestacional, peso ao nascer, complicações médicas pós-natal e intervenções e complicações de crescimento e desenvolvimento. Entretanto os riscos de algumas manifestações orodentais são maiores entre pré-termos em comparação com bebês nascidos a termo (TSANG, 2016; SCHULER *et al.*, 2017).

Diante disso, o objetivo deste estudo é verificar na literatura, as principais alterações orais que podem acometer bebês e crianças que tiveram nascimentos prematuros e baixo peso ao nascer.

METODOLOGIA

Busca metodológica

Este estudo constitui-se em uma revisão de literatura realizada através de uma pesquisa documental de produções científicas, referentes às alterações orais em crianças que tiveram o nascimento por meio do parto prematuro.

Para esse fim, realizou-se uma busca bibliográfica nas bases de dados: PubMed e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) utilizados foram: *"newborn", "premature", "abnormalities of stomatognathic system", "dentistry"* combinados por meio do conector booleano "and" no idioma inglês.

Critérios de seleção

Incluiu-se os artigos que abordavam as possíveis alterações orais em crianças que tiveram nascimento prematuro, publicados entre 2010 e 2021, em português ou inglês. Em seguida, excluiu-se os estudos que não se relacionavam com o tema, em outros idiomas, duplicados entre as bases de dados, entrevistas, capítulos de livros, teses de mestrado/doutorado e relatos de caso.

Estudos selecionados

Com a busca, encontrou-se 298 artigos, sendo 290 na PubMed e 8 na BVS. Primeiramente, iniciou-se a seleção com a leitura dos títulos/resumos de todos os artigos. Em seguida, foi realizada a análise completa dos estudos selecionados, o que levou à exclusão de textos que não atendiam à proposta da revisão. Ao final, incluiu-se nove artigos da PubMed e dois da BVS.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O nascimento prematuro, conforme definido pela Organização Mundial da Saúde (OMS), é aquele que ocorre menos de 37 semanas de gestação ou menos de 259 dias após o último período menstrual, podendo ser subdividido em: prematuros extremos (<28 semanas), muito prematuros (28-31 semanas) e moderados (32-36 semanas de gestação) como na **Tabela 17.1** (OMS, 2010).

Tabela 17.1 Classificação de bebês prematuros de acordo com a idade gestacional e peso ao nascer

Idade gestacional	< 28 semanas	Extremamente prematuro
	28 a 32 semanas	Muito prematuro
	32 a 37 semanas	Prematuro
Peso ao nascer	<1000g	Extremo baixo peso ao nascer
	< 1500g	Muito baixo peso ao nascer
	< 2500g	Baixo peso ao nascer

Fonte: OMS, 2010; TSANG, 2016.

Nessa perspectiva, pode-se relacionar o nascimento prematuro como fator de risco para alterações orofaciais como, por exemplo: maturação e erupção dentária, maloclusão, cárie dentária, defeitos no desenvolvimento do esmalte, deformidades palatais e distorções do arco dentário, conforme descrito na **Tabela 17.2**. Dessa forma, é preciso atentar-se às diversas implicações clínicas, que vão desde às preocupações estéticas à sintomas associados a sensibilidade e aumento da suscetibilidade à cárie (TSANG, 2016; SCHULER *et al.*, 2017).

Tabela 17.2 Fatores de risco para alterações orofaciais

Maturação e erupção dentária	Proporcional ao grau de prematuridade e ao baixo peso ao nascer, limitação do espaço posterior da mandíbula
Maloclusão	Diminuição do perímetro dos arcos maxilares e mandibulares, palato arqueado e fissurado, uso prolongado de sonda nasogástrica, crescimento de desenvolvimento anormal do palato
Cárie dentária	Alterações sistêmicas, imaturidade do sistema imunológico, defeitos no esmalte dentário, fatores dietéticos, cognitivos e comportamentais
Defeitos no desenvolvimento do esmalte	Alterações e interrupções na amelogênese, restrições de crescimento intra e extra uterino, doenças sistêmicas, medicamentos, desarranjos metabólicos, traumas locais
Deformidades palatais	Traumas decorrentes da pressão e intubação endotraqueal prolongada e alimentação orogástrica, sucção não nutritiva
Distorções no arco dentário	Pressão local devido aos equipamentos de intubação

Fonte: TSANG, 2016; BJOIS, 2019; KIM, 2019; KOBEROVA, 2021.

Maturação e erupção dentária

Com o aumento das taxas de sobrevivência das crianças prematuras extremas, formou-se um novo grupo de crianças na sociedade, que pode ser suscetível a uma série de alterações no desenvolvimento. Dentre elas estão os problemas na formação dentária, retardo no processo de maturação e eruptivo (PAULSSON *et al.,* 2019).

O atraso na maturidade dos dentes mostrou ser proporcional ao grau de prematuridade e ao baixo peso ao nascer. Os atrasos na erupção do elemento 37 costumam ser comuns. Isso pode ser explicado pela limitação do espaço posterior da mandíbula nessas crianças e retardo na maturação. Contudo, os estudos mostram a necessidade da realização de mais pesquisas para confirmar essa teoria (PAULSSON *et al.,* 2019).

Má oclusão

A deficiência neurológica que pode ocorrer em bebês com baixo peso e com nascimento prematuro induz a uma disfunção neuromotora e, consequentemente, afeta as funções linguais. Em casos de parto prematuro, essa alteração pode interferir no crescimento palatino e comprometer a fala (GERMAN *et al*., 2016).

A prematuridade é constantemente associada a deficiências transversais da maxila, como a diminuição dos perímetros dos arcos maxilar e mandibular em relação ao volume de dentes e espaço necessário no arco. Diante da falta de espaço para o desenvolvimento dos dentes gerada por essas deficiências, há chance de ocorrer retenção dentária, impactações e mau posicionamento como rotações e ectopias (OBJOIS; GEBEILE-CHAUTY, 2019).

A frequência de mordida cruzada posterior é maior em crianças nascidas prematuramente do que naquelas com baixo peso e nascidas a termo. Foi relatada uma associação entre a idade gestacional e alterações morfológicas do palato em crianças muito prematuras, como palato arqueado e fissurado, o que pode favorecer uma má oclusão (GERMAN *et al.*, 2016; MANIITTY *et al.,* 2019).

Alguns estudos encontraram uma presença significativa de mordida cruzada posterior bilateral em prematuros. Esta má oclusão pode estar

ligada ao uso prolongado de sonda nasogástrica no período neonatal, que leva a interrupção de movimentos como sucção, deglutição e ventilação. Essas disfunções podem persistir por um longo tempo e afetarem o crescimento e o desenvolvimento normal do palato (GERMAN *et al.*, 2016; OBJOIS, GEBEILE-CHAUTY, 2019).

Crianças muito prematuras têm uma probabilidade maior de desenvolver, na dentição decídua, apinhamentos e sobremordidas, enquanto as chances de overjet aumentado (trespasse horizontal) são menores. Um terço das crianças muito prematuras tem sobremordida profunda, enquanto a proporção correspondente de crianças a termo é aproximadamente um quinto. Entretanto, na dentição mista, a distribuição das características oclusais mostrou-se semelhante em crianças muito prematuras e a termo (MANIITTY *et al.,* 2019).

Ao analisar o histórico de tratamento ortodôntico precoce nessas crianças, observaram que as prematuras receberam mais intervenções ortodônticas que as nascidas a termo, mesmo não havendo diferenças estatisticamente significativas na prevalência de traços oclusais (MANIITTY *et al.,* 2019).

As características neonatais e a mordida cruzada posterior precoce precisam ser confirmadas por outros estudos, ou seja, as possíveis explicações devem ser consideradas com cautela (GERMAN *et al.*, 2016; OBJOIS, GEBEILE-CHAUTY, 2019).

Cárie dentária

Os riscos de cárie dentária, principalmente, cárie na primeira infância são potencialmente maiores entre bebês prematuros. Esse risco aumentado deve-se a fatores que podem modificar a flora oral e o equilíbrio de desmineralização versus remineralização. Dentre as condições, estão os problemas sistêmicos, imunidade imatura, dificuldades de crescimento fetal, defeitos de esmalte, fatores dietéticos, cognitivos e comportamentais (TSANG, 2016).

Além das influências diretas nos tecidos orais, o nascimento prematuro pode comprometer o desenvolvimento cognitivo e motor da criança, levando a uma redução da destreza durante a primeira infância, o que interfere nas habilidades iniciais de escovação e utilização do fio dental. O desenvolvimento cognitivo e manual prejudicado está relacionado ao controle insuficiente do biofilme, aumentando o risco de gengivite e cárie (TSANG, 2016; SCHULER *et al*., 2017).

Um estudo de caso controle investigou as condições de saúde bucal na dentição decídua de bebês que tiveram um nascimento prematuro. Nascidos pré-termo comumente possuem uma dentição menos saudáveis do que nascidos a termo e apresentam um maior risco de cárie dentária, distúrbios de desenvolvimento e gengivite (SCHULER *et al*., 2017).

A síndrome respiratória do lactente, um distúrbio pulmonar que ocorre em recém-nascidos prematuros, foi significativamente associada a um maior risco de cárie dentária e gengivite. Os mecanismos específicos de ocorrência de cárie dentária em crianças que apresentam problemas respiratórios precoces estão relacionados à respiração oral e aos defeitos de desenvolvimento do esmalte (SCHULER *et al.,* 2017).

Fatores que podem contribuir para um maior risco de cárie dentária em prematuros e com baixo peso ao nascer pode estar relacionados à resposta imune prejudicada do hospedeiro, levando à colonização precoce por bactérias cariogênicas. Além disso, esses bebês costumam receber, com frequência, alimentação noturna, muitas vezes adoçadas com sacarose, favorecendo o desenvolvimento de

lesões cariosas na primeira infância (TSANG, 2016; SCHULER *et al.,* 2017).

O parto prematuro está frequentemente associado à hipoplasia e a hipomineralização, que são fatores predisponentes para a cárie dentária. Dessa forma, a superfície áspera do esmalte hipoplásico, combinada com outros fatores de risco, como por exemplo a alimentação, consumo frequente de açúcar, distúrbios de comportamento, facilitam a formação de biofilme, predispondo a uma rápida progressão da doença cárie nos dentes decíduos (KOBEROVA *et al.,* 2021).

Nascidos pré-termo e de baixo peso são mais propensos a usar medicamentos por um determinado período de tempo e esses fármacos podem ter em sua fórmula, ácidos e/ou uma alta porcentagem de sacarose, o que pode alterar o pH bucal, favorecendo uma flora oral cariogênica, aumentando o risco de cárie (SCHULER *et al.*, 2017).

Estudos também sugerem que a respiração bucal, comum entre bebês prematuros que apresentem algumas complicações respiratórias, aumenta o risco de cárie dentária devido ao ressecamento da boca, evaporação da saliva, o que leva a um biofilme mais aderente (SCHULER *et al*., 2017).

Defeitos no desenvolvimento do esmalte

Os defeitos de desenvolvimento do esmalte (DDE), são uma condição prevalente, presente em cerca de 96% entre bebês nascidos prematuros/ muito baixo peso ao nascer e extremamente baixo peso ao nascer. Os fatores etiológicos atribuídos incluem desde ao processo da amelogênese à fatores extrínsecos, como estresse, restrição de crescimento intra ou extra uterino, doenças sistêmicas materna e infantil, medicamentos durante a gestação, desarranjos metabólicos e traumas locais (TSANG, 2016).

A amelogênese, processo de DDE, tem início na décima quarta semana gestacional e permanece em um processo contínuo e gradativo até sua conclusão, que ocorre, normalmente, no primeiro ano de vida do bebê. Estresses que afetem a formação ou maturação da matriz desse tecido causará um defeito permanente nos dentes em desenvolvimento (SCHULER *et al.*, 2017).

A incidência e a gravidade dos defeitos de desenvolvimento do esmalte são maiores entre os bebês prematuros. Os dentes mais afetados são os incisivos, molares e caninos decíduos. Os dentes superiores tendem a ser afetados com maior frequência que os inferiores. Defeitos no esmalte dos incisivos permanentes e primeiros molares também são mais prevalentes entre prétermos, principalmente se medicamentos, como a amoxicilina, foram usados constantemente nos primeiros anos de vida (TSANG, 2016; SCHULER *et al.,* 2017; BENSI *et al.,* 2020, CORTINES *et al.,* 2019).

O parto prematuro pode estar ligado à hipomineralização e hipoplasia, na dentição decídua e permanente, uma vez que, o último trimestre da gravidez é de grande importância para uma boa incorporação de minerais na matriz do esmalte dos dentes decíduos. Desse modo, crianças prematuras tendem a apresentar, um esmalte mais poroso e menos resistente a acidez bucal. A hipoplasia do esmalte é mais frequentemente vista nos incisivos, como o corte semilunar da borda incisal (KOBEROVA *et al.*, 2021, SCHULER *et al.*, 2017).

Esses defeitos estão associados a trauma local e desequilíbrio homeostático no ciclo do cálcio durante os períodos pré e pós-natal, o que pode levar a distúrbios durante a formação e mineralização da matriz do esmalte. Uma análise química dos dentes decíduos de bebês prematuros indicou que a proporção de cálcio foi menor

e mais porosa do que em bebês nascidos a termo. Além disso, infecções respiratórias também são um fator de risco, uma vez que o déficit de oxigênio pode alterar a função das células ameloblásticas, o que resulta em defeitos no esmalte (TSANG, 2016; SCHULER *et al.,* 2017).

Um estudo de coorte verificou que 80,6% das crianças que foram intubadas apresentaram defeitos de esmalte por consequência, o DDE foi seis vezes mais prevalente entre bebês prematuros submetidos a intubação orotraqueal. Apesar de não ter sido avaliado no estudo, pode-se pensar que essa intensa relação se deve pela diferença química e as propriedades microscópicas dos tecidos duros dentais dos bebês pré-termos (ALSHEHHI *et al.,* 2019; KIM *et al.,* 2019).

Anomalias de desenvolvimento associadas ao número de dentes como a hipodontia e dentes supranumerários também foram relatadas com uma ocorrência maior entre bebês prematuros do que nascidos a termo. Os riscos dessas anomalias é maior entre os bebês prematuros nascidos com alguma síndrome, fenda labial e/ou palatina (KOBEROVA *et al.*, 2021, SCHULER *et al.*, 2017).

Deformidades palatais

Deformidades palatinas ocorrem com mais frequência em bebês prematuros, sendo as mais comuns distorções do palato, aprofundamento, sulcos, assimetria e estreitamento. Essas alterações estão associadas à intubação endotraqueal prolongada e alimentação orogástrica (TSANG, 2016; SCHULER *et al.*, 2017).

A distorção palatina leve normalmente é transitória, e as deformidades são reparadas durante o amadurecimento e a remodelação óssea normal que ocorre durante o crescimento da criança. As deformidades no palato podem contribuir para uma má oclusão e/ou desalinhamento dentário sendo necessário a avaliação ortodôntica precoce (TSANG, 2016; KIM *et al.,* 2019).

Essas alterações também foram associadas à sucção não nutritiva persistente e prolongada. A sucção não nutritiva é muito comum em bebês pré-termos utilizada para reduzir o estresse, promover ganho de peso, maturação e crescimento gastrointestinal (TSANG, 2016; SCHULER *et al.,* 2017).

Este mesmo estudo apresentou correlação positiva entre intubação e alterações morfológicas do palato e arco alveolar superior. Isso ocorre porque o osso infantil é extremamente maleável e pode ser facilmente deformado sob a pressão do cateter naso/orofaríngeo ou do laringoscópio (TSANG, 2016).

Deformação no palato pode ser causada pela aplicação de forças mecânicas contínuas aos tecidos moles. Durante o estágio inicial de desenvolvimento da cavidade oral, o osso palatino é maleável e pode ser facilmente influenciado por forças extrínsecas, como a pressão contínua da intubação orotraqueal prolongada, causando deformação da sutura palatina mediana (KIM *et al.,* 2019).

Um estudo observou que 23,1% dos prematuros submetidos à intubação orotraqueal apresentaram alterações no contorno alveolar e também uma maior incidência de sulcos palatinos. Além disso, graves defeitos de desenvolvimento do órgão do esmalte foram observados (KIM *et. al.,* 2019).

A fim de prevenir deformações causadas pela intubação, têm sido usados dispositivos de proteção intraorais. Esses aparelhos foram projetados para proteger o tecido oral da pressão exercida pelo tubo e evitar a formação de sulcos

palatinos e outras deformações (KIM *et al.,* 2019).

Distorções do arco dentário

As distorções no arco dentário são atribuídas principalmente à pressão local que ocorre durante os procedimentos e devidos aos equipamentos de intubação. A utilização da intubação nasal em vez da intubação oral pode reduzir os efeitos adversos e deformidades na cavidade oral (TSANG, 2016).

Um estudo sobre os efeitos da intubação orotraqueal na arquitetura palatina em bebês a termo e prematuros classificou a forma palatina de neonatos em quadrada, estreita e ovóide. Observou-se uma predominância do palato estreito em pacientes que foram submetidos a intubação por sete dias ou mais. Essa morfologia se manteve mesmo após a maturidade óssea desses indivíduos (KIM, *et. al.* 2019).

CONCLUSÃO

O nascimento pré-termo e de bebês de baixo peso ao nascer está, significamente, associado a alterações na cavidade oral, sendo as mais comuns, defeitos no esmalte, má oclusão, cárie dentária e alterações de forma no palato. Neste contexto, a avaliação odontológica torna-se fundamental para a identificação e diagnóstico precoce de algumas destas anomalias, podendo também garantir o tratamento adequado e alterar positivamente o prognóstico, evitando complicações de curto e longo prazo.

O conhecimento das possíveis alterações orais em crianças prematuras e de baixo peso permite que médicos e odontopediatras atuem de maneira multidisciplinar oferecendo a possibilidade de atenuá-las e prevenir outras manifestações. Isso pode evitar futuras alterações dentárias e físicas no paciente, além de educar e orientar os responsáveis para realização do tratamento adequado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALSHEHHI, A. *et al.* Enamel defects and caries prevalence in preterm children aged 5-10 years in Dubai. Libyan J Med, v. 15, p. 2-5 , 2020.

BENSI, C. *et al*. Relationship between preterm birth and developmental defects of enamel: a systematic review and meta-analysis. International Journal of Paediatric Dentistry, v. 30, p. 676–686, 2020.

CORTINES, A.A.O. *et al*. Developmental defects of enamel in the deciduous incisors of infants born preterm: Prospective cohort. Oral Dis, v. 25, p. 543-549, 2019.

GERMA, A. *et al.* Early risk factors for posterior crossbite and anterior open bite in the primary dentition. Angle Orthod, v. 86, p. 832-8, 2016.

KIM, I.H. *et al.* Dental complications associated with neonatal intubation in preterm infants. J Dent Anesth Pain Med, v. 19, p. 245-252, 2019.

KOBEROVA, R. *et al*. Evaluation of the risk factors of dental caries in children with very low birth weight and normal birth weight. BMC Oral Health, v. 11, p 2-7, 2021.

MAANIITTY, E. *et al.* Maloclusões na dentição primária e mista inicial em crianças muito prematuras. Acta Odontologica Scandinavica, v. 78, p. 52-56, 2019.

OBJOIS, C. Gebeile-Chauty S. Is premature birth an orthodontic risk factor? A controlled epidemiological clinical study. International Orthodontics, v. 17, p. 544-553, 2019.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE [OMS]. Classificação internacional de doenças e problemas de saúde relacionados. 10° revisão ed. Genebra: Dados publicados de catalogação da biblioteca da OMS, 2010.

PAULSSON, L. *et al.* The impact of premature birth on dental maturation in the permanent dentition. Clin Oral Investig, v. 23, p. 855-861, 2019.

SCHÜLER, I.M. *et al.* Dental Caries and Developmental Defects of Enamel in the Primary Dentition of Preterm Infants: Case-Control Observational Study. Caries Res, v. 52, p. 22-31, 2018.

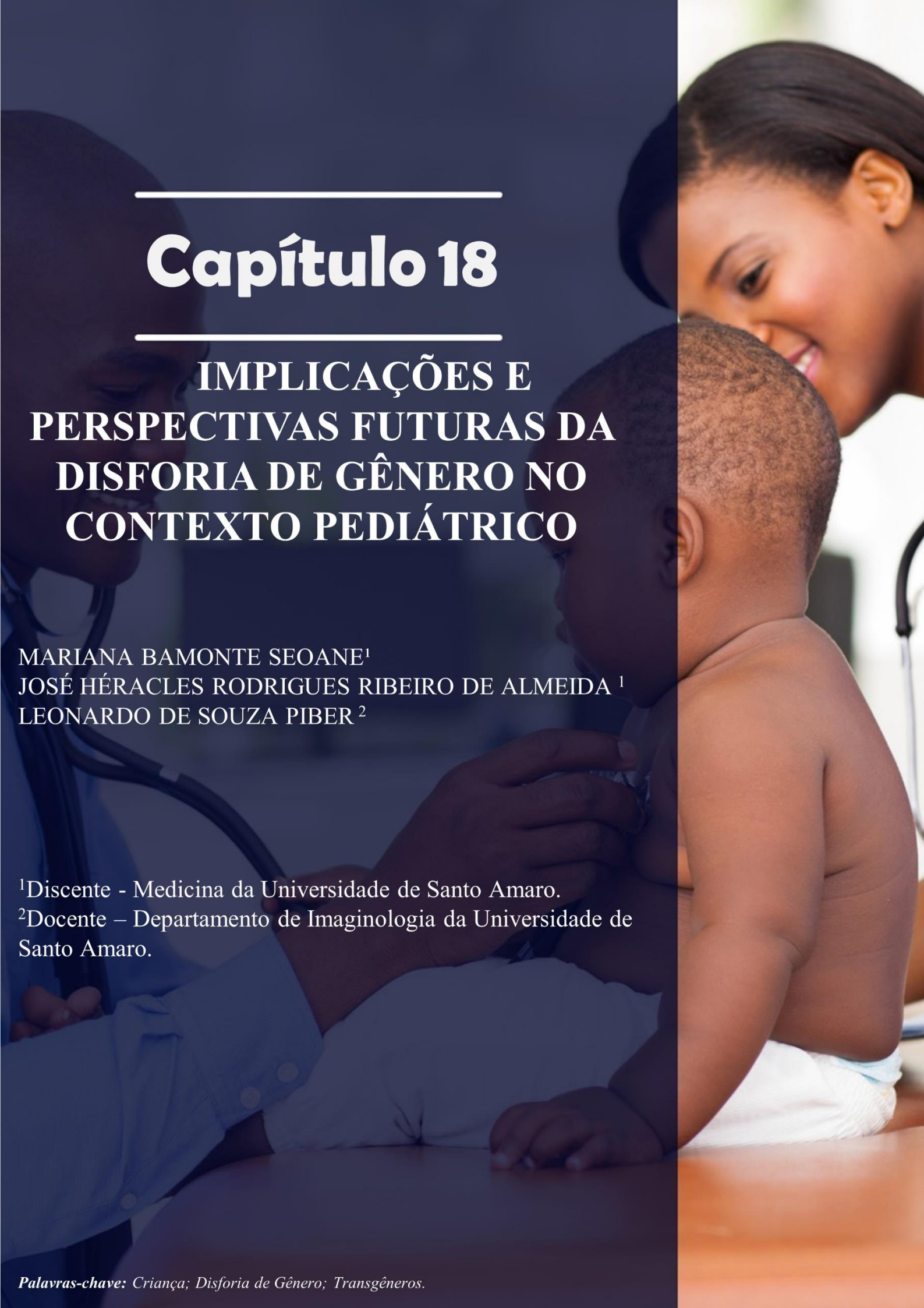
TSANG, A.K. The Special Needs of Preterm Children - An Oral Health Perspective. Dent Clin North Am, v. 60 p. 737-56, 2016.

Capítulo 18

IMPLICAÇÕES E PERSPECTIVAS FUTURAS DA DISFORIA DE GÊNERO NO CONTEXTO PEDIÁTRICO

MARIANA BAMONTE SEOANE[1]
JOSÉ HÉRACLES RODRIGUES RIBEIRO DE ALMEIDA [1]
LEONARDO DE SOUZA PIBER [2]

[1]Discente - Medicina da Universidade de Santo Amaro.
[2]Docente – Departamento de Imaginologia da Universidade de Santo Amaro.



Palavras-chave: *Criança; Disforia de Gênero; Transgêneros.*

INTRODUÇÃO

Nos últimos anos houve um aumento significativo no número de consultas abrangendo a população pediátrica e adolescente que procura avaliação médica devido a não conformidade de gênero. (BONETTO *et al.*, 2021)

O termo "gênero designado ao nascimento" consiste ao gênero atribuído ao paciente a partir da sua genitália e o termo "identidade de gênero" refere-se a autoidentificação de um indivíduo como homem ou mulher, sendo este um processo complexo, singular que envolve fatores biológicos, sociais, psicológicos, interrelacionais e históricos. Quando ocorre a não conformidade entre o gênero designado ao nascimento e a identidade de gênero culminando, portanto, em um sofrimento deste paciente, tem-se então a disforia de gênero. (BONETTO *et al.*, 2021; CIASCA *et al.*, 2021).

A disforia de gênero, portanto, é definida, segundo a quinta edição do Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM-5), como um profundo sofrimento com repercussão sintomática devido à não identificação do indivíduo com gênero biológico.

Epidemiologicamente é difícil estabelecer a prevalência exata da disforia no contexto pediátrico, uma vez que, uma grande variedade de artigos utiliza incongruência de gênero como sinônimo de disforia, quando na realidade não são. (BONETTO *et al.*, 2021; CIASCA *et al.*, 2021)

Uma criança com incongruência de gênero, é aquela que não se identifica com seu sexo biológico, podendo também ser denominada como transgênera, porém, tal fato não a traz sofrimento, apresentando como primeiros sinais clínicos o interesse em brincadeiras, vestimentas e adornos de outro gênero. Destes, apenas uma pequena parcela desenvolverá disforia, sendo o principal fator de risco a falta de suporte familiar (SKORDIS *et al.*, 2020; CIASCA *et al.*, 2021)

Transtornos ansiosos e depressivos, transtornos de déficit de atenção e hiperatividade, uso e abuso de drogas, mutilação da própria genitália, e até mesmo suicídio são implicações presentes em pacientes com disforia. Isso ocorre pois, além da possível não aceitação familiar, deve-se salientar que esses pacientes estão direta e constantemente expostos ao bullying e cyberbullying, agressões físicas, ameaças de morte podendo culminar até em homicídio. (BONETTO *et al.*, 2021; CIASCA *et al.*, 2021)

Segundo a CNN, em uma reportagem postada dia 29/01/2021, o Brasil atingiu o registro 184 assassinatos de pessoas transgêneras em 2020 e segundo a Associação Nacional das Travestis e Transexuais (ANTRA), o país encontra-se no topo do ranking dos países com maior número de homicídios dessa população em todo o mundo. (SANDRI, 2021) Em um estudo de coorte retrospectivo, 56% dos pacientes transgêneros relataram ideação suicída e 31% já haviam uma tentativa anterior de suicídio. (RAFFERTY *et al.*, 2018; CIASCA *et al.*, 2021)

O objetivo deste estudo foi compilar conceitos e condutas abordadas na questão da disforia de gênero, um tema extremamente atual, complexo, denso e cada vez mais frequente nas consultas ambulatoriais, o qual exige do pediatra um conhecimento pleno e atualizado a fim de evitar o desamparo de crianças e familiares que passam por essa transição, uma vez que a falta de um cuidado individualizado pode ter, como via comum, um desfecho catastrófico.

MÉTODO

O presente estudo consiste em uma revisão narrativa da literatura realizada no período de agosto a setembro de 2021, com buscas nas principais bases de dados: Medline via PubMed, Cochrane Library e SciELO, usando descritores em saúde e MeSH Terms: "Disforia de Gênero / Disforia de Género / Gender Dysphoria" e "Criança / Niño / Child", tendo como resultado um total de 617 artigos (PubMed), 1 artigo (Cochrane) e 3 artigos (SciELO), estabelecendo um total de 621 artigos.

Após a primeira busca, para inclusão dos artigos rastreados, foram empregados os seguintes critérios: publicações em língua portuguesa, inglesa e espanhola, publicadas nos últimos cinco anos (2016 - 2021), resultando em um total de 421 artigos, sendo 418 na plataforma PubMed e 1 na plataforma Cochrane Library e 3 na plataforma SciELO.

A fim de estabelecer o que há de melhor na literatura, foi selecionado também como critério de inclusão após a primeira busca, os seguintes tipos de artigo: ensaio clínico, ensaio clínico randomizado, revisão sistemática e meta-análise, revisão de literatura e relato de casos. Resultando em um total de 90 artigos (PubMed), 1 artigo (Cochrane) e 3 artigos (SciELO).

Para contemplar de maneira mais homogênea possível, foram excluídos os artigos dos quais, não tiveram adequação ao tema central do trabalho.

De modo a evitar viés e artigos duplicados, três revisores realizaram a análise a partir dos resumos das publicações, sendo excluídos artigos duplicados nas bases de dados e artigos cujo resumo não apresentaram a abordagem do tema proposto.

Para complementar os conceitos já estabelecidos, visando exclusivamente o âmbito didático e conceitual, foram adicionados 5 artigos de fontes fora da revisão sistemática proposta.

Após a aplicação de todos os critérios, foram selecionados um total de 11 artigos, os quais foram lidos em sua íntegra por um grupo de 3 revisores, os quais escreveram o presente estudo.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

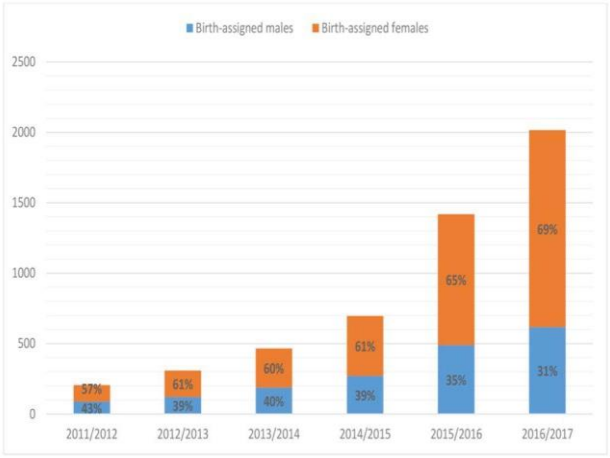
As crianças, durante seu desenvolvimento, são capazes de identificar características típicas de cada gênero. Entre os 6 e 9 meses, diferenciam a voz e a face de cada sexo e aos 12 meses, fazem a mesma associação com os brinquedos. Aos 2 anos, principalmente, a criança já se identifica como menino ou menina, demonstram preferência à brincadeiras relacionadas a determinado gênero, dando início, a formação de sua própria identidade de gênero e entre 6 e 7 anos, eles já tem consciência de que seu sexo biológico permanecerá igual (FAUSTO-STERLING, 2012; BONIFACIO, ROSENTHALE, 2015)

Quando o paciente apresenta não concordância com o gênero, duas perguntas comuns surgem: Essa incongruência se manterá até a vida adulta? A criança será homossexual? Não se sabe. Estudos apontam que 85% dos pré escolares, quando apresentam inconformidade com o gênero, voltam a ficar satisfeitas com o sexo atribuído ao nascimento, porém, quando se mantém até a adolescência, é mais provável que se perpetue até a vida adulta. Em relação a homoafetividade, sabe-se que pode ocorrer concomitante, porém não é uma via de regra. (BONETTO *et al.*, 2021)

A etiologia da incongruência de gênero ainda não é claramente definida, porém estudos recentes sugerem interferência de fatores psicossociais e biológicos. Estudos cerebrais realizados em pós mortem, demonstram que em pacientes transgêneros, as características anatômicas, assim como a quantidade de neurônios, são semelhantes ao sexo ao qual o paciente se identifica e não ao seu designado ao nascimento. Estudos recentes, também observaram conexões cerebrais diferentes em relação à imagem corporal quando comparados pacientes transgêneros e cis. Além disso, há pesquisas referentes a contribuição de fatores genéticos já demonstradas em estudos com gêmeos monozigóticos e que se mostraram discordantes em dizigóticos, porém, ainda não se sabe o gene exato responsável, assim como há presença de estudos que relacionam a influência de hormônios presentes no pré natal com tal incongruência. (CLAAHSEN-VAN DER GRINTEN *et al*., 2021).

É difícil saber ao certo a porcentagem de pacientes pediátricos com disforia de gênero uma vez que a maioria dos trabalhos científicos apresentam inconsistências metodológicas. Grande parte deles assume como sinônimo de disforia a própria incongruência, quando na realidade não são. O DSM 5 considera que a prevalência de disforia em pacientes femininos e masculinos varia entre 2:1 e 4,5:1. (CIASCA *et al*., 2021) O Serviço de Desenvolvimento de Identidade de Gênero, que atende crianças e familiares da Grã Bretanha que apresentam disforia de gênero, realizaram um levantamento de dados, expondo o aumento da procura pelo serviço durante o período de 2011 a 2017 (**Figura 18.1**). (BUTLER *et al*., 2018).

Figura 18.1 Encaminhamentos para o Serviço de Desenvolvimento de Identidade de Gênero por gênero registrado de nascimento, abril de 2011 a abril de 2017



Legenda: Birth-assigned males: designados ao nascimento com gênero masculino; Birth-assigned females: designados ao nascimento com gênero feminino. **Fonte:** Assessment and support of children and adolescents with gender dysphoria, 2018.

Com a crescente discussão sobre a transexualidade e maior aceitabilidade social, a procura por atendimento médico dessa população aumentou expressivamente. O acompanhamento desses pacientes deve ser realizado com equipe multiprofissional, incluindo psiquiatras, psicólogos, endocrinologistas, pediatras e entre outros. (CLAAHSEN-VAN DER GRINTEN *et al*., 2021)

O pediatra, normalmente, é o primeiro profissional da saúde procurado para auxiliar o paciente e seus familiares em relação à sexualidade. A escuta deve ser realizada com respeito, desprovida de julgamentos e considerando os limites e o tempo da criança. (CIASCA *et al.*, 2021; DE VRIES, *et al.,* 2016)

Durante a abordagem clínica, deve-se questionar em relação ao processo de identificação de gênero, suporte familiar e relação social, abuso de substâncias ilícitas,

saúde mental, saúde sexual e aspectos religiosos e culturais que contribuam para um possível processo de sofrimento. (CIASCA *et al*., 2021; BONETTO *et al*., 2021; DE VRIES, *et al*., 2016)

O interesse por brinquedos, vestimentas e características comportamentais do outro gênero podem ocorrer durante o desenvolvimento da criança. Tal fato é considerado um processo comum que acontece na tentativa do paciente entender as diferenças entre os gêneros, sendo, portanto consideradas brincadeiras naturais. Por isso, se torna difícil diferenciar daqueles pacientes que irão apresentar, futuramente, uma incongruência de gênero. Quando essas brincadeiras não são esporádicas e ocorre uma rejeição da criança por características do seu próprio gênero biológico, se faz necessário um cuidado médico mais atento. (BUTLER, *et al*., 2018; CIASCA, *et al*., 2021; SKORDIS *et al*., 2020)

Além disso é extremamente comum essas crianças e adolescentes manifestarem, em concomitância, ansiedade, depressão, transtornos de humor, transtornos de personalidade, desordem alimentar, isolamento social, tentativa de suicídio, automutilação, uso e abuso de drogas. Não há evidências científicas que correlacionem, diretamente, o fato de um paciente ser transgênero à causa do desenvolvimento de uma patologia mental. Acredita-se que isso ocorre devido a associação de diversos fatores como: conflito interno entre a própria aparência física e sua identificação pessoal; discriminação e estigma social; a falta de preparo de políticas públicas de saúde, a falta de suporte familiar, sendo a somatória desses fatores um fator estressante que pode culminar em sofrimento psiquico intenso e portanto na disforia de gênero. (CIASCA *et al*., 2021)

O diagnóstico, por sua vez, orientado pelo DSM-5, é multidisciplinar e consiste na presença de incongruência acentuada por um período de 6 meses. Para avaliar se há ou não o diagnóstico de incongruência algumas características são avaliadas. A presença de 6 em um total de 8 critérios, para avaliação de crianças, e 2 de 6 critérios para adolescentes, provê o diagnóstico de incongruência acentuada, como exemplificado na tabela abaixo. (**Tabela 18.1**) (BONETTO *et al*., 2021; CLAAHSEN-VAN DER GRINTEN *et al*., 2021)

É de extrema importância ressaltar que a avaliação clínica é individual e torná-la patológica é inaceitável. (CIASCA *et al*., 2021) Atualmente, houve uma mudança realizada pela Classificação Internacional de Doenças (CID). A partir do dia 01/01/2022 passa a vigorar o CID 11, que deixa de considerar a incongruência de gênero como um transtorno de saúde mental e passa a classificá-la como "condições relacionadas à saúde sexual". (BONETTO*, et al.*, 2021)

A abordagem para o acompanhamento clínico desses pacientes sempre deve ser realizada de maneira cautelosa. O pediatra tem como vantagem ser aquele profissional que rotineiramente aborda questões sobre desenvolvimento e sexualidade como parte da consulta de puericultura e assim, pode se tornar uma fonte confiável de apoio para o paciente. Além disso, devido um acompanhamento clínico em curtos intervalos de tempo, além do vínculo, certos comportamentos podem denotar atenção do médico. (RAFFERTY *et al.*, 2018)

Tabela 18.1 Critérios diagnósticos de disforia de gênero

Diagnóstico para criança	Diagnóstico para adolescente
Desejo intenso de pertencer à outro gênero OU negação do próprio gênero. ● esse item é de presença obrigatória	Forte desejo de pertencer ao outro gênero (ou a um gênero alternativo, diferente do designado)
Em meninos (gênero designado), uma forte preferência por cross-dressing (travestismo) ou simulação de trajes femininos; em meninas (gênero designado), uma forte preferência por vestir somente roupas masculinas típicas e uma forte resistência a vestir roupas femininas típicas	Incongruência acentuada entre o gênero experimentado/expresso e as características sexuais primárias e/ou secundárias (ou, em adolescentes jovens, as características sexuais secundárias previstas)
Forte preferência por papéis transgêneros em brincadeiras de faz de conta ou de fantasias	Forte desejo de ser tratado como o outro gênero (ou como algum gênero alternativo diferente do designados)
Forte preferência por brinquedos, jogos ou atividades tipicamente usados ou preferidos por outro gênero	-
Forte preferência por brincar com pares do outro gênero	-
Em meninos (gênero designado), forte rejeição de brinquedos, jogos ou atividades tipicamente masculinas e forte evitação de brincadeiras agressivas e competitivas; em meninas (gênero designado), forte rejeição de brinquedos, jogos e atividades tipicamente femininas	Forte convicção de ter os sentimentos e reações típicos do outro gênero (ou algum gênero alternativo diferente do designado)
Forte desgosto com a própria anatomia sexual	Forte desejo de livrar-se das próprias características sexuais primárias e / ou secundárias em razão de incongruência acentuada com o gênero experimentado / expresso (ou, em adolescentes jovens, desejo de impedir o desenvolvimento das características sexuais secundárias previstas)
Desejo intenso por características sexuais primárias e/ou secundárias compatíveis com o gênero experimentado	Forte desejo pelas características sexuais primárias do outro gênero
OBS: Esses critérios precisam estar associados à sofrimento clinicamente significativo ou prejuízo no funcionamento social, acadêmico ou em outras áreas importantes da vida do indivíduo.	OBS: A condição está associada a sofrimento clinicamente significativo ou prejuízo no funcionamento social, profissional ou em outras áreas importantes da vida do indivíduo.

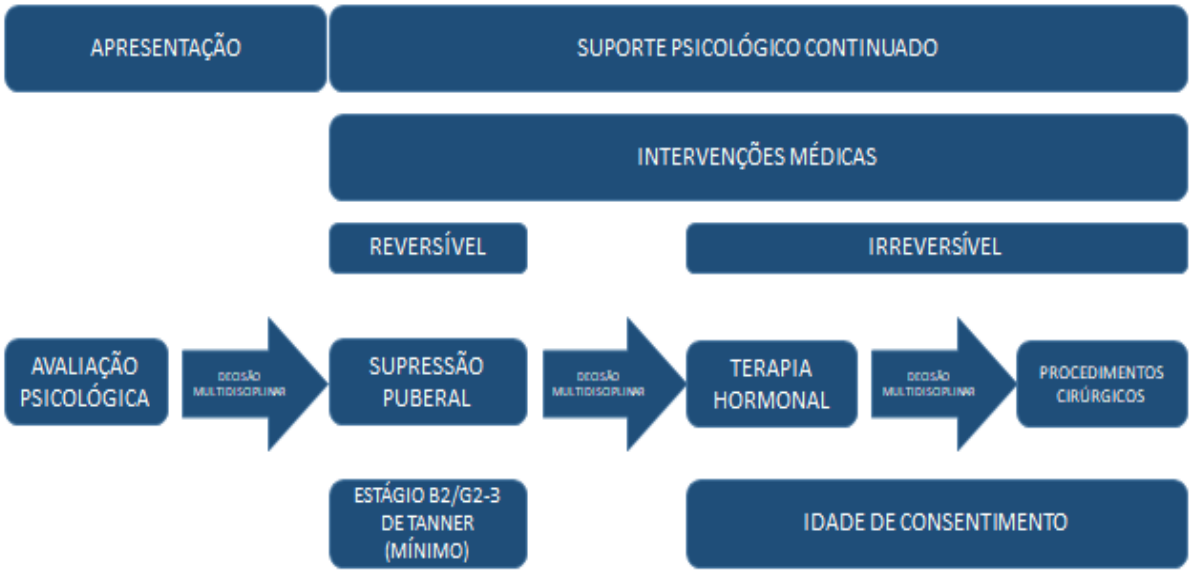
Fonte: Incongruência/Disforia de Gênero atualizado e revisado, SBP, 2021.

Hoje em dia há uma diversidade de intervenções que podem ser propostas a esses pacientes, porém a decisão assertiva e quando iniciar algum tipo de tratamento envolve não só a família e o paciente, mas também se faz necessário avaliar os riscos e benefícios (CIASCA *et al*., 2021)

A World Professional Association for Transgender (WPATH) lançou em 2012, uma nova diretriz explicando qual a abordagem necessária paras os pacientes disfóricos, sempre incluindo a importância da ação conjunta de uma equipe multidisciplinar (BONETTO *et al.*, 2021; CIASCA *et al.*, 2021).

Há diversas modalidades de abordagem, sendo elas reversíveis (transição social, supressão puberal e algumas características adquiridas com a hormonioterapia) e não reversíveis (hormonioterapia e redesignação sexual) e suas indicações devem ser discutidas individualmente (KAMEG, NATIVIO 2018) (**Figura 18.2**).

Figura 18.2 Fluxo de abordagem multimodal para pacientes com incongruência/disforia de gênero



Fonte: Gender incongruence and gender dysphoria in childhood and adolescence - current insights in diagnostics, management and follow-up, 2021.

O acompanhamento psicológico deve ser iniciado logo no início, antes de cogitar qualquer tipo de intervenção, a fim de entender o paciente como um todo, a maneira como ele se vê e o que ele deseja para o futuro. (BONETTO *et al.*, 2021)

Uma possível e reversível primeira transformação consiste em permitir que a criança passe por uma transição social, associado a um suporte psicossocial e familiar. A criança, para tal, pode adotar penteados e roupas características, utilizar pronomes, mudar o registro do nome e utilizar espaços públicos, como toalete, do gênero que se identifica. Por ser uma decisão que pode ser reversível há uma aceitação maior da família e às vezes, o bem estar gerado ao paciente já é suficiente para que o mesmo não opte por outras intervenções. (KAMEG, NATIVIO 2018)

Outra opção, também reversível, é o uso do análogo do GnRH, principalmente em pacientes com sintomas disfóricos importantes. A supressão puberal não deve ser iniciada antes do desenvolvimento atingir o estágio 2 de Tanner, uma vez que essa fase pode ser decisiva para o paciente, que em certos casos volta a se identificar com o gênero designado ao nascimento. Sua indicação é realizada somente após confirmação do diagnóstico de disforia por um profissional experiente, de saúde mental, com consentimento escrito do paciente/pais responsáveis, associado a fase puberal correta. É importante dizer que a terapia com o análogo deverá ser interrompida caso haja qualquer interferência na saúde do paciente. (CLAAHSEN-VAN DER GRINTEN *et al.*, 2021)

A hormonioterapia cruzada, é parcialmente reversível, consiste no uso de hormônios masculinos ou femininos com o objetivo de modificar os caracteres do corpo. O adolescente que tem interesse nesse tratamento só poderá recebê-lo se tiver consentimento dos responsáveis e indicação da equipe que está lhe

acompanhando. O tratamento é considerado parcialmente reversível uma vez que algumas mudanças corporais necessitam de abordagem cirúrgica para serem revertidas, enquanto outras características são, realmente, irreversíveis (BONETTO *et al.*, 2021; CLAAHSEN-VAN DER GRINTEN *et al.*, 2021).

Segundo a nova resolução do Conselho Federal de Medicina (CFM) é permitido o procedimento de redesignação sexual para aqueles pacientes com diagnóstico de incongruência de gênero, acima de 18 anos, em acompanhamento mínimo de um ano pela equipe multidisciplinar, desprovidos de doenças graves, em vivência no gênero que se identificam e que desejem o procedimento. (CIASCA *et al.*, 2021)

CONCLUSÃO

Com a crescente procura por atendimento pediátrico pela população transgênera, torna-se, evidente, a necessidade de estudos epidemiológicos corretamente realizados, para que se possa promover uma política pública que atenda a demanda desses pacientes. Associado a isso, é de extrema importância que os profissionais de saúde estejam familiarizados e atualizados em relação à abordagem clínica, tendo claro quais os problemas de saúde e riscos que essa população pode apresentar a fim de proporcionar um acompanhamento de excelência diminuindo a morbidade e elevando o bem estar e qualidade de vida, uma vez que, negligenciar a assistência dessa população pode implicar consequências no crescimento, desenvolvimento e vitalidade da faixa etária pediátrica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BONETTO,D.,2021.Incongruência/Disfo-ria de gênero atualizado e revisado, [online] Sbp.com.br. Available at: <https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/Adolescencia_-_16_-_22373c-GPA_Incongruencia-DisforiaGenero.pdf>

BONIFACIO, Herbert J.; ROSENTHAL, Stephen M. Gender variance and dysphoria in children and adolescents. Pediatric Clinics, v. 62, n. 4, p. 1001-1016, 2015

BUTLER, Gary *et al*. Assessment and support of children and adolescents with gender dysphoria. Archives of disease in childhood, v. 103, n. 7, p.631-636, 2018.

CIASCA, S., Hercowitz, A. and Lopes Junior, A., 2021. Saúde LGBTQIA+. 1st ed. Santana do Parnaíba: Manole, pp.426-433

CLAAHSEN-VAN DER GRINTEN, Hedi *et al*. Gender incongruence and gender dysphoria in childhood and adolescence-current insights in diagnostics, management, and follow-up. European journal of pediatrics, v. 180, n. 5, p.1349-1357, 2021

DE VRIES, A. L.; KLINK, Daniel; COHEN-KETTENIS, Peggy T. What the primary care pediatrician needs to know about gender incongruence and gender dysphoria in children and adolescents. Pediatric Clinics of North America, v. 63, n.6, p. 1121-1135, 2016

FAUSTO-STERLING, Anne. The dynamic development of gender variability. Journal of homosexuality, v. 59, n. 3, p. 398-421, 2012.

KAMEG, Brayden N.; NATIVIO, Donna G. Gender dysphoria in youth: An overview for primary care providers. Journal of the American Association of Nurse Practitionares, v. 30, n. 9, p. 493-498, 2018

RAFFERTY, Jason *et al*. Ensuring comprehensive care and support for transgender and gender-diverse children and adolescents. Pediatrics, v. 142, n. 4, 2018.

SANDRI, A. Brasil segue no topo de ranking de assassinatos de pessoas trans no mundo. CNN Brasil, 2021. Disponível em: <http://www.cnnbrasil.com.br/nacional/brasil-segue-no-topo-de-paises-que-mais-reportam-assassinatos-de-trans-no-mundo

SKORDIS, Nicos *et al*. Gender dysphoria in children and adolescents: an overview. Hormones, p. 1-10, 2020.

Capítulo 19

ARRITMIAS CARDÍACAS NA EMERGÊNCIA EM PEDIATRIA

BRENNO TRISTÃO GUEDES[1]
CARLOS HENRIQUE DA SILVA SOARES[1]
GUSTAVO NEVES RAMOS[1]
HANNA CÁSSIA LIMA RODRIGUES[1]
JULIA DE ANDRADE PACHECO LIEVORI[1]
LORENZO DARDENGO BORGES[1]
LUCAS FERRI BALTAZAR[1]
PEDRO ENRICO CYPRESTES SANT'ANNA[1]
RAQUEL MATIELLO ALVES[1]
VALENTINA BAPTISTA MACHADO[1]
VICTOR RIBEIRO CANTUDO DE SOUZA[1]
ANDRÉ ROCHA SOARES[2]

[1] Discente - Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
[2] Docente - Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Palavras-chave: *Arritmias cardíacas; Pediatria; Medicina de Emergência Pediátrica*

INTRODUÇÃO

A arritmia cardíaca é marcada pelo ritmo irregular dos batimentos cardíacos, causada por alterações na geração do estímulo elétrico ou na sua propagação. As arritmias se dividem em dois grupos principais, as taquiarritmias, em que a frequência cardíaca é aumentada e as bradiarritmias, em que a frequência é diminuída, sendo que ambas as apresentações são danosas e podem levar ao colapso do indivíduo, devido ao comprometimento do aporte sanguíneo sistêmico.

As arritmias cardíacas, por si só, já são de tratamento e manejo complexo e, na criança, possuem particularidades que merecem destaque. Para compreender e tratar as arritmias cardíacas na faixa etária pediátrica é fundamental o diagnóstico eletrocardiográfico preciso e a monitorização dos sinais vitais para avaliar o estado hemodinâmico (MATSUNO, 2012). Portanto, o objetivo do trabalho é analisar as principais arritmias cardíacas na emergência e suas particularidades em pacientes pediátricos, dando ênfase em seu manejo básico.

MÉTODO

Este artigo trata-se de uma revisão bibliográfica narrativa, realizada no período de julho a setembro de 2021, por meio de pesquisa nas bases de dados PubMed e SciELO.

Elegeu-se a busca e pesquisa por termos livres ao invés de descritores (vocabulário controlado), com o intuito de alcançar maior número de artigos sobre o tema em questão. Foram utilizados os termos “arritmias cardíacas”, “pediatria”, “emergência pediátrica” e “arritmias pediátricas” como orientadores de busca. Desta busca, foram encontrados vários artigos que foram submetidos aos critérios de inclusão.

Os critérios de inclusão foram artigos disponíveis nos idiomas inglês e/ou português, publicados nas últimas duas décadas e disponibilizados na íntegra de forma gratuita.

Os critérios de exclusão foram artigos duplicados, disponibilizados apenas na forma de resumo e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Os artigos restantes foram submetidos à leitura de seus títulos e resumos, selecionando aqueles que abordavam as temáticas propostas para este estudo. Por fim, foram escolhidos 11 artigos. Com os artigos escolhidos, o tema foi subdividido de forma didática para melhor expor os resultados e discussões acerca do manejo das arritmias cardíacas na emergência pediátrica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Bradiarritmias

A análise da frequência cardíaca da criança, é a base para definição do distúrbio de ritmo cardíaco apresentado, de forma que as bradiarritmias sejam caracterizadas por uma frequência cardíaca abaixo do esperado para faixa etária, de acordo com a **Tabela 19.1**. No entanto, apesar de ser o principal ritmo observado dentre as arritmias pediátricas (principalmente em situações pré-parada cardíaca), muitos casos de bradiarritmias não são diagnosticados por não demonstrarem manifestações clínicas. Dessa forma, a análise eletrocardiográfica se faz necessária para o correto diagnóstico da arritmia, diferenciando entre os ritmos mais comuns: a bradicardia sinusal e os Bloqueios Atrioventriculares (BAV de primeiro grau, BAV de segundo grau tipo I e tipo II, BAV de

terceiro grau ou também chamada de BAV total), além da bradicardia por parada do nó sinusal (MAGALHÃES, *et al.*, 2016; MATSUNO, 2012; VALE, *et al.*, 2021).

Tabela 19.1 Frequência cardíaca ideal de acordo com a faixa etária

Idade	Frequência cardíaca (BPM)
0 – 1 semana	90 – 160
1 – 3 semanas	100 – 180
1 – 2 meses	120 – 180
3 – 5 meses	105 – 185
6 – 11 meses	110 – 170
1 – 2 anos	90 – 165
3 – 4 anos	70 – 140
5 – 7 anos	65 – 140
8 – 11 anos	60 – 130
12 – 15 anos	65 – 130
≥ 16 anos	50 – 120

Fonte: Adaptado de VALE, 2021.

Vale ressaltar que a hipoxemia é a principal causa de bradiarritmia infantil com comprometimento sistêmico. No entanto, os sintomas apresentados são variáveis, desde apresentações inespecíficas, como cefaleia, síncope ou fadiga, até casos que levam a repercussões hemodinâmicas importantes, inclusive à parada cardiorrespiratória. Nesse contexto, a avaliação do estado hemodinâmico do paciente é fundamental para a decisão da abordagem, que deve ser ponderada de acordo com as condições clínicas do paciente (MATSUNO, 2012; TONELLO, *et al.*, 2013).

Bradicardia sinusal

É definida como um impulso sinusal mais lento que o normal para idade, sendo caracterizado pela ausência de onda P ou onda P invertida após QRS. Em pacientes assintomáticos não é indicado o tratamento uma vez que os sintomáticos e indicado atropina ou marcapasso (VALE, *et al.*,2021). Está associado com quadros de hipóxia, acidose, hipoglicemia e aumento da pressão intracraniana. (BAN, 2017)

Parada do nó sinusal

Os ritmos podem se apresentar de três maneiras:

- Ritmos de escape atrial: É caracterizado por onda P tardia de morfologia diferente, o impulso tem origem em um marca-passo atrial não sinusal.

- Ritmo de escape juncional: Apresenta-se no eletrocardiograma com o complexo QRS estreito e uniforme, geralmente não precedidos por onda P, que pode não ser visível porque coincide com o QRS. O impulso para despolarização se inicia no nó atrioventricular como mostra a **Figura 19.1**. (MATSUNO, 2012)

Figura 19.1 Bradicardia por escape juncional

Fonte: MATSUNO, 2012.

- Ritmo de escape idioventricular: Complexos QRS são alargados e lentos, pois os impulsos têm origem nos ventrículos, sem relação com a atividade atrial (MATSUNO, 2012), vide **Figura 19.2**.

Figura 19.2 Bradicardia por escape idioventricular

Fonte: MATSUNO, 2012.

Bloqueios Atrioventriculares

Um bloqueio AV é definido como um distúrbio de condução do impulso elétrico dos átrios para os ventrículos e são classificados como de primeiro, segundo, ou de terceiro grau (ou total).

- No bloqueio AV de primeiro grau (**Figura 19.3**) a condução através do nó AV torna-se lentificada, sendo caracterizada pelo prolongamento do intervalo PR. As principais causas desse distúrbio são aumento do tônus vagal, doença intrínseca do nó AV, distúrbios hidroeletrolíticos, miocardite, intoxicações e febre reumática (DONIGER & SHARIEFF, 2006).

Figura 19.3 Bloqueio atrioventricular de primeiro grau

Fonte: MATSUNO, 2012.

No Bloqueio AV de segundo grau, apenas alguns impulsos elétricos atriais são conduzidos para os ventrículos. São caracterizados por dois tipos de condução:

- Mobitz tipo I (Fenômeno de Wenckebach) (**Figura 19.4**): ocorre prolongamento progressivo do intervalo PR, até que ocorra o bloqueio de uma onda P e o ciclo passe a se repetir. Suas principais causas são condições que estimulem o tônus parassimpático, intoxicações, e o infarto agudo do miocárdio (IAM). Raramente, pode ocasionar tonturas, porém, costuma ser assintomático (MATSUNO, 2012).

Figura 19.4 Bloqueio atrioventricular de segundo grau- Mobitz tipo I

Fonte: MATSUNO, 2012.

- Mobitz tipo II (**Figura 19.5**): o ritmo não é sinusal, sendo caracterizado por alguns complexos QRS não precedidos de onda P. Ocorre, geralmente, na proporção de duas ondas P para um QRS e é comum haver prolongamento do intervalo PR. As principais etiologias são lesões orgânicas das vias de condução, aumento do tônus parassimpático e IAM. Pode se manifestar com sensação de desmaio, de irregularidade no ritmo cardíaco, e até mesmo síncope (MATSUNO, 2012).

Figura 19.5 Bloqueio atrioventricular de segundo grau - Mobitz tipo II.

Fonte: MATSUNO, 2012.

- Bloqueio AV de terceiro grau ou bloqueio AV total **(Figura 19.6)**: nesse distúrbio, nenhum impulso elétrico atrial é conduzido para o ventrículo. Logo, não há relação entre as ondas P e os complexos QRS. O ritmo ventricular deve ser mantido por um implante de marca-passo. As principais etiologias do bloqueio são doença ou lesão do sistema de condução, bloqueio AV congênito, miocardite, IAM, intoxicação ou aumento do tônus parassimpático. Os sintomas mais relatados são fadiga, sensação pré-síncope e síncope (MATSUNO, 2012).

Nos casos de BAV total congênito, 90% ocorrem em neonatos cujas mães possuem doenças do tecido conjuntivo como lúpus eritematoso sistêmico, uma vez que os anticorpos autoimunes maternos conseguem transpor a barreira placentária e danificar o nó AV do feto. (BAN, 2017).

Figura 19.6 Bloqueio atrioventricular total

Fonte: MATSUNO, 2012.

Tratamento

No paciente pediátrico, a fisiologia e o manejo das arritmias são diferentes, se comparados aos adultos. Considera-se que as bradiarritmias são ritmos menos tolerados nas crianças, principalmente em recém nascidos, haja vista que o débito cardíaco é mais dependente da frequência cardíaca nessa faixa etária (ANDALAFT, 2012).

Ao manejar um paciente com bradiarritmia, deve-se identificar, inicialmente, sinais de desconforto respiratório e/ou choque. Se o paciente estiver com estabilidade hemodinâmica, sem comprometimento sistêmico, pode-se considerar a avaliação de um especialista de forma eletiva (MATSUNO, 2012). Caso haja comprometimento cardiorrespiratório decorrente da bradicardia, a conduta é seguir com a sistematização de emergência (ABCDE), fornecendo altas concentrações de oxigênio, reavaliando a efetividade da conduta em seguida.

Em situações em que houver comprometimento cardíaco e a frequência monitorada do paciente estiver abaixo de 60bpm, é preciso iniciar massagem cardíaca. Se a conduta não for efetiva, é preciso iniciar medicação: epinefrina em dose endovenosa ou intraóssea de 0,01 mg/kg (diluição de 1:10.000 - 0,1 ml/kg), repetindo a cada 3-5 minutos conforme necessário (MATSUNO, 2012).

Em casos de bradicardia persistente, é indicado fazer infusão contínua de epinefrina (0,1 - 0,3 mcg/kg/minuto) ou dopamina (5-15 mcg/kg/min). Outra opção de droga é a atropina, uma droga parassimpatolítica que acelera os marca-passos sinusais e aumenta a condução AV, utilizada nos casos de aumento do tônus vagal, intoxicações por drogas colinérgicas ou em bloqueio AV. O indicado é administrar doses por via endovenosa ou intraóssea 0,02 mg/kg; mínimo de 0,1 mg (doses menores que a mínima podem produzir bradicardia paradoxal), repetindo a cada 5 minutos (MATSUNO, 2012).

Em casos de bradicardia por bloqueio AV total ou em disfunções do nó sinusal é indicado o uso de marca-passo (MATSUNO, 2012).

Taquiarritmias

As taquiarritmias representam uma ameaça para o débito cardíaco e a perfusão coronariana, devido à diminuição do enchimento do coração na sua fase diastólica. Além disso, a demanda por oxigênio aumenta graças ao maior esforço

miocárdico. Estes fatores citados acima, em conjunto, predispõem ao choque do tipo cardiogênico. Didaticamente, podemos dividir as taquiarritmias em dois grupos de acordo com a largura do QRS no eletrocardiograma. O complexo QRS é estreito quando menor que 0,09 segundos, ou alargado quando maior que 0,09 segundos (MATSUNO, 2012).

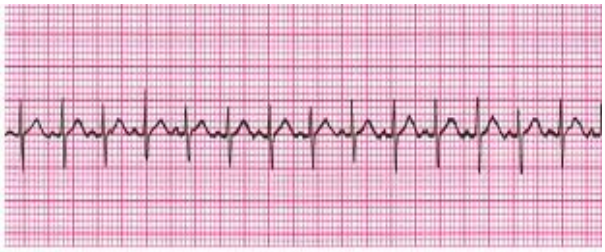
Taquiarritmias de QRS estreito

Taquicardia sinusal

A taquicardia sinusal (TS), vide **Figura 19.7,** é a forma mais frequente de taquicardia na infância, caracterizada como onda P positiva em D1 e V6, e negativas em AVR. A TS em geral é causada de forma secundária a alguma condição clínica que exija maior oferta de oxigênio, gerando maior débito cardíaco, e maior frequência de batimento. Entre estas situações na emergência pediátrica pode-se encontrar: febre, infecção, dor, ansiedade, hipóxia tecidual, hipovolemia, anemia, choque. Logo, cabe ao médico em uma emergência, identificar tal situação e tratar o problema base, resolvendo assim a taquicardia.

Um adendo deve ser feito às taquicardias sinusais inapropriadas (TSI). Trabalhos recentes sugerem que a TSI é uma anormalidade primária do nó sinusal caracterizada por um aumento intrínseco da FC, gerado pela hipersensibilidade beta-adrenérgica e depressão do reflexo cardiovagal. (PIMENTA & MOREIRA, 2001). Em casos de persistência da FC elevada, e sintomatologia, deve-se lançar mão de medicamentos como betabloqueadores (atenolol 1 a 2 mg/kg/dia) ou bloqueadores de canal de cálcio (Diltiazem 1 a 2 mg/kg/dia), lembrando que este último não pode ser utilizado em crianças menores de 1 ano. (ANDALAFT & RUBAYO 2006)

Figura 19.7 Taquicardia sinusal



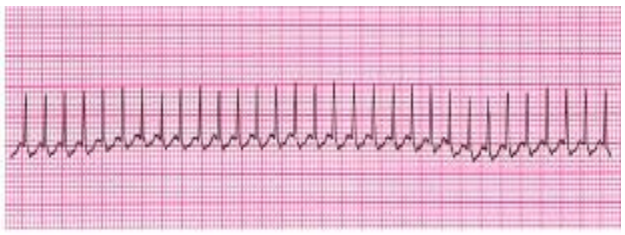
Fonte: MATSUNO, 2012.

Taquicardia Supraventricular

A taquicardia supraventricular (TSV) é caracterizada no eletrocardiograma como um ritmo regular, com QRS estreito e alta frequência cardíaca. As causas são idiopáticas, síndrome de Wolff-Parkinson-White, cardiopatias congênitas, drogas, hipoglicemia, hipoxemia, febre e dor. (MAGALHÃES, *et al*., 2016)

O quadro clínico em crianças mais novas se manifesta na forma de sintomas como desconforto respiratório, irritabilidade, palidez, cianose, vômitos e perda de apetite, nas mais velhas, palpitação e dor torácica. (MATSUNO, 2012)

Figura 19.8 Taquicardia Supraventricular ao ECG



Fonte: MATSUNO, 2012.

Pode ser dividida em taquicardia por reentrada, em que a despolarização atrioventricular volta ao átrio por via acessória ou as vias rápida e lenta do nó atrioventricular são utilizadas, juncional e taqui atrial ectópica. Na taquicardia por reentrada, se há instabilidade clínica, deve cardioverter, se há estabilidade clínica,

manobras vagais devem ser iniciadas. Para as crianças mais velhas, deve-se fazer a manobra de Valsalva, enquanto as mais novas o procedimento é passar gelo no rosto. Caso não seja possível reverter com as manobras, os antiarrítmicos que devem ser administrados são a adenosina, a amiodarona ou a procainamida. Verapamil só deve ser administrado para crianças acima de 1 ano (ST. GEORGE-HYSLOP, *et al*., 2015).

A taquicardia juncional ou nodal é tratada desde apenas observação ao uso de marcapasso transtorácico, transcutâneo, transesofágico ou transvenoso. As taqui ectópicas se originam de um único foco, diferentemente das reentrantes. São mais comuns em neonatos, geralmente refratárias e resistentes a tratamento. São transitórias, duram cerca de 24-72h e o objetivo é controlar taxas e restaurar a sincronia atrioventricular (ST. GEORGE-HYSLOP, *et al*., 2015).

Taquiarritmias de QRS alargado

Taquicardia ventricular

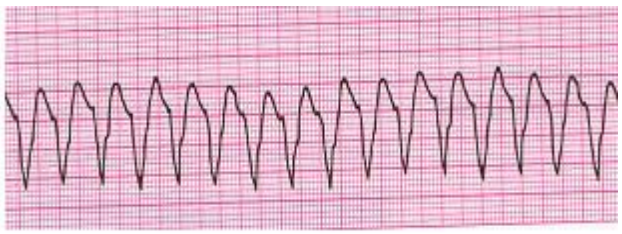
A Taquicardia Ventricular (TV) é um padrão de arritmia, caracterizado pelo complexo QRS largo, com dissociação atrioventricular (frequência ventricular maior que a atrial) e, por uma onda P que pode ser retrógrada ou ausente, e onda T geralmente com polaridade contrária ao QRS. Dentro da TV, pode-se dividi-la em TV monomórfica, (QRS com aparência uniforme) **Figura 19.9,** ou polimórfica (QRS com aparência variada) **Figura 19.10**. (DONIGER & SHARIEFF, 2006).

O diagnóstico diferencial que devemos fazer é com a taquicardia supraventricular com condução aberrante (menos de 10% das TSV), que pode cursar com QRS alargado (MATSUNO, 2012). Este pode ser feito utilizando os critérios de Brugada.

As TV são de ocorrência rara na faixa etária pediátrica, sendo as principais etiologias: cardiopatias congênitas; distúrbios eletrolíticos; drogas; QT longo e causas idiopáticas (MAGALHÃES, *et al*., 2016).

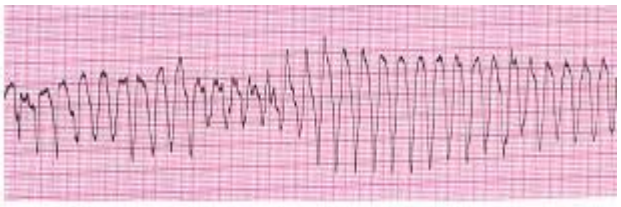
Figura 19.9 Taquicardia ventricular monomórfica

Fonte: MATSUNO, 2012.



A TV pode se apresentar com um ritmo de parada cardiorrespiratória (PCR) e pode não haver pulso. Ademais, pode degenerar para uma fibrilação ventricular (FV), um ritmo de não perfusão (DONIGER & SHARIEFF, 2006; MAGALHÃES, *et al*., 2016).

Figura 19.10 Taquicardia ventricular polimórfica



Fonte: MATSUNO, 2012.

O tratamento é particular para cada tipo de TV, sendo que na TV sem pulso deve-se realizar a sequência de ressuscitação cardiopulmonar. Já na TV instável utiliza-se cardioversão elétrica sincronizada ou cardioversão química com amiodarona ou lidocaína. Na TV polimórfica deve-se considerar a infusão de magnésio e implantação de marcapasso atrial ou ventricular temporário, tendo como objetivo frequência cardíaca menor que 150 bpm nos menores do

que 2 anos e, 130 bpm em crianças (DONIGER & SHARIEFF, 2006). Um tratamento que tem tido bastante sucesso é ablação com agulha, com eficácia de 95% dos pacientes com TV idiopática originada do VE. As TVs originadas do trato de saída também são mapeadas com maior sucesso, usando modernas técnicas de mapeamento (DONIGER & SHARIEFF, 2006).

Taquicardia supraventricular com condução aberrante

A TSV com condução aberrante ocorre em situações em que o impulso supraventricular atinge prematuramente o nó AV ou feixe de His, o que gera um complexo QRS alargado similar ao de um Bloqueio de Ramo Direito (BRD) (PARK, 2015). É uma condição presente em 2% das crianças sem um bloqueio de ramo preexistente, além de ser diagnóstico diferencial de TV, sendo conhecidamente muito difíceis de se diferenciar. (ANDALAFT & RUBAYO, 2006)

Toda taquicardia de QRS alargado deve ser tratada na emergência como TV até que se prove o contrário. Logo, é de suma importância a utilização de meios ágeis e práticos para diferenciar as duas situações. A principal forma de se diferenciar a TV da TSV com aberrância é a aplicação dos critérios de Brugada ou os de Vereckei, excluindo todas as possibilidades de TV. Entretanto, por mais que sejam úteis na emergência, são critérios complexos e de difícil memorização, com isso, vale ressaltar alguns sinais do ECG que podem auxiliar no diagnóstico de TSV com aberrância de condução:

- Complexo QRS largo após onda P, com intervalo PR regulares, sugerem aberrância na condução da TSV.
- Complexo QRS semelhante a um de Bloqueio de Ramo Direito, sugere aberração.
- Presença de complexo de fusão ventricular, característico de uma contração ventricular prematura, pode ser utilizado na diferenciação de uma TV de uma TSV com aberrância. (PARK, 2015)

O tratamento da TSV com aberrância é semelhante ao da TSV, devendo avaliar a estabilidade hemodinâmica da criança. Caso esteja estável, realiza-se a manobra de Valsava nos pacientes mais velhos, e gelo nos mais novos. Nas situações em que não ocorrer melhora, lança-se mão de adenosina 0,1 mg/ Kg, podendo chegar até 0,2mg/Kg. Caso o paciente esteja instável, deve-se cardioverter com 0,5 a 1 J/Kg.

CONCLUSÃO

O estudo em questão aborda um importante quadro, frequente nas emergências pediátricas, que são as arritmias. Dentre as complicações relacionadas a arritmias, tem-se a parada cardiorrespiratória nas bradicardias e o choque cardiogênico nas taquiarritmias. Diante dessas repercussões hemodinâmicas, capazes de comprometer o funcionamento vital de pacientes pediátricos, faz-se necessário saber reconhecer e classificar as arritmias de acordo com achados ao exame físico e com a interpretação de exames, como o registro eletrocardiográfico.

Diferentes tipos de taquiarritmias e bradiarritmias acometem pacientes pediátricos, e, assim como em pacientes adultos, cada tipo tem suas peculiaridades causais, suas repercussões clínicas e seu manejo adequado. É imprescindível, portanto, no contexto da emergência, saber controlar os sinais vitais, o estado hemodinâmico e realizar o manejo inicial adequado de cada arritmia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANDALAFT, R. B. & RUBAYO, E. M. Arritmias cardíacas na infância. Condutas terapêuticas do Instituto Dante Pazzanese, p. 637- 646, 2006.

ANDALAFT, R. B. Utilização dos métodos não invasivos em diagnósticos das arritmias na infância. Journal of Cardiac Arrhythmias, v. 25, n. 1, p. 20-31, 2012.

BAN, Ji-Eun. Neonatal arrhythmias: diagnosis, treatment, and clinical outcome. Korean Journal of Pediatrics, [*s. l.*], v. 60, ed. 11, p. 344-352, 27 nov. 2017.

DONIGER, S. J. & SHARIEFF, G. Q. Pediatric dysrhythmias. Pediatric clinics of North America, v. 53, n. 1, p. 85-105, 2006.

MAGALHÃES, L. P., *et al*. Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênitas SOBRAC e DCC – CP. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v. 107, n. 3, p. 1-58, 2016.

MATSUNO, A. K. Arritmias na criança. Medicina (Ribeirão Preto), *[S. l.]*, v. 45, n. 2, p. 215-222, 2012.

PARK, M. K. Capítulo 24: Arritmias Cardíacas. Park Cardiologia Pediátrica. 6ª edição. Grupo GEN, p.405-435, 2015.

PIMENTA, J.P. & MOREIRA, J.M. Conhecendo a Taquicardia Sinusal Inapropriada (TSI) - Jornal Diagnósticos em Cardiologia, 14ª Edição, Seção "Métodos Cardiológicos", 2001.

ST. GEORGE-HYSLOP, C. MORTON, C. DALEY, E. Neonatal and pediatric guidelines for arrhythmia management: What the neonatal and pediatric critical care nurse needs to know. 2015.

TONELLO, R.S.D, *et al*. Abordagem prática dos distúrbios de ritmo em pediatria. Rev Med Minas Gerais 2013; 23(2): 204-212.

VALE, V.A.L., *et al*. Arritmias: Classificação e manejo em crianças. Brazilian Journal of Health Review, Curitiba, v.4, n.2, p. 4475-4492 mar./apr. 2021.

Capítulo 20

COMPLICAÇÕES DA CETOACIDOSE DIABÉTICA NA DIABETE MELLITUS TIPO 1 EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

LUANA GOMES CORREIA [1]
ISABELLA PEREIRA ASSIS [1]
LUÉI LEANDRO SPAHY [1]
GIOVANNA NUNES BIONDI [1]
CLARA JUNQUEIRA EMILIANO [1]
RITA DE CÁSSIA LOMPA JUELG [1]
THATILA MARCELLO RODRIGUES [2]

[1]Discente - Medicina da Universidade Nove de Julho.

[2]Docente – Medicina da Universidade Nove de Julho.

Palavras-chave: *Cetoacidose Diabética; Pediatria; Complicações do diabetes*

INTRODUÇÃO

A cetoacidose diabética (CAD) é uma complicação aguda, grave e temida pelos portadores da Diabetes Mellitus tipo 1, causada por um aumento da concentração de glicose sérica (> 200-300 mg/dL), levando à cetonemia, que ao entrar em contato com o pH fisiológico do sangue sofre dissociação completa e promove a liberação de íons H+, induzindo à um quadro de acidose metabólica, onde o paciente apresenta o pH sanguíneo <7,3 com nível de bicarbonato sérico <15 mEq/L (FERRAN & PAIVA, 2017).

Além disso, a cetoacidose como consequência pode gerar quadros de queda do bicarbonato plasmático, cetonúria e/ou cetonemia, dispnéia, náuseas, polidipsia, poliúria, perda de peso e pode causar quadros graves como edema cerebral, acidose hiperclorêmica, hipoglicemia, hipocalemia, coma e óbito. Em casos mais raros também pode provocar um acidente vascular cerebral ou trombose venosa profunda, devido ao aumento da formação de coágulos sanguíneos, ainda pode acarretar em alterações pulmonares.

Portanto, podemos observar que a CAD é uma doença preocupante, devido às suas complicações. A situação se torna alarmante, pois segundo Souza *et al*, 2020, no Brasil temos incidência de 10,4 casos de DM1 por 100.000 habitantes, sendo que 20% dos enfermos evoluem para cetoacidose diabética, ocorrendo predominantemente em crianças menores de 4 anos. Desse modo, a CAD é constantemente encontrada na unidade de terapia intensiva pediátrica.

Com isso, tendo em vista a gravidade da cetoacidose diabética pediátrica e que os profissionais de saúde não têm um preparo adequado para lidar com os agravos da CAD, somado a importância de um diagnóstico correto, a presente revisão busca discutir as principais complicações a fim de orientar médicos, demais profissionais de saúde e acadêmicos de medicina, para que possam identificar as consequências geradas pela CAD em crianças.

MÉTODO

O presente estudo foi elaborado a partir de uma revisão da literatura das bases de dados indexadas PubMed e SciELO, utilizando os seguintes descritores em saúde: “diabetes mellitus tipo 1”,“cetoacidose diabética”, “pediatria”, “complicações do diabetes” tendo como fatores de exclusão faixa etária não pediátrica e de inclusão dos estudos dos últimos 10 anos desta faixa etária. Após escolha dos estudos elaborou-se uma revisão qualitativa do material a fim de organizar um artigo de revisão para facilitar o diagnóstico e manejo desta doença.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Para esta revisão, 25 artigos foram encontrados e 10 selecionados, que cumpriam com os critérios de inclusão e exclusão do trabalho.

Na literatura, há diversos artigos relacionados com as diferentes complicações da cetoacidose diabética, porém, são poucos os artigos encontrados que abordam e agrupam algumas das mais comuns e alarmantes complicações, que levam à óbito diversos pacientes pediátricos ao redor do mundo. Dentre as complicações, podemos destacar a hipoglicemia, edema pulmonar, trombose venosa profunda (TVP) e alterações cognitivas.

Hipoglicemia

Segundo Ferran *et al*, 2017, a hipoglicemia é classificada por uma glicemia menor que 60

mg/dl em crianças maiores de 12 meses, sendo uma das principais causas de morte na CAD. A diminuição de glicose no sangue é extremamente grave, pois o encéfalo utiliza a glicose como combustível fisiológico para manutenção de células neurais, ou seja, o paciente pode apresentar alterações neurológicas como sonolência, alterações cognitivas, fadiga, podendo apresentar convulsão e em coma. Além disso, ele também pode apresentar sintomas de sudorese, náuseas e palpitação. Isso ocorre devido ao uso inapropriado de insulina no tratamento da cetoacidose, que leva a uma hipoglicemia secundária. Por isso, é necessário um acompanhamento minucioso dos exames laboratoriais e da hemodinâmica, para que o paciente não evolua para esse quadro. Outra medida que pode evitar essa situação, é administrar baixas doses de insulina progressivamente para corrigir a CAD (ISHII, 2017, NETO *et al*, 2010).

Edema cerebral

O edema cerebral (EC) é a mais severa complicação da CAD, que pode levar ao óbito se não houver manejo rápido e adequado. Nos locais onde possui menor infraestrutura no serviço de saúde, a mortalidade decorrente de edema cerebral é maior. Em média, ao redor do mundo, os casos de edema cerebral são responsáveis por cerca de 60% a 90% das mortes decorrentes das complicações de CAD (LOPES *et al.,* 2017).

O edema cerebral pode apresentar como sintomas a diminuição do nível de consciência, cefaléia, letargia, alterações pupilares, bradicardia e parada respiratória. Apesar da fisiopatologia ainda ser desconhecida, sabe-se que o edema osmótico é um dos responsáveis para o edema cerebral, causado pela oferta de grandes volumes de fluidos durante as primeiras horas de tratamento. Estudos recentes sugerem que este está associado à isquemia cerebral devido à hipoperfusão. A hipocapnia causada pela CAD leva à vasoconstrição cerebral, a qual, associada à desidratação, diminui o aporte nutricional e leva ao edema. Estudos sugerem que este tipo de aumento da pressão intracraniana está associado à isquemia devido à hipoperfusão (BASSELL *et al*., 2021; PANNIA *et al*., 2020).

Edema pulmonar

Durante o quadro de cetoacidose a frequência respiratória pode alterar devido ao mecanismo de compensação da acidose metabólica, o paciente pode ficar dispneico e em casos graves apresentar a respiração de Kussmaul Além disso, pode ocorrer alteração no ritmo e frequência respiratória, devido ao mecanismo de compensação frente à acidose metabólica causada pela cetoacidose diabética. Destaca-se dentre as alterações respiratórias a dispneia e em pacientes com quadros graves, pode-se verificar presença do ritmo respiratório de Kussmaul (BIALO *et al.*, 2015; NETO & PIRES, 2010).

Já o edema pulmonar é uma complicação mais rara durante o quadro de cetoacidose diabética pediátrica. Algumas crianças podem apresentar quadros de hipoxemia, que leva à diminuição da pressão osmótica, gerando aumento da concentração hídrica nos pulmões e reduzindo sua complacência. Sendo assim, necessitam de suporte de oxigênio complementar ou intubação (BIALO *et al*., 2015; GOSMANOV *et al*., 2021).

Trombose venosa profunda (TVP)

A TVP é uma complicação decorrente da CAD devido à desidratação severa que aumenta a viscosidade sanguínea, estimulando a cascata

de coagulação e favorecendo um estado hipercoagulável, assim causando a estase venosa. Os maiores níveis séricos de glicose, que ocorrem no início da doença, corroboram para a TVP. Além disso, a introdução de cateteres venosos centrais é outro fator estimulante para essa complicação, uma vez que trata-se de um corpo estranho, causando dano endotelial. Crianças menores de 3 anos de idade com CAD possuem maiores chances de desenvolver TVP devido ao menor diâmetro do vaso - o qual está mais sujeito aos eventos de glicação avançada (BIALO *et al.*, 2015; OLIVEIRA *et al.* , 2017).

Alterações cognitivas

Estudos em crianças com CAD a longo prazo indicaram que estas apresentaram uma piora no desenvolvimento de memória, como associações evento-cor e associação evento-posição espacial. Assim, foi apresentado uma teoria que no edema cerebral ocorre uma lesão isquêmica no hipocampo (BIALO *et al.*, 2015; ISHII, 2017).

CONCLUSÃO

Com base no exposto, a cetoacidose diabética pediátrica apresenta desfechos relevantes que precisam ser investigados para melhorar a compreensão das complicações, melhorar as políticas de saúde e diminuir a morbimortalidade. É importante salientar que pacientes portadores de DM1 podem apresentar como consequência a CAD, e se não tratada desenrolar complicações importantes nos pacientes pediátricos, que podem levar a danos severos como ao óbito. Portanto, intervir no quadro primário da DM1 para que não ocorram eventos como os abordados no decorrer do artigo é de suma importância para a comunidade científica, profissionais da saúde, pacientes e para os sistemas de saúde ao redor do mundo, permitindo assim, melhores tratamentos e diagnósticos mais rápidos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BASSELL, J.L. *et al.* Cerebral oedema and dural sinus thrombosis in an adolescent with diabetic ketoacidosis. BMJ Case Reports, v. 14, p. e241690, 2021.

BIALO, S.R. *et al.* Rare complications of pediatric diabetic ketoacidosis. World Journal of Diabetes, v. 6, p. 167, 2015.

FERRAN, K. & PAIVA, I.A. Abordagem da cetoacidose diabética na infância e adolescência. Revista de Pediatria SOPERJ, v. 17, p. 45, 2017.

GOSMANOV, A.R. *et al.* Hyperglycemic Crises: Diabetic Ketoacidosis and Hyperglycemic Hyperosmolar State. Endotext, 2021.

ISHII, M. Endocrine Emergencies With Neurologic Manifestations. Continuum (Minneap Minn), v. 23, p. 778, 2017.

LOPES, C.L.S. *et al.* Cetoacidose diabética em uma unidade de terapia intensiva pediátrica. Jornal de Pediatria, v. 93, p. 179, 2017.

NETO, D.L. & PIRES, A.C. Crises hiperglicêmicas agudas no diabetes mellitus. Aspectos atuais. Revista da Sociedade Brasileira de Clínica Médica, v.8, p. 246, 2010.

OLIVEIRA JEP, FREITAS MCF, JUNIOR RMM, VENCIO S, editores. Diretrizes da Sociedade Brasileira de Diabetes 2017-2018. São Paulo: Editora Clannad, 2017.

PANNIA, G.P. *et al.* Prevalence of cerebral edema among diabetic ketoacidosis patients. Archivos argentinos de pediatría, v. 118, p. 332, 2020.

SOUZA, L.C.V.F. *et al.* Cetoacidose Diabética como apresentação inicial de diabetes tipo 1 em crianças e adolescentes: estudo epidemiológico no sul do Brasil. Revista Paulista de Pediatria, v. 38, p. e2018204, 2020.

Capítulo 21

BOAS PRÁTICAS DO ALEITAMENTO MATERNO X COVID-19

SAMARA ATANIELLY ROCHA[1]
KAROLINE DE SOUZA OLIVEIRA[2]
KELVYN MATEUS DANTAS PRATES[3]
NAYARA RUAS CARDOSO[4]
SIMONE FERREIRA LIMA PRATES[5]
PRISCILA ANTUNES DE OLIVEIRA[6]

[1]Discente - Enfermagem Faculdade de Saúde e Humanidades Ibituruna – FASI.
[2]Discente – Enfermagem Faculdades Unidas do Norte de Minas – FUNORTE.
[3]Discente – Enfermagem Faculdades Unidas do Norte de Minas – FUNORTE.
[4]Docente – Enfermagem Faculdades Unidas do Norte de Minas – FUNORTE.
[5]Docente - Hospital das Clínicas Dr. Mário Ribeiro da Silveira – HCMR.
[6]Docente - Enfermagem Faculdade de Saúde e Humanidades Ibituruna – FASI.

Palavras-chave: Doença pelo Novo Coronavírus (2019-nCoV); Aleitamento Materno; Recém-Nasicido.

INTRODUÇÃO

A Organização Mundial da Saúde (OMS) declarou em janeiro de 2020 uma pandemia pelo novo Sars-CoV-2, causador da COVID-19. Constituiu uma emergência de saúde pública de nível mundial, onde diversos pesquisadores e cientistas estão em busca para formular novas estratégias para prevenção, tratamento e cura dessa nova doença (OPAS, 2020). Os governos, profissionais de saúde e a população estão em busca de novos conhecimentos sobre a morbidade e mortalidade das pessoas acometidas pelo novo coronavírus, o que vem preocupando as diversas especialidades da saúde, em especial a obstetrícia e a neonatologia, onde as atividades realizadas perpassam por um binômio mãe-filho e as ações precisam ser adequadas para atender às novas necessidades dessa população (CARVALHO *et al*., 2020).

No atual momento desse estudo, as evidências científicas estão buscando conhecer mais sobre a transmissão vertical do COVID-19 na amamentação. Ainda há discussões sobre a amamentação aos recém-nascidos (RN) de mães infectadas ou sob investigação para a doença (BRASIL, 2020).

No Brasil, documentos, notas técnicas e orientações que abordam o assunto são produzidos rapidamente por instituições a todo o momento, sendo os principais; Ministério da Saúde, Sociedade Brasileira de Pediatria, Associação Brasileira de Obstetrizes e Enfermeiros Obstetras entre outros, onde as recomendações passam por especialistas para subsidiar os profissionais atuantes na linha de frente com esses pacientes (CARVALHO *et al*., 2020).

Com a pandemia de COVID-19, muitas mães com síndrome gripal ou que tiveram contato com casos suspeitos ou confirmados, podem relatar receio de amamentar seus filhos por medo de infectá-los com o novo coronavírus SARS-CoV 2. Uma revisão sistemática das evidências científicas disponíveis revela que as recomendações sobre o aleitamento materno devem se basear em uma consideração ampla, não apenas nos riscos potenciais da COVID-19 para o recém-nascido, mas também dos riscos de morbidade e mortalidade infantil associado ao não aleitamento e uso inapropriado de fórmulas infantis (OPAS, 2020).

O objetivo desse estudo tem como busca, evidências científicas das boas práticas do aleitamento materno e o COVID-19, por meio das pesquisas nas literaturas atuais sobre essa temática, de forma a promover a divulgação das boas práticas para os profissionais de saúde, em especial aos que atuam diretamente na relação mãe e filho e aos pais que estejam passando por essa etapa da vida. A partir desses questionamentos surgiu a questão norteadora dessa pesquisa: Quais as boas práticas que vêm sendo fomentadas e adotadas perante a amamentação e a COVID-19?

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo do tipo revisão integrativa da literatura, onde os dados foram coletados nas bases de dados SciELO (Scientific Electronic Library Online), Lilacs (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e PubMed (Biblioteca Nacional de Medicina dos Estados Unidos). Os artigos pesquisados foram publicados entre o final do ano de 2019 até junho de 2021, totalizando 35 artigos relacionados à temática do estudo proposto e 9 selecionados devido aos critérios de inclusão, sendo: ano e período de publicação, disponibilidade do artigo completo em inglês, português e espanhol e os que

abordavam as variáveis maternas e neonatais no novo contexto do coronavírus. Foi utilizado descritores em saúde: "COVID-19", "gestantes", "recém-nascidos", "aleitamento materno" nas bases de dados para a identificação dos artigos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O sucesso do aleitamento materno depende de vários fatores, dentre eles, orientações desde o pré-natal até o puerpério, com o intuito de esclarecer dúvidas e vencer as dificuldades (MARINHO, 2016).

A pesquisa nas bases de dados resultou em 9 artigos científicos, onde os estudos do *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) norte-americano e outro do *Royal College of Obstetricians and Gynaecologists* (RCOG) de Londres, concluíram que caso a mãe queira manter o aleitamento materno, ela deverá ser esclarecida pelo profissional de saúde com as medidas preventivas necessárias para evitar a contaminação. É recomendado às puérperas contaminadas pelo novo coronavírus o uso das precauções para evitar o contágio ao RN, ações como: higienização das mãos constante, principalmente antes de tocar a criança, uso da máscara ao amamentar e ao efetuar os cuidados com o bebê (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2020).

De acordo com a nota de alerta da Sociedade Brasileira de Pediatria, n° 9 de 2020, caso a mãe não se sentir confortável para amamentar diretamente a criança, a mesma poderá extrair o seu leite manualmente ou fazer o uso das bombas de extração láctea (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2020). Sendo indicados cuidados de higiene antes e após o manuseio do aparelho e uso de máscaras durante a extração e logo um cuidador saudável poderá ofertar o leite ao bebê (DA PAZ *et al*., 2020).

O alojamento conjunto, caso a mãe esteja clinicamente estável e RN assintomático, poderá ser mantido. Se a mãe for COVID-19 suspeita ou confirmada, sugere-se respeitar a distância de dois metros entre o leito da mãe e o berço do RN. O aleitamento materno deverá ser promovido seguindo-se as recomendações de uso de máscaras e lavagem das mãos (antes e após a mamada) (SOCIEDADE BRASIEIRA DE PEDIATRIA, 2020, p. n°3).

No que diz respeito à doação de leite materno, estudos relataram que é contra indicado à doação de leite por mulheres com sintomas gripais compatíveis com a síndrome gripal, infecção respiratória ou com a confirmação do SARS-CoV-2. Logo que o quadro da doença for considerado curado, a doação de leite poderá ser retomada, seguindo as normas de segurança para a prevenção da rede de Bancos de Leite Humano (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA, 2020).

Com isso, incentivos em prol da doação de leite foram realizados, como: O Dia Mundial de Doação de Leite Humano - 19 de maio, que esse ano de 2021, veio com uma temática diferenciada, com o slogan "Doação de leite humano: a pandemia trouxe mudanças, a sua doação traz esperança", sendo utilizado na mobilização social pela doação de leite humano em 2021 (REDE GLOBAL DE BANCOS DE LEITE HUMANO, 2021).

A Câmara Técnica da Rede Brasileira de Bancos de Leite Humano, reunida em 9 de fevereiro de 2021, estabeleceu algumas orientações sobre a doação de leite humano e amamentação (REDE BRASILEIRA DE BANCOS DE LEITE HUMANO, 2021).

O *Disease Control and Prevention* (CDC), *American College of Obstetricians and*

Gynecologists (ACOG), *Academy of Breastfeeding Medicine* (ABM), *Society for Maternal & Fetal Medicine* (SMFM) e o *Infant Risk Center* (IRC) consideram que as vacinas de RNAm contra COVID-19 não apresentam contraindicações para lactante e lactente; O *Public Health England* (PHE) recomenda a vacinação durante a amamentação; - O *Norwegian Institute of Public Health* (NIPH) considera que a vacina contra a Covid-19 e o aleitamento materno são compatíveis; A Associação Espanhola de Bancos de Leite Humano, assim como da Grã-Bretanha e da Irlanda, dentre outras; consideram que não há contraindicação para que doadoras de leite humano sejam vacinadas contra a Covid-19 (REDE BRASILEIRA DE BANCOS DE LEITE HUMANO, 2021).

Apesar do momento pandêmico atípico no qual estamos enfrentando, é necessário que se tenha a interação mãe e criança. Dispondo das medidas de precauções recomendadas pelas organizações de saúde, este vínculo deve ser mantido e preservado a fim de que se tenha a construção periódica e saudável deste binômio (Paz *et al*, 2021).

CONCLUSÃO

Com o presente estudo, podem-se concluir dois fatos. O primeiro, nos mostra que binômio mãe-filho é extremamente importante para ambos. A amamentação deverá ser mantida mesmo durante a pandemia do novo coronavírus, pois, além de fortalecer este binômio citado, o leite materno é o principal/único alimento o qual a criança necessita até o 6° mês de vida. Contudo, esse contato durante o ato de amamentar deverá seguir as orientações já preconizadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) e pelo Ministério da Saúde, minimizando assim os riscos da transmissão do vírus. Em segundo lugar, ainda foi notado pelos autores que, nas bases de dados científicas utilizadas, possui poucos estudos sobre o tema abordado. Tal fato se dá principalmente pelo pouco conhecimento que se tem do vírus, visto que, a origem do mesmo ainda é muito nova e pouco conhecida. Este fato foi determinante na construção deste trabalho, pois devido à falta de outros trabalhos relacionados ao tema, obteve-se uma pequena quantidade de trabalhos para análises e estudos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aleitamento Materno em tempos de COVID-19 – recomendações na maternidade e após a alta. Departamento Científico de Aleitamento Materno. Sociedade Brasileira de Pediatria. 22 de Maio de 2020.

BRASIL. Ministério da Saúde. NOTA TÉCNICA Nº9/2020-DAPES/SAPS/MS, 2020. Disponível em: http://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/05/1096466/notatecnicaamamentacao92020dapessapsms03abr2020covid-19.pdf.

CARVALHO, Werther Brunow de *et al* . Role of a Neonatal Intensive Care Unit during the COVID-19 Pandemia: recommendations from the neonatology discipline. Rev. Assoc. Med. Bras., São Paulo, v. 66, n. 7, p. 894-897, July 2020 .

DA PAZ, Monique Maria Silva *et al*. Barreiras impostas na relação entre puérperas e recém-nascidos no cenário da pandemia do COVID-19. Revista Brasileira e Saúde Materno Infantil. Junho de 2020.

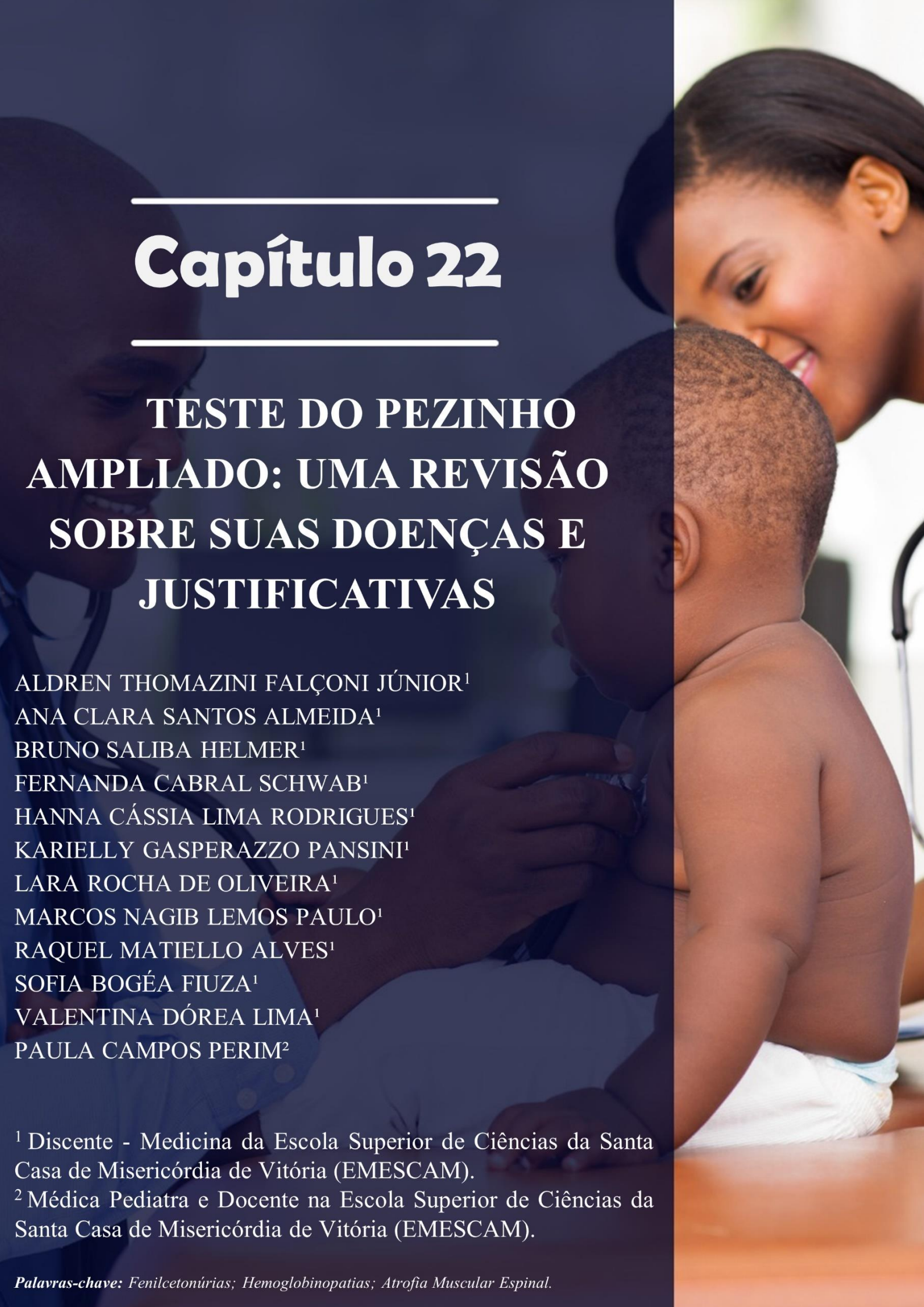
Doação de leite humano: a pandemia trouxe mudanças, a sua doação traz esperança. Rede Global de Bancos de Leite Humano. Disponível em: https://rblh.fiocruz.br/doacao-de-leite-humano-pandemia-trouxe-mudancas-sua-doacao-traz-esperanca-donacion-de-leche-humana

MARINHO, Maykon dos Santos; ANDRADE, Everaldo Nery de; ABRÃO, Ana Cristina Freitas de Vilhena. A ATUAÇÃO DO(A) ENFERMEIRO(A) NA PROMOÇÃO, INCENTIVO E APOIO AO ALEITAMENTO MATERNO: revisão bibliográfica. Revista Enfermagem Contemporânea, [S.L.], v. 4, n. 2, p. 189-198, 8 mar. 2016.

O Aleitamento Materno nos Tempos de COVID-19! Departamento Científico de Aleitamento Materno. Sociedade Brasileira de Pediatria, n° 9, 2020.

ORGANIZAÇÃO PAN-AMERICANA DA SAÚDE (OPAS). Folha informativa COVID-19 - Escritório da OPAS e da OMS no Brasil, 2020. Disponível em: https://www.paho.org/pt/covid19 .

Recomendação Técnica 0121-090221. Rede Brasileira de Bancos de Leite Humano. Ministério da Saúde, 2021.



Capítulo 22

TESTE DO PEZINHO AMPLIADO: UMA REVISÃO SOBRE SUAS DOENÇAS E JUSTIFICATIVAS

ALDREN THOMAZINI FALÇONI JÚNIOR[1]
ANA CLARA SANTOS ALMEIDA[1]
BRUNO SALIBA HELMER[1]
FERNANDA CABRAL SCHWAB[1]
HANNA CÁSSIA LIMA RODRIGUES[1]
KARIELLY GASPERAZZO PANSINI[1]
LARA ROCHA DE OLIVEIRA[1]
MARCOS NAGIB LEMOS PAULO[1]
RAQUEL MATIELLO ALVES[1]
SOFIA BOGÉA FIUZA[1]
VALENTINA DÓREA LIMA[1]
PAULA CAMPOS PERIM[2]

[1] Discente - Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM).
[2] Médica Pediatra e Docente na Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM).

Palavras-chave: *Fenilcetonúrias; Hemoglobinopatias; Atrofia Muscular Espinal.*

INTRODUÇÃO

A triagem neonatal, realizada pelo "Teste do Pezinho", compõe o conjunto de testagens para diagnosticar precocemente doenças congênitas, muitas vezes, ainda assintomáticas. O rastreio em recém-natos, no Brasil, iniciou na década de 1950, sendo que, apenas na década de 90, com a instituição do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) pelo Ministério da Saúde, o rastreio foi amplificado para todo o Brasil. A obrigatoriedade do teste, mediante a efetivação do PNTN, ampliou a sobrevida da população-alvo (BRASIL, 2021).

Atualmente, o Teste do Pezinho disponível pelo Sistema Único de Saúde (SUS) engloba o rastreio de seis patologias, que são: fenilcetonúria, síndromes falciformes, hipotireoidismo congênito, fibrose cística, hiperplasia congênita de suprarrenal e deficiência de biotinidase (BRASIL, 1990).

Contudo, em Maio de 2021, foi aprovada a alteração na legislação que rege o PNTN, visando o aperfeiçoamento e a ampliação do teste disponível pelo SUS com implementação de forma escalonada e progressiva em cinco etapas. Sendo assim, o novo rastreio acrescentará à triagem atual, em sua primeira etapa: outras hiperfenilalaninemias; toxoplasmose congênita e outras hemoglobinopatias. Em sua segunda etapa acrescentará galactosemias; aminoacidopatias; distúrbios do ciclo da ureia e distúrbios da betaoxidação dos ácidos graxos. Na terceira etapa serão incluídas as doenças lisossômicas, na quarta etapa as imunodeficiências primárias e na quinta etapa será incluída a atrofia muscular espinhal (BRASIL, 2021).

O objetivo deste estudo foi compilar informações a respeito da nova elaboração do "Teste do Pezinho", em sua forma ampliada, estabelecida pela nova Lei Nº 14.154 de Maio de 2021.

MÉTODO

Esse estudo se caracteriza por ser uma revisão sistemática de literatura acerca da nova abordagem do "Teste do Pezinho" na triagem neonatal, promulgada em Maio de 2021. A pesquisa foi realizada durante os meses de Julho e Agosto do ano de 2021, utilizando as bases de dados MeSh e Lilacs, pesquisadas, respectivamente, nas bibliotecas virtuais do PubMed e Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), além de Livros de Pediatria e Legislações brasileiras. Dos artigos pesquisados, foram selecionados os que contivessem informações relevantes para a construção do estudo em questão, bem como estivessem disponíveis nos idiomas inglês, português e espanhol. Foram excluídos demais artigos que não se adequaram aos critérios de inclusão. Após exclusão e seleção dos artigos, foi utilizado um total de 27 fontes bibliográficas distintas, compiladas em cinco etapas para a confecção do artigo final.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Primeira etapa

Na primeira etapa de implementação do Teste do Pezinho Ampliado serão realizadas as triagens para as seis doenças que atualmente já estão no programa e acrescidas a elas, serão outras hiperfenilalaninemias, outras hemoglobinopatias e toxoplasmose congênita (BRASIL, 2021).

Hiperfenilalaninemias

Hiperfenilalaninemia (HPA), é o termo genérico utilizado para todas as doenças que cursam com elevados níveis de fenilalanina (Phe), que se caracteriza por um distúrbio no sistema de hidroxilação da Phe. Pode ser causada pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH) ou das enzimas que sintetizam ou reduzem a coenzima tetrahidrobiopterina (BH4) (MIRA & MARQUEZ, 2000).

Existem vários tipos de hiperfenilalaninemias, de acordo com o erro metabólico envolvido, o que forma um grupo heterogêneo de doenças, incluindo a fenilcetonúria (PKU) clássica e variações de hiperfenilalaninemias (HPAs), como a HPA persistente, a HPA branda e a PKU atípica (MIRA & MARQUEZ, 2000).

A nível mundial, a incidência da fenilcetonúria varia de 1 caso para cada 10 a 30 mil nascidos vivos, de acordo com o país. Já no Brasil, a prevalência de fenilcetonúria, de acordo com o Ministério da Saúde (MS), foi estimada em 1:12 a 15 mil nascidos vivos (MONTEIRO & CÂNDIDO, 2006). Dados epidemiológicos sobre as demais hiperfenilalaninemias são escassos.

O diagnóstico de fenilcetonúria é realizado pela dosagem de fenilalanina com valores superiores a 10 mg/dl, em pelo menos duas amostras laboratoriais distintas. Além disso, para diferenciar com outras hiperfenilalaninemias, os co-fatores da biopterina (BH4) devem ser dosados também (BRASIL, 2002).

Idealmente, deve haver a triagem de todos os neonatos para que o diagnóstico seja feito antes do aparecimento de sinais e sintomas da doença. Caso o diagnóstico ao nascimento não seja realizado, alguns sinais e sintomas podem ser percebidos nessas crianças, como: atraso do desenvolvimento neuropsicomotor (de qualquer intensidade); deficiência mental; comportamento agitado, agressivo ou padrão autista; quadro convulsivo sem etiologia definida (BRASIL, 2002).

O tratamento consiste em uma dieta com baixo teor de fenilalaninas, que resulta em pouca ingestão de alimentos de origem animal, similar a uma dieta vegetariana. Entretanto, deve haver uma ingestão mínima de aminoácidos, para não prejudicar o desenvolvimento da criança. Essa ingestão pode ser realizada através de fórmula infantil acrescida de aminoácidos livres, com exceção da fenilalanina. Cada paciente possui uma tolerância específica à Phe, que reflete na quantidade de fenilalanina que pode conter em sua dieta, sendo influenciada também pelos níveis de Phe no plasma e a atividade da PAH (MIRA & MARQUEZ, 2000).

Em pacientes que possuem hiperfenilalaninemia devido à deficiência de BH4, o tratamento apenas com a dieta não reverte os efeitos no sistema nervoso, podendo causar persistência e até piora do quadro caso tratado incorretamente. O tratamento desses casos consiste na administração simultânea de BH4, 5-hidroxitriptofano, L-Dopa e inibidor de Dopa descarboxilase (MIRA & MARQUEZ, 2000). Logo, vê-se que não apenas o diagnóstico de hiperfenilalaninemia é necessário, como também a diferenciação entre elas, com o intuito de garantir o tratamento adequado, contribuindo para a melhor qualidade de vida desses pacientes.

É necessário que haja o diagnóstico precoce, feito através da Triagem Neonatal, a fim de iniciar o tratamento logo nos primeiros

anos de vida, na tentativa de evitar retardo mental, a manifestação mais severa da doença.

Toxoplasmose Congênita

A Toxoplasmose Congênita (TC) é uma doença infecto parasitária causada pela transmissão vertical do protozoário *Toxoplasma gondii* e configura-se como um grave problema de saúde pública por se tratar de uma doença de elevada morbimortalidade. Trata-se de uma doença prevalente em países subdesenvolvidos ou em desenvolvimento, pelo contágio estar relacionado a piores condições de higiene. Estima-se que a cada 10.000 nascidos-vivos no mundo, 1 a 10 crianças nascem infectadas pelo protozoário (HOLZMANN-PAZGAL, 2017; REMINGTON *et al*, 2011; INAGAKI, 2014; MALDONADO, READ, 2017). No Brasil, essa prevalência varia de 5-23 a cada 10.000 nascidos vivos, a depender da região (CONITEC, 2020). E a taxa de mulheres brasileiras em idade fértil susceptíveis, ou seja, com risco de contraírem a infecção durante a gravidez, varia de 20-50% (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020).

A infecção humana pode resultar da ingestão ou manuseio de carne crua ou mal cozida contendo cistos do protozoário, do consumo de água ou alimentos contaminados por oocistos excretados nas fezes de gatos infectados ou do contato direto com gatos infectados. A transmissão materno-fetal pode ocorrer por infecção primária da mãe durante a gestação ou próximo a concepção; pela reativação de uma infecção anterior em mães imunossuprimidas; ou reinfecção com cepas diferentes durante a gravidez (SBP, 2020; OMS, 2013). A transmissão vertical é inversamente proporcional às semanas gestacionais, ou seja, a taxa de transmissão é maior no terceiro trimestre em comparação com o primeiro. Enquanto o risco de abortamento e outras complicações graves para o feto é maior quando a infecção ocorre no primeiro trimestre (STRANG *et al*, 2020).

As principais afecções tardias da TC para o feto são: corioretinite, doenças neurológicas (calcificações cerebrais, hidrocefalia, retardo psicomotor, epilepsia e distúrbios psiquiátricos), deficiências visuais e perdas auditivas, podendo levar a cegueira e surdez (STRANG *et al*, 2020; SBP, 2020; MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020). O comprometimento visual é a sequela mais comum e pressupõe-se que 85% das crianças afetadas com TC venham a ter cicatrizes de retinocoroidite nas primeiras décadas de vida e 50% evoluirão com distúrbios neurológicos, prejudicando a qualidade de vida de crianças infectadas congenitamente (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020).

A infecção aguda no RN é assintomática na maioria dos casos ou apresenta sintomas clínicos inespecíficos, o que dificulta o seu diagnóstico precoce e justifica a sua implementação na triagem neonatal, especialmente por se tratar de uma doença com graves sequelas, tratável e de alta incidência em países subdesenvolvidos/em desenvolvimento, como o Brasil. A triagem neonatal é feita pela pesquisa do anticorpo IgM anti-Toxoplasma gondii no sangue do recém-nascido, preferencialmente, pelo método de aglutinação (ISAGA), que apresentou melhor sensibilidade e especificidade e, em sua ausência por meio do método de captura (ELISA) (SBP, 2020; MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020). A detecção de IgM no período neonatal diagnostica a

toxoplasmose congênita em mais de 80% dos casos (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020).

O tratamento precoce da TC reduz os danos causados pela doença e é feito com a associação de Sulfadiazina, Pirimetamina e Ácido folínico e deve ser iniciado, de preferência, na primeira semana de vida, com duração de 1 ano. Nas crianças com comprometimento ocular é adicionada a Prednisona (SBP, 2020). O acompanhamento das crianças com TC deve ser feito através de equipe multidisciplinar, coordenada pelo pediatra.

Hemoglobinopatias

As hemoglobinopatias são desordens genéticas que cursam com alterações na estrutura da hemoglobina (Hb), sendo divididas em talassemias (diminuição ou ausência da produção de cadeia globulina) e as variantes estruturais da Hb (HbS, HbC, entre outras). Existem mais de 800 variantes de Hb descritas no mundo, com níveis de gravidade diferentes, uma vez que são influenciados por fatores genéticos e ambientais (RAMALHO, *et al*., 2003). Mas, para fins de saúde pública são importantes as hemoglobinopatias que cursam com anemias hemolíticas crônicas, que dependendo da gravidade, podem ser fatais na infância. Sendo elas: a Anemia Falciforme (homozigotos SS), a Doença da hemoglobina C (homozigotos CC), a Talassemia maior (homozigotos TT), a Hemoglobinopatia SC (heterozigotos SC), a S-Beta-talassemia (heterozigotos interativos ST) e a C-Beta-talassemia (heterozigotos interativos CT) (RAMALHO, *et al*., 2003).

Aproximadamente 1-2% da população mundial é portador heterozigoto da Hb S e 3% heterozigoto da talassemia β (SONATI & COSTA, 2008). A prevalência do gene β^S chega a 40% em regiões africanas endêmicas. No Brasil, as regiões Sudeste e Nordeste possuem maior frequência, de aproximadamente 8% de heterozigotos entre a população afrodescendente (SONATI & COSTA, 2008). O traço falciforme (heterozigose simples) está presente em 4% da população brasileira e é estimado que a doença em estado homozigótico ou na condição de heterozigotos compostos ou duplos esteja presente em 25.000 a 50.000 brasileiros (PCDT – Doença Falciforme, 2018).

A triagem neonatal das hemoglobinopatias pode ser feita tanto por eletroforese de hemoglobina quanto por cromatografia líquida de alta performance (BRASIL, 2018). Esse teste identifica portadores homozigotos e heterozigotos de anemia falciforme e demais hemoglobinopatias, o que permite a detecção de pacientes assintomáticos também (RAMALHO, *et al*., 2003). É importante ressaltar para a família que a presença de traço falciforme ou traço talassêmico não significa doença. A confirmação diagnóstica é feita posteriormente, no seguimento ambulatorial da criança. (DI NUZZO, D. V. P., FONSECA, S. F., 2004).

As síndromes falciformes podem se manifestar de diferentes formas e, comumente, se apresentam através de crises, podendo ser essas: vasoclusiva, aplásica, de sequestro ou hemolítica, que, em geral, se iniciam após os 6 meses de vida, quando os níveis de hemoglobina fetal começam a decair no sangue (TRATADO DE PEDIATRIA: SBP, 2017). Os sinais e sintomas vaso oclusivos cursam com infarto, necrose e isquemia de vasos e tecidos, se manifestando como dores nos membros e articulações, priapismo, AVCs e síndromes torácicas agudas. Na crise aplástica, frequentemente relacionada a infecções virais,

em especial ao parvovírus B19, cursa com anemia grave, sem icterícia. A crise de sequestro esplênico é marcada pelo aumento do baço (TRATADO DE PEDIATRIA: SBP, 2017). Enquanto a crise hemolítica, caracteriza-se pela presença marcante de anemia com icterícia. Crianças com doença falciforme que não receberam o diagnóstico precoce e, consequentemente, não tiveram os cuidados de saúde necessários chegam a ter 80% de letalidade até os 5 anos de vida. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012)

As síndromes talassêmicas se manifestam de acordo com o tipo de talassemia: alfa (ausência ou diminuição de cadeias alfa da hemoglobina) ou beta (ausência ou diminuição de cadeias beta). As manifestações clínicas costumam surgir até os dois primeiros anos de vida, podendo iniciar antes ou depois a depender do grau de acometimento genético. A doença da hemoglobina C tem uma incidência menor que as síndromes falciformes ou talassêmicas no Brasil, mas, em geral, compartilham dos mesmos sintomas, que variam entre sintomas hemolíticos, como anemia e icterícia, e hepatoesplenomegalia (RAMALHO, *et al*., 2003).

O tratamento das hemoglobinopatias também varia de acordo com o tipo e gravidade da doença. As Alfa-talassemias tendem a ser menos graves que as Beta, não necessitando, em sua maioria, de suporte transfusional na 1ª década de vida, com exceção da hidropsia fetal, uma forma de talassemia alfa que é incompatível com a vida. Já nas beta-talassemias o tratamento baseia-se no regime de hemotransfusões regulares e terapia quelante de ferro. O tratamento da doença falciforme consiste principalmente no controle e prevenção das crises e controle de infecções, visto que esses pacientes têm um risco muito aumentado de infecções por germes capsulados, em decorrência da aplasia funcional. (TRATADO DE PEDIATRIA: SBP, 2017; MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012).

O diagnóstico e o tratamento precoce dessas hemoglobinopatias reduz possíveis sequelas e complicações clínicas, melhorando o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes (RAMALHO, *et al*., 2003).

Segunda Etapa

Galactosemias

Galactosemia consiste em uma doença metabólica hereditária que cursa com a deficiência da enzima galactose-1-fosfato uridil transferase, enzima responsável pela conversão de galactose em glucose-1-fosfato no fígado (SILVA, *et al*., 2008). Essa patologia afeta cerca de 1:30.000 a 1:60.000 recém-nascidos, sendo mais comum na população caucasiana.

A doença pode ter início em vida intra útero uma vez que as vias metabólicas da galactose se iniciam a partir da décima semana de vida (SILVA, *et al*., 2008). Após o nascimento, devido a ingestão de leite, a doença pode se manifestar com a forma aguda, que cursa com acúmulo de metabólitos em tecidos e no sangue, podendo causar sepse neonatal por *Escherichia coli*, gerando dificuldade na alimentação do neonato. Já a forma subaguda, a mais frequente, é caracterizada por sintomas como vômitos, diarréia, icterícia, hepatomegalia e ascite (SILVA, *et al*., 2008).

O rastreio da doença pelo Teste do Pezinho possui especificidade de 99% e sensibilidade de 100% (BRASIL, 2018), permitindo dessa forma a identificação de todos os possíveis casos de Galactosemia para diagnóstico

precoce da doença, a fim de evitar sequelas no recém-nascido.

O tratamento, ainda muito discutido, consiste em restrição de leite e produtos lácteos durante toda a vida. Esses bebês podem se alimentar de fórmulas à base de leite de soja ou sem lactose (BRASIL, 2018). Durante a infância, são recomendados a fazer uso de suplementos de Cálcio, Vitamina D e Vitamina K, a fim de garantir um ganho de massa óssea adequado.

O acompanhamento desses pacientes deve ser periódico, com a realização de exames antropométricos, neurológicos, psicomotores e do desenvolvimento da fala e linguagem assim como monitorizados a função gonadal e massa óssea, além de ser avaliado os níveis de galactose-1-fosfato e o quociente galactitol/creatinina.

Estudos comprovam que os portadores dessa doença, mesmo realizando o tratamento de forma adequada, apresentam significativas alterações a nível cognitivo, motor e na função social (BRASIL, 2018). Porém, há estudos que afirmam que manifestações graves e óbitos poderiam ser reduzidas em casos de diagnóstico e tratamento precoces (BRASIL, 2018), o que sustenta a necessidade da implementação dessa patologia na triagem neonatal.

Distúrbios de beta oxidação de ácidos graxos

Os distúrbios de oxidação de ácidos graxos (DOAG) são uma condição em que o organismo não oxida os ácidos graxos para a produção de energia. É uma condição genética metabólica por deficiência enzimática. O principal distúrbio de beta oxidação de ácidos graxos, que têm frequência próxima a da fenilcetonúria, é a deficiência da Acil-coenzima A desidrogenase de cadeia média (MCAD). Quando a glicose se esgota, não há energia disponível para pacientes portadores de DOAG, uma vez que essa seria advinda da oxidação de gordura. A partir disso, pacientes passam a apresentar hipoglicemia hipocetótica (ou não cetótica), cardiomiopatia e miopatia, podendo estar presentes de forma simultânea, mesmo que um seja predominante. Os episódios de hipoglicemia são a principal manifestação clínica, que ocorrem após jejuns prolongados ou infecções, sendo que muitas vezes estes podem ser fatais no primeiro episódio. (SOUZA *et al*., 2002, BURTON *et al*., 1998)

A triagem pode ser realizada pela espectrometria de massa, que também detecta outros metabólitos relacionados com as DAOC, e por técnica de PCR de DNA extraído de papel filtro. (SOUZA *et al*., 2002)

As bases do tratamento são medidas dietéticas simples, mas o diagnóstico precoce é fundamental, considerando que muitas vezes a primeira crise já pode ser fatal. Dentre essas medidas, a principal é evitar jejuns prolongados, de mais de 12h, sendo a alimentação frequente imprescindível para lactentes, com recomendação de ofertar amido de milho não cozido antes de dormir, para que essa fonte de carboidratos não complexos seja o suprimento de glicose noturno. (BURTON *et al*., 1998)

Aminoacidopatias

Aminoacidopatias são erros inatos do metabolismo ou transporte de aminoácidos, cursando com acúmulo destes em diversos tecidos. Clinicamente se manifestam como encefalopatia progressiva, retardo mental, convulsões e distúrbios de comportamento. Geralmente levam ao acúmulo de substâncias

tóxicas que causam dano em órgãos. Complicações podem ocorrer logo nos primeiros dias de vida, e a descompensação aponta para a necessidade de diagnóstico precoce, principalmente em casos como da leucinose e da citrulinemia. Além disso, podem se manifestar independete da faixa etária, e nos primeiros dias frequentemente os sintomas não se manifestam. (SCHWARTZ, 2008) Muitas são as aminoacidopatias, sendo as principais a fenilcetonúria e as tirosinemias, que podem ser detectadas rotineiramente pelo método da espectrofluorescência. A espectrometria de massa também é um método eficaz, que vem sendo empregado em muitos países, pela capacidade de detecção precoce e alta sensibilidade e especificidade (CHACE *et al*, 2003). No caso de resultados que apontem para desordens metabólicas, se avança para testes mais específicos. Os grandes desafios são o custo elevado e a necessidade de profissional qualificado para a interpretação dos resultados (COUCE *et al*, 2011).

Distúrbios do ciclo da uréia

O distúrbio do ciclo da ureia (DCU) se trata de um conjunto de doenças metabólicas hereditárias que interferem com o processo de degradação das proteínas e dos aminoácidos, sendo estas uma deficiência hereditária de 6 enzimas: NAGS - Síntase do N-acetilglutamato; CPS - Sintetase do carbamoilfosfato; OTC - Transcarbamilase da ornitina; AS - Citrulinemia; AL - Acidúria Argininosuccínica; ARG'ase - Hiperargininemia.

Os pacientes com esse distúrbio apresentam hiperamonemia, pois ocorre acúmulo de aminoácido de cadeia ramificada, podendo cursar com distúrbios do desenvolvimento, atraso mental, alterações neurológicas, coma ou até mesmo óbito. Além disso, não ocorre a síntese da arginina, que é um aminoácido essencial para formação das proteínas.

O tratamento baseia-se na instituição de medidas que evitem a produção da amônia e que promovam a sua eliminação. Assim, crianças com DCU devem limitar a ingestão de proteínas. A excreção da amônia é importante porque muitas vezes não é possível aguardar a redução dos níveis de compostos tóxicos sendo necessária sua eliminação forçada através do uso de benzoato de sódio, fenilacetato ou fenilbutirato de sódio. Em alguns casos, pode ser necessária, inclusive, a hemodiálise, sendo este procedimento tecnicamente mais complexo em neonatos.

O Rastreio Neonatal (" teste do pezinho"), é essencial para buscar um diagnóstico pré sintomático dos distúrbios do ciclo da uréia, sendo este feito também através de outros exames de sangue e urina, portanto o teste do pezinho é imprescindivel para bom prognóstico da criança, a fim evitar estados mais avançados da doença, como alteração neurológica, coma e até risco de óbito. (SOUZA, 2002)

Terceira etapa

Doenças de armazenamento lisossomal

As doenças de armazenamento lisossomal (LSDs) são um heterogêneo grupo de alterações metabólicas hereditárias que modificam a função lisossomal. Este grupo engloba cerca de 70 distúrbios catabólicos e é caracterizado pelo acúmulo progressivo de substratos não degradados dentro do lisossomo, o que resulta em disfunção celular, dano ao tecido e morte. Nos lisossomos se encontram mecanismos catabólicos e centros que controlam a detecção de nutrientes, a homeostase, o tráfego de

vesículas e o crescimento celular. Dessa forma, a atividade não total dessas estruturas resulta em doenças com sintomas e sinais inespecíficos, como: dismorfismos faciais, retardo do desenvolvimento psicomotor e declínio cognitivo, convulsões, comprometimento da visão, infecções periódicas, déficits musculares, defeitos imunológicos e alterações esqueléticas (LA COGNATA *et al*, 2020).

Assim, caracteriza-se o conflito principal que engloba esse tema: a dificuldade do diagnóstico precoce, em um grupo misto de doenças que, apesar de serem consideradas raras, são, como grupo, relativamente comuns (1:5.000 nascidos vivos). Esse dado corrobora a necessidade de uma detecção precoce e eficaz, a fim de mitigar consequências irreversíveis para o paciente e visar um melhor prognóstico (LA COGNATA *et al*, 2020).

Antes da disseminação da triagem neonatal expandida, os portadores desse grupo de doenças eram diagnosticados muito tardiamente, após o início dos sinais e sintomas. Assim, as intervenções têm menor eficácia (LA COGNATA *et al*, 2020) (BENDER *et al*, 2020).

As duas plataformas usualmente utilizadas para rastreio das LSDs são a plataforma de fluorometria microfluídica digital (DMF) e a plataforma de espectrometria de massa em tandem (MS / MS). A DMF é baseada em gotículas de sub microlitro, que são agitadas em uma placa de eletrodo através do processo de eletrowetting, em que cada reação enzimática é realizada usando somente uma gota. A alternativa mais atual desse método pode identificar simultaneamente a atividade de cinco enzimas, diagnosticando as Mucopolissacaridoses I e II (MPS-I e MPS-II), as Doenças de Pompe, Fabry e Gaucher. Jà ac espectrometria (MS / MS) é usada para detectar, em um ensaio 6-plex, as reações enzimáticas responsáveis pelas Doenças de Pompe, MPS-I, Fabry, Gaucher, Krabbe e Niemann-Pick-A e B (LA COGNATA *et al*, 2020).

O fluxo de trabalho da plataforma DMF é mais simples e mais barato, necessitando de menos manutenção e gerando resultados mais rápidos, inclusive no mesmo dia do início da análise. Entretanto, a MS / MS é mais precisa, podendo ser usada para testar biomarcadores para os quais os métodos fluorimétricos são inexistentes, permitindo uma futura expansão dos programas de triagem neonatal para inclusão de LSDs adicionais. Como em ambas as técnicas há muitos resultados falsos positivos, os testes de segundo nível devem ser realizados (GELB *et al*, 2019) (MILLINGTON *et al*, 2018).

Esses processos em breve permitirão melhora da qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias, além de reduzir tanto os custos particulares quanto do sistema de saúde, um dos motivos pelos quais será implementado no Brasil (LA COGNATA *et al*, 2020) (BENDER *et al*, 2020).

Quarta etapa

Imunodeficiências Primárias

As imunodeficiências primárias (IDPs) configuram-se como uma série de doenças e limitações em diferentes setores do sistema imunológico, tanto em respostas celulares ou humorais, quanto em inatas ou adaptativas (SCHMIDT, *et al*., 2017). Essencialmente, as manifestações consistem em aumento na frequência e/ou na gravidade das infecções comuns como otites e rinossinusites, além de infecções por patógenos atípicos e oportunistas,

como pneumonia por *Pneumocystis jirovecii* e infecções mucocutâneas por *Candida albicans.* Estima-se que essa entidade clínica seja composta por mais de 350 condições diferentes, refletindo uma grande variedade de incidência e morbidade de cada componente desse espectro de doenças. Entretanto, estudos epidemiológicos apontam a ocorrência dessas patologias em até 1:1000-2000 nascidos vivos, e a morbidade e a mortalidade associadas são, em geral, elevadas (DE VILLARTAY, *et al.,* 2007, PICARD, *et al.,* 2018). As principais condições que visam ser detectadas pelo PNTN são a Imunodeficiência Combinada Grave (SCID) e Agamaglobulinemia (Agama), concerne salientar que outras linfopenias T e B que podem ser suspeitadas.

Apesar do Ministério da Saúde não ter detalhado as estratégias laboratoriais da Lei Nº 14.154 no momento de escrita deste texto, a triagem inicial de SCID e Agama muito provavelmente vai se basear na detecção de linfopenia de células T e B. Diante da diversidade de métodos para diagnosticar tais condições, a que possui melhor relação custo-benefício para a TN em grande escala é o uso da reação em cadeia da polimerase (PCR) para quantificar concentração de *T-cell receptor excision circles* (TRECs) e *kappa-deleting recombination circles* (KRECs), pequenos círculos de DNA detectáveis no sangue que refletem diretamente a linfopoiese das células T e B, respectivamente (KANEGAEA, *et al*., 2017). Cabe ressaltar que o diagnóstico específico de muitas das IDPs não objetiva ser realizado no PNTN, visto que são firmados apenas através de sequenciamento genômico, imunoensaios e, em alguns casos, exames de imagem. Dessa forma, o pediatra deve continuar a investigação e busca ativa de IDPs diante de um quadro sugestivo, no qual o diagnóstico de SCID ou Agama não foi firmado.

A agamaglobulinemia é uma das deficiências primárias de anticorpos, caracterizada por uma severa redução do nível sérico de todas as classes de imunoglobulinas e ausência de células B no sangue periférico. Classicamente as infecções iniciam-se por volta dos 6-8 meses de idade, quando os anticorpos maternos entram em declínio, sendo que as mais frequentes nessa condição são as infecções do trato respiratório, infecções profundas da pele (empiema, por exemplo), otite média purulenta e diarreia crônica, especialmente por *Giardia lamblia* (EL-SAYED, *et al*., 2019). Por outro lado, a SCID configura-se como a forma mais fatal de imunodeficiência primária e possui diferentes classificações variando de acordo com a via principal afetada pelo defeito genético, apesar de via de regra comprometer a gênese e função dos linfócitos T. As infecções fúngicas são mais marcantes nessa patologia, como o *P. jirovecii* sendo causa de pneumopatia intersticial grave, contudo os profissionais de saúde devem permanecer desconfiados perante um cenário de quaisquer infecções recorrentes, graves ou incomuns (CIRILLO, *et al.,* 2015).

O tratamento da imunodeficiência deve-se iniciar de maneira célere após o diagnóstico, a fim de prevenir novas infecções potencialmente fatais e suas complicações no crescimento e desenvolvimento infantil. Os distúrbios da imunidade humoral requerem tratamento com reposição de imunoglobulina intravenosa em doses de 400-600 mg/kg por mês ou por via subcutânea em 100-200 mg/kg por semana, isso garante elevação da expectativa de vida e redução da frequência e gravidade das infecções (PEREZ, *et al*., 2016). A SCID requer

avaliação imediata para transplante de células-tronco, que quando realizado em até 3 meses e meio de idade, a sobrevida é de 96%, valor que reduz progressivamente quanto mais posterior for o transplante, refletindo uma evidente taxa elevada de sucesso e necessidade de diagnóstico precoce (NOTARANGELO, 2010). Por fim, terapias gênicas parecem promissoras para uma série de IDPs (BONILLA, *et al*., 2015), entretanto, esse novo horizonte de combate às IDPs ainda se encontra muito distante da realidade nacional.

Quinta etapa

Atrofia muscular espinhal

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença autossômica recessiva caracterizada pela degeneração das células do corno anterior da medula espinhal, levando ao sintoma característico de fraqueza proximal progressiva envolvendo vários graus de atrofia muscular (SCHORLING *et al*, 2020). As características comuns que resultam dessa degeneração incluem atrasos motores, baixo tônus muscular, fraqueza muscular proximal e, em alguns casos, tremor dos dedos e fasciculação da língua (MOULTRIE *et al*, 2016), sendo a perda de força e tônus da cabeça e do pescoço o primeiro sinal da doença (KARIYAWASAM *et al*, 2020). Essa doença pode ser clinicamente apresentada por movimentos diminuídos no útero, sequência de deformação de acinesia fetal (representada por contraturas articulares, restrição de crescimento intrauterino e hipoplasia pulmonar), anomalias cardíacas e quadriparesia (KARIYAWASAM *et al*, 2020).

Embora seja uma doença neuromuscular, a AME geralmente é percebida como um acometimento sistêmico, com amplo quadro clínico e diferentes graus de afecções, assim, foi classificada em subtipos de acordo com a idade de início e os marcos motores alcançados (SCHORLING *et al*, 2020). São 5 tipos (0, I, II, III e IV), todos causados por mutações no gene do neurônio motor sobrevivente (SMN1), com modificação fenotípica causada pelo aumento no número de cópias do gene SMN2 adjacente onde há uma correlação inversa entre o número de genes SMN2 e a gravidade do quadro (MOULTRIE *et al*, 2016). O fenótipo de AME tipo 1 caracteriza o quadro mais grave, tendo início de sintomas nos 6 primeiros meses de vida e a apresentação de um "bebê mole" com movimentos espontâneos reduzidos e um padrão de respiração paradoxal, não conseguindo sentar-se livremente como consequência. A AME tipo 2 tem um curso mais suave com início dos sintomas de 6 a 18 meses de vida e esses pacientes conseguem sentar-se livremente, entretanto não chegam a andar de forma independente. Já o fenótipo de AME tipo 3 consegue atingir o marco de andar de forma independente, pelo menos temporariamente, e seus sintomas têm início mais tardiamente na infância ou na adolescência. Por fim, a classificação da AME tipo 0 tem início no período pré-natal e a AME tipo 4 tem um fenótipo muito leve, com o início dos sintomas na fase adulta (SCHORLING *et al*, 2020). Ainda não há cura para essa doença. Assim, cuidar desses pacientes requer um manejo interdisciplinar da parte respiratória, nutricional, gastroenterológica, ortopédica e psicossocial (SCHORLING *et al*, 2020) (MOULTRIE *et al*, 2016).

Acerca dessa doença neurodegenerativa, foi notado que um diagnóstico oportuno e o início precoce do tratamento são particularmente importantes, visto que a denervação progride rapidamente durante os primeiros 6 meses de

vida e o 'resgate' desses motoneurônios antes da deterioração clínica parece ser essencial para oferecer o melhor prognóstico de sobrevida, redução da necessidade de ventilação mecânica permanente e progresso no desenvolvimento motor em pacientes sintomáticos (SCHORLING *et al*, 2020) (KARIYAWASAM *et al*, 2020). Sendo assim, apenas a triagem neonatal permite a identificação precoce do diagnóstico, uma vez que a avaliação neurológica clínica por si só pode não ser sensível o suficiente para detectar o aparecimento inicial da doença, como foi visto nos recém nascidos diagnosticados com AME que tiveram um exame neurológico normal nos primeiros cinco dias de vida (SCHORLING *et al*, 2020). Por conseguinte, essa identificação precoce permite que cuidados de suporte concomitantes multidisciplinares sejam antecipados e implementados, reduzindo as morbidades inerentes a essa doença, dado que os resultados mais surpreendentes foram observados quando o tratamento é iniciado antes que os primeiros sintomas clínicos se tornem aparente, confirmando o fato de que o tamanho do efeito depende da idade no início do tratamento: quanto mais cedo o tratamento é iniciado, maior é o benefício clínico (KARIYAWASAM *et al*, 2020).

Posto isso, o tratamento deve ser iniciado imediatamente em bebês verdadeiramente assintomáticos com um SMN2 cópia e em bebês com duas ou três cópias com ou sem sintomas, já que o tratamento melhora a sobrevida, a morbidade e os ganhos motores funcionais, quando comparados com a história natural da AME não tratada (SCHORLING *et al*, 2020).

CONCLUSÃO

O objetivo deste estudo foi revisar a literatura para reunir informações acerca da ampliação do “Teste do Pezinho”, previsto em projeto de lei de maio de 2021, e sua implementação em cinco fases, abordando os diferentes grupos de doenças que serão incluídos. A respeito das doenças abordadas na primeira etapa – quais sejam, HPA, TC e hemoglobinopatias –, observa-se que, nas três, o diagnóstico e o tratamento precoces se estabeleceram como fatores de significativo melhor prognóstico ao paciente, dada a diminuição da incidência de morbidade e sequelas. Isso reitera a importância do exame na Triagem Neonatal para detectar doenças que apresentam desfechos mais favoráveis se manejadas precocemente.

Em relação às doenças abordadas na segunda etapa – galactosemias, DOAG, aminoacidopatias e DCU – os resultados do estudo conduzem a conclusões distintas. Apesar de o “Teste do Pezinho” conduzir, no geral, a melhores prognósticos, os desafios intrínsecos a essas doenças superam os da primeira etapa. Quanto às galactosemias, o diagnóstico e o tratamento ainda não previnem o desenvolvimento de comprometimentos neurocognitivos e sociais; no caso das aminoacidopatias, a qualificação profissional e os custos necessários ao tratamento são desafios na Saúde Pública; no DCU, os casos em que se faz necessária a hemodiálise tornam a abordagem neonatal mais complexa; somente nas DOAG se observa uma relativa simplicidade no eixo de tratamento, sem descartar a essencialidade da detecção precoce.

No que tange às terceira, quarta e quinta etapa, observa-se que, mesmo com a manutenção da fundamentalidade do “Teste do

Pezinho", as enfermidades abordadas nessas etapas ainda enfrentam, no geral, desafios financeiros e estruturais na realidade nacional. Um exemplo importante é a situação em que for feita suspeita de Imunodeficiência Combinada Grave (SCID), pois a confirmação diagnóstica e a condução com tratamento curativo, que é o transplante de medula óssea, são apenas realizados em centros de alta complexidade. O fluxo desses pacientes para esses centros deve ser programado e planejado concomitante a implementação da triagem das novas doenças, para garantir o tratamento adequado a partir do diagnóstico precoce. Contudo, é importante reiterar que, em todos esses casos, os custos e a complexidade da abordagem aumentam significativamente caso o diagnóstico e o tratamento não sejam feitos precocemente, de modo a destacar, uma última vez, a importância dos testes supramencionados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BENDER, Fernanda *et al.* Newborn screening for lysosomal disorders in Brazil: A pilot study using customized fluorimetric assays. Genetics and Molecular Biology, [*s. l.*], v. 43, n. 2, 2020.

BONILLA, FA, *et al*. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. J Allergy Clin Immunol. 2015; 136: 1186 –1205.e1–78

BRASIL. Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021. Dispõe sobre a ampliação do PNTN e sua implementação em etapas. Brasília DF., mai., 2021. Disponível em: https://www.in.gov.br/en/web/dou/-/lei-n-14.154-de-26-de-maio-de-2021-322209993. Acesso em: 22 jul 2021.

BRASIL. Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990. Estatuto da Criança e do Adolescente. Dispões sobre as doenças incluídas no PNTN. Brasília DF., jul., 1990. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/L8069compilado.htm.

BRASIL; Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 847, de 31 de outubro de 2002. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Fenilcetonúria. Disponível em: <https://www.saudedireta.com.br/docsupload/1332008878Fenilceton.pdf>.

BRASIL; Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) – Doença Falciforme, de 19 de fevereiro de 2018. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/fevereiro/22/Portaria-Conjunta-PCDT-Doenca-Falciforme.fev.2018.pdf>.

BRASIL; Ministério da Saúde. Triagem neonatal para galactosemia. Relatório de recomendação, 2018. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2018/Relatorio_Galactosemia_DeteccaoGalactosemia.pdf

BURNS, D. A. R.; JÚNIOR, D. C.; SILVA, L. R.; BORGES, W. G.; BLANK, D. Tratado de Pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria. 4ª ed. Barueri: Editora Manole, 2017.

DA SILVA, M. G.; VINAUD, M. C.; DE CASTRO, A. M. Prevalence of toxoplasmosis in pregnant women and vertical transmission of Toxoplasma gondii in patients from basic units of health from Gurupi, Tocantins, Brazil, from 2012 to 2014. Plos One, San Francisco, v. 10, n. 11, p. e0141700, 2015.

DE VILLARTAY, JP. V(D)J recombination defects. In: Ochs HD, Edvard Smith CI, Puck JM, editors. Primary immunodeficiency diseases: a molecular and genetic approach. 2nd ed. New York: Oxford University Press; 2007. p. 153---68.

DI NUZZO, D. V. P.; FONSECA, S. F. Anemia falciforme e infecções. Jornal de Pediatria, Rio de Janeiro, v. 80, n. 5, p. 347-354, 2004.

GELB, Michael H. *et al.* Newborn screening for lysosomal storage disorders: Methodologies for measurement of enzymatic activities in dried blood spots. International Journal of Neonatal Screening, [*s. l.*], v. 5, n. 1, p. 1–12, 2019.

HAMPTON, M. M. Congenital Toxoplasmosis: A Review. Neonatal Network, v. 34, n. 5, p. 274-8, 2015.

HOLZMANN-PAZGAL, Galit. Congenital Toxoplasmosis. In: Cloherty and Starks. Manual of Neonatal Care. 8th ed. Wolters Kluwer, Philadelphia, 2017; p. 720-727.

INAGAKI, A. D. M. *et al.* Análise espacial da prevalência de toxoplasmose em gestantes de Aracaju, Sergipe, Brasil. Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia. 2014, v. 36, n. 12, pp. 535-540.

KANEGAE, M.P.P. *et al.* Triagem neonatal de imunodeficiências graves combinadas por meio de trecs e krecs: segundo estudo piloto no brasil. Revista Paulista de Pediatria [online]. 2017, v. 35, n. 01, pp. 25-32.

KARIYAWASAM, Didu S.T. *et al.* The implementation of newborn screening for spinal muscular atrophy: the Australian experience. Genetics in Medicine, [*s. l.*], v. 22, n. 3, p. 557–565, 2020.

KLIEGMAN, R. M; STANTON B. F.; ST GEME III, J. W.; SCHOR, N. F. Nelson: Tratado de Pediatria. 20ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018.

KUBASKI, Francyne *et al.* Neonatal Screening for MPS Disorders in Latin America: A Survey of Pilot Initiatives. International Journal of Neonatal Screening, [*s. l.*], v. 6, n. 4, p. 90, 2020.

LA COGNATA, Valentina *et al.* Highlights on Genomics Applications for Lysosomal Storage Diseases. Cells, [*s. l.*], v. 9, n. 8, p. 1–15, 2020.

MALDONADO, Y. A.; READ, J. S. Diagnosis, Treatment, and Prevention of Congenital Toxoplasmosis in the United States. Pediatrics Commitee on Infectious Diseases. Pediatrics, v. 139, n. 2, p. 1-46, 2017.

MILLINGTON, David S.; BALI, Deeksha S. Current state of the art of newborn screening for lysosomal storage disorders. International Journal of Neonatal Screening, [*s. l.*], v. 4, n. 3, 2018.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Ampliação do uso do teste do pezinho para a detecção da toxoplasmose congênita. Brasília, 2020.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. Brasília, 2012.

MIRA, N. V. de & MARQUEZ, U. M. L. Diagnoses and treatment of phenylketonuria . Revista de Saúde Pública, *[S. l.]*, v. 34, n. 1, p. 86-96, 2000.

MONTEIRO, L.T.B. & CÂNDIDO, L.M.B. Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos. Revista de Nutrição [online], v. 19, n. 3, pp. 381-387, 2006.

MOULTRIE, Rebecca R. *et al.* A Review on Spinal Muscular Atrophy: Awareness, Knowledge, and Attitudes. Journal of Genetic Counseling, [*s. l.*], v. 25, n. 5, p. 892–900, 2016.

PEREZ, EE, *et al*. Update on the use of immunoglobulin in human disease: A review of evidence. J Allergy Clin Immunol. 2017 Mar;139(3S): S1-S46.

PICARD C, *et al*. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity. J Clin Immunol. 2018 Jan;38(1):96-128.

RAMALHO, A.S. *et al*. A Portaria nº 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. Cadernos de Saúde Pública [online], v. 19, n. 4, pp. 1195-1199, 2003.

REMINGTON, J. S.; MCLEOD, R.; WILSON, C. B.; DESMONTS, G. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. 7th ed., Elsevier Mosby Saunders, Philadelphia, 2011; p. 918-1041.

SCHMIDT RE, GRIMBACHER B, WITTE T. Autoimmunity and primary immunodeficiency: two sides of the same coin? Nat Rev Rheumatol. 2017 Dec 19;14(1):7-18.

SCHORLING, David C.; PECHMANN, Astrid; KIRSCHNER, Janbernd. Advances in Treatment of Spinal Muscular Atrophy - New Phenotypes, New Challenges, New Implications for Care. Journal of Neuromuscular Diseases, [*s. l.*], v. 7, n. 1, p. 1–13, 2020.

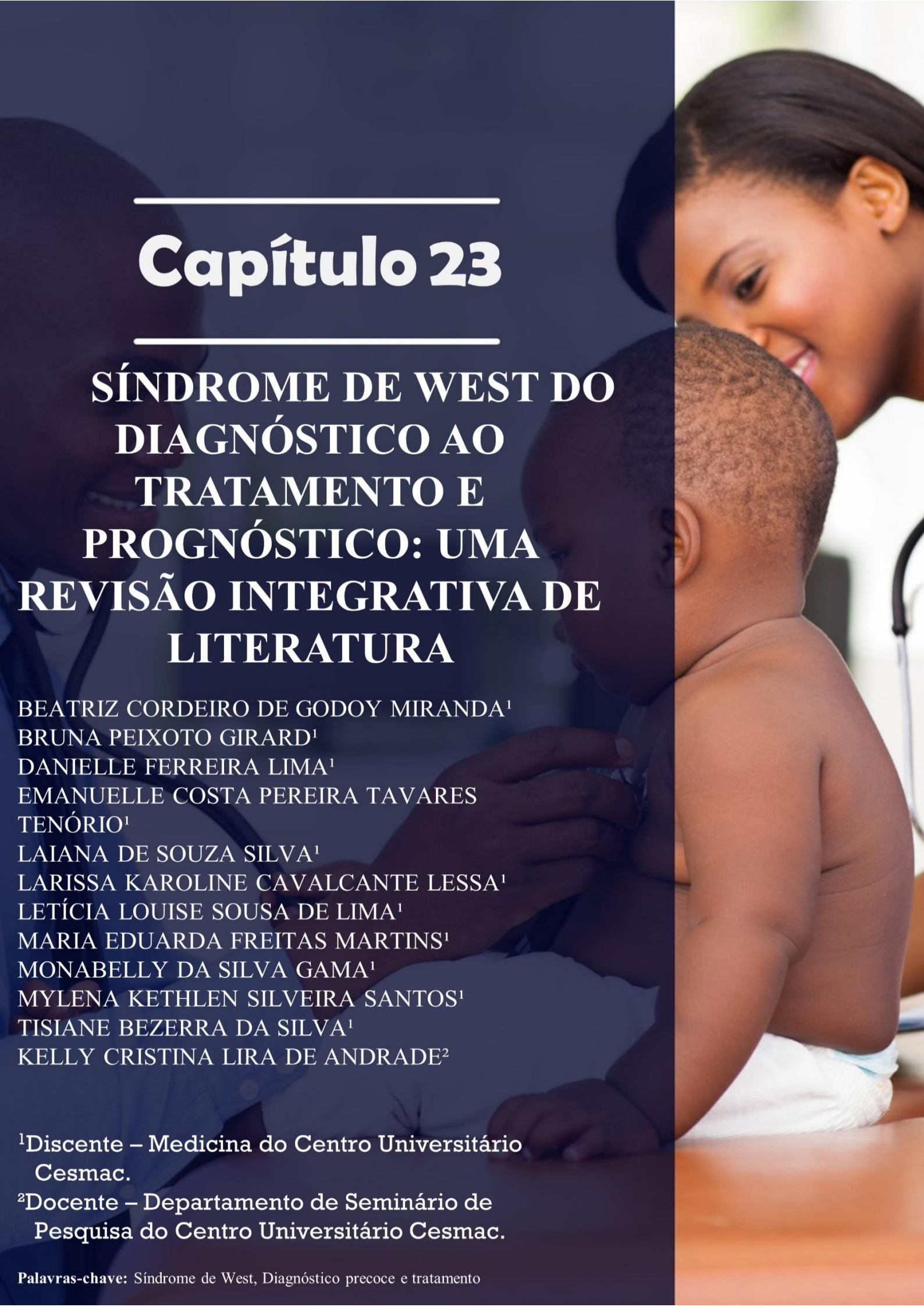
SILVA, A. *et al.* Diagnóstico da galactosemia clássica. Revista da Faculdade de Ciências da Saúde. 2008. Disponível em: https://bdigital.ufp.pt/bitstream/10284/929/2/24-34.pdf

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. Documento Científico: Toxoplasmose congênita. Rio de Janeiro, 2020.

SONATI, M.F. & COSTA, F.F. Genética das doenças hematológicas: as hemoglobinopatias hereditárias. Jornal de Pediatria [online], v. 84, n. 4, pp. S40-S51, 2008.

STRANG, A. G. G. F.; FERRARI, R.G.; DO ROSÁRIO, D. K.; NISHI, L.; EVANGELISTA, F. F.; SANTANA, P. L.; DE SOUZA, A. H.; MANTELO, F. M.; GUILHERME, A. L. F. The congenital toxoplasmosis burden in Brazil: Systematic review and meta-analysis. **Acta Tropica**, v. 211, p. 105608, 2020.

TORGERSON, P. R.; MASTROIACOVO P. The global burden of congenital toxoplasmosis: a systematic review. Bull World Health Organization, 2013.



Capítulo 23

SÍNDROME DE WEST DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO E PROGNÓSTICO: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA

BEATRIZ CORDEIRO DE GODOY MIRANDA[1]
BRUNA PEIXOTO GIRARD[1]
DANIELLE FERREIRA LIMA[1]
EMANUELLE COSTA PEREIRA TAVARES TENÓRIO[1]
LAIANA DE SOUZA SILVA[1]
LARISSA KAROLINE CAVALCANTE LESSA[1]
LETÍCIA LOUISE SOUSA DE LIMA[1]
MARIA EDUARDA FREITAS MARTINS[1]
MONABELLY DA SILVA GAMA[1]
MYLENA KETHLEN SILVEIRA SANTOS[1]
TISIANE BEZERRA DA SILVA[1]
KELLY CRISTINA LIRA DE ANDRADE[2]

[1]Discente – Medicina do Centro Universitário Cesmac.
[2]Docente – Departamento de Seminário de Pesquisa do Centro Universitário Cesmac.

Palavras-chave: Síndrome de West, Diagnóstico precoce e tratamento

INTRODUÇÃO

A Síndrome de West (WS), também conhecida como espasmos infantis, é uma condição clínica que ocorre na primeira infância, com um pico prevalente entre 4 e 7 meses (D'ALONZO *et al*, 2018). A maioria dos casos é observada antes de 1 ano de idade e quase todos antes dos 3 anos (KELLEY *et al*, 2018). A incidência dessa patologia é estimada entre 2 e 5 afetados a cada 10.000 recém-nascidos, com preferência para o sexo masculino (D'ALONZO *et al*, 2018). A frequência das crises diminui com o passar da idade, sendo raras após os cinco anos e o curso da doença é variável (MORAES *et al*, 2005).

Esta forma rara de epilepsia é caracterizada pela combinação de espasmos, hipsarritmia no eletroencefalograma (EEG) e regressão psicomotora, que não deve necessariamente existir antes do início da apresentação dos sintomas. Os espasmos são contrações repentinas e breves dos músculos do pescoço, tronco e membros que ocorrem em um intervalo de tempo variável, de uma fração de segundo a 1–2 segundos. Os espasmos geralmente se apresentam em grupos e variam de vários a centenas durante 1 dia. Estes são às vezes precedidos de choro ou grito, e são ocasionalmente associados a outros eventos clínicos, como cianose, palidez, desvio dos olhos e modificação de frequência respiratória ou cardíaca (D'ALONZO *et al*, 2018).

Devido à raridade da condição, médicos e pediatras da atenção primária podem nunca ver um caso de espasmos infantis durante sua carreira e podem não estar familiarizados com a semiologia das crises (KRAG A *et al*, 2016). Dessa forma, a Síndrome de West está comumente associada a um mau prognóstico, sendo a precocidade do diagnóstico e do tratamento fatores de melhora. (MORAES *et al*, 2005).

O diagnóstico precoce e um menor tempo de retardo para o tratamento são essenciais para o resultado geral dos pacientes com WS. Esses objetivos são viáveis com a adição de imagens de ressonância magnética (MRI) do cérebro e testes genéticos e metabólicos (D'ALONZO *et al*, 2018). O objetivo do tratamento é duplo: resolução dos espasmos infantis e resolução de hipsarritmia no EEG, quando presente. Isso requer monitoramento de EEG e acompanhamento de todos os bebês. Em última análise, os objetivos de longo prazo são redução de convulsões e melhor resultado de desenvolvimento (KELLY *et al*, 2018).

Desta forma, o objetivo do presente estudo é apresentar os caminhos existentes para um diagnóstico precoce e as opções de tratamento disponíveis a fim de melhorar a qualidade de vida da criança acometida por essa síndrome.

MÉTODO

Para a realização do estudo foi utilizado o método de revisão integrativa de literatura, o qual consistiu em uma busca mais ampla com o instrumento da Prática Baseada em Evidência (PBE). Para o desenvolvimento do estudo, foi formulado o seguinte questionamento: "Qual o impacto de um diagnóstico precoce para o tratamento e um bom prognóstico da Síndrome de West?".

Para responder à pergunta norteadora foram realizadas buscas nas bases de dados científicas eletrônicas da BVS (Biblioteca Virtual de Saúde), PubMed (National Library of Medicine) e SciELO (Scientific Electronic Library Online). Os termos de pesquisa utilizados para identificar os estudos foram "Síndrome de West", "Diagnóstico precoce" e

"tratamento" selecionados nos Descritores em Ciências da Saúde (Decs) da BVS e Medical Subject Headings (meSH), além do operador boleano "AND".

Após a busca foi obtida a apresentação completa dos artigos, que logo deu início ao processo de filtragem dos mesmos. Inicialmente, foi aplicado o filtro "texto completo", selecionado os artigos na base de dados da "MEDLINE" e que tivessem sido publicados nos "últimos 5 anos". Como critérios de inclusão foram adotados os artigos primários que se enquadram no tema proposto, tendo como assuntos principais "espasmos infantis", "epilepsia" e "anticonvulsivantes" na BVS, no idioma inglês. Foram excluídos aqueles que não tinham haver com o estudo proposto, como os artigos que envolviam outras síndromes, exemplo Síndrome de Kawasaki, de Steven-Johnson, de Lynch, de Down, de Rett e de Hunter e aqueles artigos que fossem inacessíveis.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Foram identificadas publicações nas três bases de dados. Na PubMed foi realizada a combinação de todos os descritores e 184 artigos foram encontrados através dos filtros "texto completo", "nos últimos 5 anos", "inglês" e "MEDLINE", e a partir da leitura de todos os títulos e de 11 resumos selecionados para leitura de acordo com o objetivo do trabalho, foram selecionados apenas 9 artigos. Na base "SciELO", utilizando os mesmos descritores, foram encontrados três artigos, em que apenas um foi selecionado a partir da leitura do título. Na Base de dados "BVS", 107 artigos foram encontrados e após a utilização dos filtros "texto completo", "MEDLINE", "últimos 5 anos", "inglês" e assuntos principais "epilepsia", "anticonvulsivantes" e "espasmos infantis" restaram 36 artigos, no qual, após a leitura de todos os títulos e resumos, 8 foram selecionados. A figura 1 representa o resultado quantitativo das buscas.

O espasmo infantil é uma encefalopatia epilética rara observada na primeira infância. Apesar das técnicas de imagem avançadas, melhores condições de saúde, expansão metabólica as taxas de rastreio e análises genéticas, mortalidade e morbilidade continuaram elevadas (GUL MERT, GULEN *et al*, 2017). O tipo de crise em si é caracterizado por extensão ou flexão repentina e ou perda do tronco que dura 1–2 s seguido por um choro, normalmente ocorrendo em clusters e mais comuns logo após acordar, embora possam estar presentes em outras ocasiões. As convulsões podem ocorrer tanto em clusters ou isoladamente. Quando presente com menos de 2 anos, esta síndrome é comumente referida como espasmo infantil (IS) (KELLEY *et al*, 2018). Uma história detalhada e exame neurológico revelando anormalidades no neurodesenvolvimento, ou uma história pessoal ou familiar positiva de convulsões, aumenta suspeita de uma condição epiléptica (GHOSSEIN *et al*, 2019).

Diagnóstico

O diagnóstico da WS é simples de ser feito, pois possui todos os da tríade clássica: espasmos infantis ou epilépticos ou convulsões mioclônicas, interrupção do desenvolvimento neuropsicomotor normal; uma alteração específica no eletroencefalograma. Porém, em algumas ocasiões, o quadro clínico pode ser confundido com cólica, irritabilidade, distúrbios do sono, o choro agudo primário do lactante que ocorre durante o primeiro trimestre causado por refluxo gastroesofágico.

Caracterizam- se por: movimentos de hiperextensão da cabeça e pescoço, embora às vezes aconteçam na parte superior do tronco. (SANZ- ARRAZOLA *et al*, 2014)

É diagnosticada quando espasmos ocorrem em aglomerados e a hipsarritmia é vista no eletroencefalograma. Este deve incluir estados de sono e vigília, pois as anormalidades podem passar despercebidas em um EEG somente em vigília (KELLEY *et al*, 2018).

A importância de um diagnóstico precoce é poder iniciar o tratamento o mais rápido possível, uma vez que o progresso na identificação de casos sintomáticos tem aumentado nos últimos anos graças aos avanços que podem ser atribuídos nos métodos de neuroimagem por tomografia computadorizada e ressonância magnética. (SANZ-ARRAZOLA, HEYDI *et al*, 2014)

Fatores de risco

Existem três fatores de risco neonatal que identificam bebês com alto risco de espasmos infâncias: 1- histórico de EEG neonatal gravemente anormal no primeiro dia de registro ou convulsões eletrográficas em três ou mais dias de registro; 2- ressonância magnética com cinza profundo ou lesão do tronco encefálico; 3- tom anormal no exame neurológico de alta hospitalar. Metade das crianças com todos os três fatores de risco desenvolvem espasmos infantis (GLASS, HANNAH C. *et al*, 2020)

Tratamento

Diretrizes e revisões recomendam o tratamento com hormônios como o hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) ou vigabatrina (SONG JM *et al*, 2017). Especificamente, a maioria dos pacientes com espasmos e hipsarritmia foram resolvidos após a administração de ACTH. Embora a vigabatrina sozinha não tenha sido tão eficaz como hormônio sozinho (50% versus 70% de eficácia), quase todos os pacientes (9/10) tiveram seus espasmos infantis resolvidos após o uso de vigabatrina, ACTH ou os dois em sucessão (ADAM WALLACE, MD *et al*, 2017).

Na análise da Academia Americana de Neurologia (AAN) e Conselho Nacional de Saúde (CNS), concluiu-se que não há dados suficientes para recomendar uma dose ideal de ACTH ou duração do tratamento para espasmos infantis. Em 2012, a evidência baseada na atualização das diretrizes sugeriu que o ACTH em baixa dosagem é provavelmente tão eficaz quanto em alta dosagem para o tratamento de curto prazo de espasmos infantis. Portanto, a seguinte recomendação foi dada: baixa dose de ACTH deve ser considerada como uma alternativa para o tratamento de espasmos infantis (nível B moderado de evidências baseadas em pesquisas) (RIIKONEN R, 2020).

Atualmente, a vigabatrina é recomendada para tratamento de espasmos infantis, especialmente os relacionados a complexo de tuberosclerose (TSC). Um estudo avaliou a eficácia da vigabatrina no tratamento de pacientes com espasmos infantis não relacionados ao TSC. Um Estudo Clínico Randomizado mostrou a superioridade de vigabatrina em dose alta em relação à vigabatrina em dose baixa (15,9% vs 7%). Outros tratamentos, incluindo topiramato, levetiracetam, valproato de sódio com benzodiazepina e tratamentos dietéticos, além de ACTH, corticosteróides e vigabatrina, foram encontrados para ser eficaz no tratamento de espasmos infantis (SONG JM, HAHN J *et al*, 2017).

Muitas crianças com espasmos infantis apresentam lesões na ressonância magnética

que podem ser passíveis de ressecção. Isso é mais provável de ser bem-sucedido se houver uma anormalidade cortical evidente como uma displasia cortical focal ou tubérculo no ambiente de TSC (KELLEY *et al*, 2018).

Prognóstico

Apesar das técnicas de imagem avançadas, melhores condições de saúde e expansão metabólica, as taxas de rastreio e análises genéticas, mortalidade e morbilidade continuaram elevadas. As taxas de mortalidade estão na faixa de 3 a 33% (10,11%). A presença de pais consanguíneos aumentou o risco de prognóstico do neurodesenvolvimento 3,5 vezes e risco de prognóstico ruim para epilepsia 2,9 vezes. 89,7% dos pacientes nascidos de pais consanguíneos estavam no grupo sintomático (GUL MERT, GULEN *et al*, 2017).

Os fatores prognósticos mais importantes são a etiologia subjacente e a presença ou ausência de anormalidades de desenvolvimento no início do espasmo. Diagnósticos etiológicos aprimorados devem permitir aconselhamento prognóstico mais preciso. (RIIKONEN, RAILI,2020).

CONCLUSÃO

Conhecer os fatores de risco para espasmos infantis após crises convulsivas agudas neonatais e sintomáticas favoreceram as oportunidades para um diagnóstico e tratamento imediato para as convulsões infantis e assim aumentar o potencial de neurodesenvolvimento. Esta identificação torna-se importante para o aconselhamento e monitoramento clínico da doença.

Comorbidades como: autismo, paralisia cerebral, defeitos sensoriais, estão associadas a espasmos infantis e com isso a mortalidade é alta ao longo da vida. Dessa forma, o tratamento precoce é a maneira mais adequada para melhorar os resultados e sobrevida do paciente e a interrupção rápida dos espasmos é considerável importante para um bom resultado cognitivo.

Quanto ao tratamento de escolha, é visto que a terapia com ACTH causa uma redução ou interrupção completa dos espasmos e até melhora o EEG em poucas semanas, porém a dose ideal ainda não é conhecida, pois tanto as doses altas quanto as baixas são eficazes. Ainda assim, a combinação do ACTH com vigabatrina simultânea ou sequencialmente mostra uma alta taxa de sucesso nessa intervenção. Portanto, até então, essas são as terapias de escolha, apesar de outros medicamentos serem julgados, não há evidências suficientes para sugerir o tratamento definitivo da Síndrome de West.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

D'ALONZO, Renato *et al*. West syndrome: a review and guide for paediatricians. Clinical drug investigation, v. 38, n. 2, p. 113-124, 2018.

Ghossein, Jamie; Pohl, Daniela. Benign spasms of infancy: a mimicker of infantile epileptic disorders. Epileptic Disord *; 21(6): 585-589, 2019 Dec 01.*

GLASS, Hannah C. *et al*. Risk for infantile spasms after acute symptomatic neonatal seizures. Epilepsia, v. 61, n. 12, p. 2774-2784, 2020.

KELLEY, Sarah Aminoff; KNUPP, Kelly G. Infantile spasms—have we made progress?. Current neurology and neuroscience reports, v. 18, n. 5, p. 1-8, 2018.

KRAG A, Holmes GL. Diagnosing infantile spasms: Accuracy of the internet. Epilepsy Behav. 2016 Nov;64(Pt A):239-241.

MORAES, Maria Helena P. *et al*. Avaliação da eficácia e tolerabilidade da vigabatrina na síndrome de West. Arquivos de Neuro-Psiquiatria, v. 63, p. 469-473, 2005.

O'Callaghan FJK, Edwards SW, Alber FD, Cortina Borja M, Hancock E, Johnson AL, Kennedy CR, Likeman M, Lux AL, Mackay MT, Mallick AA, Newton RW, Nolan M, Pressler R, Rating D, Schmitt B, Verity CM, Osborne JP; International Collaborative Infantile Spasms Study (ICISS) investigators. Vigabatrin with hormonal treatment versus hormonal treatment alone (ICISS) for infantile spasms: 18-month outcomes of an open-label, randomised controlled trial. Lancet Child Adolesc Health. 2018 Oct;2(10):715-725.

Riikonen R. Infantile Spasms: Outcome in Clinical Studies. Pediatr Neurol. Julho de 2020; 108: 54-64.

RIIKONEN, Raili. Infantile spasms: outcome in clinical studies. Pediatric neurology, v. 108, p. 54-64, 2020.

SANZ-ARRAZOLA, Heydi; ANDIA-BERAZAIN, Cinthya. Síndrome de West: Etiología, fisiopatología, aspectos clínicos, diagnóstico, tratamiento y pronóstico. Revista Médico-Científica" Luz y Vida", v. 5, n. 1, p. 30-35, 2014.

Song JM, Hahn J, Kim SH, Chang MJ. Efficacy of Treatments for Infantile Spasms: A Systematic Review. Clin Neuropharmacol. 2017 Mar/Apr;40(2):63-84.

Zhang, Yunjian; Yu, Lifei; Zhou, Yuanfeng; Zhang, Linmei; Wang, Yi; Zhou, Shuizhen. Prognostic utility of hypsarrhythmia scoring in children with West syndrome after ketogenic diet. Clin Neurol Neurosurg ; 184: 105402, 2019 Sep.

Capítulo 24

COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS DE CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN SUBMETIDAS À CORREÇÃO DE CARDIOPATIAS

EMANUELLE COSTA PEREIRA TAVARES TENÓRIO[1]
MYLENA KETHLEN SILVEIRA SANTOS[1]
BRUNA PEIXOTO GIRARD[1]
BEATRIZ CORDEIRO DE GODOY MIRANDA[1]
DANIELLE FERREIRA LIMA[1]
LAIANA DE SOUZA SILVA[1]
LARISSA KAROLINE CAVALCANTE LESSA[1]
LETÍCIA LOUISE SOUSA DE LIMA[1]
MARIA EDUARDA FREITAS MARTINS[1]
MONABELLY DA SILVA GAMA[1]
TISIANE BEZERRA DA SILVA[1]
KELLY CRISTINA LIRA DE ANDRADE[2]

[1]Discente - Medicina do Centro Universitário CESMAC.
[2]Docente - Departamento de Metodologia do Centro Universitário CESMAC.

Palavras-chave: *Complicações pós-operatórias; Cardiopatias congênitas, Síndrome de Down*

INTRODUÇÃO

Além de ser a anomalia cromossômica mais comum entre os neonatos, a Síndrome de Down (SD) é a causa genética mais frequente de comprometimento intelectual e que acomete cerca de 1 a cada 700 nascidos vivos no mundo (VILAS BOAS *et al*, 2009; FARIA *et al*, 2014).

É uma trissomia do cromossomo 21, que pode acontecer de forma primária (95%), por translocação (3%) ou mosaicismo (2%). Dentro do espectro de suas manifestações estão hipotonia generalizada, retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, frouxidão ligamentar, defeitos de audição e visão e cardiopatias congênitas (DONÁ *et al*, 2015).

Estima-se que as últimas sejam 40% das patologias congênitas na SD, sendo que os tipos de cardiopatias prevalentes são o defeito no septo atrioventricular, a comunicação interatrial, a comunicação interventricular, a persistência do canal arterial e a Tetralogia de Fallot (GOUVEIA, 2016).

Quando realizado durante o período pré-natal, através do método de imagem com ultrassonografia morfológica do 2º trimestres (entre a 20ª e a 24ª semana) e ecocardiografia fetal a partir da 18ª semana de gestação (idealmente na 20ª semana, caso seja possível realizar apenas uma em todas gestação), o diagnóstico destas patologias poderá estar associado a uma abordagem otimizada destas crianças logo após o nascimento ainda na fase neonatal, com uma definição de estratégias preventivas e terapêuticas, apoiada em evidências científicas, mais eficazes e adaptadas a cada indivíduo (GOUVEIA, 2016; TELLES, 2008).

Geralmente, os portadores de SD são acometidos por cardiopatia acianótica, sendo a hipertensão pulmonar uma complicação frequente de pacientes com defeitos cardíacos congênitos e SD associada e que requerem tratamento cirúrgico. A cirurgia cardíaca não mais é contra-indicada para essa população, podendo ser realizada com muito bons resultados (TÓTH *et al*, 2013).

Ainda assim, mesmo diante do constante avanço da medicina no acompanhamento e tratamento de crianças com SD cardiopatas e aumento da sua expectativa e qualidade de vida (SOMMER *et al*, 2008 apud SICA, 2012),

Além disso, a correção cirúrgica pode ser acompanhada de complicações como infecção do sítio operatório, sepse, complicações pulmonares −dentre elas pneumotórax, edema de glote pós-extubação, paralisia diafragmática, pneumonia, síndrome do desconforto respiratório, com destaque para as atelectasias−, evento neurológico, falência renal e morte (OLIVEIRA *et al*, 2012; SANTOS *et al*, 2019).

Assim, o objetivo deste trabalho foi revisar pesquisas sobre a incidência de complicações pós-operatórias em crianças com SD cardiopatas submetidas à correção cirúrgica.

MÉTODO

Trata-se de um estudo do tipo revisão integrativa, com busca de dados nas bases Medline (via PubMed), Lilacs (via BVS), Cochrane Library e SciELO, utilizando-se algoritmo construído pelos descritores/palavras-chave localizados no DECs. Os descritores utilizados foram: “Postoperative Complications”, “Heart Defects”, “Down Syndrome”, interpolados com o operador booleano “AND”. Desta busca foram encontrados 102 artigos. Foram selecionados como critérios de inclusão: artigos completos disponíveis na íntegra, com recorte temporal de 2001 a 2021, nos idiomas

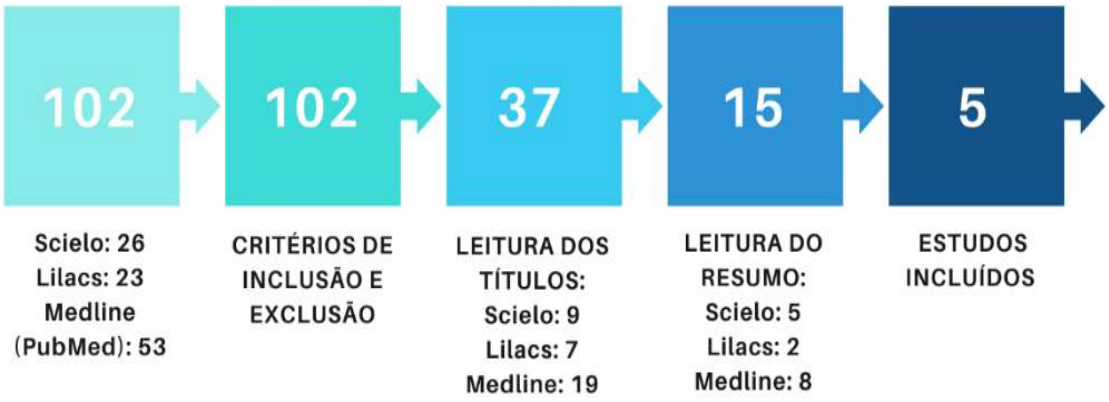
português, espanhol e inglês, relacionados à temática abordada. E os critérios de exclusão foram: artigos incompletos, debates, teses, monografia, editoriais, resenhas. Após os critérios de seleção restaram 15 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados.

RESULTADOS

Na literatura inúmeros estudos apontam a associação das cardiopatias congênitas à síndrome de Down, em especial as complicações decorrentes do procedimento cirúrgico para correção dos defeitos cardíacos.

Diante do algoritmo de busca elaborado e mencionado, foram encontrados 26 artigos na base de dados SciELO, 23 artigos na Lilacs (via VBS), 53 no Medline (via PubMed) e nenhum artigo foi encontrado na Cochrane Library. Desses, a partir dos critérios de inclusão e exclusão nenhum artigo foi excluído, permanecendo 102 artigos no processo de seleção. Através da leitura dos títulos, 65 estudos foram excluídos, dos 37 restantes, 15 foram selecionados por meio da leitura dos resumos, concluindo o processo seletivo da revisão integrativa com 15 trabalhos (**Figura 24.1**), sendo, portanto, 5 artigos da SciELO, 2 da Lilacs e 8 da base de dados Medline (via PubMed).

Figura 24.1. Fluxograma descrevendo a busca de artigos e seleção



Dos 15 artigos selecionados, ao final da leitura completa dos artigos, 5 foram escolhidos e incluídos no presente estudo, pois tinham completa relação com a temática aqui abordada. No quadro abaixo estão os cinco trabalhos (**Quadro 24.1**).

Título/Autor	Objetivo	Metodologia	Resultados	Conclusão
DONÁ *et al.,* 2015	Verificar a prevalência de crianças com Síndrome de Down e cardiopatias congênitas em Londrina e região, tratadas cirurgicamente, além de identificar a cardiopatia mais frequente e as complicações e óbito no pós-operatório.	Foi realizado um estudo do tipo coorte retrospectiva. Participaram desta pesquisa todas as crianças com Síndrome de Down que foram submetidas à cirurgia cardíaca no Hospital Infantil Sagrada Família entre janeiro de 2006 a julho de 2009.	A significância estatística foi estabelecida em 5%. A prevalência foi de 10,5%, a cardiopatia mais frequente foi o DSAV e a cirurgia mais realizada foi a correção da mesma. Eram do gênero feminino 66% dos casos e 76,6% tinham menos de um ano. Treze (27,7%) crianças fizeram fisioterapia no pré e pós-operatório. O tempo de internação e de ventilação mecânica foi significativamente maior nos meninos, o que não ocorreu em relação às complicações e óbitos. Apresentaram alguma complicação após a cirurgia 66% dos pacientes.	A prevalência de crianças com Down e cardiopatias congênitas tratadas cirurgicamente foi de 10,5%, a cardiopatia mais frequente foi o DSAV e a cirurgia mais realizada foi a correção do DSAV. Somente 27,7% das crianças fizeram fisioterapia no pré e pós-operatório. O tempo de internação e de ventilação mecânica foi significativamente maior no grupo masculino. Não houve diferença em relação às complicações e número de óbitos entre os gêneros.
OLIVEIRA *et al.*, 2012	Descrever as características demográficas e clínicas de crianças submetidas à cirurgia de correção de cardiopatia congênita (CC) em um hospital universitário, comparando pacientes com e sem complicações respiratórias no pós-operatório.	Estudo retrospectivo, realizado por meio de consulta de prontuários de crianças submetidas à cirurgia corretiva de CC em hospital universitário brasileiro no período de novembro de 2006 a setembro de 2007. Foram analisados dados relativos à idade, sexo, peso, comorbidades e tipo de CC das crianças incluídas no estudo, comparando pacientes com e sem complicações respiratórias no pós-operatório.	Foram analisados 55 (95%) prontuários disponíveis de crianças submetidas à cirurgia cardíaca com mediana de idade de 37,5 meses, sendo 49% meninos. Presença de três ou mais CC foi verificada em 29,1% dos pacientes e 53% dos casos apresentavam comorbidades. Quanto às complicações respiratórias no pós-operatório, 31% dos pacientes evoluíram com atelectasia, derrame pleural e 5,5% laringite/pneumomediastino/lesão pulmonar. Complicações em outros sistemas foram identificadas em 24% dos pacientes. A sobrevida foi de 89% e crianças com complicações respiratórias no pós-operatório foram submetidas a maior tempo de ventilação mecânica e permanência hospitalar.	O conhecimento da relação entre complicações respiratórias e maior tempo de ventilação mecânica e hospitalização reforça a necessidade de prevenir tais complicações para redução dos custos hospitalares.

BERMUDEZ *et al.,* 2015	Determinar a prevalência e o perfil de cardiopatia congênita em pacientes atendidos em um ambulatório de síndrome de Down no período de 2005 a 2013 no sul do Brasil	Foi realizada coleta retrospectiva de dados de 1.207 prontuários de pacientes com síndrome de Down, com 604 (50,0%) diagnosticados com cardiopatia congênita. Os dados foram submetidos a análise descritiva, utilizando-se o programa Statistica.	Entre os 604 pacientes com cardiopatia congênita, 338 (55,8%) eram do sexo masculino e 269 (44,5%), do feminino. A cardiopatia mais comum foi comunicação interatrial, observada em 254 (42,1%) pacientes, defeito de septo atrioventricular total, em 91 (15,1%), comunicação interatrial em conjunto com comunicação interventricular, em 88 (14,6%), comunicação interventricular, em 77 (12,7%), persistência do canal arterial, em 40 (6,6%), forame oval patente, em 34 (5,6%), tetralogia de Fallot, em 12 (2%) e outras cardiopatias observadas em 8 (1,3%) pacientes. Hipertensão pulmonar esteve presente em 57 (9,4%). Do total, 150 (24,8%) pacientes foram submetidos a cirurgia cardíaca.	A elevada prevalência das cardiopatias congênitas nos pacientes do ambulatório da síndrome de Down, de 50%, semelhante à encontrada em outros estudos, justifica a investigação no período neonatal, com diminuição da mortalidade e morbidade
MARTINEZ-QUINTANA *et al.,* 2010	Conhecer as complicações, a longo prazo, como regurgitação da válvula atrioventricular esquerda, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo, arritmias ou hipertensão pulmonar de pacientes com defeito do septo atrioventricular não associado à trissomia do cromossomo 21 e pacientes com síndrome de Down e doença cardíaca congênita.	Estudo retrospectivo de pacientes com síndrome de Down e cardiopatia congênita e pacientes com defeito do septo atrioventricular e sem trissomia do cromossomo 21.	Entre 2004 e 2008, 317 pacientes com doença cardíaca congênita participaram do estudo; 19 pacientes (6%) com idade média de 26,8 ± 8,1 anos tinha síndrome de Down. As cardiopatias congênitas mais frequentes foram o defeito do septo atrioventricular (63%) e comunicação interventricular (26%); 10 (53%) foram operados na infância, três deles com defeito atrioventricular total necessitaram de reoperação na idade adulta (dois para obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo e um para insuficiência valvar atrioventricular grave deixou); quatro (21%) desenvolveram hipertensão arterial pulmonar; dois (10,5%) tiveram endocardite bacteriana; dois (10,5%) morreram. Não houve diferenças na nota de regurgitação da válvula atrioventricular esquerda entre pacientes com defeito atrioventricular com e sem síndrome de Down.	Regurgitação da válvula atrioventricular esquerda e obstrução da via de saída do ventrículo à esquerda foram as causas mais frequentes de reoperação na idade adulta em pacientes com defeitos do septo atrioventricular.

CALDERÓN-COLMENERO *et al.,* 2004	O presente estudo tem como objetivo analisar os resultados obtidos em pacientes com síndrome de Down submetido a cirurgia cardíaca no Instituto Nacional de Cardiologia “Ignacio Chávez".	Foi realizado um estudo retrospectivo dos prontuários de pacientes com síndrome de Down submetidos à cirurgia para correção de cardiopatia congênita no período de janeiro de 1996 a dezembro de 2000. Foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, tipo de cardiopatia e cirurgia, idade no momento da cirurgia, a pressão pulmonar antes e após a cirurgia, tempo de suporte ventilatório, tempo de permanência na unidade de terapia intensiva e internação pós-cirúrgica, complicações e mortalidade.	No período analisado, 37 pacientes foram operados, 22 (59,5%) eram do sexo feminino e 15 (40,5%) do masculino. A idade média foi de 2 anos e 8 meses com um intervalo de 2 meses a 17 anos. A cirurgia foi corretiva em 33 pacientes (89%). O tempo médio de permanência na unidade tratamento intensivo foi de 2,5 dias com uma variação de 1 a 14 dias. Seis não necessitaram de suporte ventilatório após a cirurgia. Complicações pós-operatórias mais frequentes foram: distúrbio de ritmo e condução em 8 pacientes (22%) dos quais 3 corresponderam a bloqueio AV, seguido por hipertensão arterial sistêmica com 16%. Cinco pacientes tiveram crises hipertensivas pulmonares (13,5%), a causa da morte em dois dos pacientes. O tempo médio de alta após a cirurgia foi de 8,9 dias. A mortalidade total foi 8% (3 casos). O primeiro caso correspondeu a Recém-nascido de 6 meses que desenvolveu no pós-operatório bloqueio AV completo, falência biventricular e faleceu por choque cardiogênico no segundo dia. O segundo caso foi uma criança de 6 meses de idade. Após correção total apresentou crise hipertensiva pulmonar, pneumotórax, insuficiência cardíaca biventricular e situação de sepse que acabou levando à sua morte. O terceiro caso foi um estudante de 7 anos que morreu aos treze dias por crise hipertensiva pulmonar.	A incidência de hipertensão pulmonar é alta mesmo nos estágios iniciais, portanto, o estudo precoce desses pacientes é essencial. Mesmo com todos os estudos disponíveis, a avaliação da hipertensão pulmonar continua a ser um desafio, uma situação que é mais evidente em pacientes com síndrome de Down. Os resultados cirúrgicos são atualmente adequados em relação a ambas as cirurgias, seja paliativa, seja corretiva, com uma mortalidade geral de 8%.

DISCUSSÃO

As complicações pulmonares são as intercorrências mais comuns no pós-operatório de pacientes com Síndrome de Down submetidos à cirurgia cardíaca, entre elas, destaca-se o derrame pleural, pneumonia e atelectasias (OLIVEIRA *et al.,* 2012). Intercorrências de cunho não respiratório também foram apontadas nos estudos, em especial complicações cardíacas e renais, no entanto, de menor impacto. Verificou-se correlação entre tempo de ventilação mecânica e complicações respiratórias, a presença dessas intercorrências eleva o tempo de necessidade de ventilação e por conseguinte, o tempo de internamento (OLIVEIRA *et al.,* 2012). Desse modo, houve uma diferença significativa no tempo de internação em UTI e necessidade de ventilação mecânica, de pacientes com SD que realizaram cirurgia cardíaca corretiva, comparativamente a pacientes sem trissomia genética submetidos à mesma cirurgia. O tempo de circulação extracorpórea necessário, também tem envolvimento com o prognóstico do paciente, quanto maior a duração, mais riscos são atribuídos a esse paciente (OLIVEIRA *et al.,* 2012). Existe ainda a correlação entre idade baixa e complexidade da cardiopatia como fatores importantes da presença de complicações, embora alguns estudos apontem a intervenção cirúrgica precoce das cardiopatias condição de bom prognóstico (DONÁ *et al.,* 2015). Desse modo, a interpretação e a lacuna entre correção precoce e correção em pacientes com baixa idade, é pequena e pode gerar dúvidas quanto a definição de fatores de bom e ruim prognóstico.

A predominância de complicações respiratórias, tem como base alguns fatores que envolvem o paciente com síndrome de Down, a condição do paciente antes do procedimento cirúrgico, pode levar a predisposição a uma hipersecreção brônquica, levando a comprometimento ventilatório que culmina em infecções pulmonares, bem como a readaptação ao fluxo respiratório no pós-cirúrgico, pode provocar o desenvolvimento de hipertensão pulmonar. A fisioterapia ventilatória se torna, nesse sentido, essencial preditor de boa recuperação, uma vez que crianças com síndrome de Down apresentam déficit motor e psicossocial, a realização da fisioterapia promove melhor adaptação respiratória com ventilação eficiente, pré e pós-operatória, além de ser fator de sucesso na extubação (DONÁ *et al.,* 2015).

De modo geral, o agravamento da hipertensão pulmonar nesses pacientes é a principal causa de mortalidade decorrente das cardiopatias congênitas em pacientes com síndrome de Down. Essa síndrome acomete sistemicamente, de modo que crianças com a trissomia 21, apresentam obstrução crônica das vias aéreas devido hipertrofia de amígdalas e adenoides, macroglossia e hipoplasia mesofacial, tal como a diminuição do número de alvéolos e remodelação diferente da vasculatura pulmonar, o que contribui para esse agravamento (MARTINEZ-QUINTANA *et al.,* 2010).

Observa-se ainda, necessidade de transfusões sanguíneas intraoperatórias significativamente maior em pacientes com SD. Outras complicações que envolvem infecções bacterianas também foram encontradas no pós-operatório, pertinente em virtude à desordem imunológica desses pacientes, como redução do timo e da contagem de linfócitos T e B. Bem como, presença no pós-cirúrgico de endocardite e arritmias naqueles pacientes submetidos a cirurgia corretiva em idade tardia

(MARTINEZ-QUINTANA *et al.,* 2010). De modo geral, os artigos analisados, mencionam uma diferença estatística não significativa quando comparadas as complicações e mortalidade pós-cirurgia cardíaca pediátrica em pacientes com SD e pacientes sem trissomia 21.

CONCLUSÃO

Este estudo indica que a alta prevalência de Síndrome de Down provoca aumento no número de pacientes com cardiopatias congênitas, mais da metade dos procedimentos cirúrgicos para correção são realizados antes do primeiro ano de vida e podem cursar com vários tipos de complicações pós-operatórias, sendo as pulmonares fortemente relatadas. A relação dessas complicações com o diagnóstico tardio das cardiopatias, bem como a complexidade das cirurgias corretivas, demonstra ruim prognóstico, tendo em vista a presença de maior quantidade de anomalias congênitas cardíacas nos pacientes com Síndrome de Down. Portanto, o entendimento de que a melhor qualificação, habilitação e destreza profissional reforçam o potencial de diagnóstico precoce e intervenção em tempo hábil para minimizar complicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BERMUDEZ, B.E.B.V. *et al.* Down syndrome: prevalence and distribution of congenital heart disease in Brazil, Sao Paulo Medicine Journal, v. 133, n. 6, p. 521-524, 2015.

CALDERÓN-COLMENERO, J. *et al*. Resultados en la corrección quirúrgica de la cardiopatia congénita en el síndrome de Down, Archivos de Cardiologia de Mexico, v. 74, n. 1, p. 39-44, 2004.

DONÁ, T.C.K. *et al.* Characteristics and prevalence of congenital heart disease in children with Down syndrome undergoing cardiac surgery in a North of Parana Hospital, Revista Equilíbrio Corporal e Saúde, v.7, n.1, p. 11-16, 2015.

FARIA, P.F. *et al*. Associação entre cardiopatias congênitas e infecções graves em crianças com síndrome de Down, Revista Portuguesa de Cardiologia, v. 33, n. 1, p.15-18, 2014.

GOUVEIA, C.M.C. Cardiopatia congênita na síndrome de Down [dissertação]. Lisboa: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2016.

MARTÍNEZ-QUINTANA, E. *et al.* Evolución clínica en pacientes con síndrome de Down y cardiopatía congénita, Cirugía y Cirujanos, n. 78, n. 3, p. 245-250, 2010.

OLIVEIRA, P.M.N. *et al.* Perfil das crianças submetidas à correção de cardiopatia congênita e análise das complicações respiratórias. Revista Paulista de Pediatria, v. 30, n. 1, p. 116-121, 2012.

SANTOS, F.C.G.B. *et al.* Surgical treatment for congenital heart defects in Down syndrome patients. Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery, v. 34, n. 1, p. 1-7, 2019.

SICA, C.D. Síndrome de Down e cardiopatia congênita: estado nutricional em diferentes faixas etárias [dissertação]. Porto Alegre: Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/ Fundação Universitária de Cardiologia; 2012.

TELLES, J.A.B. Defeitos congênitos no Rio Grande do Sul – diagnóstico ultra-sonográfico pelo estudo morfológico fetal. Porto Alegre: Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2008.

TÓTH, R. *et al*. Down syndrome and postoperative complications after paediatric cardiac surgery: a propensity-matched analysis. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery, v. 17, p. 691-697, 2013.

VILAS BOAS, L.T. *et al*. Prevalence of congenital heart defects in patients with Down syndrome in the municipality of Pelotas, Brazil. Jornal de Pediatria (Rio de Janeiro). v. 85, n. 5, p. 403-407, 2009.

Capítulo 25

DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA ESTENOSE HIPERTRÓFICA DE PILORO: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

MATEUS RODRIGUES FONSECA[1]
PAULO ROBERTO BASTOS FONTINHA[1]
CAROLINA LIMA CAPUTO PERES [3]
DANIEL DE OLIVEIRA ROSA [3]
GILBERTO ENCARNAÇÃO XIMENES [3]
GRAZIELLY SOARES EVANGELISTA [2]
JOÃO VICTOR ALVAREZ GENTIL [3]
LÍDIA COSTA BARROS [3]
MAYARA RODRIGUES VIEIRA [3]
PAULINO PAULA DA ROCHA FILHO [3]
RAFAELA DE SOUZA SANTOS [3]
RAFAELA REIS BARTELS [3]
RAPHAEL HENRIQUE ALMEIDA MIRANDA [3]
SAMUEL VITÓRIO BRAGA [1]
VICENTE PRAÇA DE SIQUEIRA BITTENCOURT [3]

[1]Discente – Medicina da Universidade Federal Fluminense (UFF)
[2] Médica pela Universidade Iguaçu (UNIG)
[3]Discente – Medicina da Universidade Iguaçu (UNIG)

Palavras-chave: *Estenose Hipertrófica Pilórica; Estenose Pilórica Hipertrófica Infantil; Estenose Pilórica Hipertrófica Primária*

INTRODUÇÃO

A estenose hipertrófica de piloro (EHP) é uma condição comum em bebês, caracterizada pelo estreitamento do canal pilórico. O piloro consiste no antro pilórico e no músculo pilórico, esse conecta o estômago até o início do intestino delgado, o duodeno(PETERS *et al.*, 2014).

O forte músculo pilórico é formado por duas alças musculares circulares conectadas por tratos de fibras musculares longitudinais. A principal função do piloro é ser um porteiro (do grego pylorus = guarda do portão). Esse possuí inervação simpática, impedindo que grandes partículas de alimentos não digeridas entrem no intestino. Esse músculo também impede a regurgitação da comida quando o intestino delgado se contrai. Durante o relaxamento do músculo pilórico, pequenas partículas de comida passam para o duodeno(PETERS *et al.*, 2014).

Na EHP ocorre uma hipertrofia progressiva do músculo pilórico, causando estreitamento e alongamento do canal e consequentemente a diminuição da sua luz. A afecção é comum, com incidência em torno de 0,3% dos recém natos, predomina em crianças masculinas na proporção de 3:1 a 4:1 em relação às meninas, e há certa propensão pelos primogênitos (30%). Além disso, a patologia ocorre em aproximadamente 7% das crianças cujos pais apresentaram esta afecção. Esse distúrbio normalmente se apresenta entre as 3ª e 6ª semanas de vida. Raramente, o surgimento dos sintomas ocorre ao nascimento, bem como após os cinco meses de idade (GALEA; SAID, 2018; SØREIDE, 2018)).

Essa diminuição da luz causa o sintoma clássico de vômitos pós-prandiais não biliosos, que podem ou não ser em jatos, e que podem levar a desidratação e a perda progressiva de íons de hidrogoênio e cloreto levando a uma alcalose metabólica hipoclorêmica. Frequentemente, pode ser identificada uma massa palpável no abdômen superior (chamada de oliva) além de uma onda peristáltica que pode ser observada durante a amamentação. O diagnóstico é confirmado por meio de ultrassonografia abdominal. O tratamento é cirúrgico e deve ser realizado após melhora do quadro de desidratação, dos distúrbios eletrolíticos e do equilíbrio ácido-básico (NELSON, 2013).

Face ao exposto, observa-se que a EHP se apresenta de maneira incidente nos lactentes e representa uma condição potencialmente grave, podendo inclusive levar a óbito, quando não diagnosticada e tratada precocemente. Deste modo, vale ressaltar a importância do médico no papel da divulgação a respeito da sintomatologia e incidência do distúrbio, bem como na capacidade de diagnosticar e conduzir precocemente a patologia.

O objetivo deste capítulo é discutir junto aos profissionais da saúde, sobretudo os médicos, como diagnosticar um lactente com estenose hipertrófica pilórica, assim como a conduta terapêutica de estabilização e a abordagem cirúrgica. Além disso, o presente texto visa expor fatores que dizem respeito ao RN que necessita de procedimentos de reanimação, assim como os passos iniciais de estabilização e as técnicas que envolvem o manejo destes pacientes.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa realizada no período de julho a agosto de 2021, por meio de pesquisas nas plataformas SciELO, LILACS; MEDLINE/PubMed e Biblioteca

Virtual em Saúde (BVS)/BIREME. A seleção da literatura foi feita por meio do uso dos descritores em Português e Inglês “Estenose Hipertrófica Pilórica” e “Pyloric Stenosis, Hypertrophic”; e dos seguintes termos alternativos “Estenose Pilórica Hipertrófica Infantil” e “Estenose Pilórica Hipertrófica Primária”.

Os artigos foram selecionados com base nos seguintes critérios de inclusão: artigos nos idiomas português e inglês, publicados nos últimos 10 anos, que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa, estudos do tipo (revisão, meta-análise), disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam aspectos diagnósticos e tratamento da estenose hipertrófica pilórica e que não atendiam os demais critérios de inclusão.

Após os critérios de inclusão foram selecionados 10 artigos, os quais foram lidos na íntegra para a coleta de dados. Além desses, foram incluídos um Tratado de Pediatria; um Guideline da Sociedade Italiana de Videocirurgia na Infância e um Guideline da UpToDate Dessa forma, os 13 documentos formaram o escopo final do capítulo.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Diagnóstico

Lactentes com estenose hipertrófica pilórica classicamente apresentam vômitos em jatos não biliosos. O vômito pode ser intermitente ou ocorrer após a alimentação (NELSON, 2013).

Em cerca de 60% a 80% dos bebês com estenose pilórica, um piloro firme, não sensível e duro medindo 1 a 2 cm de diâmetro, classicamente descrito como uma "oliva", pode estar presente no quadrante superior direito. Essa “oliva” é mais facilmente sentida imediatamente após o vômito porque, de outra forma, pode ser obscurecida por um antro distendido e / ou músculos abdominais tensos. Em alguns casos, pode-se observar ondas peristálticas reversas. (OLIVÉ; ENDOM, 2021)

Os lactentes também podem apresentar desidratação por conta dos vômitos excessivos. Os principais sinais de desidratação nos bebês incluem: fontanelas deprimidas, membranas mucosas secas, lacrimejamento diminuído, turgor cutâneo deficiente e letargia (GARFIELD; SERGENT, 2021).

Os vômitos progressivos provocam, ainda, um desequilíbrio eletrolítico clássico da estenose pilórica, a alcalose metabólica hipoclorêmica e hipocalêmica, por conta da perda progressiva de íons de hidrogênio e cloreto (GARFIELD; SERGENT, 2021; OLIVÉ; ENDOM, 2021)

O diagnóstico de estenose pilórica está sendo feito mais cedo devido a utilização precoce de estudos radiológicos como a ultrassonografia, de modo que esse desequilíbrio hidroeletrolítico está presente em cada vez menos lactentes.

A ultrassonografia de abdome é o exame padrão ouro para o diagnóstico da estenose pilórica hipertrófica. É um exame confiável, altamente sensível, altamente específico e de fácil execução, apresentando uma sensibilidade de até 95%(GARFIELD; SERGENT, 2021; NELSON, 2013).

Os critérios diagnósticos dos achados ultrassonográficos não são consenso na literatura. Garfield e Sergent (2021) descreveram que a identificação da espessura pilórica de 3 mm ou mais e o comprimento do canal pilórico de 15 mm ou mais são

considerados achados diagnósticos de estenose pilórica. Já Nelson (2013) refere que os critérios diagnósticos incluem espessura pilórica maior que 4mm ou um comprimento do canal pilórico total maior que 14mm.

Segundo Olivé e Endom (2021), os critérios diagnósticos de EHP encontrados nas evidências cientificas por meio de estudos, variam de 3 a 4mm para espessura do músculo pilórico, 15 a 19 mm para comprimento do músculo pilórico e 10 a 14 mm para diâmetro pilórico. Essas medidas podem não ser aplicáveis em bebês prematuros.

A ultrassonografia é um exame que depende integralmente do médico examinador, portanto, a sensibilidade deste exame no diagnóstico de EHP está diretamente ligada a experiência do médico radiologista, bem como dos critérios diagnósticos adotados.

Além dos critérios anteriormente descritos, outros achados ultrassonográficos podem incluir outros sinais como: sinal do alvo; sinal do duplo trilho; sinal do cordão; sinal do mamilo mucoso além do esvaziamento gástrico retardado do líquido para o bulbo, ondas peristálticas exageradas e peristalse retrógrada (CALLE-TORO; KAPLAN; ANDRONIKOU, 2020).

Os diagnósticos diferenciais a serem descartados incluem: obstrução intestinal; gastroenterite; doença do refluxo gastroesofágico; alergias ou intolerâncias alimentares; atresia duodenal; insuficiência adrenal; hiperplasia congênita de adrenais; piloroespasmo; erros inatos do metabolismo; infecção de trato urinário e doenças hepáticas (GARFIELD; SERGENT, 2021).

Tratamento

Nos últimos anos o tratamento da estenose hipertrófica de piloro evoluiu muito, com consequente melhora do desfecho clínico e excelente prognóstico. Inicialmente a doença era tratada com fármacos antiespasmódicos e outras alternativas de alimentação. Nesse tempo, a evolução das abordagens cirúrgicas levou a uma completa mudança na história natural da doença, da morte quase certa à cura completa, com a abordagem cirúrgica padrão ouro através da técnica de Ramstedt (TAGHAVI *et al*., 2017)

O tratamento padrão ouro para a estenose hipertrófica de piloro é a intervenção cirúrgica, entretanto, os cuidados pré-operatórios são de fundamental importância após o diagnóstico dessa entidade.

A EHP não é uma emergência cirúrgica propriamente dita, mas as perdas de fluidos e eletrólitos podem desencadear uma situação de urgência clínica que deve ser corrigida e monitorada antes da intervenção cirúrgica, a fim de reduzir as complicações perioperatórias. Nesse sentido o tratamento de suporte deve incluir expansão volumétrica em pacientes com choque por hipovolemia, hidratação venosa na dose de 100-150% das necessidades hídricas diárias, suporte de glicose e reposição de eletrólitos conforme os distúrbios apresentados além de dieta zero até o procedimento cirúrgico e a instalação de sonda oro ou nasográstrica para drenagem de conteúdo gástrico (OLIVÉ; ENDOM, 2021).

A técnica de Ramstedt, envolve uma incisão longitudinal no piloro hipertrófico com dissecção romba ao nível da submucosa, aliviando a constrição e permitindo a passagem normal do conteúdo do estômago para o duodeno. Pode ser realizada por meio de incisão abdominal ou por via laparoscópica (BINET *et al*., 2018).

O estudo de Siddiqui e colaboradores (2012) envolveu 98 pacientes com estenose pilórica hipertrófica que foram randomizados

consecutivamente para tratamento por piloromiotomia aberta ou laparoscópica. Os autores concluíram que não houve diferenças no tempo de operação ou da internação hospitalar bem como nos padrões de retomada da dieta alimentar entre a técnica de incisão abdominal ou laparoscópica. As taxas de complicações foram semelhantes entre os 2 métodos. No entanto, os resultados estéticos de longo prazo foram significativamente melhores no grupo laparoscópico.

Estudos randomizados controlados, comparando a abordagem aberta e laparoscópica para a piloromiotomia de Ramstedt, demonstraram que não há diferenças estatisticamente significativas em termos de taxa de complicações. A taxa de complicações operatórias ou pós-operatórias é baixa, geralmente correlacionada à experiência incompleta do cirurgião operacional nas diferentes fases da curva de aprendizado. As complicações mais frequentes são a perfuração da mucosa e a piloromiotomia incompleta. Em ambos os casos, o tratamento requer uma segunda cirurgia podendo ser realizada tanto por via aberta como laparoscópica (CHIARENZA *et al*., 2020).

Tratamentos incluindo novas técnicas também são descritos na literatura, tais como piloromiotomia endoscópica endoluminal e dilatação por balão. Entretanto, esses procedimentos requerem habilidades cirúrgicas especiais e estudos consistentes afim de avaliar as reais vantagens, taxa de complicações e possíveis contraindicações dos novos métodos em detrimento a piloromiotomia de Ramstedt (CHIARENZA *et al*., 2020).

Outro tratamento conservador inclui o uso de atropina oral ou intravenosa para pacientes com EHP. A meta-análise de WU *et al*. (2016), concluiu que o tratamento com atropina oral ou intravenosa é uma boa alternativa à piloromiotomia para pacientes com EHP, principalmente lactentes que possuem doença concomitantes impedindo uma abordagem cirúrgica. Os autores também descreveram que a atropina oral tem menos efeitos adversos que a atropina IV na conduta de EHP.

A meta-análise de Lauriti e colaboradores (2018), concluiu que a atropina é menos eficaz que a piloromiotomia no tratamento de lactentes com EHP, e que não existem evidências científicas consistentes para adotar a prescrição de atropina como conduta na EHP. O tratamento com atropina deve ser reservado para pacientes que não podem ser submetidos a abordagem cirúrgica.

CONCLUSÃO

A estenose hipertrófica de piloro é uma patologia comum caracterizada pela hipertrofia progressiva da musculatura pilórica resultando em uma obstrução quase completa do canal. Geralmente ocorre entre a terceira e a sexta semana de vida em uma criança anteriormente saudável. As manifestações clínicas mais comuns são vômitos em jatos, desnutrição, desidratação e distúrbios eletrolíticos e metabólicos.

Trata-se de uma condição potencialmente grave que deve ser diagnosticada precocemente. A hipótese é levantada a partir da história clínica e confirmada por meio de ultrassonografia que apresenta ótima sensibilidade e especificidade diagnóstica.

O tratamento da EHP é cirúrgico por meio da Piloromiotomia de Ramstedt, entretanto a criança só deve ser submetida a cirurgia após a estabilização e controle do seu estado hemodinâmico e hidroeletrolítico. A abordagem pode ser por via aberta ou

laparoscópica. Outras técnicas cirúrgicas são descritas na literatura, mas não existem estudos consistentes que abordam os benefícios dessas técnicas. O tratamento com atropina via oral ou intravenoso é reservado e indicado para pacientes que não podem ser submetidos a abordagem cirúrgica.

Por fim, conclui-se que o manejo correto do lactente com estenose hipertrófica de piloro associado ao diagnóstico precoce e condutas iniciais de suporte são de suma importância para o prognóstico e o desenvolvimento dessas crianças. Nessa perspectiva observa-se ainda que a literatura carece de evidências científica a respeito dos novos métodos terapêuticos que podem ser empregados na Estenose Hipertrófica de Piloro.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BINET, A. *et al*. Laparoscopic pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis: a survey of 407 children. Pediatric Surgery International, v. 34, n. 4, p. 421–426, abr. 2018.

CALLE-TORO, J. S.; KAPLAN, S. L.; ANDRONIKOU, S. Are we performing ultrasound measurements of the wall thickness in hypertrophic pyloric stenosis studies the same way? Pediatric Surgery International, v. 36, n. 3, p. 399–405, mar. 2020.

CHIARENZA, S. F. *et al*. Guidelines of the Italian Society of Videosurgery (SIVI) in Infancy for the minimally invasive treatment of Hypertrophic Pyloric Stenosis in neonates and infants. La Pediatria Medica E Chirurgica: Medical and Surgical Pediatrics, v. 42, n. 1, 3 nov. 2020.

GALEA, R.; SAID, E. Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: An Epidemiological Review. Neonatal network: NN, v. 37, n. 4, p. 197–204, jul. 2018.

GARFIELD, K.; SERGENT, S. R. Pyloric Stenosis. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.

LAURITI, G. *et al*. Atropine Treatment for Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. European Journal of Pediatric Surgery: Official Journal of Austrian Association of Pediatric Surgery .v. 28, n. 5, p. 393–399, out. 2018.

NELSON. Tratado de Pediatria. Richard E. Behrman, Hal B. Jenson, Robert Kliegman. 19. ed. Elsevier, 2013.

OLIVÉ, A.; ENDOM, E. E. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. UpToDate, 2021.

PETERS, B. *et al*. Advances in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Expert Review of Gastroenterology & Hepatology, v. 8, n. 5, p. 533–541, jul. 2014.

SIDDIQUI, S. *et al*. Pyloromyotomy: randomized control trial of laparoscopic vs open technique. Journal of Pediatric Surgery, v. 47, n. 1, p. 93–98, jan. 2012.

SØREIDE, K. Pyloric stenosis in infants. Tidsskrift for Den Norske Laegeforening: Tidsskrift for Praktisk Medicin, Ny Raekke, v. 138, n. 7, 17 abr. 2018.

TAGHAVI, K. *et al*. The treatment of pyloric stenosis: Evolution in practice. Journal of Paediatrics and Child Health, v. 53, n. 11, p. 1105–1110, nov. 2017.

WU, S.-F. *et al*. Efficacy of Medical Treatment for Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Meta-analysis. Pediatrics and Neonatology, v. 57, n. 6, p. 515–521, dez. 2016.

Capítulo 26

EPIDEMIOLOGIA DOS CASOS DE SÍFILIS CONGÊNITA NO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO NO PERÍODO DE 2010 A 2019

GUSTAVO DE SOUZA HENRIQUES[1]
EDUARDO FELLIPE CAPINI DE ALMEIDA TAVARES[1]
CAIO AUGUSTO DE LIMA[2]
CAROLINE COUTINHO HORÁCIO ALVES[2]
ALESSANDRA AKEMI CURY SATOKATA[2]
RAFAELLA RODRIGUES DE OLIVEIRA[2]
NATHALIA CAROLINE TEIXEIRA ZANA[2]
VÍCTOR PEREIRA DO COUTO MUNIZ [2]
DOUGLAS ALVES DA COSTA CANELLA[3]
MONNIKA CASTRO LIMA[4]
TATIANY CALEGARI [5]

[1]Discente - Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória.
[2]Discente - Universidade Federal de Uberlândia.
[3]Discente - Universidade Federal da Grande Dourados.
[4]Discente - Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC Uberlândia.
[5]Docente - Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Uberlândia.

Palavras-chave: *Sífilis Congênita; Saúde Pública; Cuidado Pré-natal*

INTRODUÇÃO

A sífilis é uma infecção sexualmente transmissível (IST) causada pela bactéria *Treponema pallidum* e que, embora apresente diagnóstico e tratamento de baixo custo, ainda se configura como um problema de saúde pública com elevadas taxas de mortalidade (SOUSA *et al*., 2014; BRASIL, 2016a, 2016b). A sífilis congênita (SC) é uma das principais causas de aborto, óbito fetal, natimortalidade, baixo peso ao nascer, prematuridade e malformações congênitas (BRASIL, 2015).

Vários são os fatores de risco para essa patologia, dentre os quais pode-se citar o menor nível socioeconômico, baixa escolaridade, uso de entorpecentes, comportamento sexual de risco além da falta de uma assistência pré-natal efetiva (DE LORENZI; MADI, 2001; MAGALHÃES *et al*., 2013). A eliminação da transmissão vertical da sífilis no Brasil tem sido uma prioridade desde o ano de 1997, com objetivo de reduzir a taxa de incidência de SC para 0,5 por 1 mil nascidos vivos (NVs), conforme diretrizes da Organização Mundial de Saúde (OMS) (SOUSA *et al.,* 2014; BRASIL, 2017; OPAS, 2017; BRASIL, 2019).

Dentre os fatores que dificultam atingir a meta de eliminação da SC estão o pré-natal inadequado e o parceiro não tratado (FRANÇA *et al.,* 2015; COOPER *et al.,* 2016). Como a SC é uma doença de notificação compulsória no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN) é possível investigar e informar diagnósticos, tomadas de decisões, ações, intervenções, além da obtenção de conhecimento sobre a incidência crescente de todas as formas de sífilis no Brasil nos últimos anos, incluindo a SC e da mesma forma no estado do Espírito Santo (BRASIL, 1998; BRASIL, 2016a, 2016b).

No Brasil, em 2016, a taxa de incidência de SC foi de 6,8 casos por 1 mil NVs e a taxa de mortalidade por SC foi de 6,1 por 100 mil NVs (BRASIL, 2017; BRASIL, 2019). Dados coletados em um estudo nacional de base hospitalar, realizado entre 2011 e 2012 com 23.894 puérperas por meio de entrevista hospitalar, dados de prontuário clínico e do cartão de pré-natal, corroboraram a estimativa de incidência de SC em 3,51 por 1 mil NVs, além de uma taxa de transmissão vertical de 34,3% (DOMINGUES; LEAL, 2016).

Segundo dados do SINAN em 2019, a taxa de incidência de detecção de SC e sífilis em gestantes por 1 mil NVs demonstrou que quanto à SC as regiões com maiores taxas que a nacional, foram Sudeste e Sul (BRASIL, 2017; BRASIL, 2019). Entre os estados da região Sudeste o Espírito Santo é uma das Unidades Federativas com maior incidência de 9,1 casos por 1 mil NVs por ano de diagnóstico, bem acima da média nacional de 6,5 casos por 1 mil NVs no mesmo ano (BRASIL, 2016a, 2016b; CASOTTE; SANTOS, 2017).

O tratamento da SC é dividido em três patamares principais: auxílio medicamentoso, mudanças de comportamento e realização de exames de rotina, mas apresenta baixa adesão tanto por parte da gestante quanto do parceiro (DOMINGUES *et al.,* 2013; CONCEIÇÃO *et al.,* 2020). É notório que apesar dos recursos diagnósticos, como sorologias, e recursos terapêuticos simples e de baixo custo, o controle da SC ainda é um relevante problema de saúde pública, principalmente devido à negligência dos impactos do agravamento da doença sobre a saúde da mãe e do feto (DOMINGUES *et al.,* 2013).

Entre as principais ações e políticas públicas para minimizar as drásticas estatísticas no estado do Espírito Santo e no Brasil em

relação à incidência de SC, preconiza-se a captação precoce das gestantes com até 12 semanas de gestação, a oferta da ampliação de cobertura da Estratégia Saúde da Família com qualidade, promovendo o acesso, vínculo, acolhimento, humanização, resolutividade, apoio diagnóstico, retaguarda hospitalar e transporte sanitário, além de tratamento com Penicilina Benzatina na unidade de saúde adequado à gestante infectada e do parceiro de acordo com o estágio da doença, a disponibilização para a gestante durante a gestação de no mínimo dois testes de "*Venereal Disease Research Laboratory*" (VDRL) e um teste rápido para detecção de sífilis, a produção de uma comunicação efetiva e mobilização social, o monitoramento contínuo no SINAN do comportamento da incidência de sífilis, a capacitação dos profissionais de saúde no manejo e tratamento da doença desde a atenção primária, maternidade e acompanhamento pós-alta da criança (ESPÍRITO SANTO, 2017).

Diante do exposto, a SC é totalmente evitável desde que a gestante seja captada de maneira precoce no pré-natal, diagnosticada e tratada, com remissão dos sinais e sintomas em poucos dias. No entanto, as lesões tardias já instaladas não serão revertidas com antibioticoterapia (BRASIL, 2017; BRASIL, 2019). O objetivo deste estudo foi traçar o perfil epidemiológico dos casos de SC no estado do Espírito Santo notificados no SINAN de 2010 a 2019, diante da evolução da magnitude da doença e os potenciais riscos perinatais.

MÉTODO

Foi realizada uma investigação epidemiológica descritiva e quantitativa, utilizando dados secundários de casos de sífilis congênita, a partir da Ficha de Notificação e Investigação Epidemiológica da Sífilis, do Ministério da Saúde (MS), disponibilizados pelo SINAN. O estudo foi realizado na Unidade Federativa do Espírito Santo, Brasil, entre o período de 2010 e 2019.

O estudo utiliza-se de dados secundários que resguardam as informações pessoais dos sujeitos da pesquisa que são de caráter confidencial, e neste desenho metodológico não havendo acesso à identificação dos participantes é possível a dispensa de avaliação pelo Comitê de Ética e Pesquisa, de acordo com a Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 510, de 7 de abril de 2016 (BRASIL, 2016c).

As variáveis utilizadas para a composição da pesquisa se baseiam em dados gerais das notificações de casos confirmados para SC: ano de notificação, idade da criança, diagnóstico final (sífilis congênita recente, sífilis congênita tardia, aborto por sífilis, natimorto por sífilis) e óbitos por SC em menores de um ano de idade. Foram analisados dados relacionados à mãe da criança, como: faixa etária (10 a 14 anos, 15 a 19 anos, 20 a 29 anos, 30 a 39 anos ou 40 anos ou mais), etnia (branca, preta, amarela, parda, indígena), escolaridade (analfabeto, 1ª a 4ª série incompleta, 4ª série completa, 5ª a 8ª série incompleta, Fundamental Completo, Médio Completo, Superior Incompleto ou Superior Completo), se realizou o pré-natal na gestação, diagnóstico da sífilis materna (durante o pré-natal, no momento do parto/curetagem, após o parto, não realizado), esquema de tratamento (adequado, inadequado, não realizado).

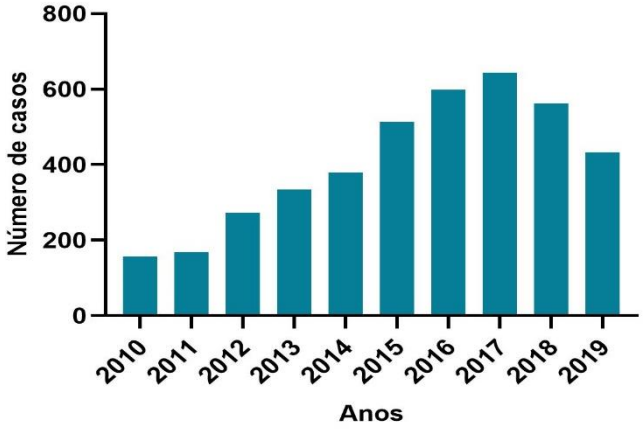
O software Tabwin 3.2 e o Microsoft Office Excel foram utilizados para a análise e organização dos dados coletados. A partir de medidas de dispersão, frequência e tendência central, foram realizadas análises de estatística descritiva. Com base em estimativas populacionais entre o período de 2009 a 2018

obtidas por censos demográficos, foi realizado o cálculo de razão de prevalência por 100 mil habitantes para a apuração da taxa de detecção e incidência dos casos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

No período avaliado foi registrado um total de 4.062 casos de SC no estado do Espírito Santo que permaneceram em uma tendência crescente de notificações anuais até 2017. No ano de 2018 houve uma redução de 12,7% no número de registros em relação a 2017, enquanto 2019 apresentou um decréscimo de 23% do número de casos em relação ao ano anterior (**Gráfico 26.1**). Deste total, 96,7% (3.930 casos) foram diagnosticados com menos de 7 dias de vida e 99,7% (4.050 casos) com menos de 1 ano de idade (**Tabela 26.1**).

Gráfico 26.1 Casos de sífilis congênita por ano de diagnóstico



Fonte: Dados obtidos através do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

Tabela 26.1 Casos de sífilis congênita segundo idade da criança por ano de diagnóstico

Idade da Criança	Número de casos										
	Total	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019
Menos de 7 dias	3930	143	159	255	320	364	493	589	633	545	429
7 a 27 dias	63	10	6	10	7	5	10	2	4	5	4
28 a 364 dias	57	3	4	7	6	9	8	7	4	9	-
1 ano	5	-	-	-	1	1	-	-	-	3	-
2 a 4 anos	6	-	-	1	-	-	2	1	2	-	-
5 a 12 anos	1	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
Ignorado	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

Fonte: Adaptado do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

No estado do ES observou-se um aumento na ocorrência de SC até 2017, essa tendência de aumento dos agravos ao longo dos anos condiz com o crescimento da taxa de SC observada no país, que aumentou de 2,4 para 8,6 casos por 1 mil NVs no decorrer dos anos (BRASIL, 2020). O decréscimo no número de registros de SC em 2018 e 2019 identificada neste estudo, corresponde ao fato elucidado de redução no número de notificações do Brasil (BRASIL, 2020).

O diagnóstico final mais frequente foi o de SC recente, com 3.752 (92,3%) casos, enquanto a SC tardia foi diagnosticada em apenas 8 (0,2%) casos. Notificados 126 (3,1%) episódios de aborto por sífilis e 176 (4,3%) natimortos por sífilis. Dentre os anos de estudo, 2011 apresentou a maior proporção de natimortos (11,8% do total de registros de SC) e a partir de

2014 observamos uma redução progressiva tanto no número absoluto como na porcentagem de natimortos em relação aos demais diagnósticos (**Tabela 26.2**). Neste período houve 37 óbitos em decorrência da SC em menores de um ano de idade.

Tabela 26.2 Casos de sífilis congênita segundo diagnóstico final por ano de diagnóstico

Diagnóstico Final	Número de casos										
	Total	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019
Sífilis congênita recente	3752	146	144	238	303	339	472	561	610	529	410
Sífilis congênita tardia	8	1	-	1	-	-	2	1	3	-	-
Aborto por sífilis	126	2	5	17	15	15	13	18	12	18	11
Natimorto por sífilis	176	7	20	17	16	25	26	19	19	15	12

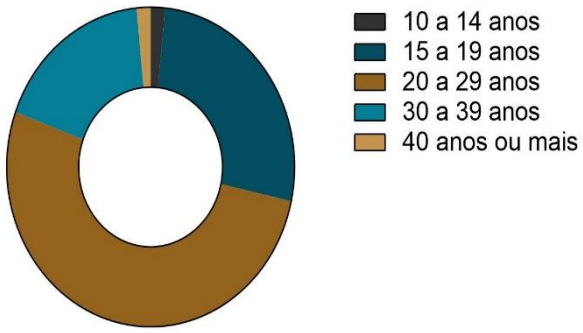
Fonte: Adaptado do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

Quanto aos dados inerentes às idades das crianças, constatou-se que 96,7% foram diagnosticados com menos de 7 dias de vida, dado similar a um estudo realizado no estado do Acre com 96,2% recém-nascidos no período de 2009 a 2018 (BRANCO *et al*., 2020), demonstrando que o diagnóstico de SC ocorreu em tempo oportuno, possibilitando o início do tratamento precoce. Os resultados obtidos neste estudo mostraram que a maioria dos casos (92,3%) obteve diagnóstico final de SC recente.

O maior número de casos de SC correspondeu a filhos de mães entre 20 e 29 anos (2.090 casos – 51,4%), seguido de 15 a 19 anos (1.031 casos – 25,4%) e 30 a 39 anos (715 casos – 17,6%). Filhos de mães com menos de 15 e mais de 39 anos somaram 89 casos (**Gráfico 26.2**).

Ao vincular a faixa etária materna e sífilis gestacional temos um maior número de casos em gestantes (51,4%) de 20 a 29 anos, seguido 25,4% de 15 a 19 anos e 17,6% de 30 a 39 anos. Foi observada uma sincronia entre o maior número de casos de SG e de partos por idade materna, entre 20 e 29 anos no Brasil. Segundo o Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC) a proporção de nascidos vivos por idade materna no Brasil tem a distribuição de 48,1% de nascidos com mães de 20 a 29 anos, 33,7% de nascidos com mães de 30 a 39 anos e 14% de nascidos com mães de 15 a 19 anos.

Gráfico 26.2 Distribuição de casos de sífilis congênita segundo faixa etária da mãe



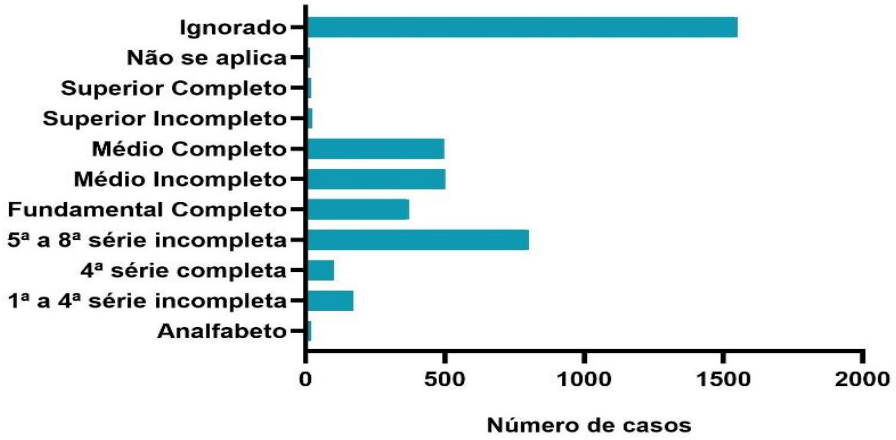
Fonte: Dados obtidos através do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

Entretanto, mulheres entre 15 e 19 anos apresentam menor percentual de gestações no Brasil, mas possuem índices elevados de SG. Tal fato está vinculado à adolescência, uma etapa especialmente caracterizada por

comportamentos de risco. Embora as habilidades básicas necessárias para perceber os riscos estejam ativas, a capacidade de regular o comportamento de forma consistente com essas percepções não está totalmente madura (BURNS *et al.*, 2017). Entre os comportamentos de risco podemos destacar as práticas sexuais desprotegidas e esse fato colabora para o maior índice de SG na faixa etária de 15 a 19 anos.

Analisando a escolaridade materna, observou-se uma predominância dos casos em filhos de mães que fizeram entre a 5ª série incompleta até o ensino médio completo, somando 2.168 casos que representam mais de 50% do total de notificações. Mães que fizeram da 1ª série incompleta até a 4ª série completa corresponderam a 272 casos. Mulheres analfabetas, com ensino superior incompleto ou completo representaram 1,4% de todos os registros. Em 1.563 casos (38,5%) não foi indicado o nível de escolaridade materna. Os graus de escolaridade que mais sofreram alteração ao longo dos anos de estudo foram da 1ª a 4ª série incompleta, com redução na porcentagem de casos e ensino médio incompleto ou completo, com um aumento dos registros (**Gráfico 26.3**).

Gráfico 26.3 Casos de sífilis congênita segundo escolaridade da mãe



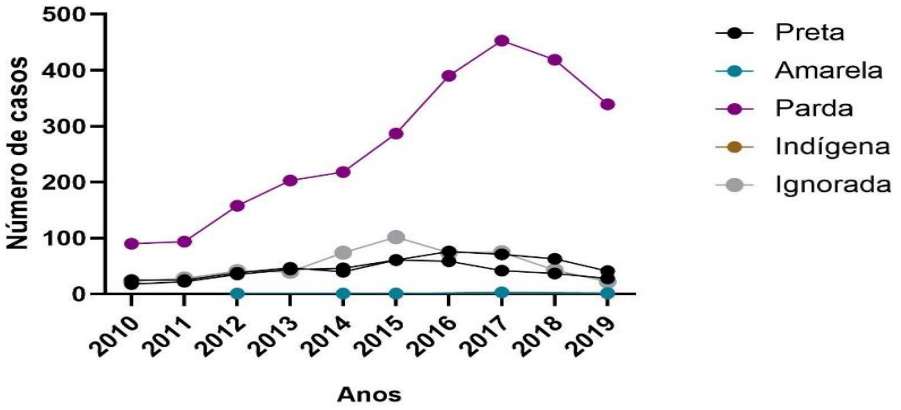
Fonte: Dados obtidos através do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

De acordo com o IBGE, 6,4% da população de 25 anos de idade ou mais declara-se sem instrução, 40,2% apresentam nível de instrução até o ensino fundamental, 31,9% possuem o ensino médio e 21,4% ensino superior. Estabelecendo uma relação de causalidade com a escolaridade e o número de casos de SG temos o número de gestantes 5ª série incompleta até o ensino médio completo representa mais de 50% do total de notificações correspondendo a maior concentração da população brasileira por nível de instrução (ensino fundamental e médio). Quanto às mulheres analfabetas, elas representam uma pequena parcela da população. Ademais, mulheres com ensino superior incompleto ou completo apresentam baixos índices de infecção devido ao maior nível de informações e conscientização expostas corroboram como fator protetor contra IST e busca por tratamentos.

Mães pardas foram as mais associadas com casos de SC, com um total de 2.651 casos. A sua proporção em relação a mães de outras raças também vem se acentuando, passando de

55,7% dos casos em 2010 para 78,3% das notificações de 2019. Brancas e Pretas somam 879 casos, com uma tendência decrescente em proporção ao total de registros anuais, e que passou a ser acompanhada de uma redução nos valores brutos a partir de 2016. Mães amarelas e indígenas somaram 0,2% dos casos e em 12,8% das notificações não foi informada a cor/raça da mãe (**Gráfico 26.4**).

Gráfico 26.4 Casos de sífilis congênita segundo raça/cor da mãe por ano de diagnóstico



Fonte: Dados obtidos através do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

A prevalência de mães com recém-nascidos com SC (2.651 casos) está intimamente ligada à distribuição da população brasileira pois, segundo os dados da Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios (PNAD) de 2019, 46,8% dos brasileiros se declararam como pardos, 42,7% como brancos, 9,4% como pretos e 1,1% como amarelos ou indígenas (IBGE, 2020). Logo, é esperado que a maioria dos casos de SG esteja vinculada a mulheres pardas, enquanto a minoria dos casos ocorra com mulheres amarelas e indígenas. Ao analisar os 12,8% das notificações que não informava a cor/raça da mãe percebe-se uma falha na forma como as informações são registradas, muitas vezes incompletas, dentro do banco de dados nacional.

Em relação aos cuidados com a mãe no período pré-natal, 3.148 (77,5%) gestantes haviam realizado o acompanhamento, enquanto 695 (17,1%) não realizaram e 5,4% das notificações não forneceram esta informação. O diagnóstico materno foi feito, em sua maioria, durante o período pré-natal (2.304 casos – 56,7%) e no momento do parto/curetagem (1.185 casos – 29,2%). Após o parto foram diagnosticados 319 (7,8%) casos e em 53 (1,3%) casos não foi realizado o diagnóstico. Em 4,9% das notificações não foi especificado o momento do diagnóstico (**Gráfico 26.5**).

Gráfico 26.5 Casos de sífilis congênita segundo o momento de diagnóstico da sífilis materna

Fonte: Dados obtidos através do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

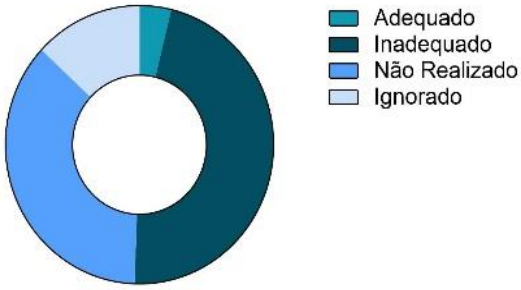
Quando se discute sobre o número total de casos de SC e sua relação com o período da gestação em que foram diagnosticados, sabe-se que o pré-natal é o melhor momento para diagnóstico e tratamento da SG para a prevenção da transmissão das espiroquetas para o feto e do desenvolvimento da doença (ZUGAIB, 2019).

Observa-se que o maior número de casos diagnosticados foi realizado durante esse período de acompanhamento, porém também foi realizado no momento do parto/curetagem e no pós-parto. Portanto, há uma discrepância entre esses valores no que se refere a possibilidade da realização do diagnóstico durante o pré-natal. Tal fato pode estar relacionado a uma má aderência ao pré-natal completo como é preconizado pelo Ministério da Saúde, com no mínimo 6 consultas e realização de VDRL e Testes Treponêmicos, ao menos no 1º e 3º trimestres de gestação (BRASIL, 2018).

Deste total de 4.062 gestantes, apenas 155 (3,8%) receberam o esquema de tratamento adequado, 1.900 (46,8%) mulheres tiveram um tratamento inadequado e 1.477 (36,4%) não realizaram nenhum tratamento, sendo que 13% das notificações não relataram o esquema de tratamento da mãe. A proporção de mulheres tratadas adequadamente em relação ao total de casos anuais permaneceu baixa ao longo de todos os anos avaliados, variando entre 1,3% e 6,0% (**Gráfico 26.6**).

Com relação ao perfil de tratamento destas gestantes, a proporção de pacientes que foram adequadamente tratadas é extremamente baixa, enquanto as gestantes inadequadamente tratadas e não tratadas sinalizam uma grande ineficácia no combate à SG no estado do ES, sujeitando a uma falta de esclarecimento às pacientes sobre a importância da realização do pré-natal completo e os riscos da SG para os conceptos (ARAUJO, 2006). A SG representa um evento sentinela, ou seja, uma condição nosológica evitável e que traduz a eficácia dos esforços realizados pelo sistema de saúde responsável (RUTSTEIN, 1983).

Gráfico 26.6 Distribuição de casos de sífilis congênita segundo esquema de tratamento da mãe



Fonte: Dados obtidos através do Sistema de Informação de Agravo de Notificação (SINAN).

As várias concepções na literatura sobre saúde da mulher perpassam por conceitos primários da biologia e anatomia do corpo feminino, em que a maternidade (saúde materna) e reprodução biológica (e ausência de doenças relacionadas) são as únicas abordagens direcionadas para as mulheres. Entretanto, as políticas de saúde às mulheres devem contemplar as discussões avançadas como os direitos humanos, cidadania, as questões de gênero e direitos sexuais (COELHO, 2003).

Em 1994, na Conferência Internacional sobre População e Desenvolvimento das Nações Unidas, os direitos reprodutivos foram discutidos, sendo a saúde reprodutiva definida como “um estado de completo bem-estar físico, mental e social em todas as matérias concernentes ao sistema reprodutivo, suas funções e processos”. Esta discussão mundial ratifica que

as mulheres tem o direito de decisão sobre a sua saúde reprodutiva com uma vida sexual segura e satisfatória, com liberdade de decisão, acesso à informação e escolha dos métodos contraceptivos, de ter o seu planejamento familiar respeitado, consequentemente os serviços de saúde devem ser acessíveis, com segurança e qualidade para que as mulheres vivenciem uma gestação e parto atendidos em todas as suas necessidades, assegurando que seu filho também tenha saúde (NAÇÕES UNIDAS, 1994).

CONCLUSÃO

Os dados sobre as características sociais da SC no ES entre 2010 e 2019 evidenciam a realidade do combate às doenças infeccionas congênitas na saúde pública. O padrão de acometimento da SC no ES foi crescente de 2010 a 2017, o que está o de acordo com os dados nacionais de notificação, sendo o diagnóstico ocorrendo na maioria dos episódios no período de SC recente.

As características das mães das quais os filhos foram diagnosticados com SC foram: maior número de casos em mulheres entre 20 e 29 anos de idade, seguido pela faixa etária entre 15 e 19 anos o que pode estar relacionado ao maior risco de contração de ISTs. A escolaridade das mães foi da 5ª série incompleta e o ensino médio completo. Na questão étnica 50% dos casos são de mães que se autodeclararam pardas.

Outro dado importante é a realização de um pré-natal de qualidade, que comprovadamente pode detectar e evitar a progressão de várias doenças congênitas, como a sífilis. Neste período de estudo, no ES, cerca de metade dos diagnósticos foram realizados durante o pré-natal e aproximadamente 1/3 dos episódios foi detectado durante o parto ou curetagem, podendo inferir em uma má adesão a um pré-natal completo.

No contexto de tratamento, os dados mostram uma ineficácia no combate a essa doença por parte das políticas de saúde, pois quase a totalidade das gestantes não tiveram tratamento adequado. Cerca de metade foram tratadas de forma incompleta e cerca de 1/3 das gestantes não foram tratadas.

O estudo reflete uma ineficiência do controle da SC no ES, entre 2010 e 2019, com dados que sugerem má adesão a um pré-natal completo e falha no tratamento. Sabe-se que a SC é uma doença sentinela, a nível de saúde pública, pois pode ser facilmente controlada. Sugere-se que sejam desenvolvidas políticas públicas de saúde com abrangência às especificidades das gestantes visando que o diagnóstico e tratamento da SC sejam realizados de forma oportuna, de maneira a evitar a infecção e sequelas nos recém-nascidos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ARAUJO, E. C. *et al*. Importância do pré-natal na prevenção da Sífilis Congênita. Revista Paraense de Medicina, Belém, v. 20, p. 47, 2006.

BRANCO, T. J. T. *et al.* Perfil epidemiológico dos casos notificados de sífilis congênita no estado do Acre nos anos de 2009-2018. Revista Eletrônica Acervo Saúde, v. 12, p. e4347, 2020.

BRASIL. Caderneta da Gestante. 4 ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2018. Disponível em: https://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/agosto/31/Caderneta-da-Gestante-2018.pdf.

BRASIL. Constituição da República Federativa do Brasil. Brasília: Senado Federal; 1988.

BRASIL. Guia de Vigilância em Saúde. 3. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2019.

BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologia no SUS. Penicilina benzatina para prevenção da Sífilis Congênita durante a gravidez. Relatório de recomendação n. 150. Brasília: Ministério da Saúde; 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Boletim Epidemiológico Sífilis 2016. v. 47, n. 5. Brasília: Ministério da Saúde; 2016a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Boletim Epidemiológico Sífilis 2017. v. 48, n. 36. Brasília: Ministério da Saúde; 2017.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Boletim Epidemiológico Especial Sífilis 2020. Brasília: Ministério da Saúde; 2020.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Manual técnico para o diagnóstico da sífilis. Brasília: Ministério da Saúde; 2016b.

BRASIL. Resolução nº 510, de 07 de abril de 2016. Dispõe sobre as normas aplicáveis a pesquisas em Ciências Humanas e Sociais. Brasília, DF., maio, 2016. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2016/res0510_07_04_2016.html..

BURNS, D. A. R. *et al* (Org.). Tratado de pediatria. Sociedade Brasileira de Pediatria. 4. ed. Barueri, São Paulo: Manole; 2017. v. 2.

CASOTTE, J. C. C; SANTOS, F. L. Incidência de Sífilis Congênita no Estado do Espírito Santo [Monografia]. Colatina: Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Espírito Santo; 2017.

COELHO, M. R. S. Atenção básica à saúde da mulher: subsídios para a elaboração do manual do gestor municipal. [Dissertação]. Salvador: Universidade Federal da Bahia; 2003.

CONCEIÇÃO, H. N. *et al.* Análise epidemiológica e espacial dos casos de sífilis gestacional e congênita. Saúde em Debate, v. 43, p. 1145, 2020.

COOPER, J. M. *et al.* Em tempo: a persistência da sífilis congênita no Brasil. Mais avanços são necessários! Revista Paulista de Pediatria, v. 34, p. 251, 2016.

DE LORENZI, D.R.S.; MADI, J.M. Sífilis congênita como indicador de assistência pré-natal. Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia, v. 23, p. 647, 2001.

DOMINGUES, R. M. S. M. *et al.* Sífilis congênita: evento sentinela da qualidade da assistência pré-natal. Revista de Saúde Pública, v. 47, p. 147, 2013.

DOMINGUES, R. M. S. M.; LEAL, M. C. Incidência de sífilis congênita e fatores associados à transmissão vertical da sífilis: dados do estudo Nascer no Brasil. Cadernos de Saúde Pública, v. 32, p. 00082415, 2016.

ESPÍRITO SANTO (ESTADO). Plano Estadual de Enfrentamento da Sífilis Congênita. Vitória, Espírito Santo: Secretaria de Saúde; 2017.

FRANÇA, I. S. X. *et al.* Fatores associados à notificação da sífilis congênita: um indicador de qualidade da assistência pré-natal. Revista Rene, Fortaleza, v. 16, p. 374, 2015.

IBGE. Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios Contínua. Educação 2019; 2020. Disponível em: https://biblioteca.ibge.gov.br/visualizacao/livros/liv101736_informativo.pdf.

MAGALHÃES, D.M.S. *et al.* Sífilis materna e congênita: ainda um desafio. Caderno de Saúde Pública, v. 29, p. 1109, 2013.

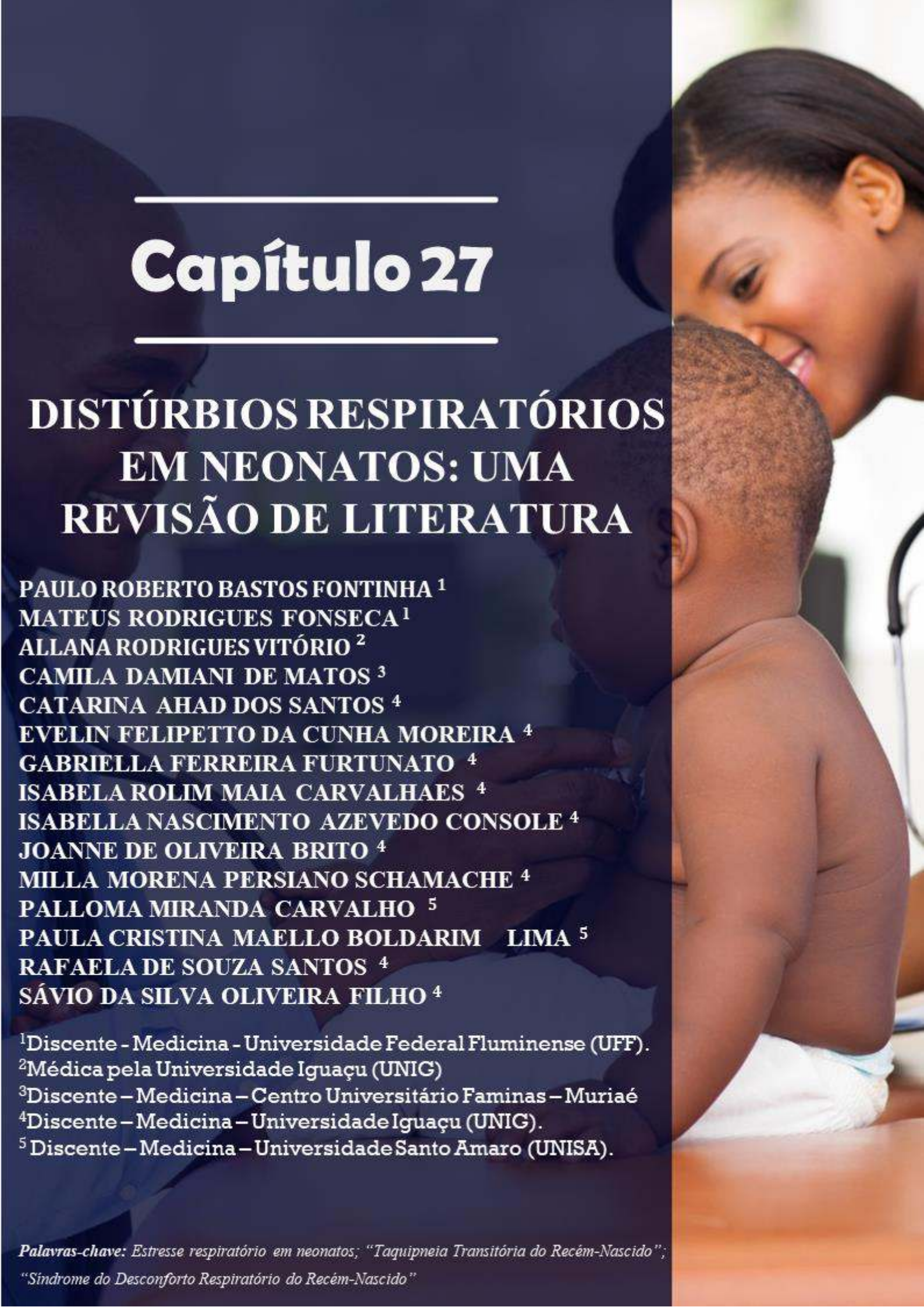
NAÇÕES UNIDAS. Relatório da Conferência Internacional sobre População e Desenvolvimento. Plataforma de Cairo, 1994. Disponível em: https://brazil.unfpa.org/sites/default/files/pub-pdf/relatorio-cairo.pdf.

RUTSTEIN, D. D. *et al.* Sentinel health events (occupational): a basis for physician recognition and public health surveillance. American Journal of Public Health, v. 73, p. 1054, 1983.

SOUSA, D. M. N. *et al.* Sífilis congênita: reflexões sobre um agravo sem controle na saúde mãe e filho. Revista de Enfermagem UFPE online, v. 8, p. 160, 2014.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Pan American Health Organization (OPAS). EMTCT Plus. Framework for elimination of mother-to-child transmission of HIV, Syphilis, Hepatitis B, and Chagas. Geneva: Pan American Health Organization; 2017. Disponível em: https://iris.paho.org/bitstream/handle/10665.2/34306/PAHOCHA17009-eng.pdf?sequence=1&isAllowed=y.

ZUGAIB, M. Z. Obstetrícia. 4. ed. São Paulo: Manole, 2019.



Capítulo 27

DISTÚRBIOS RESPIRATÓRIOS EM NEONATOS: UMA REVISÃO DE LITERATURA

PAULO ROBERTO BASTOS FONTINHA [1]
MATEUS RODRIGUES FONSECA [1]
ALLANA RODRIGUES VITÓRIO [2]
CAMILA DAMIANI DE MATOS [3]
CATARINA AHAD DOS SANTOS [4]
EVELIN FELIPETTO DA CUNHA MOREIRA [4]
GABRIELLA FERREIRA FURTUNATO [4]
ISABELA ROLIM MAIA CARVALHAES [4]
ISABELLA NASCIMENTO AZEVEDO CONSOLE [4]
JOANNE DE OLIVEIRA BRITO [4]
MILLA MORENA PERSIANO SCHAMACHE [4]
PALLOMA MIRANDA CARVALHO [5]
PAULA CRISTINA MAELLO BOLDARIM LIMA [5]
RAFAELA DE SOUZA SANTOS [4]
SÁVIO DA SILVA OLIVEIRA FILHO [4]

[1]Discente - Medicina - Universidade Federal Fluminense (UFF).
[2]Médica pela Universidade Iguaçu (UNIG)
[3]Discente – Medicina – Centro Universitário Faminas – Muriaé
[4]Discente – Medicina – Universidade Iguaçu (UNIG).
[5] Discente – Medicina – Universidade Santo Amaro (UNISA).

Palavras-chave: *Estresse respiratório em neonatos; "Taquipneia Transitória do Recém-Nascido"; "Síndrome do Desconforto Respiratório do Recém-Nascido"*

INTRODUÇÃO

As desordens respiratórias constituem a principal causa de admissão hospitalar em neonatos a termo e pré-termo e, no Brasil, figuram entre as causas de morte mais frequentes em neonatos. A dificuldade respiratória nesta faixa etária pode ser causada por diversas etiologias, podendo corresponder, inclusive, a causas extrapulmonares e levar a dificuldade na definição diagnóstica pelo médico assistente em alguns casos. Além disso, deve-se destacar que estas patologias estão presentes em diversos cenários de assistência à saúde, podendo se manifestar já na sala de parto, em salas de emergência ou, até mesmo, no consultório de médicos pediatras (PRAMANIK *et al.*, 2015).

Como dito anteriormente, diversas etiologias podem levar a comprometimentos respiratórios em neonatos. No entanto, deve-se destacar algumas das principais causas como, por exemplo, absorção inadequada de líquido pulmonar durante a transição da vida intrauterina para a extrauterina (patologia comumente vista em neonatos nascidos a partir de operação cesariana), imaturidade pulmonar, aspiração de mecônio, anomalias das vias aéreas superiores, pneumonia e malformações congênitas pulmonares. Dessa forma, o presente capítulo justifica-se pela alta incidência e importância clínica destas patologias (KLIEGMAN *et al.*, 2017).

O objetivo do presente estudo foi revisar e discutir os principais aspectos epidemiológicos, clínicos e terapêuticos das principais etiologias de distúrbios respiratórios no recém-nascido (RN).

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa conduzida no período entre Agosto e Setembro de 2021. Foi realizada revisão de literatura a respeito dos principais tópicos que permeiam esse tema, abordando aspectos como mudanças fisiológicas ocorridas durante a transição da vida intrauterina para a extrauterina e fatores como apresentação clínica, diagnóstico e tratamento das principais síndromes deste grupo, como taquipneia transitória do recém-nascido, síndrome da membrana hialina, displasia broncopulmonar, síndrome de aspiração meconial e outras causas como, por exemplo, anomalias das vias aéreas superiores, pneumonias, doença pulmonar intersticial e malformações congênitas pulmonares .

A busca por referencial teórico foi conduzida a partir de pesquisa nas principais plataformas digitais de conhecimento médico, são elas: SciELO, LILACS; MEDLINE/PubMed e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS)/BIREME, bem como em livros científicos recentes que abordam essa questão. Durante a pesquisa, foram utilizados os seguintes descritores registrados no DeCS/MeSH (Descritores em ciências da saúde): “Taquipneia Transitória do Recém-Nascido”; “Síndrome do Desconforto Respiratório do Recém-Nascido”; “Síndrome de Aspiração de Mecônio” e “Displasia Broncopulmonar”. De acordo com os critérios de seleção, foram incluídos um total de 15 artigos e 1 livro-texto neste estudo.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Alterações fisiológicas ao nascimento

Durante a vida intrauterina, o pulmão do feto encontra-se preenchido por fluido e a oxigenação do sangue fetal ocorre pela placenta. Ao nascimento, é necessário que este líquido seja absorvido para que, assim, este neonato possa realizar adequadamente as trocas respiratórias necessárias à vida, processo este

que ocorre mediante vários mecanismos. Inicialmente, pode-se citar que o epitélio respiratório se altera durante o trabalho de parto espontâneo e após o nascimento, deixando de realizar secreção ativa de fluidos e passando a realizar reabsorção, por meio de transporte ativo de sódio para o interstício. Acredita-se que este processo de mudança de função se inicie antes mesmo do trabalho de parto, sendo estimulado pelo aumento de níveis de cortisol e hormônios tireoidianos. Além disso, a compressão do tórax durante a passagem do feto pelo canal de parto também pode auxiliar nesse processo de absorção (MORTON; BRODSKY, 2016).

Deve-se destacar, também, que durante a vida fetal, a alta resistência vascular pulmonar faz com que o sangue do lado direito do coração seja direcionado para a Aorta por meio do ducto arterioso. Após o nascimento, no entanto, o clampeamento dos vasos umbilicais remove o circuito placentário de baixa resistência, o que associado a aumento da pressão arterial sistêmica, fechamento funcional do ducto arterioso e relaxamento da vasculatura pulmonar, permite que o fluxo sanguíneo para o pulmão aumente, o que é extremamente importante para que a troca gasosa ocorra (MORTON; BRODSKY, 2016).

Dessa forma, para que o pulmão exerça a sua atividade de troca gasosa adequada, é importante que o fluido que o preenchia durante a vida intrauterina seja reabsorvido e que os pulmões sejam adequadamente perfundidos. Essa transição pode demorar cerca de 6 horas, podendo o padrão respiratório inicial ser irregular e em seguida se tornar rítmico, com taxas entre 40 a 60 incursões respiratórias por minuto. Caso este processo não se dê de forma adequada, pode-se observar diversas manifestações clínicas neste neonato, das quais podem ser citadas as seguintes: taquipneia, respiração irregular, cianose, hipoxemia, retrações torácicas e gemidos respiratórios, por exemplo. Nesse contexto, destaca-se que a transição cardiopulmonar incompleta resulta em problemas respiratórios em aproximadamente 10% dos neonatos que requerem suporte respiratório imediatamente após o parto e até 1% necessita de ressuscitação cardiopulmonar. Dessa forma, é preciso que haja uma equipe preparada para assistir esse neonato caso necessário, realizando avaliação rápida e tomando as medidas adequadas para cada caso (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015).

A seguir, serão descritas as principais síndromes que levam ao desconforto respiratório em neonatos, abordando aspectos como apresentação clínica, diagnóstico e tratamento.

Taquipneia transitória do recém-nascido

Discutidos os aspectos fisiológicos do nascimento, faz-se necessário abordar as principais patologias que cursam com estresse respiratório em neonatos. Primeiramente, destaca-se a Taquipneia Transitória do Recém-Nascido (TTRN), a causa mais comum de desconforto respiratório imediatamente após o nascimento do RN a termo. Esta patologia é decorrente do retardo na reabsorção do fluido alveolar fetal, resultando em edema alveolar, colapso bronquiolar, aprisionamento de ar no pulmão e hiperinsuflação. Os principais fatores de risco desta condição são o parto cesariano, alto peso ao nascer, diabetes materna, asma materna, gestação gemelar e gênero masculino (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015; YURDAKÖK, 2010).

Clinicamente, se caracteriza por taquipneia nas primeiras horas de vida e aumento do trabalho respiratório, podendo haver, em menor

frequência, gemidos expiratórios e retrações intercostais discretas em casos mais graves. Ao exame físico, a ausculta pulmonar pode se apresentar sem alterações ou com estertores subcrepitantes finos. No geral, o diagnóstico desta condição é essencialmente clínico, mas a radiografia de tórax pode evidenciar infiltrado parenquimatoso difuso devido a excesso de líquido na região intersticial, hiper insuflação, líquido na fissura interlobar e em alguns casos derrame pleural (REUTER; MOSER; BAACK, 2014).

Geralmente, a Taquipneia Transitória do Recém-nascido é uma condição autolimitada e requer intervenção mínima, ocorrendo resolução espontânea em cerca de 48 horas. No entanto, pode resultar em importante morbidade a este neonato como, por exemplo, hipoxemia, estresse respiratório e uso desnecessário de antibióticos. Deve-se destacar, também, o estresse emocional ocasionado aos familiares (JHA; NASSAR; MAKKER, 2021).

Geralmente, esta condição requer apenas medidas de suporte gerais como, por exemplo, aquecimento, a fim de manter a temperatura corporal estável e oxigenoterapia, objetivando manter a saturação sanguínea acima de 90%. Raramente, em formas mais graves, pode ser necessário suporte ventilatório. Dessa forma, muitas vezes medidas simples podem fornecer o suporte necessário ao neonato para que ele evolua de forma satisfatória e apresente melhora de seu quadro respiratório (REUTER; MOSER; BAACK, 2014).

Além disso, deve-se destacar que algumas medidas adicionais têm sido estudadas na literatura. Dentre elas, pode-se citar que o uso de diuréticos, beta-agonistas inalatórios e epinefrina inalatória não se mostraram efetivas na condução de neonatos com esta condição. Além disso, a condução de neonatos com TTRN por meio de estratégias que envolvem restrição de líquidos mostrou redução na duração de sintomas e da necessidade de suporte ventilatório em alguns estudos. No entanto, são necessárias mais evidências científicas para que seja possível implementar esta medida na prática clínica (ALHASSEN *et al*., 2021).

Por último, deve-se destacar que o diagnóstico diferencial desta condição inclui patologias como aspiração de líquido meconial, pneumonia e cardiopatias congênitas. Muitas vezes, a regressão dos sintomas entre 1 a 5 dias auxilia na diferenciação retrospectiva da Taquipneia Transitória do Recém-nascido com estas outras patologias (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015).

Síndrome da membrana hialina

Para compreender a Síndrome da Membrana Hialina é necessário, primeiramente, abordar a produção e a função do surfactante pulmonar. Esta substância produzida pelos pneumócitos do tipo II no epitélio pulmonar é importante para reduzir a tensão superficial do alvéolo, impedindo que ele colabe. A sua produção tem início entre a 20ª e 22ª semana e alcança níveis adequados ao final da gestação, sendo o aumento dos níveis de cortisol desta fase extremamente importante para aumentar a produção desta substância (MULLASSERY; SMITH, 2015).

Nesse contexto, a Síndrome da Membrana Hialina ocorre devido a uma diminuição na concentração de surfactante ou a uma alteração de sua função, levando a aumento da tensão superficial do alvéolo e seu colapso ao final da expiração. Esta patologia é mais prevalente entre neonatos pré-termo e aumenta sua incidência conforme a diminuição da idade gestacional de nascimento, havendo um risco

de cerca de 5% em neonatos a termo, 30% naqueles nascidos com menos de 30 semanas de idade gestacional e 60% naqueles com menos de 28 semanas (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015).

Esta condição se caracteriza, normalmente, por sinais e sintomas de insuficiência respiratória na primeira hora de vida de um neonato pré-termo como, por exemplo, gemência, retrações, taquipneia, hipóxia, cianose e outros sinais típicos de angústia respiratória. A radiografia de tórax evidencia opacidade granular distribuída homogeneamente pelos pulmões associada a diminuição do volume (LISZEWSKI *et al*., 2017; REUTER; MOSER; BAACK, 2014)

O manejo desta condição ocorre, inicialmente, por meio de medidas gerais como, por exemplo, otimização do estado metabólico do neonato. O controle da temperatura é importante, pois temperaturas muito altas ou muito baixas levam a um aumento da demanda metabólica e do consumo de oxigênio (O2), podendo levar a um esgotamento das reservas de O2 deste paciente. O gerenciamento de fluidos também é importante, a fim de evitar edema pulmonar. Por último, destaca-se a otimização nutricional, objetivando fornecer energia adequada para as necessidades metabólicas e de crescimento deste RN (RUBARTH; QUINN, 2015).

No que diz respeito ao manejo do quadro respiratório destes neonatos, casos leves podem responder às pressões de distensão ao uso do CPAP (*Continuous Positive Airway Pressure*), mas casos mais graves podem necessitar de intubação orotraqueal e administração de surfactante exógeno. Este fármaco pode ser utilizado de forma profilática nas primeiras horas de vida de neonatos pré-termo ou com intuito de resgate naqueles que já apresentarem sinais e sintomas de Síndrome da Membrana Hialina. No entanto, a segunda abordagem é mais comum em decorrência da dificuldade de acesso a esta substância devido a seu alto custo. A administração deste medicamento é por via endotraqueal, devendo o neonato, portanto, estar entubado. Normalmente o curso desta patologia é autolimitado e o RN melhora em torno de 3 a 4 dias de idade, à medida que começa a produzir surfactante endógeno de forma satisfatória. Em casos de não melhora, este paciente deve ser reavaliado, a fim de detectar a presença de outras patologias como, por exemplo, ducto arterioso patente, cardiopatia congênita e pneumonia nosocomial (REUTER; MOSER; BAACK, 2014).

Por último, destaca-se que, até certo ponto, esta condição pode ser prevenida por meio de adequado acompanhamento pré-natal, o qual envolve uso de corticoides e tocolíticos em gestantes sob maior risco de parto pré-maturo, a fim de aumentar a maturação pulmonar e com o intuito de atrasar o parto, respectivamente. O uso de corticoides no prénatal é rotina em casos de risco de trabalho de parto pré-termo entre 24 e 34 semanas e pode ser considerado em gestações de 35 a 36 semanas. Dessa forma, essas medidas simples podem evitar que estes neonatos pré-termo desenvolvam essa síndrome respiratória (EDWARDS; KOTECHA; KOTECHA, 2013).

Displasia broncopulmonar

A displasia broncopulmonar (DBP) é um distúrbio crônico decorrente da combinação entre imaturidade pulmonar de recém-nascidos pré-termo e exposição à oxigenoterapia e à ventilação mecânica prolongadas, fazendo com que este neonato necessite de assistência ventilatória por um longo tempo. Esta patologia é mais frequente em pré-maturos extremos e com baixo peso ao nascer, aumentando sua

incidência conforme a diminuição da idade gestacional e do peso de nascimento, sendo mais comum naqueles que nascem com menos de 1000g e menos de 28 semanas de gestação (KLIEGMAN *et al*., 2017).

Em relação à fisiopatologia desta condição, a injúria pulmonar é decorrente de uma combinação entre toxicidade pelo oxigênio, barotrauma (trauma por pressão) e volutrauma (por volume) em um pulmão imaturo, além de outros fatores contribuintes como infecção e persistência do canal arterial. Essa combinação leva a uma resposta inflamatória, na qual ocorre liberação de mediadores inflamatórios (interleucinas, proteases, radicais livres de oxigênio) e fatores angiogenicos, resultando em reparo inadequado do tecido e prejuízo no desenvolvimento pulmonar (SAHNI; MOWES, 2021).

O diagnóstico da DBP é feito, muitas vezes, a partir de manifestações clínicas inespecíficas. Dentre elas, pode-se destacar diminuição do ganho ponderal, sinais e sintomas de esforço respiratório como, por exemplo, retrações sub e intercostais, batimento de asa de nariz, uso de musculatura acessória e taquipneia. Durante a abordagem diagnóstica é importante investigar as histórias fisiológica e patológica pregressa deste neonato, uma vez que os acometidos por displasia broncopulmonar são, em sua maioria, prematuros que foram submetidos a ventilação mecânica em seus primeiros dias de vida. Na radiografia de tórax, os principais achados são linhas de opacificação na região peribrônquica e hiperinsuflação bilaterais. A tomografia computadorizada é, também, um método complementar importante nesses casos, podendo evidenciar achados como espessamento intersticial peribrônquico e interlobular, áreas hiper expandidas, correspondendo a hiper aeração do pulmão e, por último, atelectasias, conferindo ao pulmão um aspecto de "pedra de calçamento" (COSTA, 2013)

O tratamento desta condição inclui uso criterioso de oxigênio a fim de manter a saturação de O2 entre 90 e 94%, usando-se a ventilação não invasiva para minimizar danos pulmonares induzidos por pressão. Em alguns casos, os pacientes podem se beneficiar do uso temporário de diuréticos broncodilatadores e costicoesteróides inalatórios, mas o uso prolongado destes fármacos não é recomendado. Além disso, nutrição adequada é essencial para o desenvolvimento pulmonar e corporal deste neonato (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015).

Destaca-se, também, que a prevenção de bronquiolite deve ser feita nesses pacientes. Esta condição possui como um de seus principais agentes etiológicos o vírus sincicial respiratório, o qual é uma importante causa de morte em bebês com histórico de Displasia broncopulmonar. Por isso, esses indivíduos são considerados como grupo de risco e devem receber imunização passiva com o anticorpo monoclonal Palivizumabe, feito da seguinte forma: 15mg/kg por via intramuscular, aplicados em 5 doses mensais nos meses de maior circulação desse vírus (BARALDI *et al*., 2014).

Já a vacina da gripe deve ser administrada a todos os prestadores de cuidados, irmãos e crianças com DBP com mais de 6 meses e os pais devem ser aconselhados a evitar o tabagismo. Os sintomas respiratórios podem persistir além da primeira infância. Pacientes com DBP podem ter atraso no desenvolvimento, distúrbios de aprendizagem e problemas neurológicos. Portanto, é importante que o pediatra trabalhe em conjunto com outras especialidades e agências de apoio comunitário

para conduzir estes casos da melhor forma (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015).

Síndrome de aspiração meconial

A síndrome de aspiração meconial (SAM) acomete majoritariamente RNs a termo e pós-termo, sendo estes últimos os principais acometidos, devendo ser suspeitada sempre que um recém-nascido apresentar quadro de insuficiência respiratória e presença de líquido amniótico manchado de mecônio. Embora o líquido amniótico manchado de mecônio ocorra entre 5 e 30% dos partos a termo e pós-termo, apenas 2 a 10% desses casos irão evoluir com esta síndrome. A presença desta substância nas vias aéreas pode levar a algumas consequências, são elas: obstrução mecânica, pneumonite química e infecção, levando às consequências clínicas desta síndrome (EDWARDS; KOTECHA; KOTECHA, 2013) .

A fisiopatologia desta síndrome está relacionada com ocorrência de sofrimento fetal, onde condições como hipóxia ou acidose levarão ao aumento do peristaltismo intestinal, relaxamento do esfíncter anal e liberação de mecônio no ambiente intrauterino. Durante o parto, a respiração fetal geralmente faz com que o líquido amniótico entra e saia dos pulmões, quando este possui mecônio, o feto corre o risco de aspiração dessa substância, especialmente em condições de hipóxia, nas quais o feto pode aumentar a sua frequência respiratória e, consequentemente, aspirar mais líquido amniótico com mecônio. Em neonatos com SAM pode ser observado o líquido amniótico manchado de mecônio durante o parto e presença dessas manchas no corpo do feto ao exame físico. Além disso, estes pacientes podem apresentar sinais de pós-maturidade (pele seca e enrugada, por exemplo) e desenvolver sinais de estresse respiratória como, por exemplo, bradicardia, hipoxemia, cianose e taquipneia (SAYAD; SILVA-CARMONA, 2021).

Em relação ao tratamento, destaca-se que este é, inicialmente, de suporte. Por vezes, pode ser necessário a utilização de o oxigênio (O2), sendo o alvo de saturação entre 90 e 95 % o mais aceito na literatura atual. Por vezes, estes pacientes podem requerer concentrações progressivas de O2, fazendo com que o uso de ventilação mecânica seja considerado. Também são indicações desta prática a retenção de CO2, apnéia e sinais de hipertensão pulmonar. Muitos pacientes com SAM podem desenvolver hipertensão pulmonar, fazendo com que frequentemente seja usado Óxido Nítrico inalatório em pacientes que requerem intubação, ensaios clínicos recentes demonstraram que o uso desta substância possui a capacidade de diminuir a mortalidade e o uso de ECMO (oxigenação por membrana extracorpórea), uma técnica extremamente invasiva e que pode ser utilizada em neonatos que não respondem à terapia ventilatória máxima. O tratamento com antibióticos é frequentemente considerado e deve ser interrompido após 48 horas em caso de culturas negativas e ausência de evidências clínicas e laboratoriais de infecção. Destaca-se, ainda, que alguns estudos estão sendo conduzidos a respeito do uso de corticosteroides inalatórios, mas ainda não há evidências suficiente para recomendar o seu uso na prática clínica (VAIN; BATTON, 2017).

Outras causas

Por último, destaca-se que há outras causas de distúrbios respiratórios em neonatos como, por exemplo, anomalias das vias aéreas

superiores, pneumonias, doença pulmonar intersticial ou malformações congênitas pulmonares. Dentre as causas relacionadas às vias aéreas superiores, é possível destacar a laringomalácia, cistos, hemangioma e estenose devido a intubação prolongada, sendo a laringomalácia a principal causa de estridor nesta faixa etária. Já as pneumonias podem ser causadas por germes adquiridos no período intrauterino, perinatal e pós natal e constituem um grupo de doenças grave e com importante morbimortalidade neonatal. Os seus sinais clínicos, muitas vezes, podem ser confundidos com outras síndromes como, por exemplo, a taquipneia do recém nascido e a síndrome de aspiração meconial, o que dificulta a diferenciação entre essas patologias. Por último, destaca-se a doença pulmonar intersticial e as malformações congênitas pulmonares como possíveis diagnósticos diferenciais em um neonato com estresse respiratório. Dessa forma, o médico assistente deve ficar atento, a fim realizar o diagnóstico e tratamento adequados para cada paciente (PRAMANIK; RANGASWAMY; GATES, 2015).

CONCLUSÃO

Frente ao exposto, fica claro que a condução de neonatos com distúrbios respiratórios pode, muitas vezes, ser desafiadora. Por isso, o médico assistente deve ficar atento para os possíveis diagnósticos diferenciais, atentando-se para fatores epidemiológicos, gestacionais, clínicos e, por vezes, laboratoriais e de imagem para que assim seja possível chegar a uma etiologia mais provável e, assim, conduzir o caso a um tratamento adequado.

Além disso, destaca-se que é extremamente importante a presença de uma equipe multidisciplinar durante a condução destes casos, oferecendo a estes neonatos cuidados individuais e o suporte clínico necessário para que este paciente evolua para melhora do quadro e possa se desenvolver normalmente. Por último, deve-se oferecer todo o apoio necessário à família, uma vez que o momento do nascimento é carregado de expectativas e estas patologias podem levar a uma elevada carga de estresse para esses familiares.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALHASSEN, Z. *et al*. Recent Advances in Pathophysiology and Management of Transient Tachypnea of Newborn. Journal of Perinatology: Official Journal of the California Perinatal Association, v. 41, n. 1, p. 6–16, jan. 2021.

BARALDI, E. *et al*. Inter-society consensus document on treatment and prevention of bronchiolitis in newborns and infants. Italian Journal of Pediatrics, v. 40, p. 65, 24 out. 2014.

COSTA, P. F. B. M. Displasia Broncopulmonar. Pulmäo RJ, p. 37–42, 2013.

EDWARDS, M. O.; KOTECHA, S. J.; KOTECHA, S. Respiratory distress of the term newborn infant. Paediatric Respiratory Reviews, v. 14, n. 1, p. 29–36; quiz 36–37, mar. 2013.

JHA, K.; NASSAR, G. N.; MAKKER, K. Transient Tachypnea of the Newborn. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.

KLIEGMAN, R. *et al*. Nelson Tratado de Pediatria. 20. ed. [s.l.] Guanabara Koogan, 2017.

LISZEWSKI, M. C. *et al*. Respiratory Distress in Neonates: Underlying Causes and Current Imaging Assessment. Radiologic Clinics of North America, v. 55, n. 4, p. 629–644, jul. 2017.

MORTON, S. U.; BRODSKY, D. Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. Clinics in Perinatology, v. 43, n. 3, p. 395–407, set. 2016.

MULLASSERY, D.; SMITH, N. P. Lung development. Seminars in Pediatric Surgery, v. 24, n. 4, p. 152–155, ago. 2015.

PRAMANIK, A. K.; RANGASWAMY, N.; GATES, T. Neonatal respiratory distress: a practical approach to its diagnosis and management. Pediatric Clinics of North America, v. 62, n. 2, p. 453–469, abr. 2015.

REUTER, S.; MOSER, C.; BAACK, M. Respiratory distress in the newborn. Pediatrics in Review, v. 35, n. 10, p. 417–428; quiz 429, out. 2014.

RUBARTH, L. B.; QUINN, J. Respiratory Development and Respiratory Distress Syndrome. Neonatal network: NN, v. 34, n. 4, p. 231–238, 2015.

SAHNI, M.; MOWES, A. K. Bronchopulmonary Dysplasia. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.

SAYAD, E.; SILVA-CARMONA, M. Meconium Aspiration. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.

VAIN, N. E.; BATTON, D. G. Meconium “aspiration” (or respiratory distress associated with meconium-stained amniotic fluid?). Seminars in Fetal & Neonatal Medicine, v. 22, n. 4, p. 214–219, ago. 2017.

YURDAKÖK, M. Transient tachypnea of the newborn: what is new? The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine: The Official Journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstetricians, v. 23 Suppl 3, p. 24–26, out. 2010.

ÍNDICE REMISSIVO

Adolescente, 82
Aleitamento Materno, 1, 150
Alterações orais, 118
Arritmias cardíacas, 136
Atrofia Muscular Espinal, 155
Calcinose, 27
Cardiopatias congênitas, 175
Cetoacidose Diabética, 145
Colestase, 94
Complicações, 60
Complicações do diabetes, 145
Complicações pós-operatórias, 175
Conservação de Alimento., 1
Constipação, 41
Covid-19 e interação infantil, 55
Criança, 127
Crianças, 49
Crianças prematuras, 118
Cuidado Pré-natal, 191
Cuidados de Enfermagem, 23
Dermatomiosite, 27
Desenvolvimento infantil, 55
Diagnóstico precoce, 102
Diagnóstico precoce e tratamento, 169
Disforia de Gênero, 127
Doença pelo Novo Coronavírus (2019-nCoV, 150
Doenças auto-imunes, 27
Doenças biliares, 94
Enfermagem, 12
Equipe multiprofissional, 41
Erros Inatos do Metabolismo, 32
Estenose Hipertrófica Pilórica, 184
Estenose Pilórica Hipertrófica Infantil, 184
Estenose Pilórica Hipertrófica Primária, 184
Estresse respiratório em neonatos, 201
Fenilcetonúrias, 155
Fraqueza muscular, 27
Galactosmia, 32
Hemoglobinopatias, 155
Hipertireoidismo, 108
Hipertireoidismo neonatal, 108
Hipotireoidismo, 102
Hospitalização, 67
Isolamento infantil, 55
Lactente, 23
Manipulação, 12
Maus-Tratos Infantis, 82
Medicina de Emergência Pediátrica, 136
Metabolismo da Galactose, 32
Microbiota, 1
Molusco contagioso, 60
Neonato, 88
Neonatologia, 94
Paralisia cerebral, 41
Pediatria, 49, 76, 136, 145
Prematuro, 12
Processo de Enfermagem, 67
Queimaduras, 49
Recém-nascido, 12, 88
Recém-Nasicido, 150
Ruptura esplênica, 88
Saúde Pública, 191
Sífilis Congênita, 23, 191
Síndrome de Behçet, 76
Síndrome de Down, 67, 175
Síndrome de West, 169
Síndrome do Desconforto Respiratório do Recém-Nascido", 201
Taquipneia Transitória do Recém-Nascido", 201
Terapêutica, 60
Transgêneros, 127
Triagem neonatal, 102
Unidades de Terapia Intensiva Neonatal, 12
UTI neonatal, 118
Uveíte, 76
Violência, 82