

1º CURSO DE FORMAÇÃO PARA INTERNOS

2011 - 2012



ISBN : 978-989-97167-7-3

MÓDULO 7 - Desenvolvimento e Neurologia - Coordenação Luísa Diogo

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

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

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

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

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

Entidade Organizadora

Direcção do Internato Médico

Comissão de Internos

Centro de Investigação e Formação Clínica

Hospital Pediátrico de Coimbra

Comissão Organizadora e Científica

Celeste Bento

Fernanda Rodrigues

Guiomar Oliveira

Maria Francelina Lopes

Manuel João Brito

MÓDULO 7 - Pediatria do Ambulatório II - Coordenação Jeni Canha

> **Asma**

Carla Loureiro

> **Sopro cardíaco**

Isabel Santos

> **Infecção urinária**

Carolinha Cordinhã

> **Criança de risco II**

Jeni Canha

> **Diabetes mellitus tipo I**

Alice Mirante - Nanci Baptista

> **Síndrome nefrótica**

António Jorge

> **Artrite – diagnóstico diferencial**

Paula Estanqueiro

> **Enurese**

Clara Gomes

Asma

Carla Loureiro

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

- ▶ Doença inflamatória crónica da via aérea em que várias células e elementos celulares participam
- ▶ A inflamação crónica está associada a hiperreactividade da via aérea que causa episódios recorrentes de pieira, dispneia, aperto torácico e tosse, sobretudo a noite e no início da manhã
- ▶ Estes episódios geralmente estão associados a episódios de obstrução da via aérea pulmonar, geralmente reversível, espontaneamente ou com terapêutica



- ▶ Afecta ~300 milhões de indivíduos no mundo
- ▶ Manifestações clínicas variáveis, diferentes padrões celulares (neutrofílico/eosinofílico/misto) mas há sempre inflamação da via aérea

Clínica pode ser controlada com terapêutica adequada

- ▶ Na asma controlada os sintomas devem ser esporádicos e as exacerbações raras
- ▶ Custos do não tratamento adequado são superiores aos custos do controle da asma

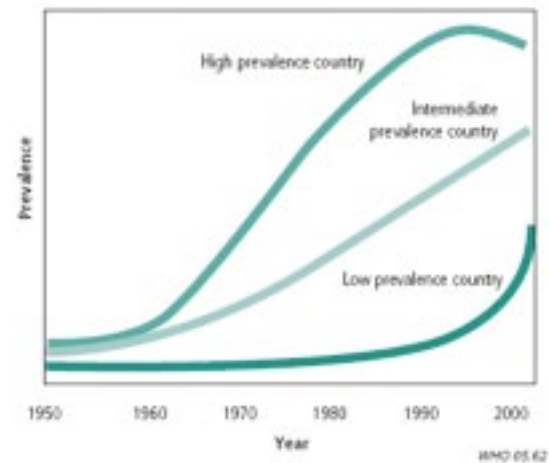
Asma pediátrica

- ▶ Episódios repetidos de obstrução da via aérea e sintomas intermitentes de hiperreactividade a vários estímulos como exercício, exposição a alergenos e infecções víricas
- ▶ Doença crónica mais prevalente da infância, juntamente com a rinite alérgica
Em 80% dos indivíduos surge < 5 anos
 - ▶ 2/3 das pieiras do lactente desaparecem nos primeiros anos de vida
 - ▶ 60% das crianças em idade pré-escolar com episódios recorrentes de tosse e/ou pieira será saudável na idade escolar
 - ▶ 1º ano de vida: idade com > incidência de pieira recorrente (até 50% <3A tem 1 episódio de pieira)
- ▶ Pieira recorrente e atopia: > risco de asma na adolescência

Asma pediátrica

- ▶ Prevalência geral de 10-20%, na Europa e EUA
- ▶ Prevalência >10% para as crianças (estudo europeu: décadas 80/90)
- ▶ Prevalência 2-33% estudo ISAAC (mundial)

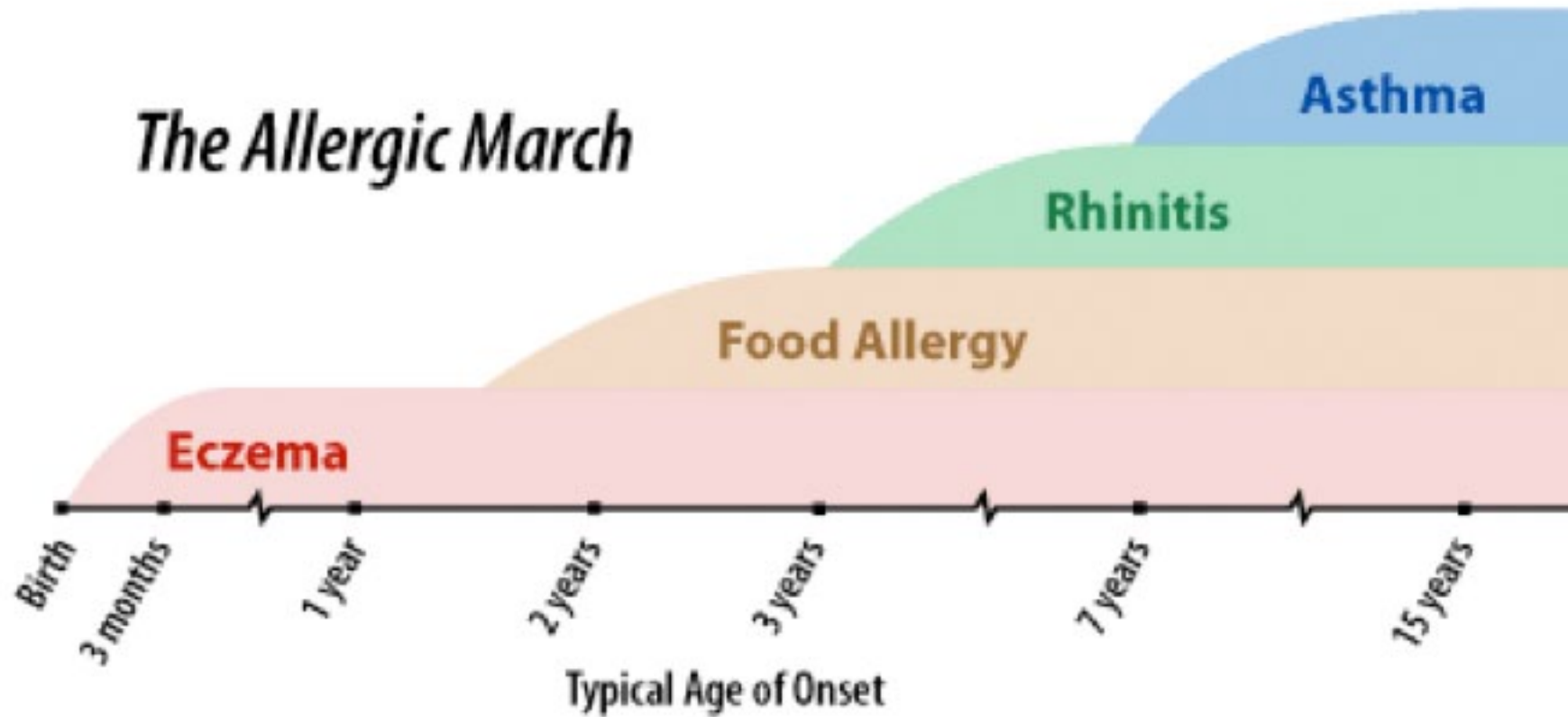
Fig. 2. Trends in prevalence of asthma



Asma pediátrica

- ▶ Maior tendência para obstrução e maior vulnerabilidade para insuficiência respiratória que os adultos:
 - ▶ Vias aéreas periféricas: menor calibre, maior resistência
 - ▶ Diafragma: principal músculo respiratório → cansaço + fácil
 - ▶ Parede torácica muito complacente
- ▶ Na infância a incidência é maior nos rapazes
- ▶ Na adolescência a incidência é maior nas raparigas

Asma e allergia



- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Factores de riesgo

- ▶ Genéticos
- ▶ Sensibilização alergenosa
- ▶ Ambiente

TABLA I. Genes implicados en la atopia

Cromosoma	Gen	Citoquina	Función
5	5q31-q33	IL-4	↑ IgE
16	16p12.1	IL4R	↑ IgE
6	6p21	HLA-D	↑ IgE
11	11q13		
12	12q		
2	2q14 DPP10	L1	
20	20p13 ADAM-33	Proteínas de membrana	Asma grave
7	7p GPRA	Receptor proteína G	Susceptibilidad a asma
5	5q22 TSLP	IL-17 like	Diferenciación a TH2
1	1q21.3 FLG	Filagrina	Función de barrera epitelial

García JM. Tratado de Alergología Pediátrica

Factores de risco

- ▶ Genéticos
- ▶ Sensibilização alergenosa
- ▶ Ambiente

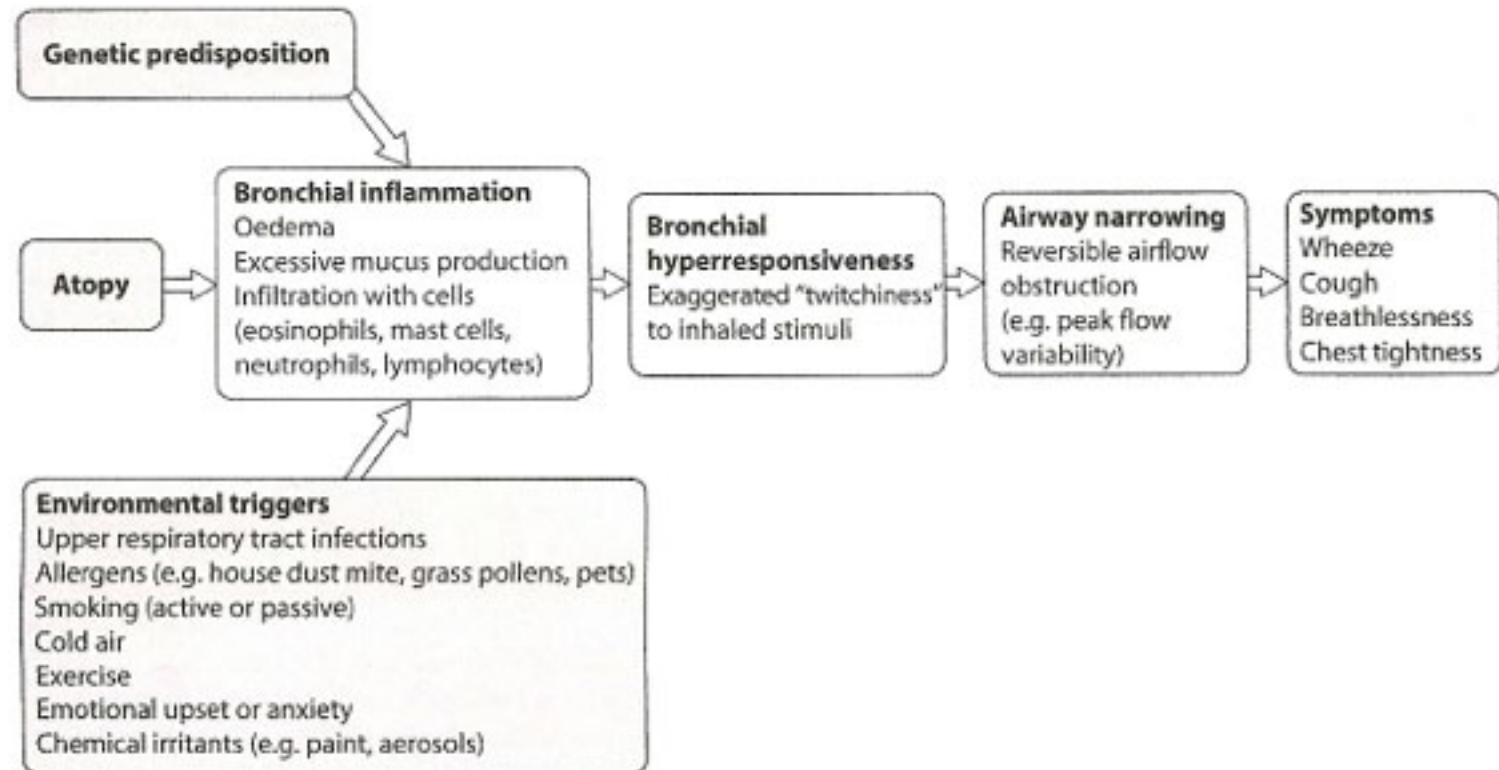


Figure 16.10 Pathophysiology of asthma.

Lissauer. Illustrated Textbook of Paediatrics. 2012

Índice de risco de asma (API)

A CLINICAL INDEX TO DEFINE ASTHMA RISK*

Major Criteria	Minor Criteria
1. Parental MD asthma [†]	1. MD allergic rhinitis [§]
2. MD eczema [‡]	2. Wheezing apart from colds
	3. Eosinophilia ($\geq 4\%$)

* Loose index for the prediction of asthma: Early wheezer plus at least one of two major criteria or two of three minor criteria. Stringent index for the predication of asthma: Early frequent wheezer plus at least one of two major criteria or two of three minor criteria.

Children with a positive loose Index were 2.6 to 5.5 times more likely to have active asthma between ages 6 and 13 than children with a negative loose Index. Risk of having subsequent asthma increased to 4.3 to 9.8 times when a stringent Index was used. We found

Am J Respir Crit Care Med Vol 162. pp 1403–1406, 2000

Índice de risco de asma (API)

A CLINICAL INDEX TO DEFINE ASTHMA RISK*

Major Criteria	Minor Criteria
1. Parental MD asthma [†]	1. MD allergic rhinitis [§]
2. MD eczema [‡]	2. Wheezing apart from colds
	3. Eosinophilia ($\geq 4\%$)

* Loose index for the prediction of asthma: Early wheezer plus at least one of two major criteria or two of three minor criteria. Stringent index for the predication of asthma: Early frequent wheezer plus at least one of two major criteria or two of three minor criteria.

survey during the school years. Over 95% of children with a negative stringent index never had active asthma between ages 6 and 13. We conclude that the subsequent development of asthma can be predicted with reasonable accuracy using simple, clinically based parameters.

Am J Respir Crit Care Med Vol 162. pp 1403–1406, 2000

Índice de risco de asma modificado - mAPI

mAPI (modified asthma predictive index)

Adoptado pelo NAEPP-ERP-3 2007

Major Criteria	Minor Criteria
1. Parental MD asthma [†]	1. Sensibilização leite, ovo, amendoim
2. MD eczema [‡]	
3. Sensibilização ≥ 1 alergen	3. Eosinophilia ($\geq 4\%$)

- a) História de ≥ 4 episódios de pieira, e pelo menos 1 diagnosticado por médico
- b) Mais: História de ≥ 4 episódios de pieira, e pelo menos 1 confirmado por médico

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Diagnostico diferencial e comorbilidades

- ▶ RGE
- ▶ Rinite alérgica
- ▶ Aspiração de corpo estranho
- ▶ Fibrose quística
- ▶ Malformação congénita causadora de estreitamento da via aérea
- ▶ Displasia broncopulmonar
- ▶ Tuberculose
- ▶ Discinésia ciliar primária
- ▶ Doença cardíaca congénita
- ▶ Sind. de hiperventilação e ataque de pânico
- ▶ Disfunção das cordas vocais
- ▶ Doença pulmonar parenquimatosa

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Asma – células efectoras

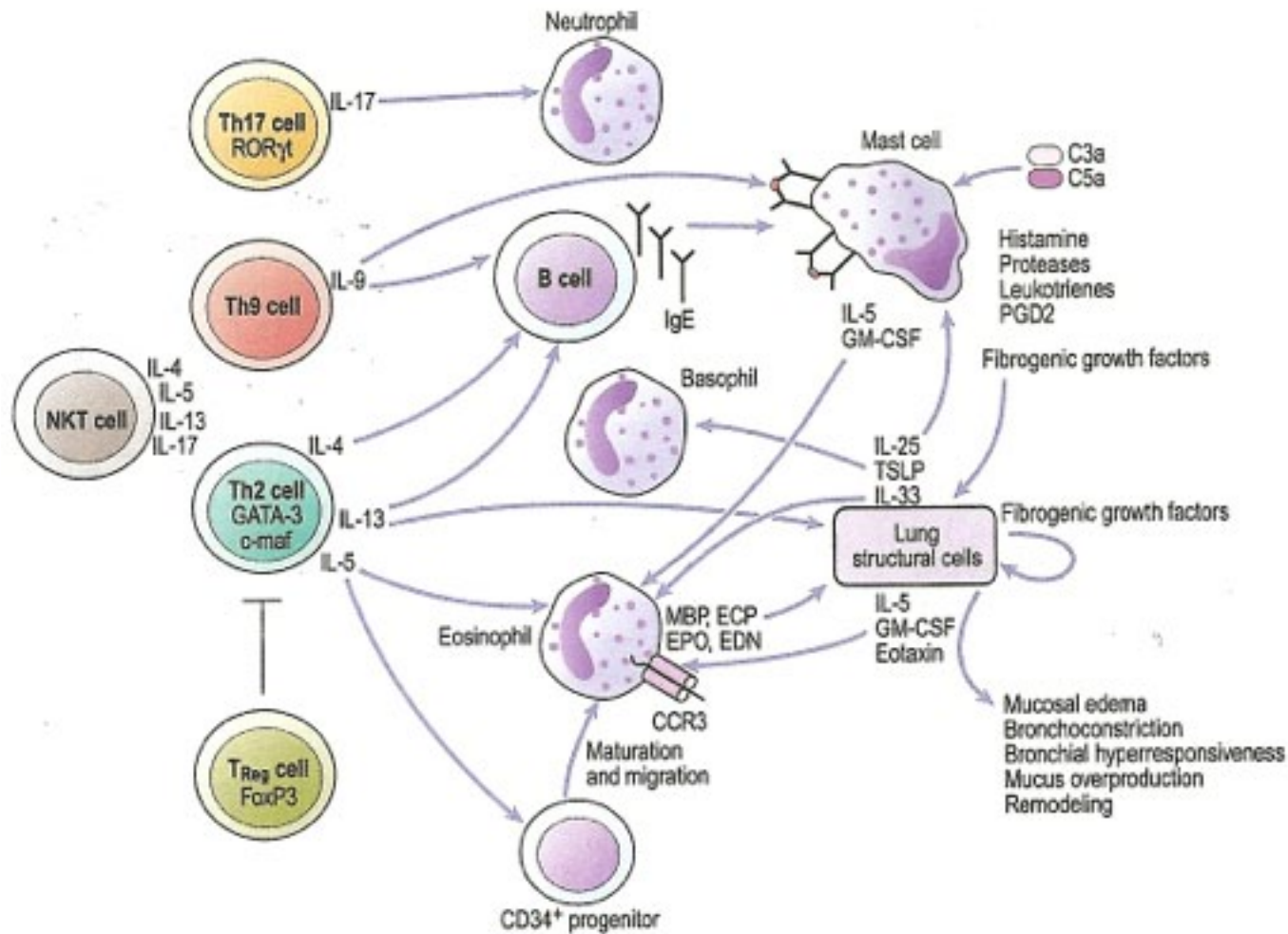
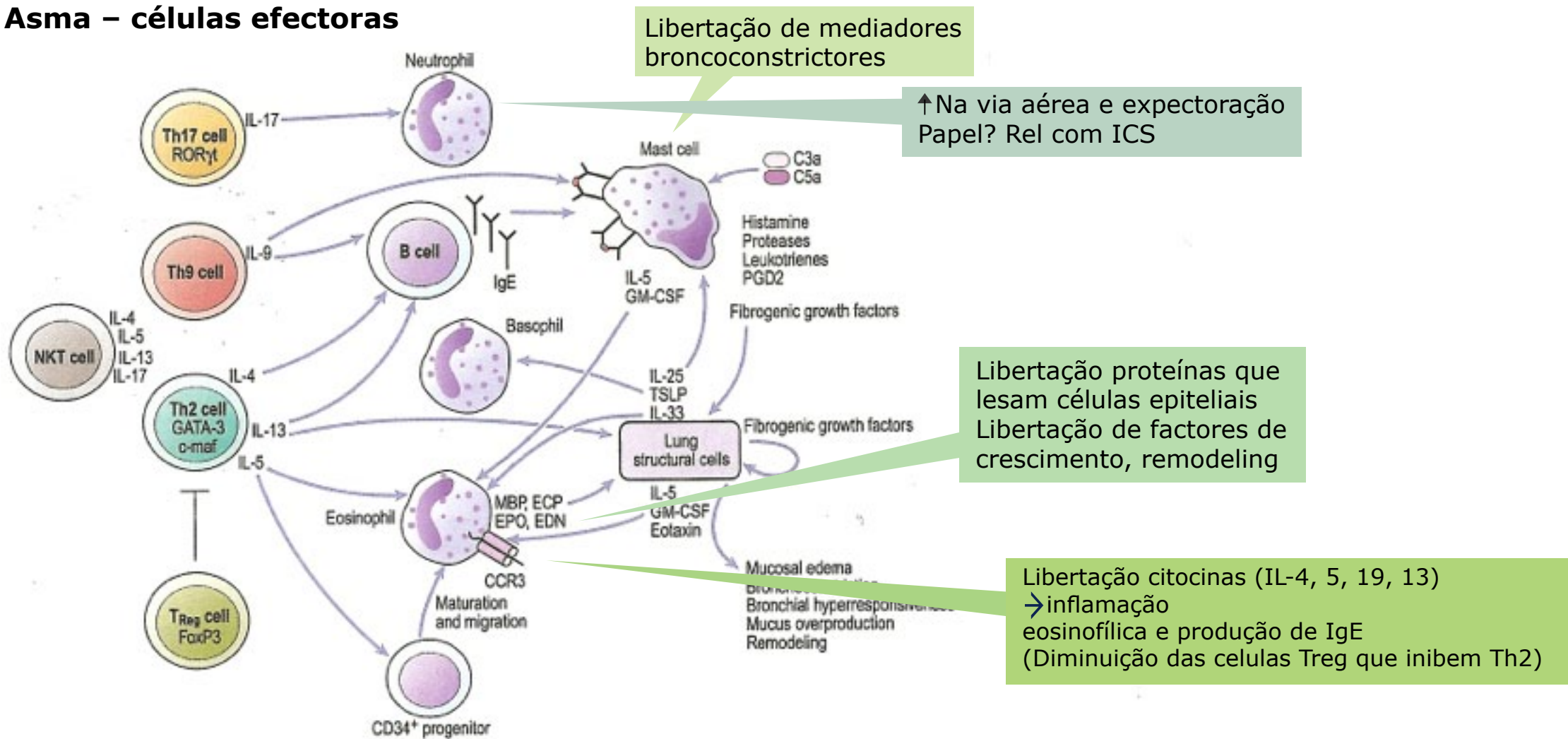


Figure 32-1 Schematic representation of the effector phase in asthma. Cytokines derived from CD4⁺ Th2 T cells, NKT, Th9, Th17 cells and B cells producing IgE orchestrate the asthmatic response. Innate cells such as neutrophils, basophils, eosinophils, mast cells, as well as airway structural/epithelial cells participate in the response. CD4⁺ T regulatory cells (T_{Reg}) down-modulate Th2 cells, Th17 cells and other inflammatory cells.

Asma – células efectoras



Libertação de mediadores broncoconstrictores

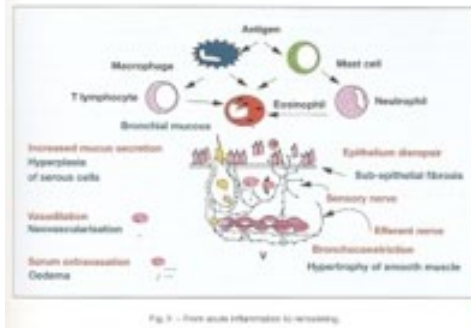
↑ Na via aérea e expectoração
Papel? Rel com ICS

Libertação proteínas que lesam células epiteliais
Libertação de factores de crescimento, remodeling

Libertação citocinas (IL-4, 5, 19, 13)
→ inflamação eosinofílica e produção de IgE
(Diminuição das células Treg que inibem Th2)

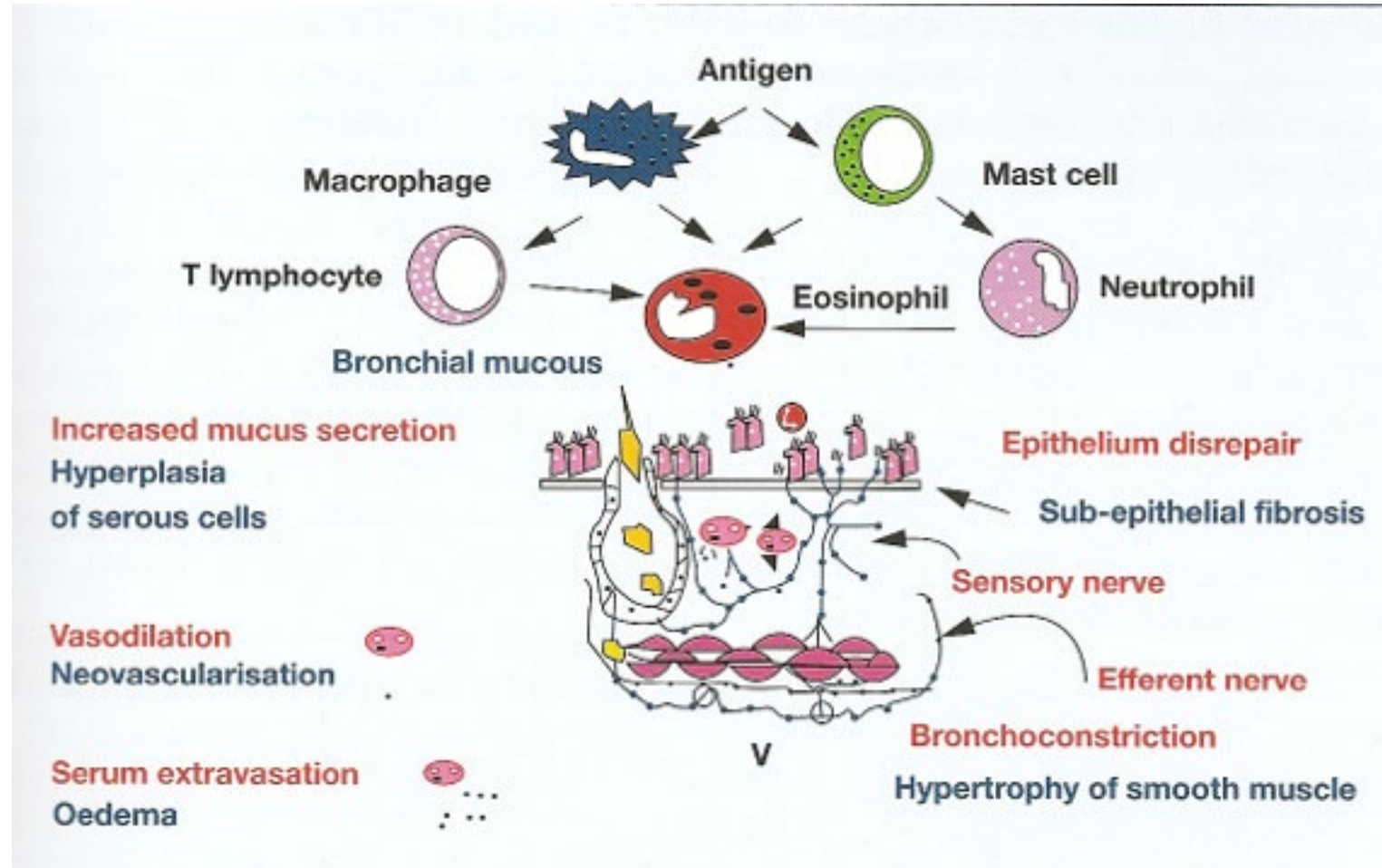
Figure 32-1 Schematic representation of the effector phase in asthma. Cytokines derived from CD4⁺ Th2 T cells, NKT, Th9, Th17 cells and B cells producing IgE orchestrate the asthmatic response. Innate cells such as neutrophils, basophils, eosinophils, mast cells, as well as airway structural/epithelial cells participate in the response. CD4⁺ T regulatory cells (T_{Reg}) down-modulate Th2 cells, Th17 cells and other inflammatory cells.

Remodeling da via aérea



Airway remodeling. Airway remodeling is a general term describing chronic, possibly irreversible changes that occur in the airways of patients with asthma. These include smooth muscle hypertrophy, angiogenesis and increased vascularity, chronic inflammatory cell infiltration, goblet cell hyperplasia, collagen deposition, thickening of the basement membrane and reduced elasticity of the airway wall (98). Although such abnormalities have been described in both adults and children, they are less extensively characterized in pediatric patients (85, 99, 100). Evidence of remodeling has been described in children with postviral wheeze, but there is evidence that the changes do not begin until after infancy (101). Remodeling may be enhanced by elements of a Th2 immune response (102, 103). Early treatment (from 2 or 3 years of age) with inhaled corticosteroids (ICS) does not appear to alter the course of these changes (104).

Remodeling da via aérea



- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Diagnóstico

► **TABLE 1. CHARACTERISTICS OF ASTHMA AND THEIR CLINICAL CORRELATES**

Characteristics	Clinical Correlate
Episodic respiratory symptoms	Recurrent wheezing, breathlessness, chest tightness, and/or cough, especially at night
Reversible airflow obstruction	Decreased FEV ₁ or PEF with improvement acutely after bronchodilator or over time with treatment
Increased airway hyperreactivity	Positive bronchial provocation study to methacholine, histamine, or exercise
Airway inflammation	Sputum or blood eosinophilia Bronchoscopy with endobronchial biopsy showing typical changes of asthma (in research settings)

Definition of abbreviation: PEF = peak expiratory flow.

Strek ME. Difficult Asthma. Proc Am Thorac Soc 2006;3:116-23

1. Sintomas
2. Exame físico
3. Avaliação da função pulmonar (>5 anos)
 1. Espirometria
 2. Pletismografia
 3. Broncomotricidade
 4. Provas de esforço
 5. Óxido nítrico exalado (FeNO)
 6. Broncoscopia
10. Estudo alergológico

Diagnóstico

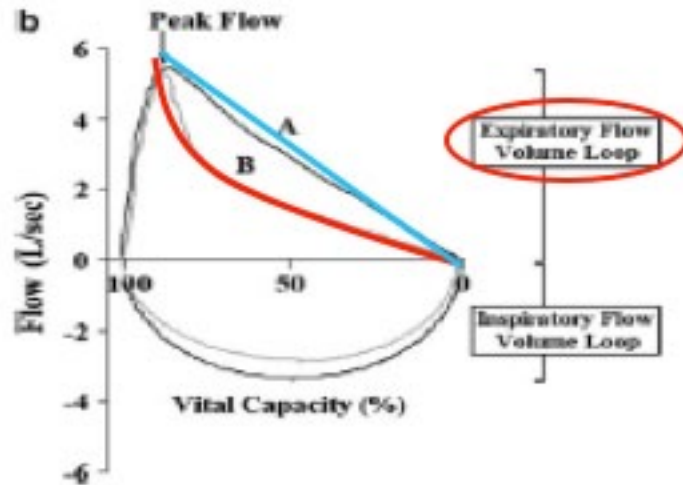
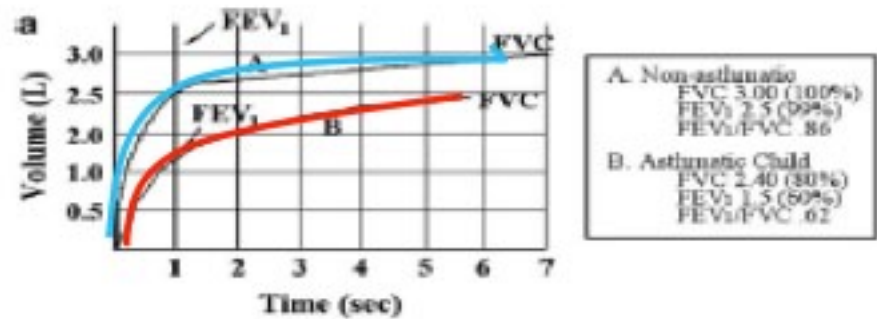


Figure 2. a, Volume-time curves from non-asthmatic and asthmatic child demonstrate significant decrease in FEV₁ in asthmatic. Both children's expiratory times are adequate. b, Flow-volume curves from same 2 children demonstrating airflow obstruction in asthmatic child with characteristic concave appearing expiratory flow volume loop. Both children have normal inspiratory flow volume loops. Of note, despite diminished FEV₁ and FEV₁/FVC ratio, asthmatic child generated normal PEF.

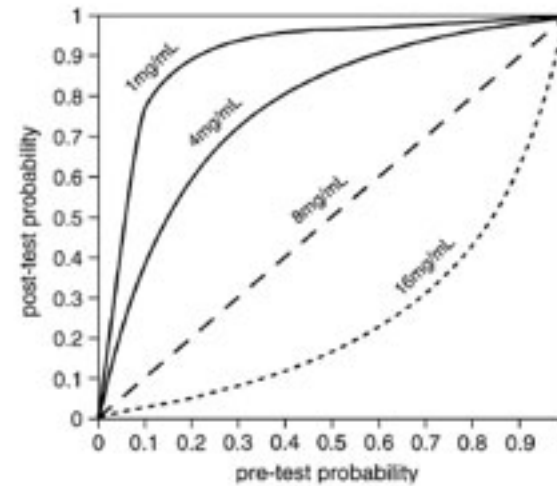


Figure 1. Curves illustrating pretest and posttest probability of asthma after a methacholine challenge test with four PC₂₀ values. The curves represent a compilation of information, are approximations to illustrate principles of decision analysis, and are not intended to calculate precise posttest probabilities in patients. Reprinted by permission from Reference 6.

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Terapêutica da Asma em Pediatria

- ▶ Controle ambiental
 - ▶ Cessaçãotabágica dos pais/prestadores de cuidados
 - ▶ “Eliminação” de ácaros, baratas, bolor
 - ▶ Evicçãode alergenosespecíficos (animais, alimentos)
 - ▶ Desumidificadores
- ▶ Terapêutica farmacológica
 - ▶ Broncodilatadores (++ β 2-agonistas)
 - ▶ Anti-inflamatórios
 - Corticoides (++ inalados)
 - Anti-leucotrienos
 - ▶ Adequar dispositivos (idade/capacidade colaboraçã) à criança

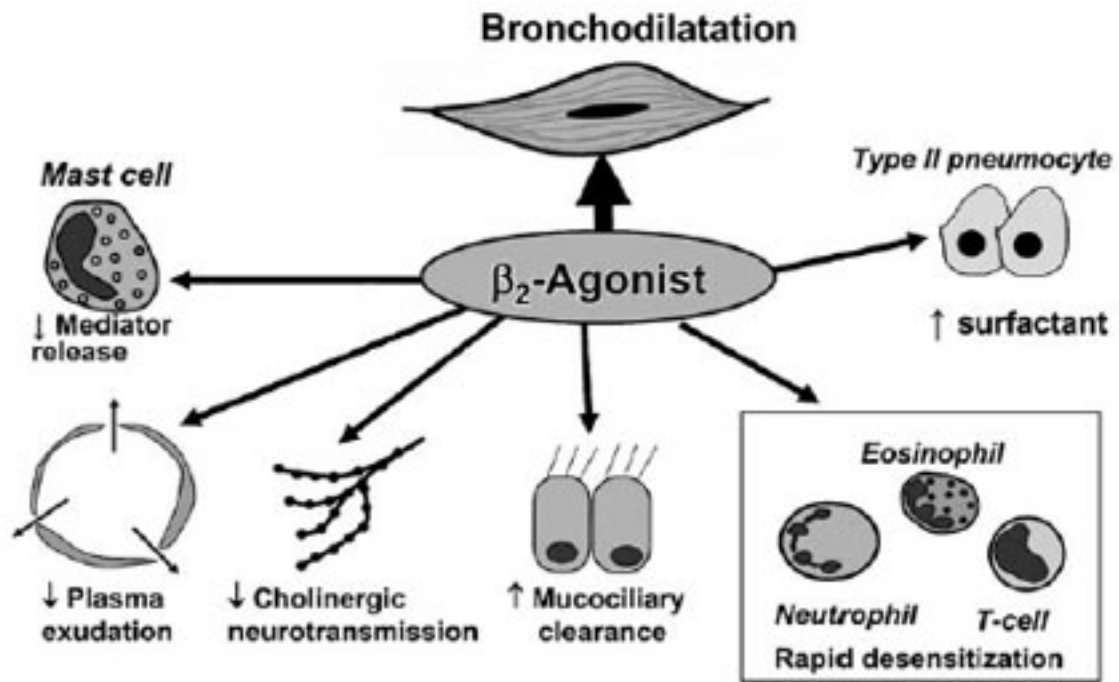
β -agonistas

Figure 4. Potential effects of inhaled β_2 -agonists on airways. Their major action is in directly relaxing airway smooth muscle of large and small airways, but they may also act on β_2 -receptors of other airway cells. Infiltrating inflammatory cells also have β_2 -receptors but are rapidly desensitized by β_2 -agonists so that there are no persistent antiinflammatory effects. Reprinted by permission from Reference 32.

β-agonistas

- ▶ SABA – de acção curta (salbutamol, terbutalina)
 - ▶ Acção broncodilatadora até 6h
 - ▶ **Relaxamento músculo liso**
 - ▶ Efeito anti-inflamatório (↓ libertação mediadores mastócitos, eosinófilos, macrófagos, linf T e neutrófilos)
 - ▶ NÃO reduz inflamação crónica
 - ▶ Aum: sec muco viscoso (-), movimento ciliar, surfactante
 - ▶ Aum vasodilatação bronquica (-) mas dim exudação vascular
 - ▶ Taquifilaxia com uso contínuo
- ▶ LABA – de acção longa(salmeterol, formoterol)
 - ▶ **Efeito anti-inflamatório e broncodilatador** – sem perda de resposta BD
 - ▶ Associado a CT inalado

Corticoides

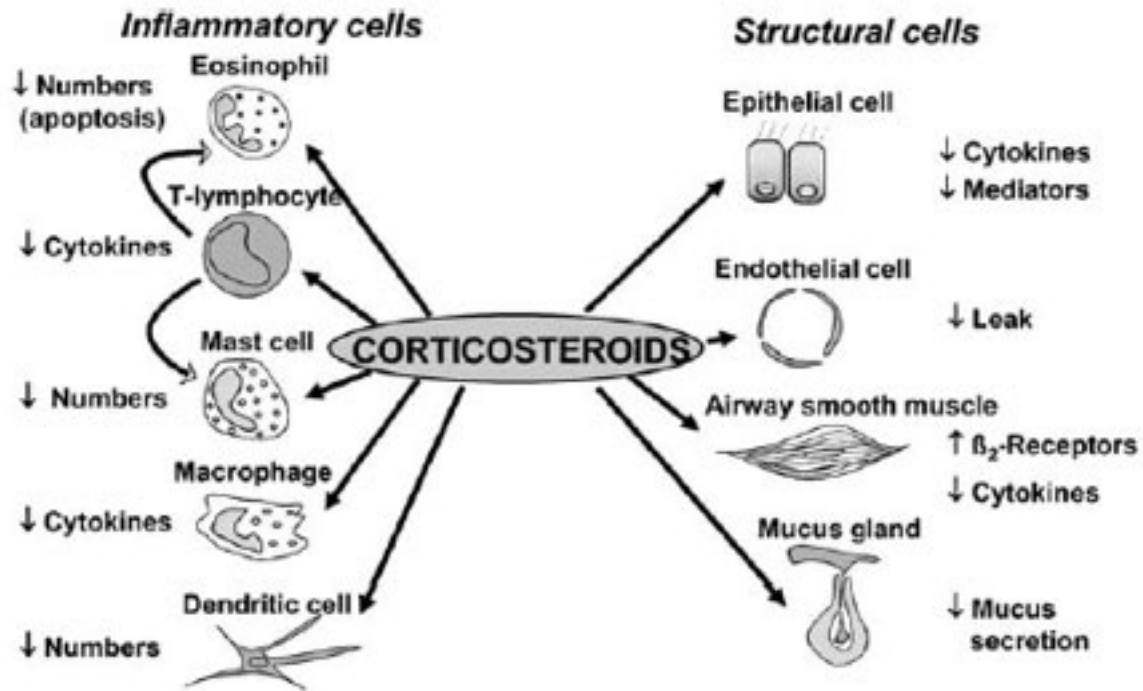


Figure 3. Potential effects of corticosteroids on inflammatory and structural cells in asthma. Reprinted by permission from Reference 32.

Corticoides inalados

- ▶ Melhoram a função pulmonar
- ▶ Reduzem a hiperreactividade da via aérea
- ▶ Reduz a inflamação, infiltração, expressão de citocinas pró-inflamatórias, deposição de colagénio sub-epitelial
- ▶ Diminuem secreção de muco
- ▶ Inibem inflamação neurogénica
- ▶ Reversão do processo fibrótico?

Anti-leucotrienos

- ▶ Efeito broncodilatador pequeno e variável
- ▶ Dim inflamação da via aérea
- ▶ Dim exacerbações
- ▶ Melhora função pulmonar
- ▶ Reduz sintomas
- ▶ Eficácia < ICS mas associados permitem poupar CT
- ▶ Podem ser usados isoladamente

Terapêutica da asma em pediatria - outras

- Crise**
- * Anti-colinérgicos (brometo de ipratrópio)
 - * CT oral
 - * Teofilina iv
 - * Sulfato de magnésio iv
 - * ... Ventilação mecânica

- Profilática**
- * CT+LABA
 - * Aminofilina, cromonas
 - * Imunoterapia específica
 - Sub-lingual
 - Sub-cutânea
 - * Omalizumab (anti-IgE) - >6A
 - * Ciclosporina, azatioprina, metotrexato, triancinolona
 - * Sais de Ouro
 - * Macrólidos
 - * IGIV

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Porquê guidelines?

1980 – Nova Zelândia:

- ▶ Prevenção de mortalidade por asma é documentada
- ▶ Sub-utilização de corticoterapia
- ▶ → Educação dos médicos sobre os princípios do controle da asma poderia melhorar a morbidade e mortalidade



- ▶ “Opinion based” → → “evidence-based”
- ▶ Guidelines locais → → Guidelines globais (GINA, NAEPP-ERP3)
pediátricas (GINA<5, PRACTALL)
- ▶ Guidelines nacionais: aprovação de fármacos/\$

Asma pediátrica

Term	Definition
Temporal pattern of wheeze	<p>ERS TASK FORCE</p> <p>The majority of the Task Force <u>agreed not to use the term asthma to describe preschool wheezing illness</u> since there is insufficient evidence showing that the pathophysiology of preschool wheezing illness is similar to that of asthma in older children and adults. <i>Eur Respir J 2008; 32: 1096-1110</i></p>
Episodic (viral) wheeze	
Multiple-trigger wheeze	<p>symptoms that start after the age of 3 yrs; late-onset wheeze may be episodic or multiple-trigger wheeze</p>
Duration of wheeze	
Transient wheeze	
Persistent wheeze	
Late-onset wheeze	

PRACTALL

In infants particularly, a confident diagnosis of asthma is difficult to make

In preschool and school-age children with recurrent viral exacerbations, the term 'virus-induced asthma' is preferable to terms that include 'wheeze'

2008: PRACTALL Consensus Report

Allergy 2008; 63: 5–34

© 2008 The Authors
Journal compilation © 2008 Blackwell Munksgaard
DOI: 10.1111/j.1398-9995.2007.01586.x

Review article

Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL consensus report

Asthma is the leading chronic disease among children in most industrialized countries. However, the evidence base on specific aspects of pediatric asthma, including therapeutic strategies, is limited and no recent international guidelines have focused exclusively on pediatric asthma. As a result, the European Academy of Allergy and Clinical Immunology and the American Academy of Allergy, Asthma and Immunology nominated expert teams to find a consensus to serve as a guideline for clinical practice in Europe as well as in North America. This consensus report recommends strategies that include pharmacological treatment, allergen and trigger avoidance and asthma education. The report is part of the PRACTALL initiative**, which is endorsed by both academies.

**L. B. Bacharier¹, A. Boner²,
K.-H. Carlsen³, P. A. Eigenmann⁴,
T. Frischer⁵, M. Götz⁶, P. J. Helms⁷,
J. Hunt⁸, A. Liu⁹, N. Papadopoulos¹⁰,
T. Platts-Mills¹¹, P. Pohunek¹²,
F. E. R. Simons¹³, E. Valovirta¹⁴,
U. Wahn¹⁵, J. Wildhaber¹⁶, The
European Pediatric Asthma Group***
¹Department of Pediatrics, Washington University, St. Louis, MO, USA; ²Department of Pediatrics, University of Verona, Verona, Italy; ³Department of Pediatrics, University of Oslo, Oslo, Norway; ⁴Pediatric

Asma pediátrica - PRACTALL

- ▶ 4 padrões de pieira recorrente
 - ▶ Pieira transitória: apenas nos primeiros 2-3 anos de vida
 - ▶ Pieira não-atópica: desencadeada sobretudo por infecções, tende a desaparecer
 - ▶ Asma persistente: pieira associada a
 - Clínica de atopia, eosinofilia e/ou IgE ↑
 - Sensibilização a alimentos → aeroalergen//Sens. aeroalergen < 3 anos
 - História parental de asma
 - ▶ Pieira intermitente severa: episódios pouco frequentes associados a
 - Morbilidade mínima fora de infecções respiratórias
 - Atopia: eczema, sensibilização alergen, eosinofilia

PRACTALL - fenótipos

▶ Definidos por idade

▶ “Infants” (0-2 anos)

- Persistência de sintomas é indicador major de severidade
- Pieira maioria dias da sem/3M → pieira persistente infantil
- Doença moderada/grave

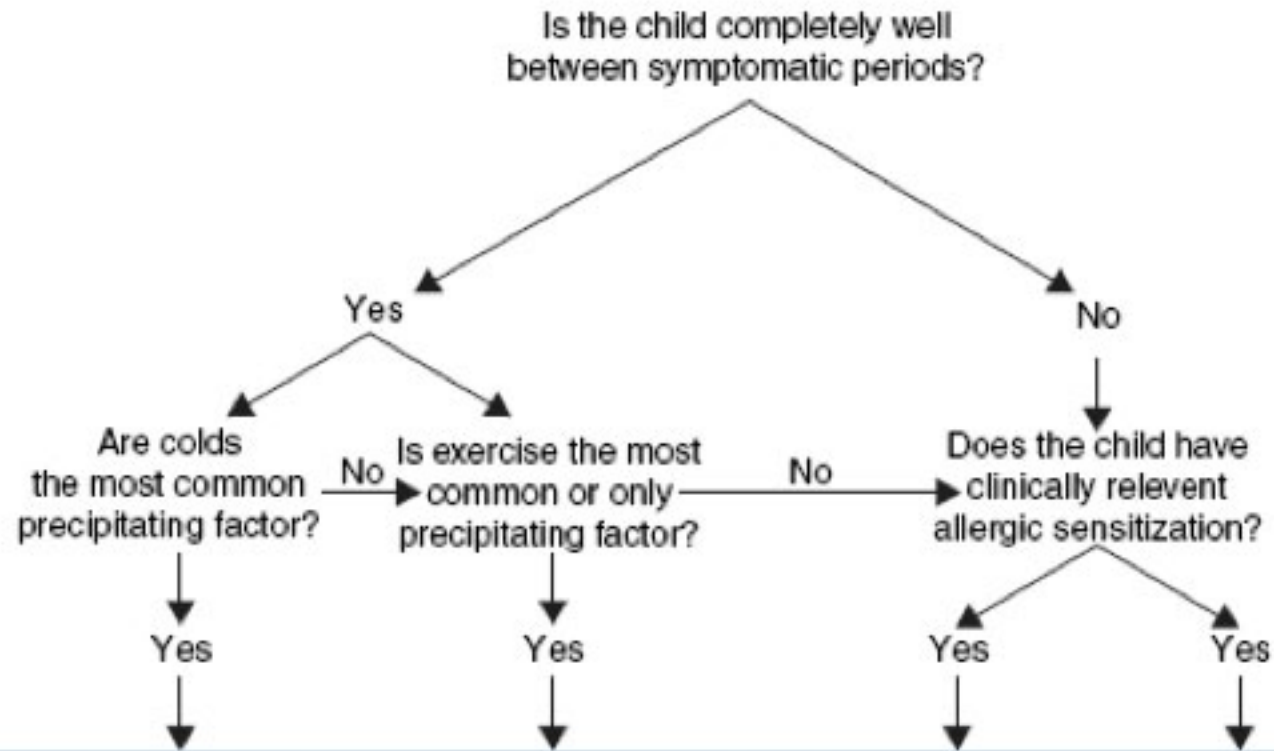
▶ Pré-escolar (3-5 anos)

- Persistência no último ano
 - Asma induzida por vírus
 - Asma induzida por esforço
 - Asma induzida por alergenos
 - Asma não alérgica/indefinida

▶ Escolar (6-12 anos)

▶ Adolescentes

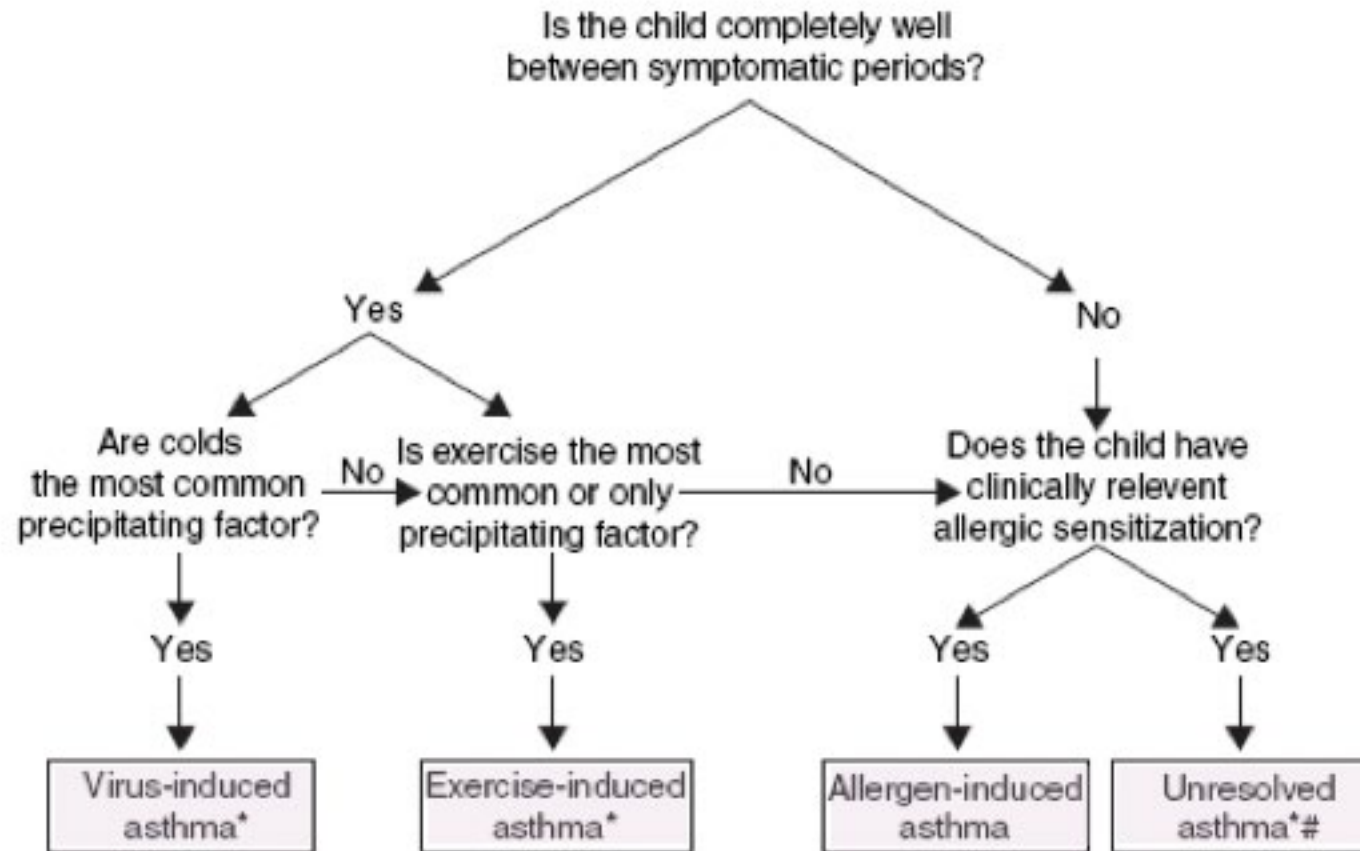
PRACTALL – Fenótipos (>2A)



Notes: Severity should be assessed for each phenotype
 *Children may also be atopic
 #Different etiologies, including irritant exposure and as-yet not evident allergies may be included here

Figure 2. Asthma phenotypes in children aged > 2 years of age. Note that phenotypes are a useful guide to the predominant problem and overlap between phenotypes is frequently present.

PRACTALL – Fenótipos (>2A)



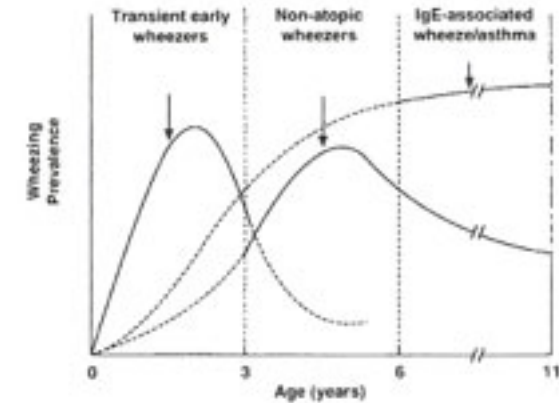
Notes: Severity should be assessed for each phenotype
 *Children may also be atopic
 #Different etiologies, including irritant exposure and as-yet not evident allergies may be included here

Figure 2. Asthma phenotypes in children aged > 2 years of age. Note that phenotypes are a useful guide to the predominant problem and overlap between phenotypes is frequently present.

PRACTALL - fenótipos

- ▶ Definidos por idade
 - ▶ “Infants” (0-2 anos)
 - ▶ Pré-escolar (3-5 anos)
 - ▶ Escolar (6-12 anos)
 - Semelhante ao do grupo pré-escolar mas maior incidência de asma alérgica
 - Asma induzida por vírus ainda é significativa
 - Severidade pode determinar tratamento de doença alérgica
 - ▶ Adolescentes
 - Asma alérgica pode surgir nesta idade (< % remissões)
 - Asma não alérgica

ASTHMA PHENOTYPES IN CHILDHOOD



Stein et al. Thorax 1997

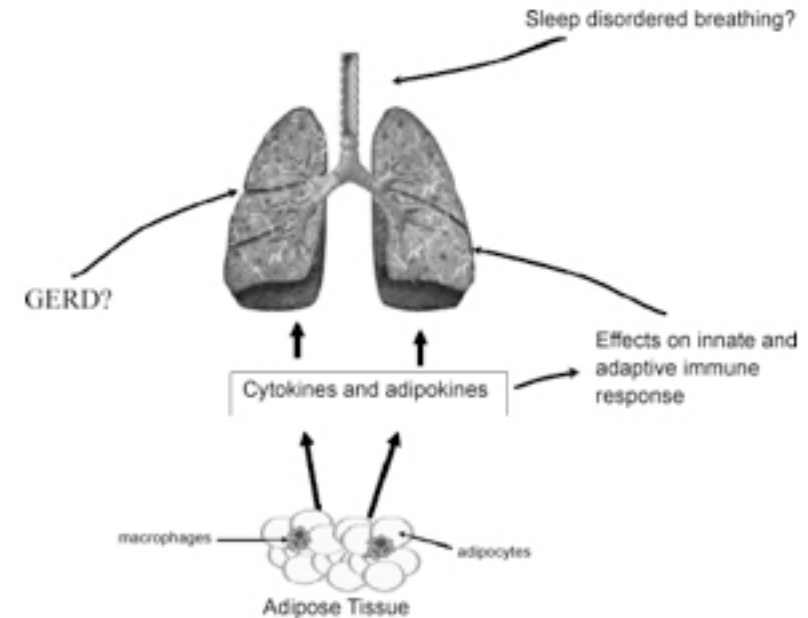
PRACTALL - fenótipos

- ▶ Definidos por severidade
 - Severidade tem características particulares (fenotípicas)
 - Também depende da idade
 - Podem ocorrer independentemente da função pulmonar e frequência de sintomas
- ▶ “Infants” – doença persistente é severa
- ▶ Crianças maiores – severidade relacionada com exacerbações (SDR, O2, hospitalização)

Asma e obesidade - outro fenótipo

Características

1. Doença mais grave
2. Doença mais difícil de controlar
3. Comorbilidades associadas a obesidade
4. Desarranjos metabólicos/imunes associados a obesidade



Adipose tissue can produce mediators that may have direct effects on the lung and also affect the innate and adaptive immune system, which may lead to airway disease. Obesity also increases the risk of other comorbidities, such as sleep disordered breathing and gastroesophageal reflux disease (GERD), which may in turn exacerbate respiratory symptoms and disease
J Appl Physiol. 2010 March; 108(3): 729–734

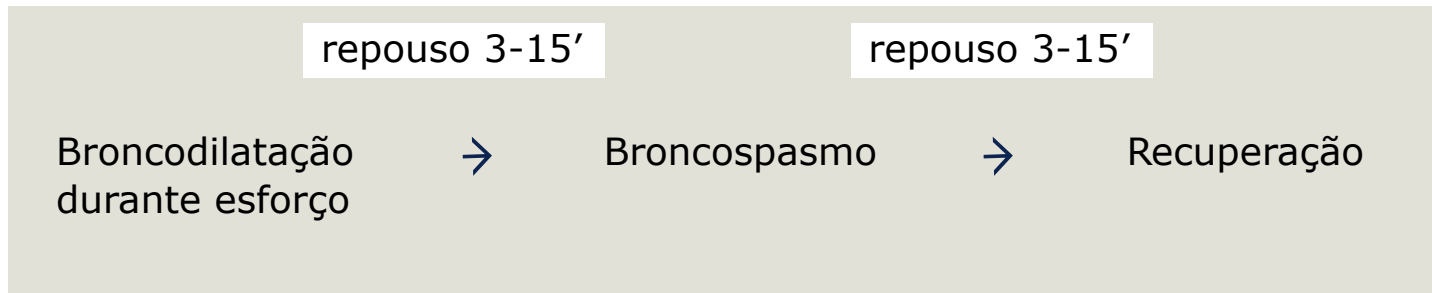
Asma induzida por vírus (AIV))

- ▶ Vírus causam lesão das células epiteliais com edema da via aérea e transudado proteico

- ▶ Vírus causam hiperreactividade brônquica tanto em indivíduos asmáticos como em indivíduos saudáveis

Asma induzida pelo esforço (AIE)

- ▶ 10-14% crianças; 85% na asma persistente
- ▶ Aumento transitório da resistência das vias aéreas resultante de obstrução brônquica que ocorre após o exercício. Surge, geralmente, **após** exercício contínuo e intenso



Limitadora da actividade diária

Tosse

- ▶ A tosse, reflexo de defesa em consequência da irritação das vias aéreas, é um importante mecanismo fisiológico protector
- ▶ Aguda (< 8 semanas), crónica (> 8 semanas)
- ▶ Motivo frequente de procura de ajuda
- ▶ Vários factores etiológicos:
 - ▶ síndrome de tosse da via aérea superior (inclui rinite)
 - ▶ **asma**
 - ▶ refluxo gastro-esofágico

92%

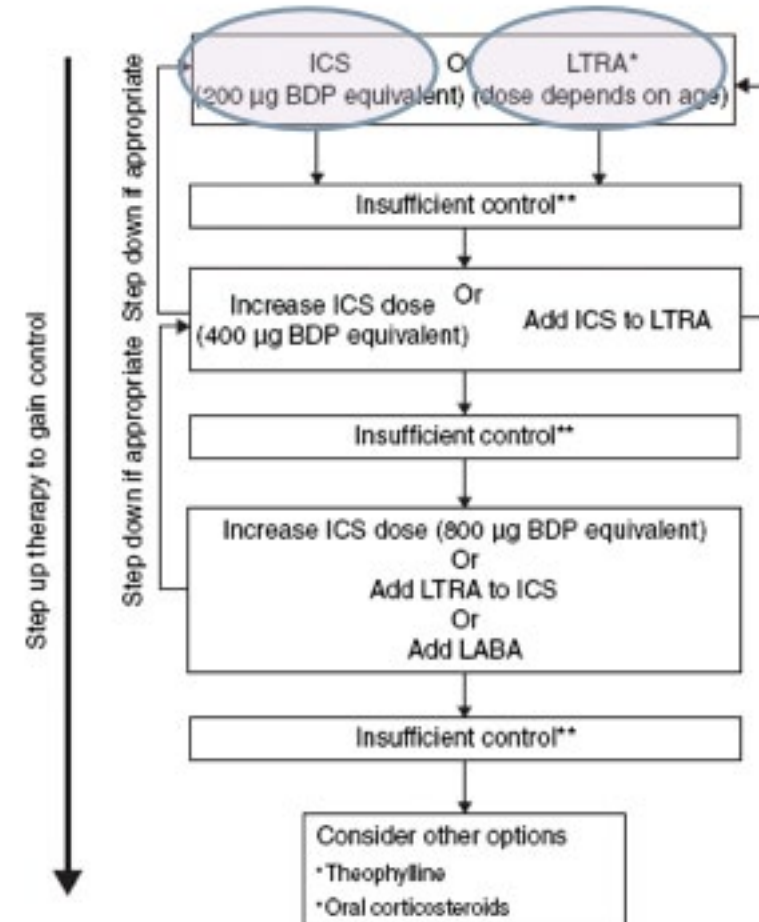
Tosse equivalente asmático

- ▶ Tosse é o principal/único sintoma
- ▶ Mais nocturna
- ▶ Hiperreactividade da via aérea

Terapêutica da Asma em Pediatria: Practall

Actuar de acordo com:

- Persistência
- Severidade
- Frequência
- Fenótipo



* LTRA may be particularly useful if the patient has concomitant rhinitis

** Check compliance, allergen avoidance and re-evaluate diagnosis

*** Check compliance and consider referring to specialist

Figure 3. Algorithm of preventive pharmacologic treatment for asthma in children > 2 years of age.

Terapêutica da Asma em Pediatria

Box 1. Asthma treatment in children aged 0–2 years

- Consider a diagnosis of asthma if >3 episodes of reversible bronchial obstruction have been documented within the previous 6 months
- Intermittent β_2 agonists are first choice (inhaled, jet nebulizers in the US and oral in Europe) despite conflicting evidence
- LTRA daily controller therapy for viral wheezing (long- or short-term treatment)
- Nebulized or inhaled (metered-dose inhaler and spacer) corticosteroids as daily controller therapy for persistent asthma, especially if severe or requiring frequent oral corticosteroid therapy
- Evidence of atopy/allergy lowers the threshold for use of ICS and they may be used as first-line treatment in such cases
- Use oral corticosteroids (e.g. 1–2 mg/kg prednisone) for 3–5 days during acute and frequently recurrent obstructive episodes

Box 2. Asthma treatment in children aged 3–5 years

- ICS are the first choice, budesonide 100–200 $\mu\text{g} \times 2$ or fluticasone 50–125 $\mu\text{g} \times 2$ by MDI
- Short-acting β_2 agonists, salbutamol 0.1 mg/dose or terbutaline 0.25 mg/dose 1–2 puffs at 4-h intervals as needed
- LTRA can be used as monotherapy instead of ICS if symptoms are intermittent or mild persistent
- If full control is not achieved with ICS, add LTRA montelukast 4 mg granules or 4 mg chewing tablet
- If control still not achieved consider the following (nonsequential) options:
 - Add LABA at least intermittently (although note lack of published evidence supporting use in this age group)
 - Increase ICS dose
 - Add theophylline

Avaliação de controle/monitorização

- ▶ Asma bem controlada
 - ▶ Sintomas diurnos $\leq 2x$ /semana
 - ▶ Sem limitação da actividade pela asma
 - ▶ Sintomas nocturnos 0-1x/mês (0-2 se $\geq 12A$)
 - ▶ Terapêutica de crise $\leq 2x$ /semana
 - ▶ Função pulmonar normal (qd possível)
 - ▶ 0-1 exacerbações no último ano
- ▶ Reavaliar
 - ▶ 4-6 semanas depois → controlada: 3-6M
 - ▶ Considerar step down se controlada 3M

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Terapêutica da crise de asma

- ▶ Broncodilatador de acção curta
- ▶ Sempre que possível pMDI+CE ou dispositivo de pó seco
- ▶ Nebulização se hipoxémia/SDR grave e dificuldade na inalação
- ▶ Doses e frequência de acordo com a gravidade



Terapêutica da crise de asma no domicílio

Quando iniciar uma crise (falta de ar, pieira ou tosse) deve iniciar tratamento com:
___ inalações de _____ com intervalos de 20 minutos durante 1 hora

Melhorou



___ inalações
cada 4-6-8h
de acordo com necessidade
___ dias

Não Melhorou



Não
Melhorou →

SAP/S.Urg.*

Terapêutica da crise de asma no domicílio

Quando iniciar uma crise (falta de ar, pieira ou tosse) deve iniciar tratamento com:
3-4 inalações de salbutamol com intervalos de 20 minutos durante 1 hora

Melhorou



2 inalações
cada 4-6-8h
de acordo com necessidade
2-3-5 dias

Não Melhorou



Não
Melhorou →

SAP/S.Urg.*

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica

Dispositivos

- ▶ Câmaras expansoras + inaladores pressurizados (pMDI)
 - ▶ Inaladores de pó seco (I \geq 6 anos)
 - ▶ Turbohaler
 - ▶ Diskus
 - ▶ Novolizer
 - ▶ Aerolizer
 - ▶ Rotahaler
- multidose
- unidose

Câmaras expansoras

- ▶ Em material acrílico ou metálicas
 - ▶ Com máscara ou bocal
 - ▶ Universais ou desenvolvidas e otimizadas por empresas, para os seus pMDI
- ▶ Higiene
 - ▶ Lavar em água morna com detergente da loiça
 - ▶ Deixar secar em ar ambiente, sem limpar
 - ▶ As metálicas podem ser secas com pano e esterilizadas

Câmaras expansoras + pMDI



Câmaras expansoras com máscara + pMDI

Agitar inalador → encaixar → adaptar face → 1 puff
(gás + líquido) (aguardar 30")



Nota: criança acordada, sem chupeta, sem chorar

Câmaras expansoras com bocal + pMDI



1º Agitar o inalador e adaptar

2º Expiração lenta

3º Câmara horizontal, bocal entre lábios e dentes (sem morder), língua por baixo

4º 1 puff

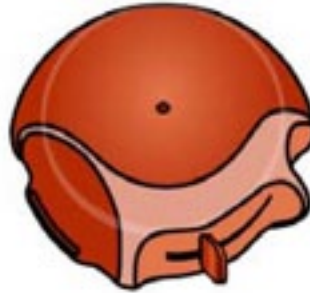
5º Respirar 5-6 vezes (20-30")



Inaladores de pó seco (≥ 6 años)



Turbohaler



Diskus



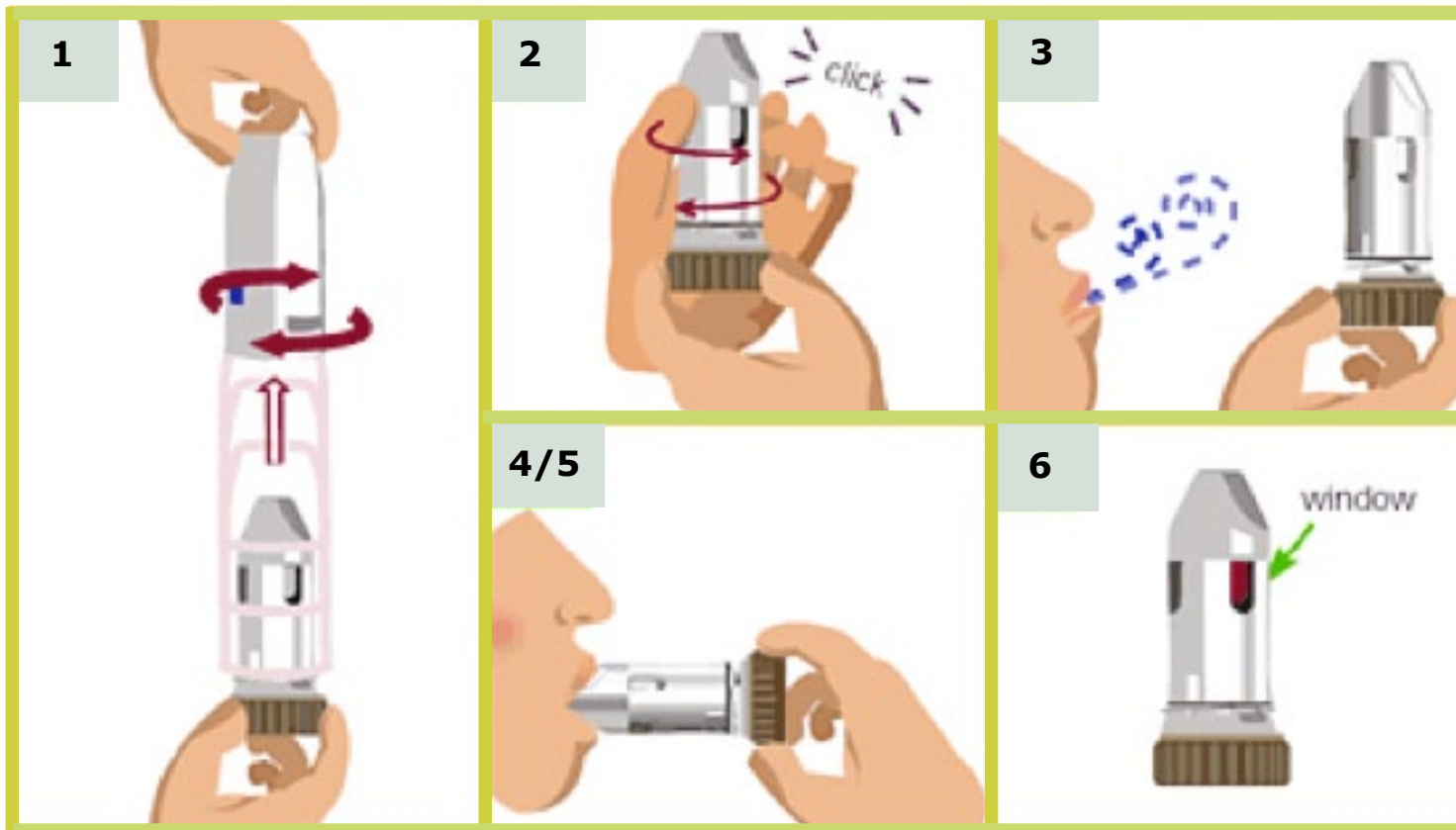
Novolizer



Aerolizer

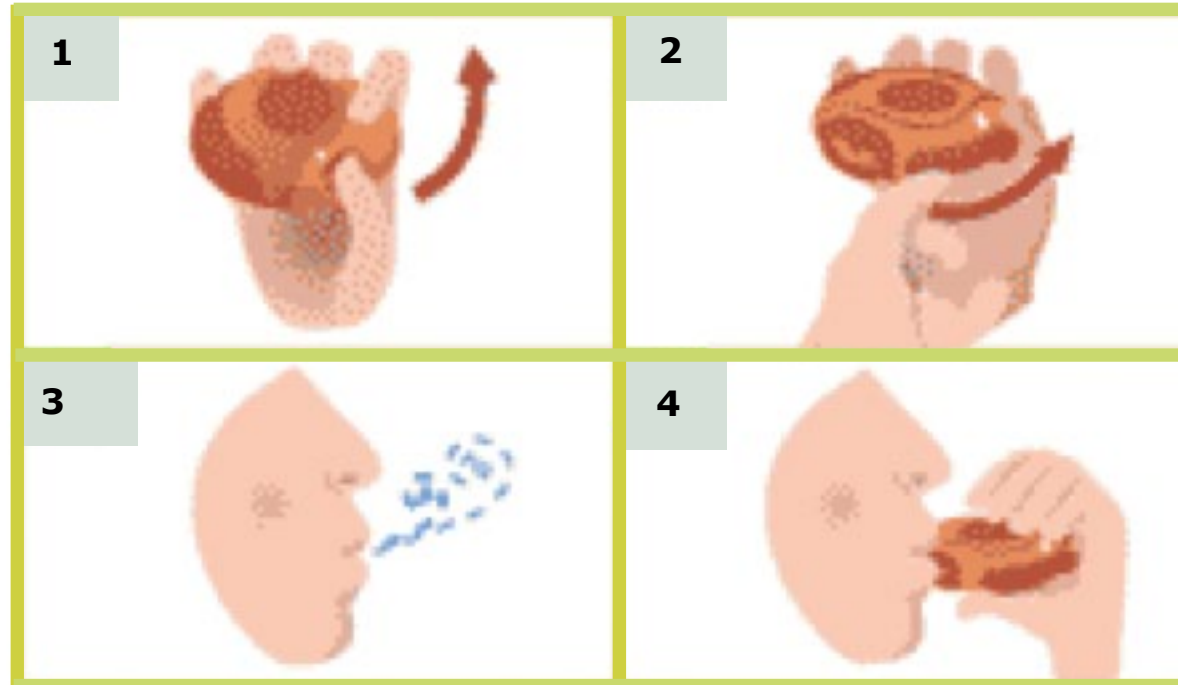
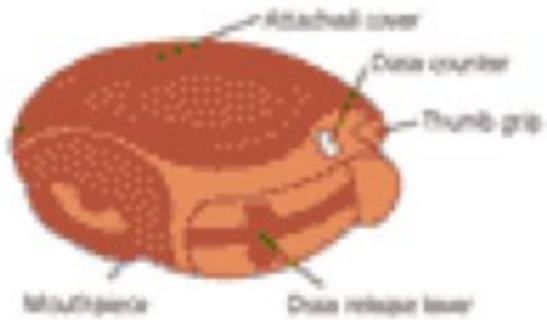
Inaladores de pó seco (≥ 6 años)

Turbohaler



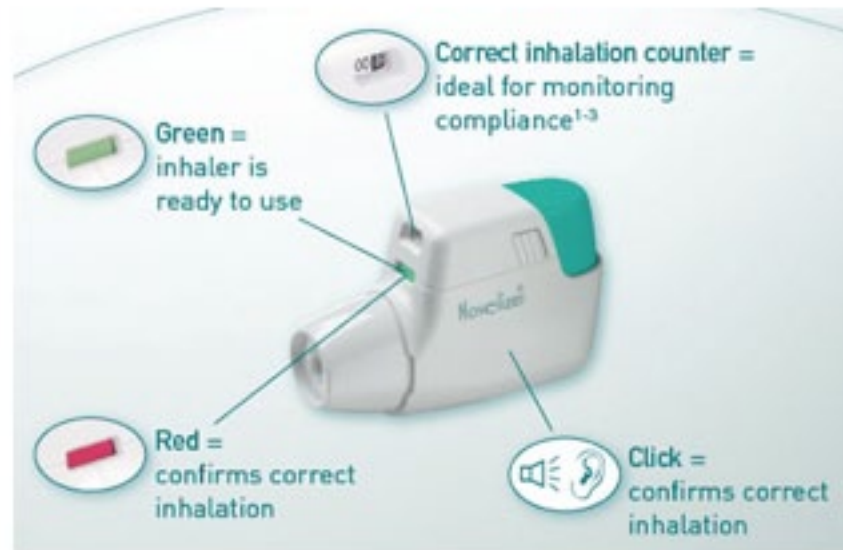
Inaladores de pó seco (≥ 6 años)

Diskus



Inaladores de pó seco (≥ 6 anos)

Novolizer

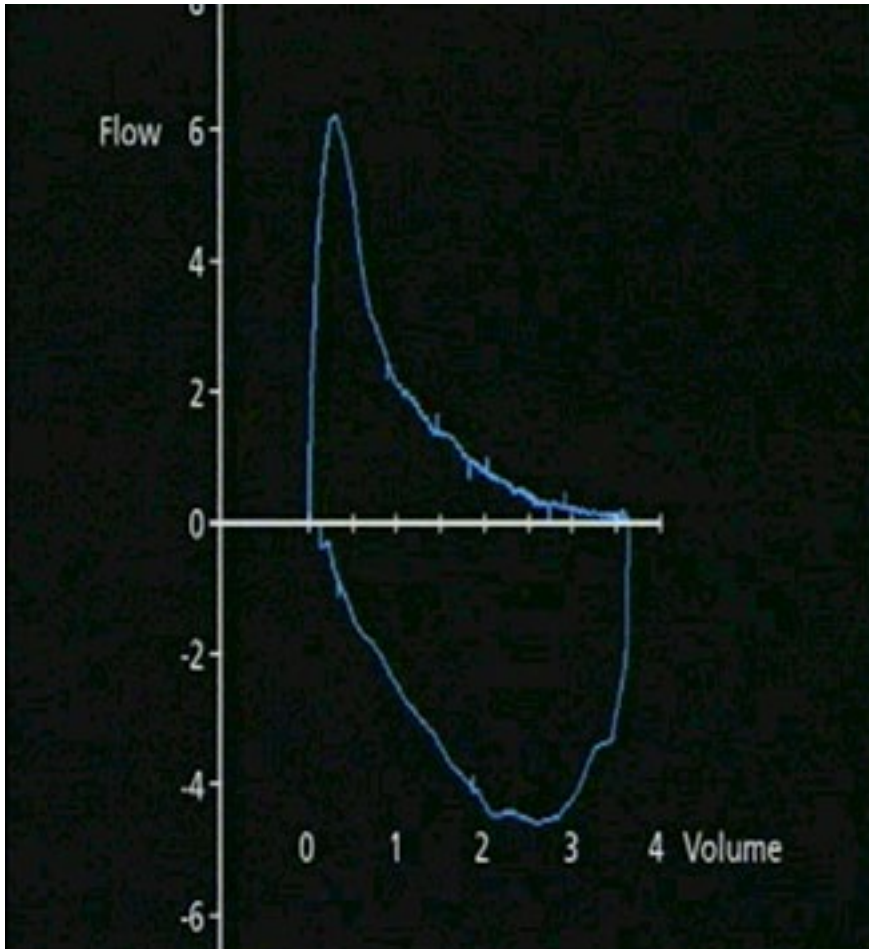


Inaladores de pó seco (≥ 6 años)

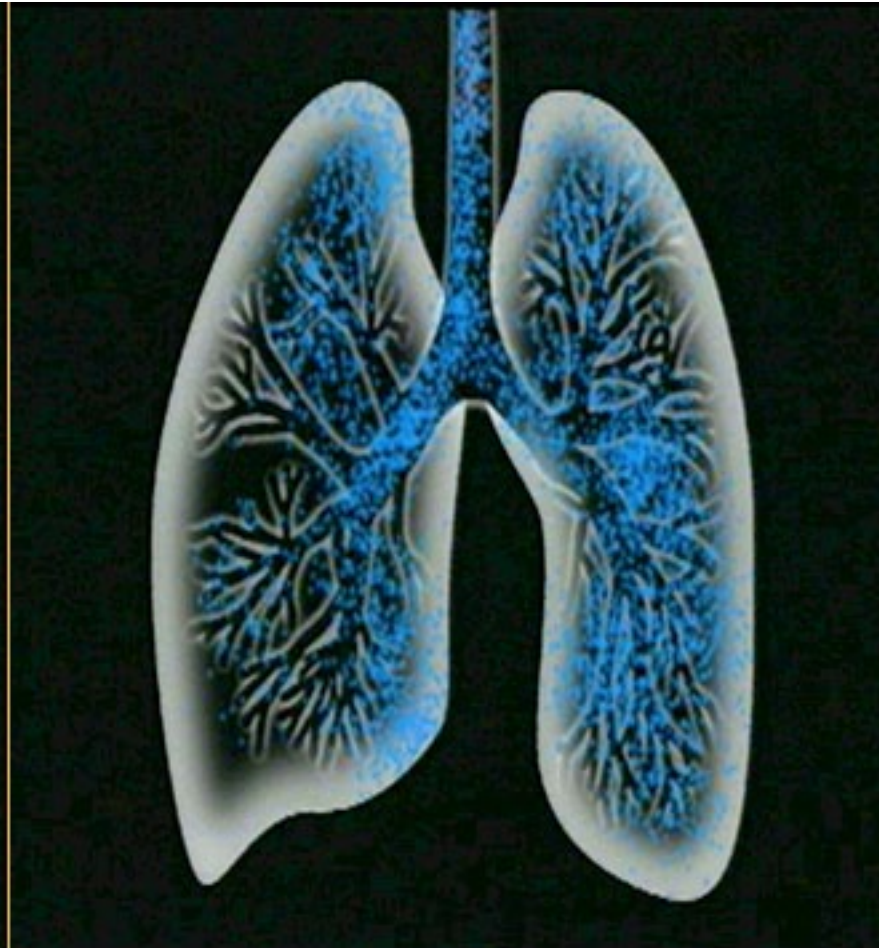
Aerolizer



Inspiração Profunda --> Deposição Periférica das Moléculas

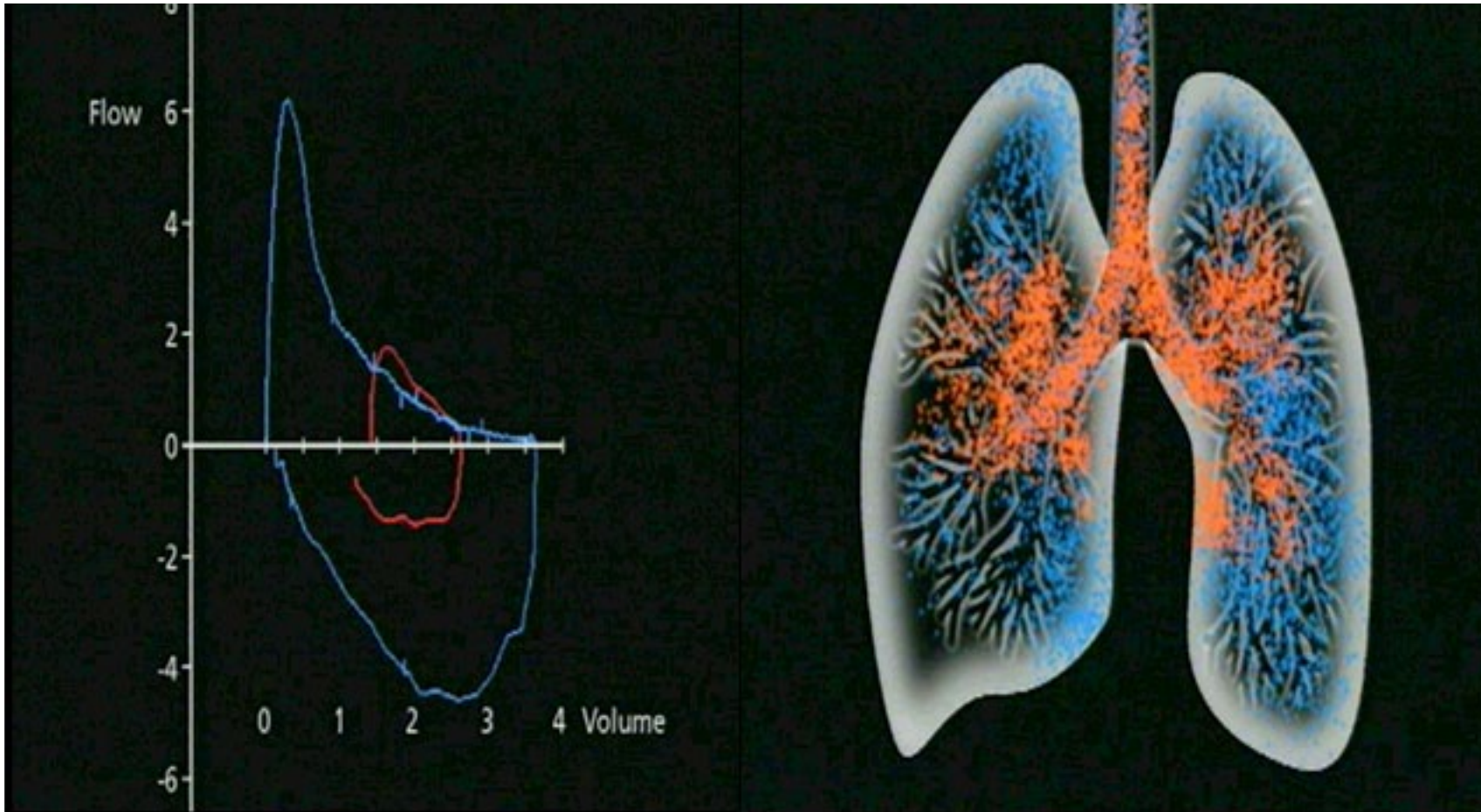


Variação do Fluxo Inspiratório no doente asmático



A variação do fluxo Inspiratório conduz a variações na deposição das moléculas

Inspiração Superficial --> Deposição Central das Moléculas



Variação do Fluxo Inspiratório no doente asmático

A variação do fluxo Inspiratório conduz a variações na deposição das moléculas

- 1 Definição e generalidades
- 2 Factores de risco
- 3 Diagnóstico diferencial e comorbilidades
- 4 Fisiopatologia
- 5 Diagnóstico
- 6 Terapêutica
- 7 Guidelines – Diagnóstico e terapêutica
- 8 Terapêutica da crise
- 9 Dispositivos e técnica inalatória
- 10 Desafios da asma pediátrica


Desafios – diagnóstico e monitorização

- ▶ Diagnóstico diferencial, comorbilidades
 - ▶ Bronquiolite
 - ▶ Pieira recorrente/sibilância recorrente
 - ▶ Asma
- ▶ Monitorização
 - ▶ Capacidade de colaboração

Adesão terapêutica

- ▶ Dispositivos
 - ▶ Capacidade de execução/Colaboração

 - ▶ Medos
 1. Dos broncodilatadores (taquicardia)
 2. Dos CT (efeitos secundários)

 - ▶ Mas:
 - ▶ Crescimento dim 1,1cm no 1º ano de budesonido vs placebo mas não há repercussão na estatura final prevista
 - ▶ Sem alterações na densidade óssea
 - ▶ Diminuem uso de CT orais que têm efeitos sistêmicos
 - ▶ Diminuem exacerbações e melhoram função pulmonar
 - ▶ Reduzem a morbidade e mortalidade por asma
- 

A ASMA NÃO DEVE SER UMA LIMITAÇÃO!



Telma Monteiro

% atletas olímpicos asmáticos é o dobro da população geral

Rosa Mota

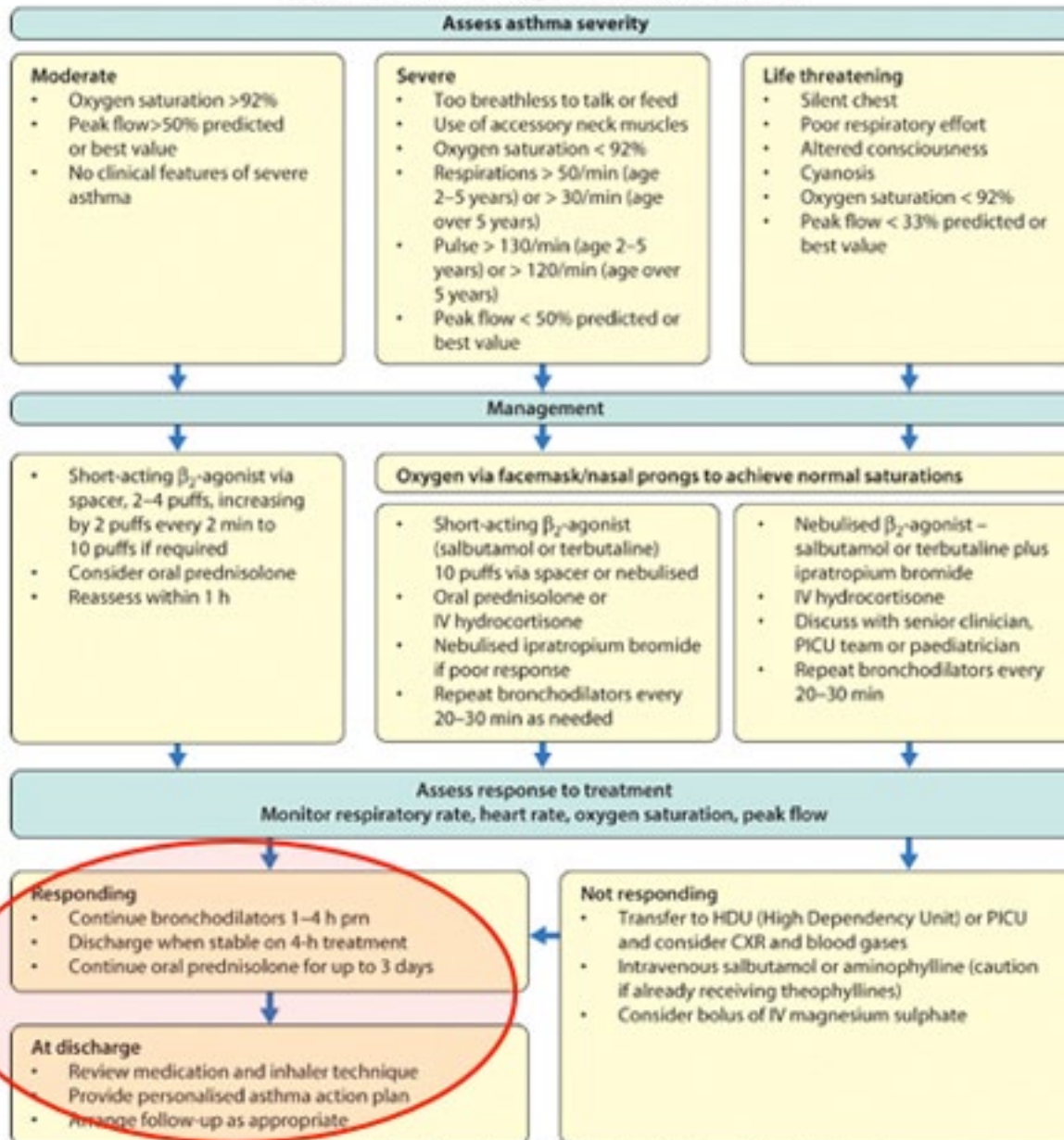


Referencias

- Lissauer T, Clayden G. Illustrated Textbook of Paediatrics. 4th ed. Mosby Elsevier 2012
- Leung DYM, Sampson HA, Geha R, Szefer SJ. Pediatric Allergy, Principles and Practice. 2nd ed. Elsevier Saunders; 2010
- García JM. Inmunoterapia de las enfermedades alérgicas en el niño. Martín Mateus MA. Tratado de Alergología Pediátrica. 2nd ed. Barcelona: Ergon; 2011
- Bacharier BA et al. Diagnosis and Treatment of asthma in childhood: a PRACTALL Consensus Report. Allergy 2008; 63:5-34
- A European Declaration on Immunotherapy – Combating allergy beyond symptoms, EAACI, EFA, GA2LEN, 2011
- Bousquet J, Bousquet PJ, Godard P, Daures J-P. The Public Health Implications of Asthma. Bulletin of the World Health Organization 2005;83:548-54
- Akdis C, Papadopoulos N, Cardona V. Breathing easy. Public Service Review, European Union: issue 22: 428-9
- GINA under 5 2009. www.ginasthma.org
- GINA 2011. www.ginasthma.org
- Bousquet J et al. ARIA 2008. Allergy 2008;63 (Suppl 86):8-160
- Pauwels R, O'Byrne PM. Beta2-agonists in asthma treatment. Marcel Dekker 1997
- Sharma GD. Pediatric Asthma. emedicine.medscape.com/article/1000997 updated Feb 7, 2012
- Chin ES. Pediatric Reactive Airway Disease. emedicine.medscape.com/article /800119 updated Dec 1, 2011
- Morris MJ. Asthma. emedicine.medscape.com/article/296301 updated Feb 2, 2012
- Matricardi PM, Gruber C, Whan U, Lau S. The asthma-obesity link in childhood: open questions, complex evidence, a few answers only. Clin Exp Allergy 2007; 37:476-84
- Burgess JA et al. Factors Influencing Asthma Remission – A longitudinal study from childhood to middle age. Thorax 2011 (www.medscape.com/viewarticle/743858)
- Del Giacco SR, Carlsen KH, Du Toit G. Allergy and sports in children. Pediatr Allergy Immunol 2012;23:11-20
- Erkoçoglu M et al. Consistency of GINA criteria and childhood asthma control test on the determination of asthma control. Pediatr Allergy Immunol 2012;23:34-39
- Strek ME. Difficult Asthma. Proc Am Thorac Soc 2006;3:116-23
- Spahn JD, Chipps BE. Office-Based objective measures in childhood asthma. J Pediatr 2006;148:11-5
- Pellegrino R et al. Interpretative Strategies for Lung Function Tests. Eur Respir J 2005;26:949-68
- Brand PLP et al. Definition, Assessment and Treatment of Wheezing Disorders in Preschool Children: an evidence-based approach. Eur Respir J 2008;32:1096-110
- Mesquita S, Gomes E, Cunha L, Lopes I. Dispositivos para Terapêutica Inalatória na Criança. Nascer e Cresce 2004;12(2):121-6
- Ostrom MD. Outpatient Pharmacotherapy for Pediatric Asthma. J Pediatr 2006;148:108-14
- Rogers L, Reibman J. Stepping Down Asthma Treatment. Curr Opin Pulm Med 2012;18(1):70-5
- Scichilone N, Battaglia S, Olivieri D, Bellia V. The role of small airways in monitoring the response to asthma treatment: what is beyond FEV1? Allergy 2009;64:1563-9



Assessment and management of acute asthma



Asma Brônquica – Conceitos Actuais

Doses equipotentes de corticosteróides inalados

Adultos

	Dose Baixa	Dose Média	Dose Alta
Beclometasona	200-500	>500-1000	>1000-2000
Budesonido	200-400	>400-800	>800-1600
Fluticasona	100-250	>250-500	>500-1000
Flunisolido	500-1000	>1000-2000	>2000
Ciclosonido	80-160	>160-320	>320-1280

Crianças

	Dose Baixa	Dose Média	Dose Alta
Beclometasona	100-200	>200-400	>400
Budesonido	100-200	>200-400	>400
Fluticasona	100-200	>200-500	>500
Flunisolido	500-750	>750-1250	>1250
Ciclosonido	80-160	>160-320	>320

Terapêutica da Asma em Pediatria

Table 36-3 Step-Wise Approach for Managing Asthma in Children Aged 0–4 Years

Intermittent asthma	Persistent asthma: daily medication* Consult with asthma specialist if step 3 or higher is required Consider consultation at step 2					
				Step 5 Preferred High-dose ICS + either LABA or montelukast	Step 6 Preferred High-dose ICS + either LABA or montelukast Oral systemic corticosteroids	Step up if needed (first check adherence, inhaler technique, and environmental control) Assess Control Step down if possible (and asthma is well controlled at least 3 mo)
Step 1 Preferred SABA pm	Step 2 Preferred Low-dose ICS Alternative Cromolyn or montelukast	Step 3 Preferred Medium-dose ICS	Step 4 Preferred Medium-dose ICS + either LABA or montelukast			
Patient education and environmental control at each step						
Quick-relief medication for all patients: <ul style="list-style-type: none"> • SABA as needed for symptoms. Intensity of treatment depends on severity of symptoms • With viral respiratory infection: SABA q 4–6 hr up to 24 hr (longer with physician consult). Consider short course of systemic corticosteroids if exacerbation is severe or patient has history of previous severe exacerbations • Caution: frequent use of SABA may indicate the need to step up treatment 						

*Alphabetical order is used when more than one treatment option is listed within either preferred or alternative therapy.
ICS, inhaled corticosteroid; LABA, inhaled long-acting β_2 agonist; pm, as needed; SABA, inhaled short-acting β_2 agonist
Adapted, with permission, from the National Asthma Education and Prevention Program: Expert Panel Report 3 (EPR 3). J Allergy Clin Immunol 2007; 120(Suppl):S94–138. Available at: <http://www.rhlioi.nih.gov/guidelines/asthma/asthgdln.htm>.

Notes:

- The step-wise approach is meant to assist, not replace, the clinical decision-making required to meet individual patient needs.
- If alternative treatment is used and the response is inadequate, discontinue it and use the preferred treatment before stepping up.
- If clear benefit is not observed within 4 to 6 weeks and patient/family medication technique and adherence are satisfactory, consider adjusting the therapy or alternative diagnosis.
- Studies on children aged 0 to 4 years are limited. Step 2 therapy is based on Evidence A. All other recommendations are based on expert opinion and extrapolation from studies in older children. The step-wise approach is meant to assist, not replace, the clinical decision-making required to meet individual patient needs.

Terapêutica da Asma em Pediatria

Table 36-3 Step-Wise Approach for Managing Asthma in Children Aged 0–4 Years

Intermittent asthma	<p style="text-align: center;">Persistent asthma: daily medication* Consult with asthma specialist if step 3 or higher is required Consider consultation at step 2</p>					
<p>Step 1</p> <p><i>Preferred</i> SABA prn</p>	<p>Step 2</p> <p><i>Preferred</i> Low-dose ICS</p> <p><i>Alternative</i> Cromolyn or montelukast</p>	<p>Step 3</p> <p><i>Preferred</i> Medium-dose ICS</p>	<p>Step 4</p> <p><i>Preferred</i> Medium-dose ICS + either LABA or montelukast</p>	<p>Step 5</p> <p><i>Preferred</i> High-dose ICS + either LABA or montelukast</p>	<p>Step 6</p> <p><i>Preferred</i> High-dose ICS + either LABA or montelukast</p> <p>Oral systemic corticosteroids</p>	<p>Step up if needed (first check adherence, inhaler technique, and environmental control)</p> <p>Assess Control Step down if possible (and asthma is well controlled at least 3 mo)</p>
<p>Patient education and environmental control at each step</p>						
<p>Quick-relief medication for all patients:</p> <ul style="list-style-type: none"> • SABA as needed for symptoms. Intensity of treatment depends on severity of symptoms • With viral respiratory infection: SABA q 4–6 hr up to 24 hr (longer with physician consult). Consider short course of systemic corticosteroids if exacerbation is severe or patient has history of previous severe exacerbations • Caution: frequent use of SABA may indicate the need to step up treatment 						

PRACTALL – Fenótipos

ASTHMA PHENOTYPES IN CHILDHOOD

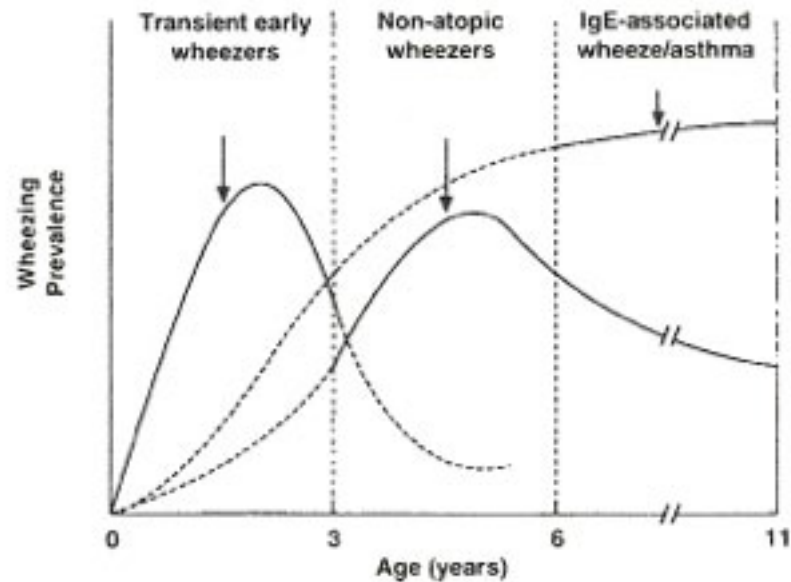


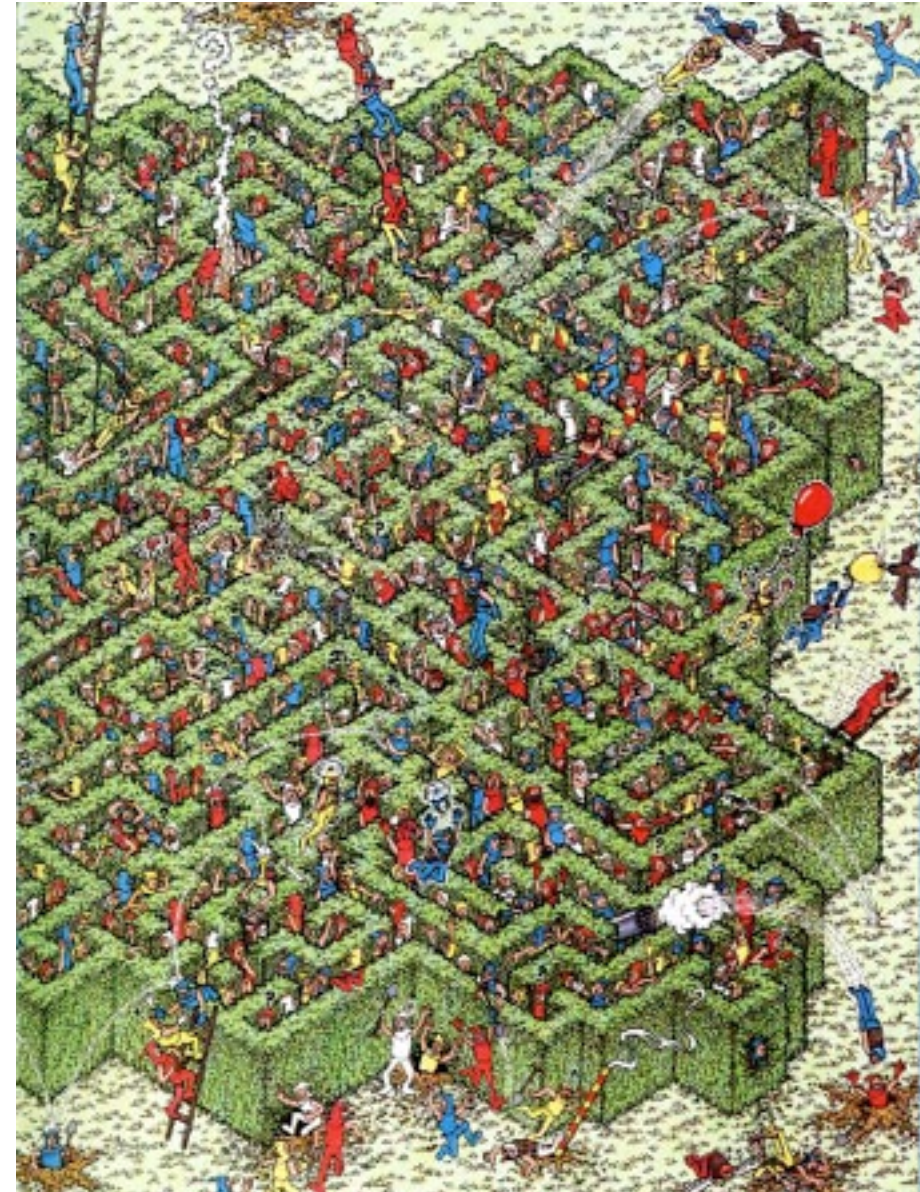
Figure 3 Hypothetical yearly peak prevalence of wheezing according to phenotype in childhood. Asthma phenotypes reflect a heterogeneous group of conditions characterised by recurrent airway obstruction. Three of these phenotypes are shown. This classification of wheezing phenotypes should not imply that the groups are exclusive. Dashed lines suggest that wheezing can be represented by different curve shapes resulting from many different factors, including overlapping of the groups. Adapted from Stein RT et al. *Thorax* 1997; **52**: 946–952.

 **Sopro cardíaco**

Isabel Santos

Conceito

- ▶ Som produzido pelo sangue ao atravessar o coração ou vasos sanguíneos do corpo
- ▶ Sopro inocente / sopro patológico
- ▶ 50% a 70% das crianças terão em algum momento um sopro inocente (idade escolar)



Conceito

- ▶ Incidência de Cardiopatias congênitas <1%, ocorrendo em 8-1.000 nascidos vivos

Não cianóticas		Cianóticas	
CIV	15-20%	T. Fallot	10%
CIA	5-10%	TGV	5%
PCA	5-10%		
CoAo	8-10%		
EP	8-12%		
EAO	8-12%		
DSAV	<1%		

Mecanismos de formação dos sopros

- ▶ A corrente sanguínea normal é laminar.
- ▶ Quando o fluxo se torna turbulento há possibilidade de aparecimento de sopro.
- ▶ O diâmetro do vaso, a velocidade de circulação do sangue e a viscosidade sanguínea são variáveis que podem modificar o padrão laminar da corrente sanguínea.

Mecanismos de formação dos sopros

- ▶ 1. Corrente aumentada em vaso de calibre uniforme: nas síndromes hipercinéticas.
- ▶ 2. Súbito aumento do calibre do vaso: dilatação aneurismática, dilatação pós-estenótica.
- ▶ 3. Obstrução localizada: estenoses valvulares.
- ▶ 4. Regurgitação: o sangue segue um sentido diferente daquele da corrente sanguínea normal: insuficiência valvular.

Sopro – características semiológicas

- ▶ Definir o período do ciclo cardíaco em que ocorre (relacionar com o pulso arterial)
 - Sopro sistólico – coincide com o pulso
 - Protossistólico – terço inicial da sístole
 - Mesossistólico – terço médio da sístole
 - Telessistólico – terço final da sístole
 - Holossistólico – todo o período da sístole
 - Sopro diastólico – não coincide com o pulso
 - Os sopros diastólicos são sempre patológicos.



Sopro – características semiológicas

- ▶ • LOCALIZAÇÃO: Definir o local de máxima auscultação, serve de orientação para o diagnóstico.
- ▶ • IRRADIAÇÃO: axila, pescoço, borda esternal direita, região interescapular, topo da cabeça
- ▶ • INTENSIDADE: atribuído um grau segundo a escala de Levine (grau 1 a 6).
- ▶ • TIMBRE, TONALIDADE, QUALIDADE: Suave/ rude/ musical/ aspirativo/ em jacto / piate e ruflar.

Sopro – características semiológicas

- ▶ • Respiração:
 - Inspiração
 - Expiração
 - Valsalva

- ▶ • Alteração na postura:
 - Decúbito lateral esquerdo
 - Sentado c/ o tórax inclinado para frente
 - Agachada/ ortostática (em pé)

Abordagem clínica

- ▶ História da doença actual
 - ▶ Idade
 - ▶ Contexto (repouso, exercício físico)
 - ▶ Sintomatologia (dispneia, síncope, toracalgia, cefaleias)
 - ▶ Resultados ECD
- ▶ Antecedentes pessoais
 - ▶ História obstétrica (diabetes, infeção, medicação)
 - ▶ História perinatal (PT, ACIU)
 - ▶ Doenças anteriores (síndromas, pieira, pneumonia)
 - ▶ Crescimento
- ▶ Antecedentes familiares
 - ▶ Parentes de 1º grau com anomalia congénita
 - Eleva o risco de ocorrência de CC em 3 a 10 vezes
 - ▶ Familiares com morte súbita em idade jovem
 - ▶ Outras doenças hereditárias (MP, distrofias musculares, NF, esclerose tuberosa, anemia falciforme)

Abordagem clínica

- ▶ Exame físico
 - Estado geral, coloração cutânea
 - **Dismorfismos**
 - Peso, estatura, perímetro craniano
 - Cervical
 - ▶ distensão das veias jugulares
 - ▶ visualização de batimentos cardíacos
 - ▶ palpação da tiróide
 - ▶ sopro

Tabela 2 - Síndromes genéticas, malformações congênitas e frequência das cardiopatias congênitas

Condição	%CC	Problema mais comum
Trissomia 13	90%	CIV, PCA, dextrocardia
Trissomia 18	95%	CIV, PCA, estenose pulmonar
Trissomia 21 (Down)	50%	CIV, DSAV
Síndrome de Turner (XO)	35%	EA, CIA, COA
Síndrome de Noonan		Estenose pulmonar
Síndrome de Marfan	–	Aneurisma de aorta, insuficiência aórtica (adolescentes) e insuficiência mitral (infância)
Síndrome de Klinefelter	15%	PCA, CIA
Síndrome de Pierre-Robin	30%	CIV, PCA, CIA, coarctação de aorta
Assoc. VACTERL	50%	CIV
Assoc. CHARGE	65%	TOF (Fallot), anormalidades do arco aórtico
Hérnia diafragmática	25%	CIV, TOF (Fallot)
Fístula traqueoesofágica e/ou atresia de esôfago	20%	CIV, CIA, TOF (Fallot)
Anomalias anorretais	20%	CIV, TOF (Fallot)
Onfalocele/ gastrosquise	20%	Não específica
Agênese renal	20%	Não específica
Rim em ferradura	40%	Não específica
Atresia vias biliares extra-hepáticas	20%	Não específica

CIV: comunicação interventricular, PCA: persistência do canal arterial, DSAV: defeitos do septo atrioventricular, EA: estenose aórtica, CIA: comunicação interatrial, COA: coarctação da aorta, TOF: Tetralogia de Fallot.

Abordagem clínica

- ▶ Exame físico
 - Estado geral, coloração cutânea
 - Dismorfismos
 - Peso, estatura, perímetro craniano
 - Cervical
 - ▶ distensão das veias jugulares
 - ▶ visualização de batimentos cardíacos
 - ▶ palpação da tiróide
 - ▶ sopro

Abordagem clínica

- Tórax
 - ▶ inspecção, palpação, percussão
 - ▶ auscultação cardio-pulmonar (S1 e S2, hiper e hipofonese, desdobramentos fixos, click)
 - ▶ identificação de sopros e sua caracterização: posição no ciclo cardíaco, localização, intensidade, duração, configuração, qualidade, manobras que intensificam/atenuam o sopro, irradiação e frequência

Abordagem clínica

- Abdómen
 - ▶ Hepatomegália
- Membros
 - ▶ Edema
 - ▶ Tempo de repleenchimento capilar
 - ▶ TA, pulsos e saturação de O₂ em todos os membros

Sopro inocente vs patológico

	Sopro inocente	Sopro patológico
Características auscultatórias	Proto/Mesosistólico	Telessistólico, pansistólico, diastólico, contínuo
	Baixa intensidade	Elevada intensidade
	Sem frémito	Com frémito
	Sem click ou sons acessórios	Com click ou outros sons acessórios
	S1 e S2 normais	Alteração de S1 ou S2
	Sem irradiação/bem localizado	Com irradiação/abrange toda a região precordial

Sopro inocente vs patológico

	Sopro inocente	Sopro patológico
Antecedentes pessoais ou familiares relevantes	Não	Sim
Crescimento	Normal	Má progressão ponderal
Sintomático	Não	Sim
Exame físico	Sem alterações sugestivas de cardiopatia	Com alterações sugestivas de cardiopatia
Exames complementares	Sem alterações compatíveis com cardiopatias	Com anomalias cardíacas detectadas

Idade pré-escolar e escolar

Cardinal Clinical Signs in the Differentiation of Heart Murmurs in Children

Estudo com 222 crianças, tentou identificar factores preditivos de doença:

- Idade
- Sexo
- História familiar de sopro cardíaco
- História familiar de cardiopatia
- Presença de anomalias extracardíacas
- Presença de hepatomegália
- Presença de pulsos anormais
- Presença de actividade precordial anormal
- Presença de um segundo som cardíaco anormal
- Presença de click no início ou meio da sístole
- Intensidade do sopro
- Qualidade do sopro
- Localização do sopro no ciclo cardíaco
- Ponto de máxima intensidade do sopro
- Irradiação do sopro
- Presença de um segundo sopro
- Achados electrocardiográficos

Cardinal Clinical Signs in the Differentiation of Heart Murmurs in Children

- . Presença de um segundo som cardíaco anormal
- . Presença de click no início ou meio da sístole
- . Intensidade do sopro → Grau ≥ 3
- . Qualidade do sopro → Rude
- . Localização do sopro no ciclo cardíaco → Pansistólico
- . Ponto de máxima intensidade do sopro → Bordo esternal esq. sup.

Tipos de sopro inocente

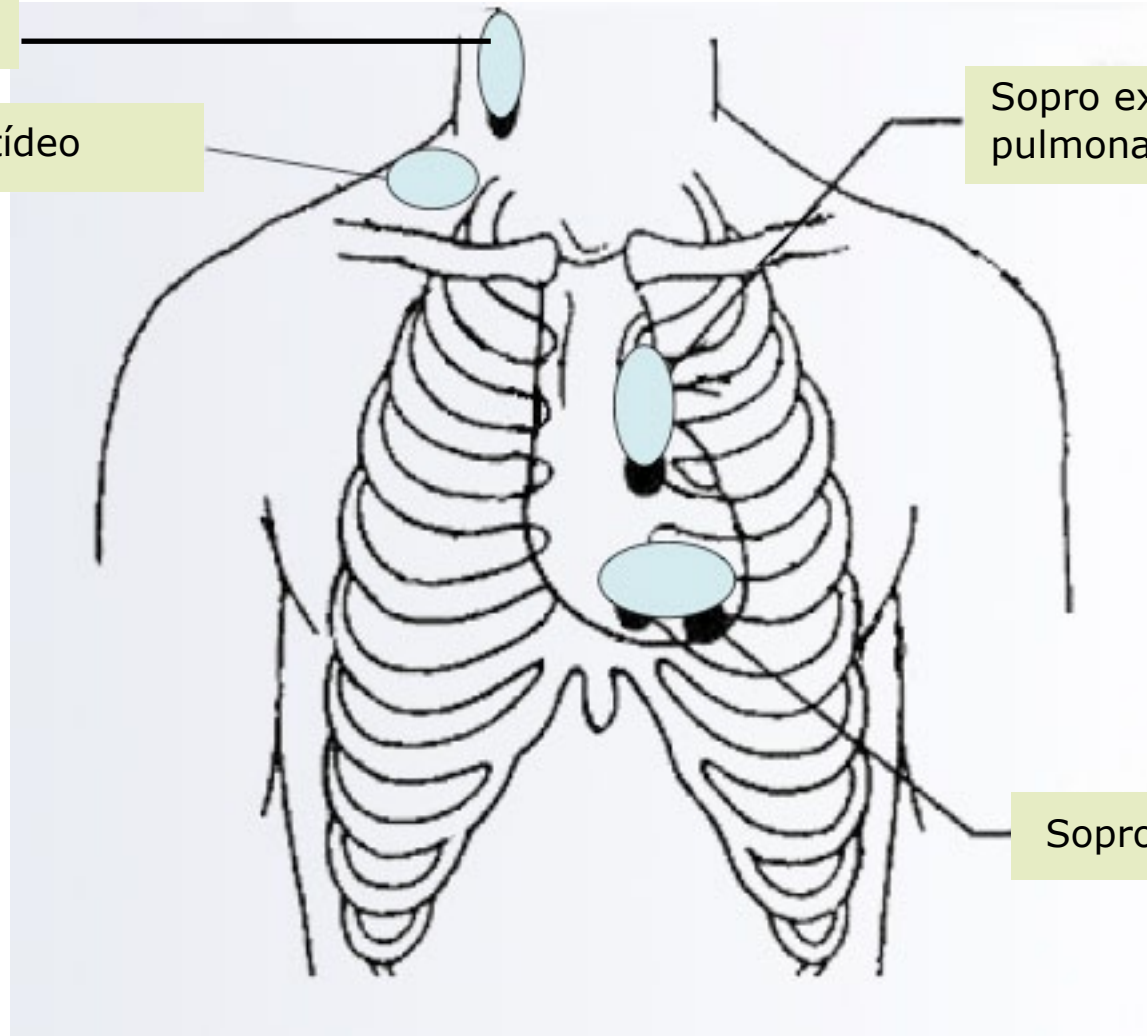
Zumbido venoso

Sopro carotídeo

Sopro expulsivo pulmonar

Outros:
Sopro mamário

Sopro de Still



Sopro de Still ou vibratório precordial

- ▶ 3 – 6 anos (75-85% idade escolar)
- ▶ Origem na transição VE para Ao
- ▶ AC: ápice, 4ºEIE, posição supina, protossistólico, vibratório, baixa intensidade
- ▶ Intensidade
 - ↑
 - ▶ Exercício físico
 - ▶ Decúbito dorsal
 - ↓
 - ▶ Ortostatismo
 - ▶ Manobras de Valsalva
 - ⚠
 - ▶ CMH
 - ▶ CIV

Sopro expulsivo pulmonar

- ▶ 8 – 14 anos
- ▶ Origem na zona de saída VD para AP
- ▶ AC: 2-3ºEIE, protossistólico, ejetivo, baixa intensidade
- ▶ Intensidade
 - ↑
 - ▶ Exercício físico
 - ▶ Decúbito dorsal
 - ↓
 - ▶ Ortostatismo
 - ▶ Manobras de Valsalva
 - ⚠
 - ▶ CIA
 - ▶ Estenose da válvula pulmonar

Sopro de estenose pulmonar periférica fisiológica transitória

- ▶ RN e lactentes (< 6 meses)
- ▶ Origem na hipoplasia relativa dos ramos da AP
- ▶ AC: base coração, axilas, região dorsal, ejectivo, sistólico, baixa intensidade
- ▶ Estenose dos ramos da artéria pulmonar
- ▶ MV normal
- ▶ Sopro inocente de maior dificuldade para avaliação, dado faixa etária com elevada incidência de CC



Sopro carotídeo ou supraclavicular

▶ Adolescente e adulto

▶ Origem na zona arco Ao se ramifica tronco

▶ AC na fossa supraclavicular

↓ ▶ Timbre Baixo, início súbito, 2/3 sístole Hiperextensão dos ombros



- ▶ Válvula aórtica bicúspide/estenosada
- ▶ Coarctação da aorta

Zumbido venoso

- ▶ 3-8 anos
- ▶ Origem conexão veias jugulares, subclávias e braquicefálicas/VCS
- ▶ AC: supraclavicular, *contínuo*, baixa frequência
- ▶ Intensidade:
 - ↓
 - ▶ Compressão da veia jugular
 - ▶ Flexão do pescoço para o lado do sopro
 - ▶ Decúbito dorsal
 - ↑
 - ▶ Inspiração
 - ▶ Diástole
 - ▶ Ortostatismo
 - ▶ Flexão do pescoço para o lado contralateral
- ▶ Fístulas arteriovenosas cervicais
- ▶ PCA



O diagnóstico clínico é suficiente ?

→ Cardinal Clinical Signs in the Differentiation of Heart Murmur in Children

	Positivo	Negativo	Total
Doentes	68	6	74
Sem doença	9	139	148
Total	77	145	222

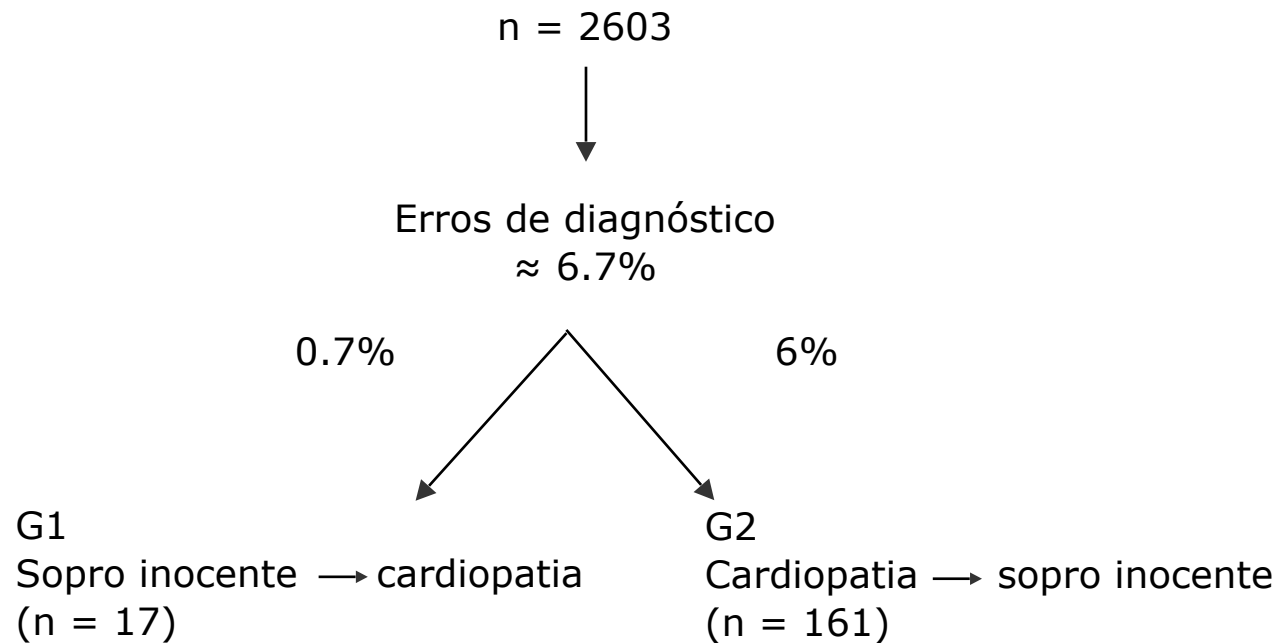
Sensib.: 92%
Especif.: 94%

As doenças não diagnosticadas incluíam apenas lesões minor ou triviais:

- ▶ CIA pequena – 2
- ▶ CIV pequena – 2
- ▶ Regurgitação mitral – 2

O diagnóstico clínico é suficiente ?

→ Initial Diagnostic Errors in Children Suspected of Having Heart Diseases. Prevalence and Long-Term Consequences



O diagnóstico clínico é suficiente ?

→ Initial Diagnostic Errors in Children Suspected of Having Heart Diseases. Prevalence and Long-Term Consequences

G1

▶ CIA (4)

▶ Ligeira regurgitação mitral (3)

▶ prolapso da VM (3)

Outros: CIV pequena, regurgitação aórtica ligeira, ligeira estenose pulmonar,

...

G2

▶ CIV, CIA

G1: Repercussão hemodinâmica pequena

G2: DD com sopro de Still, sopro expulsivo pulmonar

Observação pela cardiologia

→ Comparative study of clinical evaluation of heart murmurs by general pediatricians and pediatric cardiologist

n = 128

- ▶ Identificação do sopro patológico (27/34 vs 29/34)
- ▶ Identificação do sopro inocente (52/94 vs 72/94)

Exames complementares de diagnóstico

	ECG	Rx Tórax	Ecocardiografia Modo M	2D	Doppler	Doppler com cor
Newburger et al (n = 280)	x	x	x			
Smythe et al (n = 161)	x		x	x	x	x
Alvares et al (n = 170)	x			x	x	x

- ▶ É improvável que os resultados de ECD mudem o diagnóstico clínico inicial de ausência de doença ou presença de cardiopatia feita por um cardiologista pediátrico treinado
- ▶ Estes exames e sobretudo a ecocardiografia são importantes para a caracterização da cardiopatia.

Resumo

- ▶ Clínica tem extrema importância
- ▶ Poucas cardiopatias não são identificadas
- ▶ Pediatras identificam sopros patológicos com eficiência \approx Cardiologistas pediátricos
- ▶ ECD poucas vezes alteram o diagnóstico clínico

Conduta

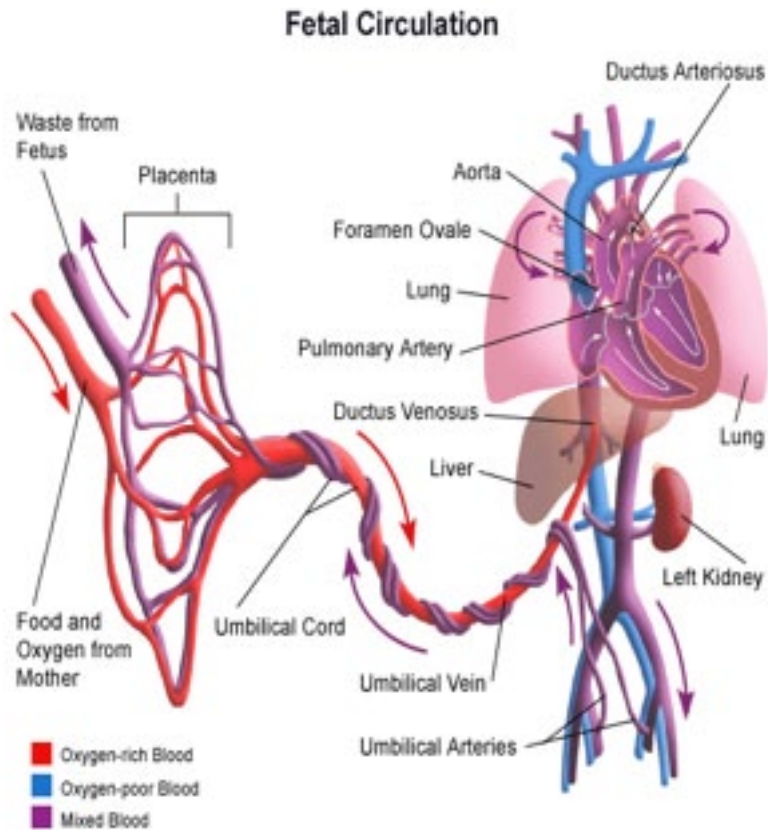
- ▶ Sopro inocente → tranquilizar os pais; alta
 - ▶ Sopro duvidoso
 - ▶ Sopro patológico
- Consulta de cardiologia

Exames complementares

- ▶ Ecocardiografia – Goldstandard vs clínica

Período neonatal

Alterações hemodinâmicas

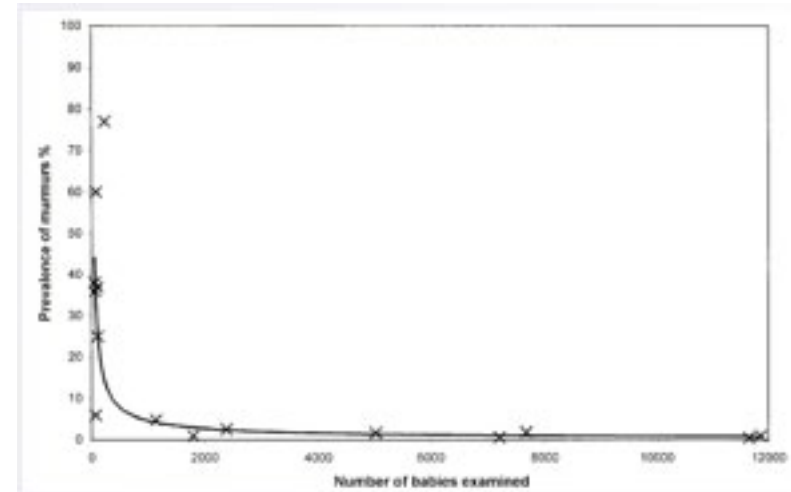


- ▶ As mudanças no sistema cardiovascular podem por si só causar sopros
- ▶ Se as modificações ocorrerem lentamente, a apresentação de determinadas cardiopatias pode ocorrer diferida no tempo.

Prevalência

→ Early diagnosis of congenital heart disease

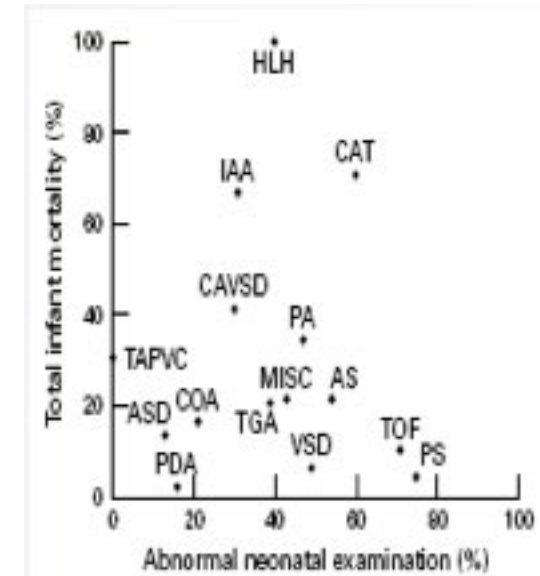
- ▶ A capacidade de detecção varia com:
 - ▶ Experiência de examinados
 - ▶ Duração e frequência do exame
 - ▶ Condições em que o exame foi efectuado



Nenhum estudo com mais de 250 RN encontrou > 5% com sopro

Importância do exame de rotina

- Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination
- ▶ Não detecta > 1/2 dos RN com cardiopatia
- ▶ Um exame normal não exclui cardiopatias, algumas delas potencialmente letais



Não há correlação entre a severidade da malformação e a probabilidade de o sopro estar presente no exame de rotina neonatal

Importância do exame de rotina

- Death in infancy from unrecognised congenital heart disease
- ▶ Patologias não diagnosticadas com maior probabilidade de levar à morte.
 - ▶ VE hipoplásico
 - ▶ Interrupção do arco aórtico
 - ▶ Coarctação da aorta

Etiologia

- ▶ Sopros inocentes
 - ▶ Estenose pulmonar fisiológica
 - ▶ FOP
 - ▶ Regurgitação tricúspide

Sopros patológicos

→ Early diagnosis of congenital heart disease

- ▶ VSD – 37%
- ▶ PDA – 23%
- ▶ VSD + PDA – 7%
- ▶ PS – 4%
- ▶ AS – 2% (estenose arterial)

Síndrome Down

→ Congenital heart disease in Down's syndrome:
two year prospective early screening study

- ▶ 35 – 40% tem malformações cardiovasculares
- ▶ O exame clínico com sensibilidade de 53%



- ▶ Ecografia de rotina independentemente da presença/ausência de sopro

Significado de sopro neonatal

→ Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates

- ▶ Se um sopro é ouvido no exame de rotina, a probabilidade de cardiopatia aumenta de 0.6% para 54%; o risco de cirurgia precoce é de 9%.

Significado de sopro neonatal

→ Significance of a cardiac murmur as the sole clinical sign in the newborn

▶ n=170

86% RNs com sopro assintomáticos têm alterações ecocardiográficas excluindo situações transitórias como PCA e regurgitações, 67% tem cardiopatias, 13.5% de-
feitos severos.

Quando Ecocardiografia

- ▶ Ecocardiografia sempre que sopro presente no exame neonatal ou 6ª semana
- ▶ Exceção
 - Sopro de baixa intensidade ouvidos no 1º dia de vida
 - Vigiar durante + 1 dia
 - Se persistência, referenciar
- ▶ Ecocardiografia sempre que Síndrome de Down ou outras malformações (25% casos alterações cardiovasculares)

Abordagem do sopro – indicações de ecocardiografia

- Sinais ou sintomas de Insuficiência cardíaca, síncope e/ou isquemia.
- Sinais de endocardite ou tromboembolismo.
- Qualquer sopro diastólico ou contínuo.
- Sopro holossistólico ou telessistólico.
- Sopro intenso, grau III/IV ou >
- Outros achados anormais no exame das artérias ou na ausculta cardíaca (como estalidos, clicks, alteração na fonese de tons, alteração na duração e amplitude do pulso arterial).

Sopro Patológico

Tabela 4.1 – Sopros patológicos.

CLASSIFICAÇÃO	MECANISMO	CARACTERÍSTICAS	PATOLOGIAS	LOCALIZAÇÃO	IRRADIAÇÃO
SISTÓLICO	ejecção	meso (ou protomeso) alta frequência	estenose pulmonar e aórtica	2.º a 3.º EICE 2.º EICD	pescoço e ombro esquerdo pescoço; BEE
	regurgitação	holossistólico alta frequência	insuficiência mitral e tricúspide CIV	ápice BEE inferior 3.º a 5.º EICE	axila esquerda BED área xifóide dispersa
DIASTÓLICO	regurgitação	precoce alta frequência	insuficiência aórtica e pulmonar	2.º a 4.º EICE 2.ª a 3.º EICE	ápice ápice
	enchimento	meso pré-sistólico baixa frequência	estenose mitral	ápice	fraca
CONTÍNUO			PCA	2.º EICE	clavícula esquerda

INFEÇÃO URINÁRIA

Carolinha Cordinhã

Epidemiologia

PNA: infecção bacteriana mais frequente na criança com infecção grave e/ou febre sem foco

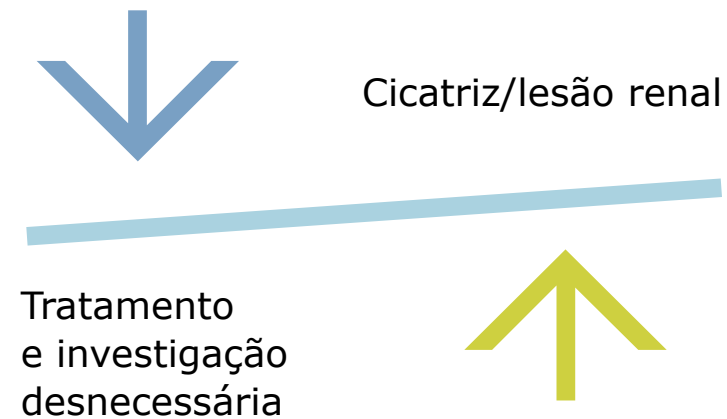
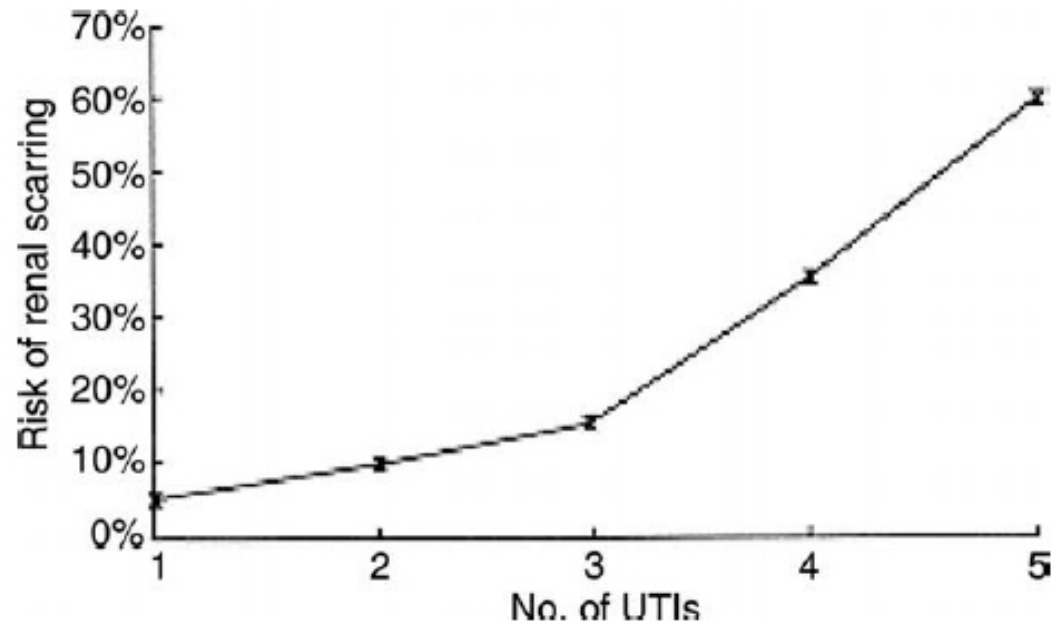
Prevalência RN termo 1,1% (7% se febre); febre sem foco (2-24 meses) 5%

< 8 anos de idade: 8-11% das crianças do sexo feminino e 2-4% sexomascuino têm 1º episódio de IU febril

- ▶ Período neonatal - 6 meses: 1,5-5x mais frequente no sexo masculino
- ▶ >12 meses: 3x mais prevalente no sexo feminino
- ▶ IUs não febris têm > prevalência após os 3 anos de idade e no sexo feminino

Epidemiologia

- ▶ Febre: maior probabilidade de envolvimento renal (S: 53-84%, E: 44-92%)
- ▶ Morbilidade significativa, risco de lesão do parênquima renal



Etiologia

Agentes etiopatogénicos:

***Escherichia coli* (60-92%)**

- ▶ *Proteus mirabilis*
- ▶ *Klebsiella spp*
- ▶ *Enterobacter spp*
- ▶ *Enterococcus spp*
- ▶ *Pseudomonas aeruginosa*
- ▶ *Staphylococcus coagulase negativo*
- ▶ *Staphylococcus saprophyticus*

Disseminação ascendente ou hematogénea
(+ freq < 12 semanas)

1993-95 HP: 1ª PNA < 12 meses (n=104): *E. coli* 73%

	<i>E. coli</i>	<i>P. mirabilis</i>	Uroculturas +
2010	507	107	1168
2011	569	103	1370

Dados HP -F.Rodrigues

Fatores de risco - IU e patologia grave subjacente

- ▶ Jato urinário fraco
- ▶ Antecedentes de IU (suspeita/confirmada)
- ▶ Febre recorrente de etiologia desconhecida
- ▶ Diagnóstico pré-natal de malformação nefrourológica
- ▶ História familiar de RVU ou doença renal
- ▶ Obstipação
- ▶ Disfunção vesical
- ▶ Massa abdominal
- ▶ Lesão medular/ bexiga neurogénica
- ▶ Má evolução ponderal
- ▶ Hipertensão arterial

Definição e classificação

Associação de manifestações clínicas e presença de bacteriúria

Pielonefrite/IUalta

- ▶ Toda a infeção urinária febril
- ▶ Considerar também se infeção urinárias em febre em criança com <2 anos
- ▶ IU com dor lombar associada

Cistite/IU baixa

IU não febril em criança ≥ 2 anos

Definição e classificação

IU recorrente

- ▶ ≥ 2 PNA
- ▶ 1 PNA + ≥ 1 cistite
- ▶ ≥ 3 cistites

IU atípica

- ▶ Doença grave/compromisso sistémico
- ▶ Septicémia
- ▶ Massa abdominal/vesical
- ▶ Oligoanúria
- ▶ Aumento creatinina sérica
- ▶ Má resposta à terapêutica em 48h
- ▶ Infeção por gérmens não *E.coli*

Clínica

- ▶ Sistémica (RN, pequeno lactente)
- ▶ Pielonefrite aguda
- ▶ Cistite

Idade	Mais frequente	→	Menos frequente
RN	Clínica de sépsis Sintomas digestivos (vómitos, diarreia) e má evolução ponderal Frequente a hiperbilirrubinémia		
< 3 meses	Febre Vómitos Prostração Irritabilidade	Recusa alimentar Má evolução ponderal	Dor abdominal Icterícia Hematúria Urina fétida, turva

Adaptado de National Institute for Health and Clinical Excellence.

Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long term management. NICE clinical guideline 54. 2007.

Clínica

Idade	Mais frequente	→	Menos frequente
> 3 meses Préverbal	Febre		Prostração Irritabilidade Hematúria Urina fétida Má evolução ponderal
Verbal	Disúria Polaquiúria Urgência miccional		Disfunção vesical Incontinência Enurese Dor abdominal Dor lombar Febre Mal estar Vómitos Hematúria Urina fétida/ turvaClínica

Adaptado de National Institute for Health and Clinical Excellence.

Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long term management. NICE clinical guideline 54. 2007.

Diagnóstico – colheita de urina

1. Todas as crianças com febre sem foco < 2 anos de idade

	Risco relativo
Sexo feminino vs sexo masculino	2.27
Não-circuncidado vs circuncidado	4-20

Fatores de risco: sexo feminino	Nº de Fatores de risco presentes		Probabilidade IU
Raça branca Idade < 12 meses Temperatura $\geq 39^{\circ}\text{C}$ Febre ≥ 48 horas Ausência de outra etiologia	≤ 1		$\leq 1\%$
	≤ 2		$\leq 2\%$
Fatores de risco: sexo masculino			
Raça branca Temperatura $\geq 39^{\circ}\text{C}$ Febre ≥ 24 horas Ausência de outra etiologia	Não-circuncidado	Circuncidado	
		≤ 2	$\leq 1\%$
	>1% mesmo sem outro fator de risco	≤ 3	$\leq 2\%$

Diagnóstico – colheita de urina

- 2.** Sintomas urinários: disúria, polaquiúria, urgência, alteração das características macroscópicas da urina (hematúria, urina turva), incontinência urinária, dor abdominal
- 3.** Febres em foco e antecedentes pessoais de IU e/ou malformação nefrourológica conhecida

Diagnóstico – colheita de urina

Deverão realizar rastreio de IU:

- ▶ RN e pequenos lactentes (≤ 3 meses) com suspeita de bacteriémia, mesmo na ausência de febre
- ▶ Criança ≤ 36 meses com febre sem foco
- ▶ Doente febril com antecedentes de IU, malformação genitourinária ou doença neurológica predisponente para IU
- ▶ Criança ou jovem com sintomas urinários com ou sem febre associada (disúria, polaquiúria, urgência miccional, lombalgia, hematúria ou piúria)
- ▶ Ponderar no lactente com recusa alimentar, vômitos ou má progressão ponderal

Diagnóstico – método de colheita

Método de colheita	Desvantagens	Vantagens
Punção suprapúbica	Invasivo Necessita experiência técnica Complicações associadas	Risco de contaminação pela flora perineal mínimo
Cateterização uretral	Invasivo Necessita experiência técnica Pode não ser possível se patologia da região genital (fimose acentuada, balanite, coalescência pequenos lábios) Complicações associadas	Risco de contaminação aceitável (7.5%; Etoubleau C <i>et al</i> , 2009)
Jato médio	Necessita cooperação do doente (e pais)	Não-invasivo Contaminação possível (25%; Aronson AS <i>et al</i> , 1973)
Saco coletor	Risco de contaminação elevado (62%; Al-Orifi F <i>et al</i> , 2000) Elevada taxa de falsos positivos (88%) Valor apenas como rastreio	Não invasivo Colheita de urina a doentes sem controlo esfínteres

Diagnóstico – método de colheita

Para rastreio de IU realizar colheita de urina por **saco ou jato médio com lavagem**

Se estado clínico exigir terapêutica antibiótica urgente, deverá ser feita inicialmente **colheita asséptica**

*If a clinician decides that a **febrile infant with no apparent source for the fever requires antimicrobial therapy** to be administered because of ill appearance or another pressing reason, the clinician should ensure that a urine specimen is obtained **for both culture and urinalysis** before an antimicrobial agent is administered; the specimen needs to be obtained through **catheterization or SPA**, because the diagnosis of UTI cannot be established reliably through culture of urine collected in a bag (**evidence quality: A; strong recommendation**).*

Diagnóstico – método de colheita

O diagnóstico definitivo de IU na criança requer sempre **colheita asséptica de urina**:

Punção vesical

Sonda vesical

Jato médio



Lavagem genital prévia

Rejeitara 1ª porção de urina

(risco de contaminação pela flora bacteriana da uretra distal)

Idade < 6M: fazer sempre SU eurocultura (*dipslide*)

Só urocultura negativa exclui IU

Idade ≥ 6M: fazer teste rápido de urina

TRU ou SU negativos excluem IU

Antecedentes de uropatia/nefropatia: fazer sempre SU eurocultura (*dipslide*)

Diagnóstico – interpretação de resultados

Urina tipo II, sedimento e Gram urinários

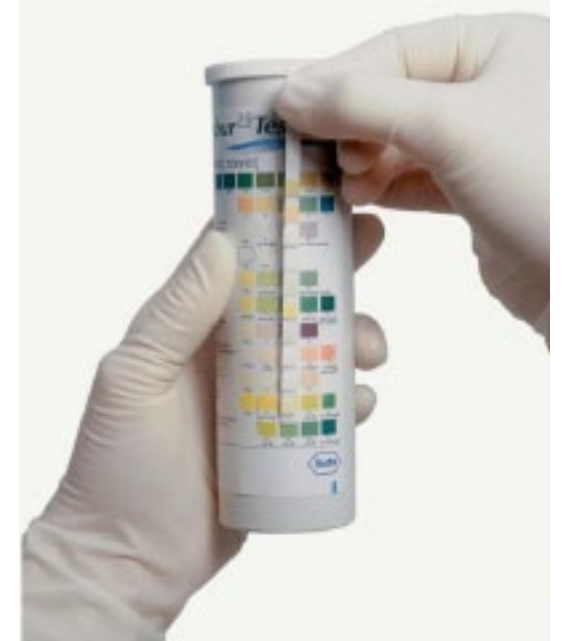
Teste	Sensibilidade, % (IC)	Especificidade, % (IC)
Esterase leucocitária	83% (67-94)	78% (64-92)
Nitritos	53% (15-82)	98% (90-100)
Esterase leucocitária e nitritos positivos	93% (90-100)	72% (58-91)
Leucócitos (microscopia)	73% (32-100)	81% (45-98)
Bacteriúria (microscopia)	81% (16-99)	83% (11-100)
Esterase leucocitária, nitritos ou microscopia positivo	99,8% (99-100%)	70% (60-92)

Diagnóstico – interpretação de resultados

Urina deve ser examinada imediatamente após colheita:

- ▶ < 1h após micção em temperatura ambiente ou < 4h se refrigerada (conservação mais estável a $\leq 5^{\circ}\text{C}$)

TRU negativo	leucócitos neg. e nitritos neg.
SU negativa	< 8 leucócitos/campo (< 40 leuc/ μL) e nitritos neg e ausência de bactérias
SU alterada	≥ 8 leucócitos/campo (≥ 40 leuc/ μL) ou nitritos positivo ou bactérias
SU muito sugestiva de IU	(leuc + e nit +) ou (leuc + e bact +) ou (bact + e/ou nit +)



Diagnóstico – interpretação de resultados

Urocultura clássica/ dipslide (Uricult[®]/Uriline[®]): mais prático, correto e menor custo



Urocultura: análise quantitativa das UFC/ml presentes no meio de cultura

Gérmes únicos, 2 gérmes → contaminação

Urocultura positiva	
PV e SV	$\geq 10^3$ bactérias/ml
JM	$\geq 10^5$ bactérias/ml

Diagnóstico – bacteriúria assintomática

- ▶ Mais frequente em meninas em idade escolar
- ▶ Implicações na prática clínica e investigação:
 - ▶ tratamento e seguimento como IU febril
 - ▶ resultados investigacionais diluídos pela presença destes diagnósticos falsos positivos

Piúria permite distinguir IU de bacteriúria assintomática

Asymptomatic bacteriuria in infants and children should not be treated with antibiotics
Asymptomatic bacteriuria is not an indication for follow-up

Tratamento

- ▶ Objectivos:
 - ▶ Controlar os sintomas
 - ▶ Tratar a infeção aguda (erradicar o agente patogénico)
 - ▶ Prevenir complicações
 - ▶ Reduzir a probabilidade de lesão renal (cicatrizes)

Approximately 15% of children with a first UTI showed evidence of renal scarring 5 to 24 months later.

Tratamento

- ▶ Iniciar tratamento antibiótico se:
 - ▶ Urocultura (*dipslide*) por colheita asséptica positiva
 - ▶ SU por colheita asséptica muito sugestiva de IU (interromper posteriormente se urocultura negativa)
 - ▶ SU por colheita asséptica não muito sugestiva de IU (p.ex. apenas leuc. pos.), mas clínica muito sugestiva de PNA, em criança com antecedentes de PNA (interromper posteriormente se urocultura negativa)
 - ▶ Estado clínico exigir terapêutica imediata

Tratamento

Antibioterapia empírica

Iniciar o mais precocemente possível, baseada nos agentes mais frequentes e padrões de sensibilidade locais

Se PNA repetição por agentes atípicos: considerar os antibiogramas prévios

*When initiating treatment, the clinician should base the choice of route of administration on practical considerations. Initiating treatment orally or parenterally is equally efficacious. The clinician should base **the choice of agent on local antimicrobial sensitivity patterns (if available) and should adjust the choice according to sensitivity testing of the isolated uropathogen (evidence quality: A; strong recommendation).***

*The clinician should choose **7 to 14 days** as the duration of antimicrobial therapy (evidence quality: B; recommendation). ...data comparing 7,10, and 14 days directly were not found. ...the **minimal duration selected should be 7 days.***

Tratamento

Critérios de internamento

Idade < 3 meses

Má impressão clínica/repercussão do estado geral: clínica de sépsis, desidratação, distúrbio HE

Compliance duvidosa (problema social)

Imunodeficiência

Ponderar se malformação nefrourológica: uropatia, refluxo vesico-ureteral grau IV-V ou rim único

Deverá ser administrado AB e.v. se:

- idade \leq 2 meses
- insuficiência renal
- intolerância oral ao AB
- uropatia
- rim único

Tratamento

Tratamento empírico da PNA

RN:	ampicilina e.v. 40-100 mg/Kg/dia 6/6h + gentamicina e.v 4 mg/Kg/dia id	7-10 dias
1-2 meses:	cefuroxime e.v. 80-100 mg/Kg/dia 8/8h	7-10 dias (pode passar a oral após apirexia)
≥ 3 meses	cefuroxime-axetil p.o. 20-30 mg/Kg/dia, 12/12h (MÁX.1g/dia)	7-10 dias

Tratamento empírico da IU não febril

<2 anos	Tratar como PNA	
≥2 anos	amoxicilina + ác. clavulânico p.o. 40-50 mg/Kg/dia 8/8h (12/12h para DUO ou ES) (MÁX. ác.clav. 1,2g/dia)	5 dias

Tratamento

- ▶ O AB deverá ser adaptado ao antibiograma sempre que:
 - ▶ Gérmen resistente
 - ▶ Terapêutica e.v.
 - ▶ Má evolução clínica

Eficácia terapêutica estabelecida pelo desaparecimento da febre

Urocultura de controlo:

Se sem melhoria clínica após 48 - 72h de AB

Quando antibiograma identifica germén resistant e ao tratamento instituído

Tratamento

- ▶ Diagnóstico e tratamento de malformação nefrourológica associada
- ▶ Prevenir recorrência:
 - ▶ Ingestão adequada de água e medidas de higiene vesical
 - ▶ Diagnóstico e tratamento de fatores predisponentes: disfunção vesical, obstipação

Informar sobre a possibilidade de recorrência de IU

Se sintomas sugestivos ou febre sem foco, deve ser sempre feito o rastreio de IU

*After confirmation of UTI, the clinician should instruct parents or guardians to seek prompt medical evaluation (ideally within 48 hours) for future febrile illnesses, to ensure that **recurrent infections can be detected and treated promptly** (evidence quality: C; recommendation).*

Seguimento – profilaxia

Não há indicação para realização sistemática de profilaxia na primeira PNA ou IU não febril

Limitações à eficácia da profilaxia AB:

- ▶ adesão terapêutica
- ▶ efeitos adversos
- ▶ emergência de resistências

The Swedish Reflux Trial:

Meninas sob profilaxia continuavam a ter IU mas cicatrizes renais de novo menos frequentes.

Cochrane Database review (2011): all randomized controlled trials that assessed antibiotic prophylaxis versus placebo or no treatment to prevent recurrence of UTI in children. The authors concluded that a small but consistent benefit exists in favor of low-dose antibiotic prophylaxis for reducing repeat infections.

Seguimento – profilaxia

- ▶ Crianças < 2 anos com primeira IU, até à exclusão de anomalias ecográficas
- ▶ Alterações ecográficas major
- ▶ Refluxo vesico-ureteral grau III a V
- ▶ Na PNA recorrente:
 - ▶ se última IU, ou término da profilaxia, há menos de 6 meses
 - ▶ se disfunção vesical
 - ▶ se lesões no cintigrama renal

In Urinary Tract Infection: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of the initial UTI in febrile infants and children. Pediatrics, September 2011

Seguimento – profilaxia

Alterações ecográficas major

Rim

ectasia piélica > 1 cm, com ectasia calicial associada e bexiga em vacuidade
assimetria nas dimensões renais
aspeto dismórfico dos cálices
diminuição da espessura do parênquima (sugestão de sequelas de processo inflamatório)
espessamento da parede do bacinete

Ureter

dilatação da porção distal ou de todo o ureter
espessamento da parede do ureter
ureterocelo
implantação anómala

Bexiga

espessamento parietal
alteração do conteúdo vesical

Uretra

dilatação da uretra

Seguimento – profilaxia

Trimetoprim (idade ≤ 3 meses)	susp. oral a 1% (10mg/1mL), preparado manipulado	2 mg/Kg/dia id
Cotrimoxazol (TMP+SMX) Bactrim® (idade > 3 meses)	xar. 40 + 200mg/5ml	2 mg/Kg/dia de TMP id
Nitrofurantoína (Furadantina®)	Furadantina® cp 10mg + papéis de...mg, preparado manipulado ou susp. oral 25mg/5ml, preparado manipulado	1-2 mg/kg/dia id
Cefadroxil (Ceforal®)	susp. 250mg/5mL ou 500mg/5mL cáps. 500mg	15mg/Kg/dia id
Cefatrizina (Macropen®)	susp 250mg/5ml	10mg/Kg/dia id

Seguimento – profilaxia

Derivados do arando (*Vaccinium myrtillus* L.), probióticos,...

*There is some evidence from two good quality RCTs that **cranberry juice** may decrease the number of symptomatic UTIs over a 12 month period in women.*

Cochrane Database Syst Rev. 2008 Jan 23; (1): CD001321

*Ongoing research reveals a promising capability to selectively target the gastrointestinal reservoirs of bacterias causing UTIs for elimination using **probiotics**.*

Storm DW et al. Novel management of urinary tract infections. Curr Opin Urol, 2011; 21(4): 328-33



Seguimento – exames de imagem

A investigação da criança com IU é controversa - protocolo ideal?

Objectivos

- ▶ confirmar diagnóstico de PNA
- ▶ detetar anomalias urológicas (orgânicas ou funcionais)
- ▶ identificar lesões renais (cicatrizes)
- ▶ prevenir as complicações a longo prazo: HTA, IRC, complicações na gravidez...

Seguimento – exames de imagem

- ▶ Nefropatia cicatricial:
 - HTA em 10 to 20%
 - Progredir para DRC grau 5 (diálise/transplantação) em 10 a 25%
- ▶ Tratamento (médico ou cirúrgico) deveria prevenir recorrência de IU e/ou agravamento da lesão
- ▶ A abordagem imagiológica é fundamental para decidir o tratamento adequado
- ▶ Discordância sobre importância relativa da morfologia/ecoestrutura renal vs presença de RVU

Diagnóstico e tratamento precoces de IU recorrente mais importante que a identificação de RVU ou profilaxia AB

Seguimento – exames de imagem

Ecografia renal e vesical

Acessível

Não invasiva

Sem radiação ionizante

Identifica alterações parenquimatosas e tamanho renal em termos evolutivos

Pode não alterar abordagem devido a melhoria do diagnóstico pré-natal

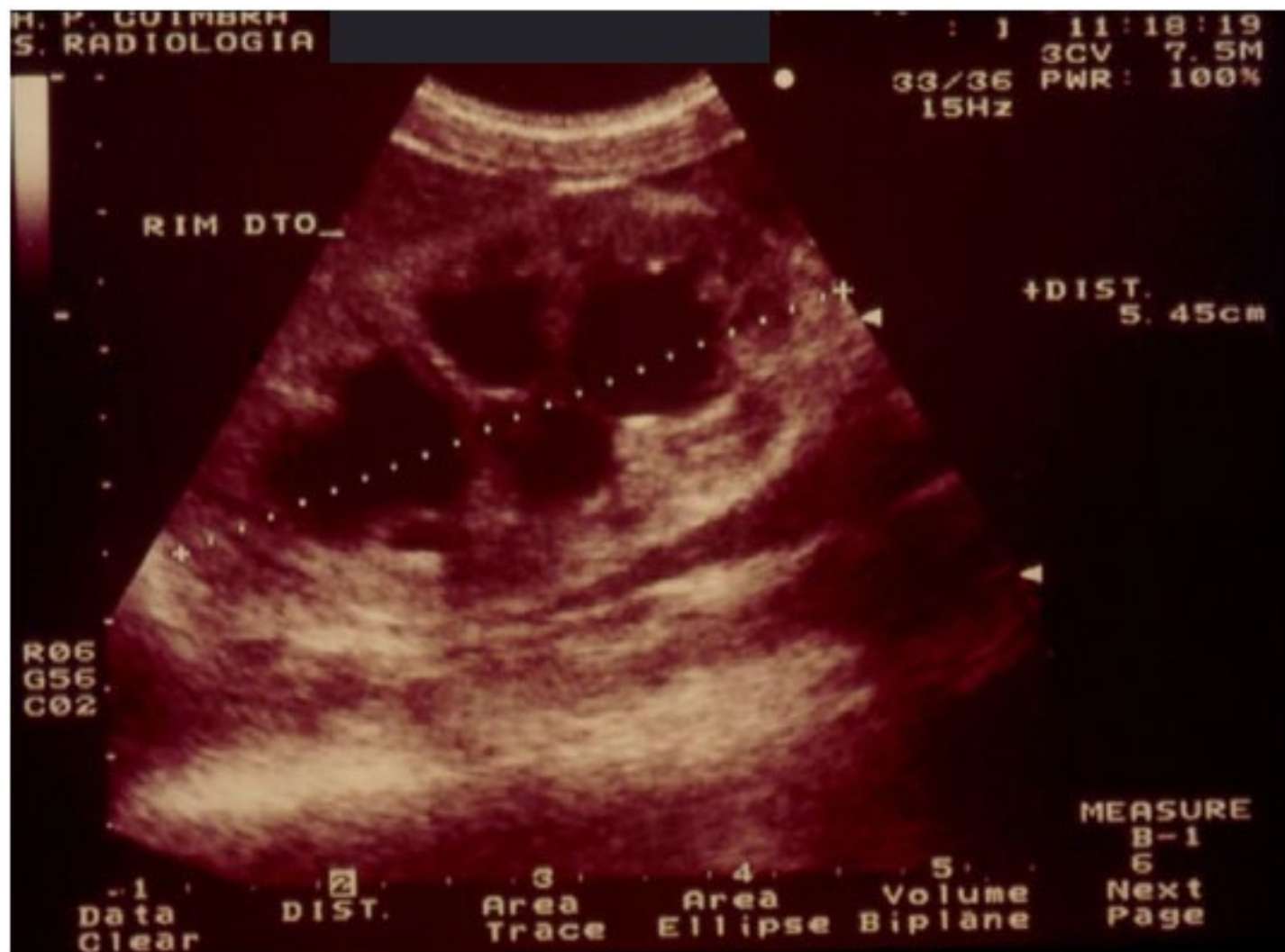
Qualidade dependente do operador

Não permite estudo funcional

Não deteta todos os defeitos cicatriciais

Se normal não exclui RVU e cicatrizes

Seguimento – exames de imagem



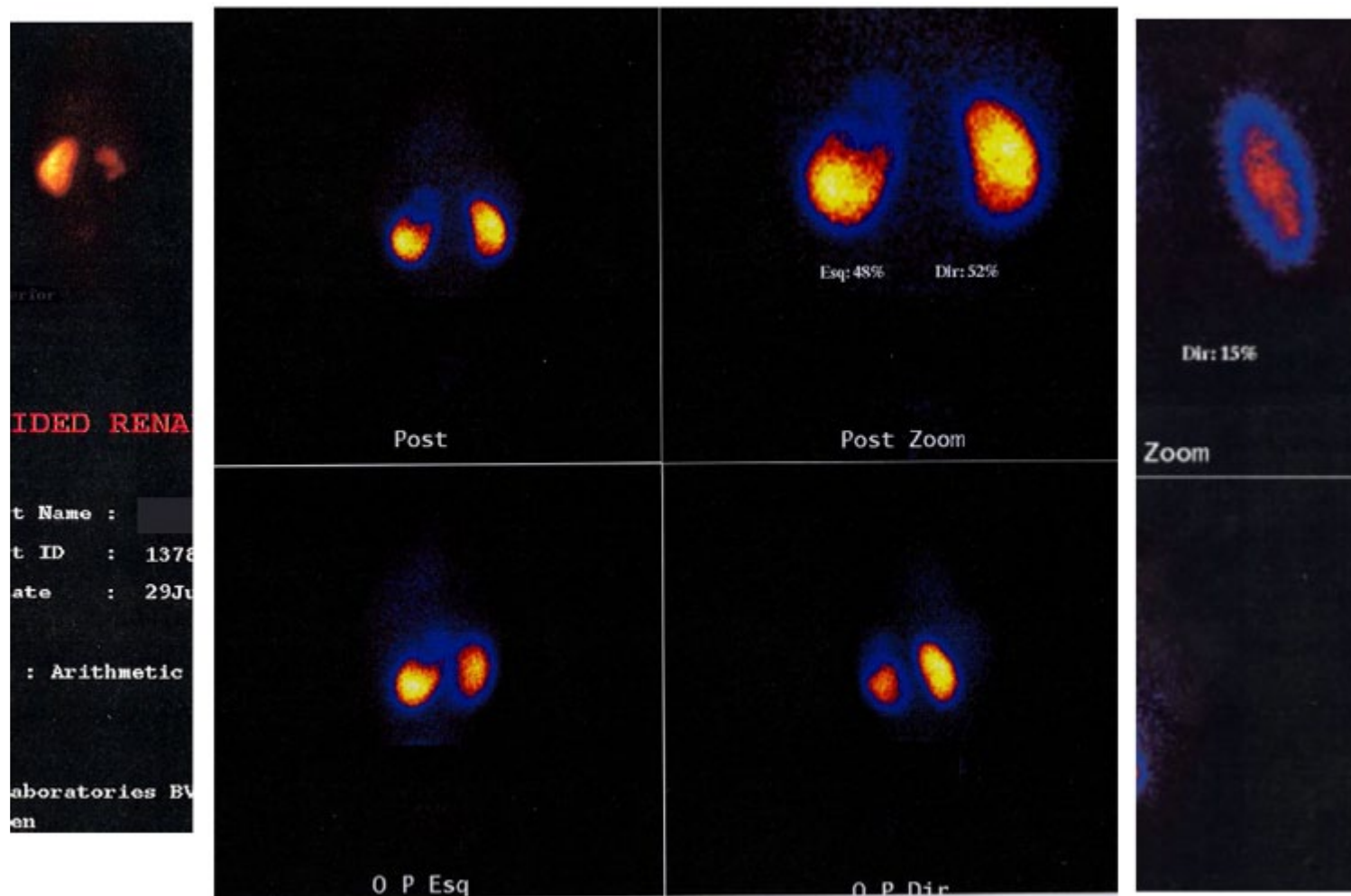
Seguimento – exames de imagem

Cintigrama renal com 99mTc-DMSA

Cintigrama estático que avalia a massa de parênquima funcionante
Identifica rins vulneráveis a lesões corticais (cicatrizes...)
Função renal diferencial
Evita CUMS em alguns casos

Requer acesso endovenoso e sedação
Maior duração do exame (1-2h)
Exposição a radiação ionizante difusa
Heterogeneidade na acessibilidade e interpretação
Em fase precoce mostra inflamação do parênquima, mas só 40% progredem para cicatriz
Em fase tardia, doentes com IUs repetição e RVU sem lesões corticais são perdidos

Seguimento – exames de imagem



Seguimento – exames de imagem

Cintigramarenal com MAG3

Cintigrama dinâmico que avalia a função e drenagem

Acessível

Alguma avaliação do parênquima
(não tão bom como DMSA)

Com prova diurética, sob algaliação - função diferencial
e absoluta/evolução ao longo do tempo

Melhor método para diagnóstico de obstrução
do trato urinário

Na criança com treino vesical pode detetar RVU
(menos sensível que CUM)

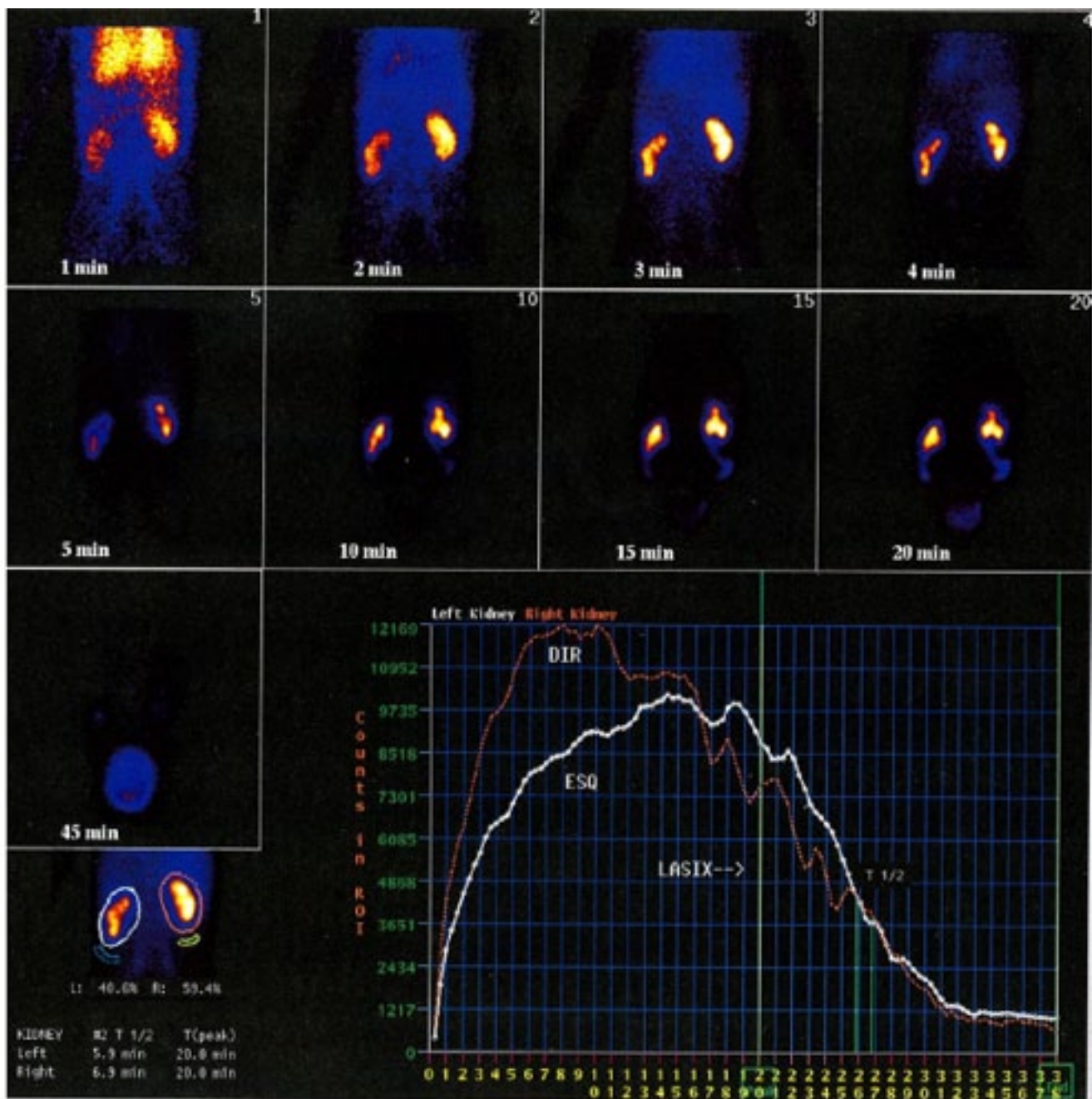
Heterogeneidade na acessibilidade
e interpretação

Requer acesso endovenoso

Exposição a radiação ionizante difusa

Alguns casos de obstrução parcial resolvem
espontaneamente

Infeção Urinária



Seguimento – exames de imagem

Cistouretrografia miccional

Acessível Identifica RVU e anomalias do trato urinário inferior	Invasivo, necessita algaliação (e profilaxia) Exposição a radiação ionizante localizada Não identifica todos os rins vulneráveis Diagnóstico de casos sem significado clínico (muitos casos de RVU resolvem espontaneamente)
--	--

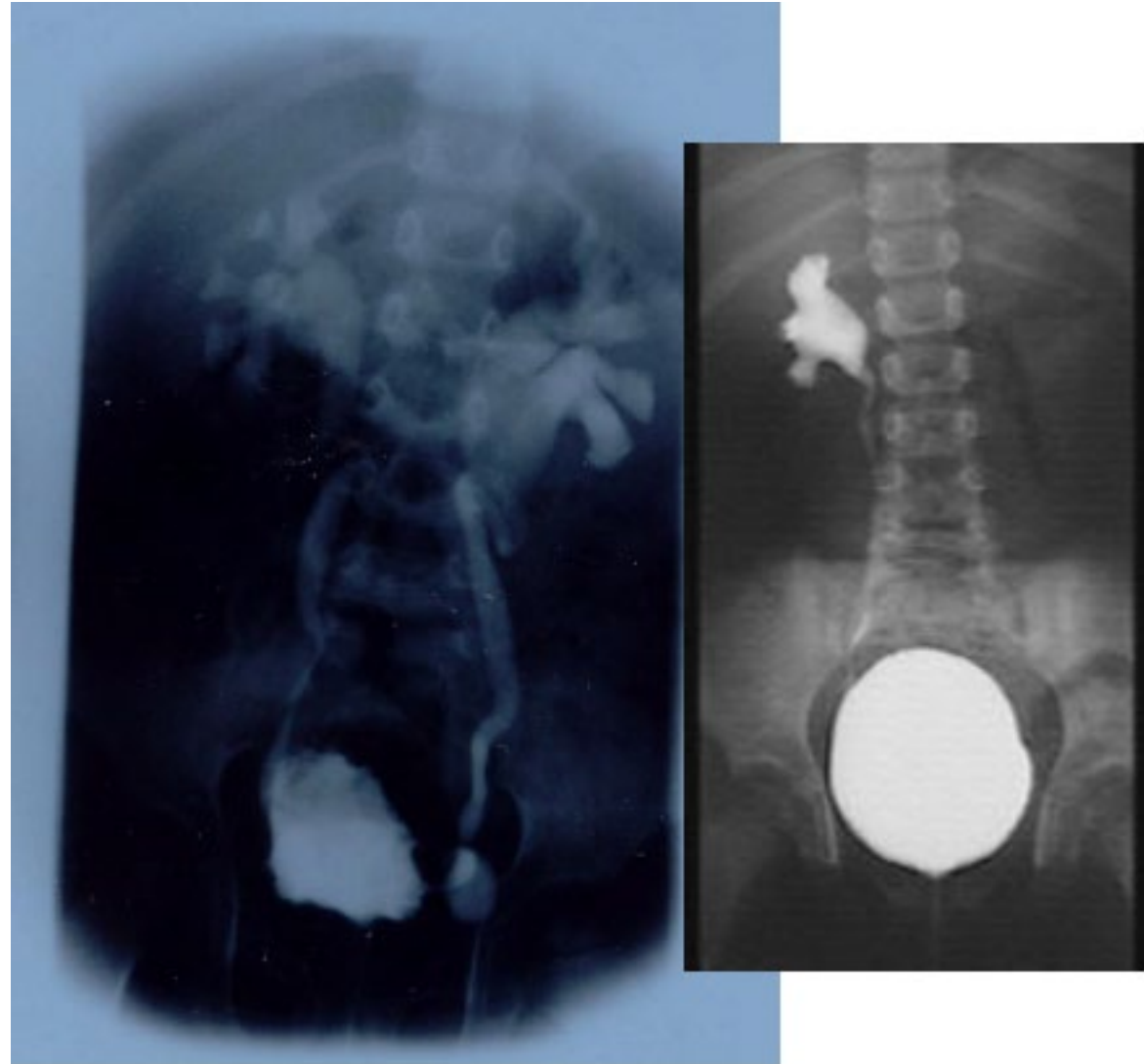
Seguimento – exames de imagem

CUM radiológica

Melhor morfologia da bexiga e uretra
Quantificar grau de RVU Adaptado



Suspeita de válvulas da uretra
posterior Ureterocelo
Disfunção miccional



Adaptado de Prasad M, Cheng EY. Radiographic evaluation of children with febrile UTI: Bottom-up, Top-down or none of the above?. Advances in Urology, 2012.

Seguimento – exames de imagem

Cistografia isotópica

Acessível

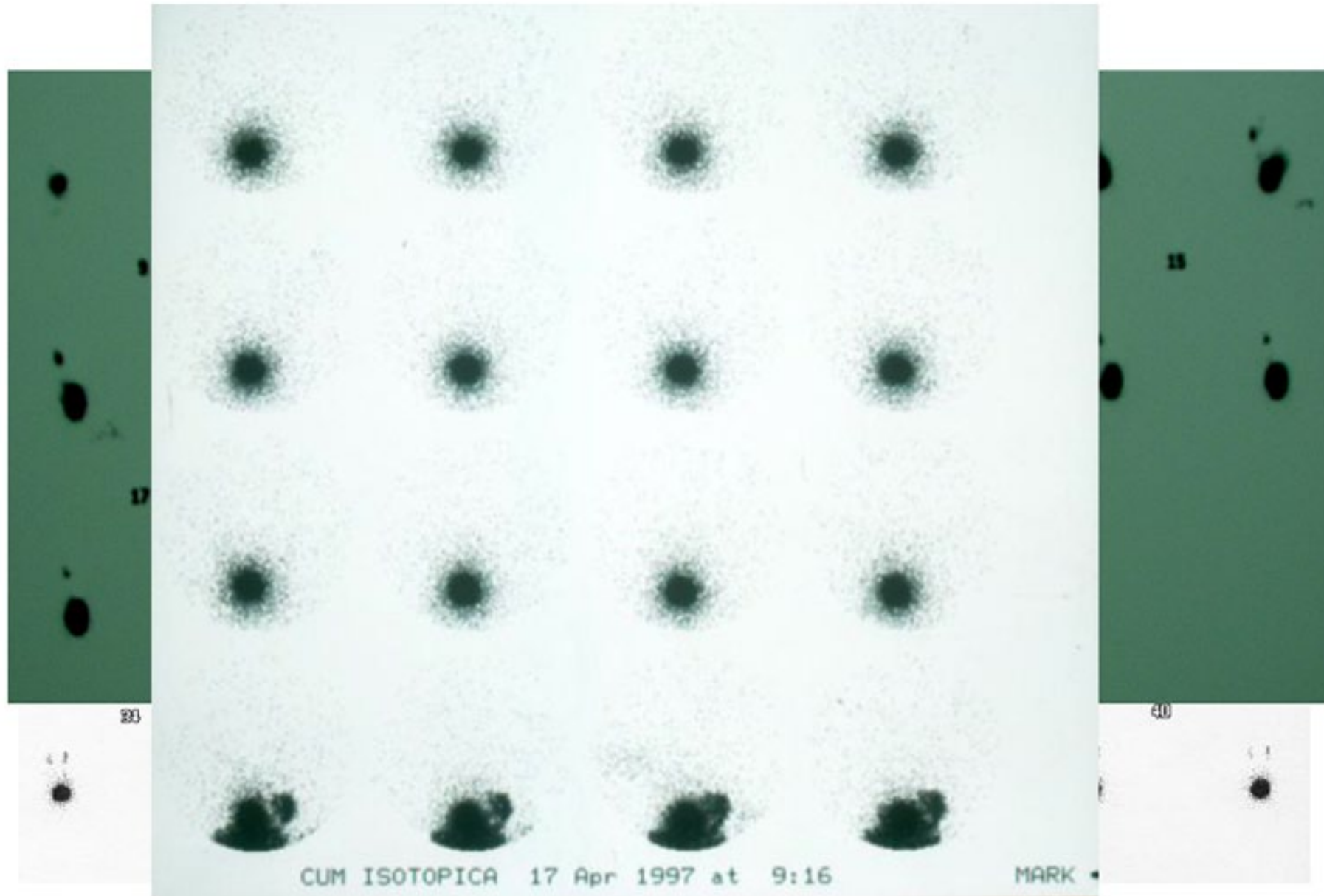
Maior sensibilidade na deteção de RVU

Menor exposição a radiação

Heterogeneidade na acessibilidade e interpretação

Requer cateterização

Não define morfologia e não quantifica grau de RVU



Seguimento – exames de imagem

A relação entre RVU, PNA e cicatriz renal ainda não está esclarecida

- ▶ RVU não é condição sine qua non para desenvolver cicatriz, assim como IU associada a RVU nem sempre desenvolve cicatriz
- ▶ Risco PNA e cicatriz renal é maior em crianças com RVU (RR 1.5)
- ▶ Cicatriz mais provável se RVU grau ≥ 3 (RR 2.1)

Estudo retrospectivo HP (1990-2000): 283 crianças, follow-up 4,2 anos

Grupo A: 75 crianças com RVU/110 unidades refluxivas diagnosticadas após estudo de malformação nefrourológica de DPN

Grupo B: 208 crianças com RVU/339 unidades refluxivas diagnosticadas após IU

- ▶ Ecografia normal e RVU grau $\geq III$: 39% grupo A e 59% grupo B ($p=ns$)
- ▶ DMSA normal e RVU grau $\geq III$: 22% grupo A e 16,5% grupo B
- ▶ Nos 2 grupos RVU intensos associaram-se a cicatrizes mais graves ($p<0,01$)
- ▶ Resolução espontânea do RVU em 48% grupo A e 54% no grupo B

Seguimento – exames de imagem

**A investigação da criança com
IU é controversa - protocolo ideal?**

Seguimento – exames de imagem

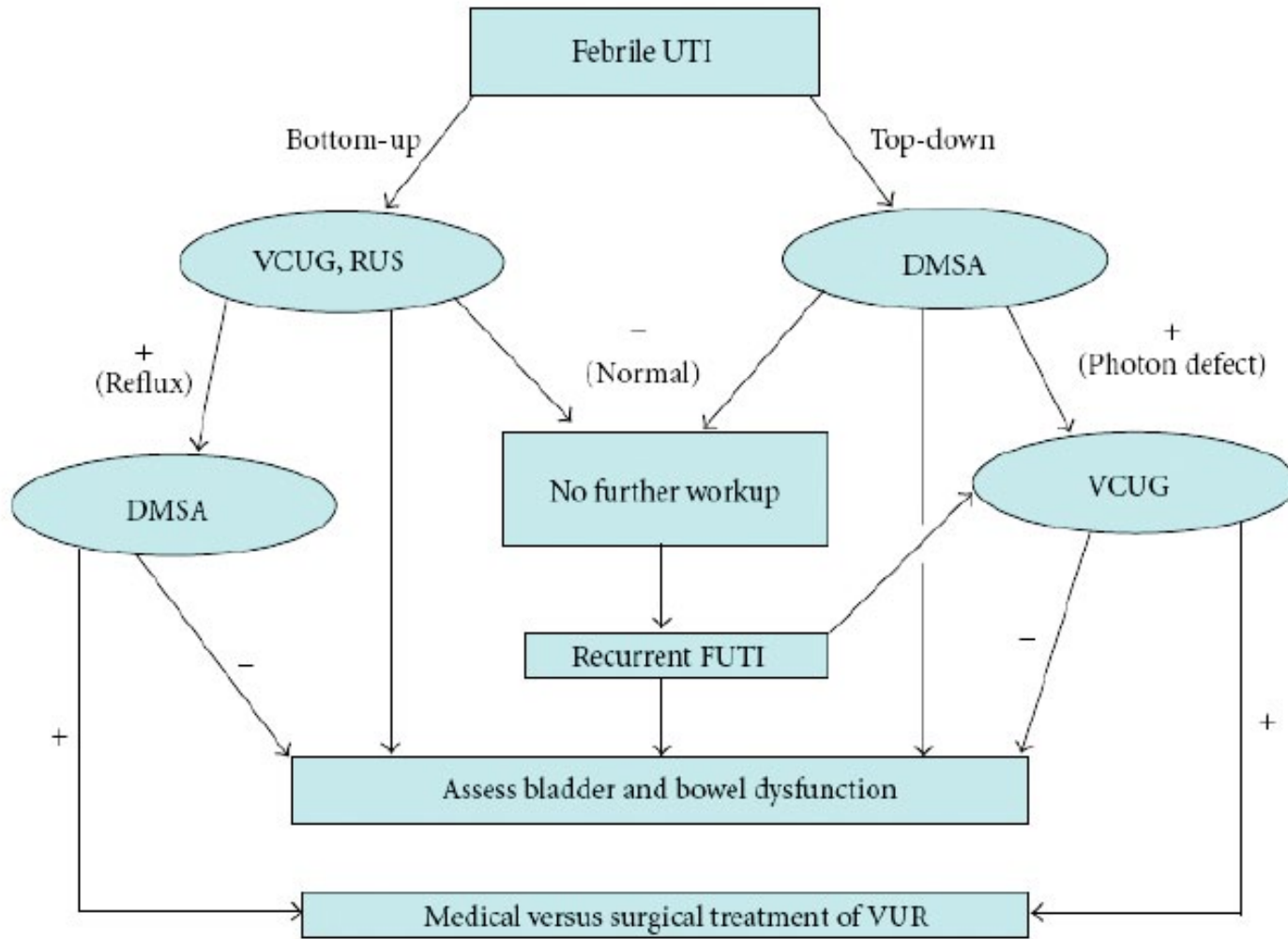


FIGURE 1: A schematic of the bottom-up versus top-down approach.

Prasad M, Cheng EY. Radiographic evaluation of children with febrile UTI: Bottom-up, Top-down or none of the above?. *Advances in Urology*, 2012.

Seguimento – exames de imagem

	Boa resposta terapêutica em 48h sem características atípicas e/ou IU recorrente	IU atípica	IU recorrente
< 6 meses	Ecografia*	Ecografia, DMSA e CUMS	Ecografia, DMSA e CUMS
6 meses - 3 anos	Nenhum	Ecografia e DMSA #	Ecografia e DMSA #
> 3 anos	Nenhum	Ecografia	Ecografia e DMSA

* Se alterações na ecografia considerar CUMS

Considerar CUMS se dilatação na ecografia, jato urinário fraco, infecção não *E.coli*, história familiar de RVU

Cistite:

Ecografia apenas se < 6 meses ou IU recorrente

Considerar DMSA se IU recorrente e/ou alterações na ecografia

Seguimento – exames de imagem

Experience with the NICE Guidelines for Imaging Studies in Children with First Pyelonephritis Lytzen R, Thorun J, Cortes D

PURPOSE: This retrospective study evaluates the applicability of a selective approach for imaging in children aged 0-15 years with a first episode of pyelonephritis, based on the UTI guidelines of the National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE).

MATERIAL AND METHODS: A total of 96 consecutive patients were included (age range: 0.1-14.9 years, median age: 0.7 years), treated for a first episode of confirmed culture-positive pyelonephritis. At initial hospitalization all patients underwent ultrasound examination of the kidneys and urinary tract (US) and technetium-99m mercaptoacetyltriglycine scinti- and renography ((99m)Tc MAG3). If vesicoureteral reflux (VUR) was suspected, then prophylactic antimicrobial therapy was prescribed and the patients were referred to a surgeon for further evaluation including voiding cystoureterography (VCU).

Patients with known urological anomalies including antenatally diagnosed anomalies were excluded. All patients were followed up for a median of 5.2 years (3.5-8.6 years).

RESULTS:

Initially, US findings were abnormal in 29 (30%) patients and (99m) Tc MAG3 findings were abnormal in 20 (21%) cases.

At follow-up, prophylactic antimicrobial therapy was prescribed for 19

(20%), and VUR was diagnosed by VCU in 9 patients. Surgery was carried out in 7 (7%) patients, primarily for VUR. If the NICE guidelines had been initially followed, 5 of our 9 patients with VUR would not have been identified. VUR surgery was performed in 4 of these cases. Moreover, 9 cases with urological anomalies subsequently prescribed prophylactic antimicrobial therapy would have been missed.

CONCLUSION:

We do not recommend following the imaging strategies of the NICE guidelines for children with a first episode of pyelonephritis. Our most important argument is that at follow-up, after a minimum of 3.5 years, the initial diagnosis of VUR would have been missed in 4 out of the 5 patients who underwent VUR surgery

Seguimento – exames de imagem

Ecografia renal e vesical – Indicações:

1. Todas as crianças com primeira PNA

- ▶ Deverá ser realizada nas primeiras 48h se quadros clínicos graves (para exclusão de abscesso renal, peri-renal ou pionefrose)
- ▶ Deverá ser realizada durante o tratamento se:
 - ▶ idade ≤ 3 meses
 - ▶ má resposta clínica após 48-72h de terapêutica empírica (não explicada por resistência microbiológica)
 - ▶ infecção por outros gérmens (não *E.coli* ou *Proteus*)
- ▶ Deverá ser realizada até 8 semanas após episódio de infecção

2. IU recorrente (se não realizou anteriormente)

Seguimento – exames de imagem

Cintigrama renal com DMSA –Indicações:

Todas as crianças com PNA

- ▶ O cintigrama deverá ser realizado ≥ 6 meses após a IU
- ▶ Se ecografia sugestiva de obstrução deverá ser realizado, alternativamente, cintigrama renal com MAG3

Seguimento – exames de imagem

Cistouretrografia miccional – Indicações:

VCUG should not be performed routinely after the first febrile UTI; VCUG is indicated if RBUS reveals hydronephrosis, scarring, or other findings that would suggest either high-grade VUR or obstructive uropathy, as well as in other atypical or complex clinical circumstances (evidence quality B; recommendation).

In Urinary Tract Infection: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of the initial UTI in febrile infants and children. Pediatrics, September 2011

Idade < 2A:

- ▶ ≥ 2 IU febris
- ▶ ≥ 1 IU febril + alterações ecográficas ou cintigráficas relevantes ou jacto urinário fraco ou organismo não *E.coli* ou história familiar de doença renal ou urológica

Idade ≥ 2A:

- ▶ ≥ 2 IU febris, quando IU anterior ou suspensão da profilaxia há menos de 6 meses
- ▶ ≥ 1 IU febril + alterações ecográficas ou cintigráficas relevantes

Seguimento

O seguimento das crianças com IU é feito em Consulta de Pediatria Geral (excepto após primeiro episódio de IU não febril em criança ≥ 2 anos, em que este seguimento não é necessário)

Referenciação à Consulta de Nefrologia Pediátrica

- ▶ Urossépsis
- ▶ PNA associada a IRA
- ▶ Abcesso renal
- ▶ Alterações major nos exames complementares realizados: alteração da ecogenicidade do parênquima; assimetria significativa do tamanho renal; malformação do sistema excretor
- ▶ Disfunção vesical sem resposta a medidas gerais

Bibliografia

1. Subcommittee on Urinary Tract Infection, Steering Committee on Quality Improvement and Management. Urinary Tract Infection: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of the Initial UTI in Febrile Infants and Children 2 to 24 Months. *Pediatrics* 2011; 128(3): 595-610.
2. National Institute for Health and Clinical Excellence. Urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long term management. NICE clinical guideline 54. 2007.
3. Febrile Urinary Tract Infections in Children. Montini G, Tullus K, Hewitt I. *N Engl J Med*, July 2011; 365: 239-250.
4. Long term antibiotics for preventing recurrent urinary tract infection in children (Review). Williams G, Craig JC. *Cochrane Database Syst Rev*, 2011; 16(3): CD001534.
5. Radiographic evaluation of children with febrile urinary tract infection: bottom-up, top-down, or none of the above? Prasad M, Cheng E. *Adv Urology*, 2012 (Epub ahead of print)
6. Difficulties in diagnosing urinary tract infections in small children. Tullus K. *Pediatr Nephrol*, 2011, 26: 1923-1926.
7. Complicaciones del cateterismo vesical realizado en un servicio de urgencias para obtener una muestra de orina. Vásquez S, Oñoro G et al. *An Pediatr (Barc)*, 2011
8. The demographics and costs of inpatient vesicoureteral reflux management in the USA. Spencer JD, Schwaderer A et al. *Pediatr Nephrol*, 2011; 10, (Epub ahead of print)
9. Urinary MMP-9/NGAL complex in children with acute cystitis. Hatipoglu S, Sevketoglu E et al. *Pediatr Nephrol*, 2011, 26(8): 1263-1268.
10. Novel management of urinary tract infections. Storm DW, Patel AS et al. *Curr Opin Urol*, 2011; 21(4): 328-333.
11. Vesicoureteral reflux: the RIVUR Study and the way forward. Greenfield S et al. *J Urol*, 2008, 179: 405-407.
12. Procalcitonin is a predictor for high-grade vesicoureteral reflux in children: meta-analysis of individual patient data. Leroy S, Romanello C et al. *J Pediatr*, 2011 (Epub ahead of print)
13. The Swedish reflux trial: Review of a randomized, controlled trial in children with dilating vesicoureteral reflux. Brandstrom P, Jodal U, et al. *J Pediatr Urol*, 2011 (Epub ahead of print)
14. Treatment and prophylaxis in pediatric urinary tract infection. Nickavar A, Sotoudeh K. *Int J Prev Med*, 2011; 2(1): 4-9.
15. Procalcitonin a key marker in children with urinary tract infection. Leroy S, Gervais A. *Adv Urol*, 2011 (Epub ahead of print)
16. Comparaison de deux protocoles de prise en charge des infections urinaires fébriles de l'enfant. Blanchais T, Legrand A et al. *Arch Pédiatrie*, 2011; 18: 955-961.
17. Urinary proteome analysis to exclude severe vesicoureteral reflux. Drube J, Schiffer E et al. *Pediatrics*, 2012; 129(2): 356-363.
18. The role of dexamethasone on decreasing urinary cytokines in children with acute pyelonephritis. Sharifian M, Anvaripour N et al. *Pediatr Nephrol*, 2008; 23(9): 1511-1516.
19. Early management and long-term outcomes in primary vesico-ureteric reflux. Coleman R. *B J Urol Int*, 2011; 108(Suppl2): 3-8.

 **criança de risco II**

Jeni Canha

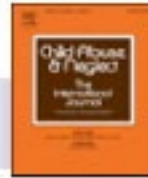
Abuso sexual : diagnóstico e orientação



International Society for Prevention
of Child Abuse and Neglect (ISPCAN)



British Association for the Study and
Prevention
of Child Abuse and Neglect (BASPCAN)



Abuso sexual : diagnóstico e orientação

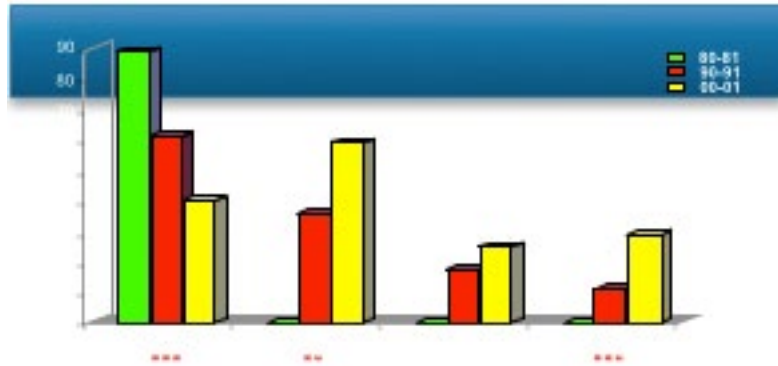
abuso sexual

envolvimento de criança ou adolescente em actividades cuja finalidade visa a satisfação sexual de um adulto ou outra pessoa mais velha e mais forte

envolvimento de pessoas mais velhas em actividades sexuais com crianças e adolescentes dependentes e imaturos que não compreendem e são incapazes de dar o seu consentimento informado

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

diagnósticos



Abuso sexual : diagnóstico e orientação

abuso sexual

- ▶ tipo frequente de maus-tratos
- ▶ insidioso
- ▶ recorrente
- ▶ graves consequências

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

abuso sexual

sequência da vitimização

1. acesso / oportunidade
2. tipo interacção
3. interação sexual
4. segredo
5. confissão
6. descredibilização

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

The most available form of evidence in child sexual abuse is not genital or anal trauma, sexually transmitted diseases or forensic evidence...

yet at times most challenging,

is what the child has to say about the experience

Finkel, Alexander, 2011

< 10% das vítimas apresenta

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

sinais e sintomas

grande presunção

confissão / relato criança
d sexualmente transmissíveis
gravidez

suspeitos

interesse sexual inapropriado
s inflamatórios anais / genitais
corrimento
hemorragia

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

sinais e sintomas

id. pré-escolar

pert sono

enurese / encoprese

d. abdominais / cefaleias

alt humor

alt comportamento

id. escolar/adolescência

< rendimento / insucesso

fugas / vadiagem

depressão (tentativas suicídio)

abuso de drogas

prostituição

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

Prevalência?

negligência	49 %		
mau trato físico	21 %		
abuso sexual	11 %	abuso sexual	10%
mau trato psicológico	3 %		
outros	16 %		

Usa, 1994

Usa, 2002

prevalência

7 % mulheres

3 % homens

Finkelhor, 1997

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

consequências curto prazo

ansiedade

medo

perturbações do sono

sint psicossomáticos

< rendimento escolar

mentira

promiscuidade

auto-acusação

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

consequências a longo prazo

depressão

baixa auto-estima

dif relações interpessoais

maior número parceiros sexuais

desajustamento sexual

prostituição

abuso droga

futuros abusadores

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

The most available form of evidence in child sexual abuse is what the child has to say about the experience

Finkel, Alexander, 2011

relato da criança

descrição da criança / jovem

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

vítimas:

- 86% sexo feminino
- 14% sexo masculino

agressor:

- 84% familiares / conhecidos
- 16% outros

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

observação

lesões genitais ou anais

35% lesões muito sugestivas

40% exame normal

77% atraso procura cuidados médicos

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

87 % casos associados
outro tipo maus-tratos



46 % mau trato físico

38 % mau trato psicológico

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

prognóstico

criança

idade (puberdade)

duração do abuso

frequência

violência

vivências

abusador

idade

papel na família (respeito)

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

sentimento de vergonha
e auto-culpabilização



factores de atraso na denúncia
do abuso sexual

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

follow-up

sentimento de rejeição social foi mais

frequente nas crianças vítimas de abuso sexual

$p < 0.01$

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

orientação

- ▶ história clínica circunstanciada
- ▶ exame físico completo
- ▶ observação médico-legal
- ▶ não lavar / não dar banho
- ▶ guardar roupa saco ou envelope de papel
- ▶ zaragatoas água destilada

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

diagnóstico

história clínica \cong outras crianças

motivo consulta

história pregressa

palavras criança

registo acompanhante (grau confiança)

observação completa

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

orientação

descrição lesões

localização, tamanho, forma, coloração

fotografar

referenciar NECRHP

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

orientação

Nas 1ª as 72 horas

prevenção gravidez

profilaxia doenças sexualmente transmissíveis

- ▶ inf gonocócica: ceftriaxone – 125 mg im dose única
- ▶ inf clam tracom: azitromicina – 20 mg/Kg (< 45 Kg) 1 g (>45 Kg)
- ▶ tricomonas: metronidazol – 15 mg /Kg/d (<45 Kg) 2g d única (>45Kg)

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

orientação

▶ profilaxia inf VIH:

6 m – 13 anos: zidovudina + lamivudina + lopinavir

≥ 13 anos: zidovudina + lamivudina + tenofir

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

prognóstico

capacidade



stop abuso

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

não equacionar diagnóstico



perda oportunidade

intervenção

tipo intervenção

prognóstico

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

suspeita

conhecer sintomas

manifestações clínicas



anamnese

exame físico completo

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

orientação

objectivos da nossa actuação



protecção da criança
evitar recorrência



avaliar riscos

Abuso sexual : diagnóstico e orientação

orientação



regresso a casa sem riscos

separação temporária criança família

hospitalização

familiar confiança

c acolhimento

Diabetes Mellitus Tipo 1

Alice Mirante
Nanci Batista

Sumário

- ▶ Fisiologia da secreção da insulina
- ▶ Cetoacidose Diabética
- ▶ Contagem de Hidratos de Carbono
- ▶ Insulinoterapia Funcional
- ▶ Avaliação do Controlo Metabólico

Fisiologia da secreção da insulina

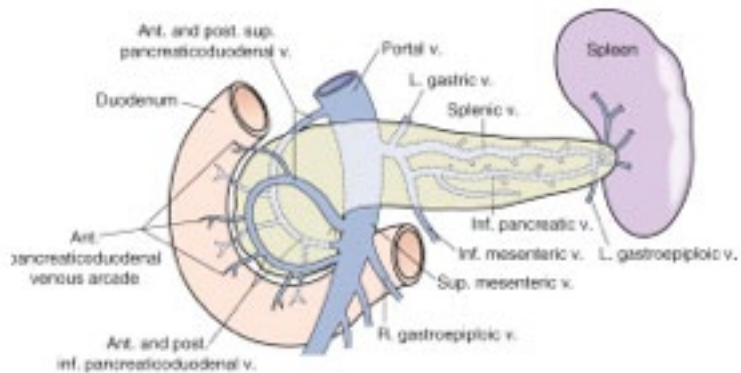
Fisiologia Secreção Insulina

▶ Pâncreas

▶ Porção endócrina

▶ 1-2 % massa total

▶ 1 milhão Ilhéus de Langerhans



▶ Drenagem venosa - Sistema Porta

▶ Secreção insulina

▶ Ilhéus de Langerhans

▶ 4 tipos células

▶ β - Insulina \rightarrow 70 %

▶ Alfa - Glucagon

▶ Delta - Somatostatina

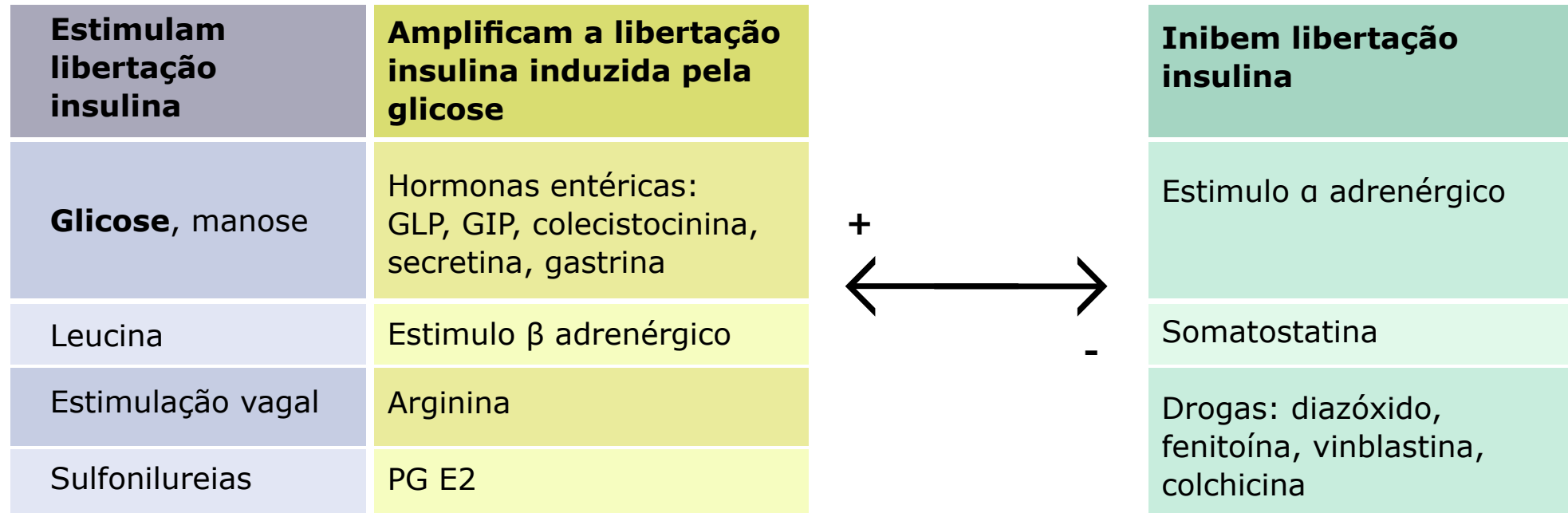
▶ PP - polipeptídeo pancreático



▶ Rolo neurovascular central

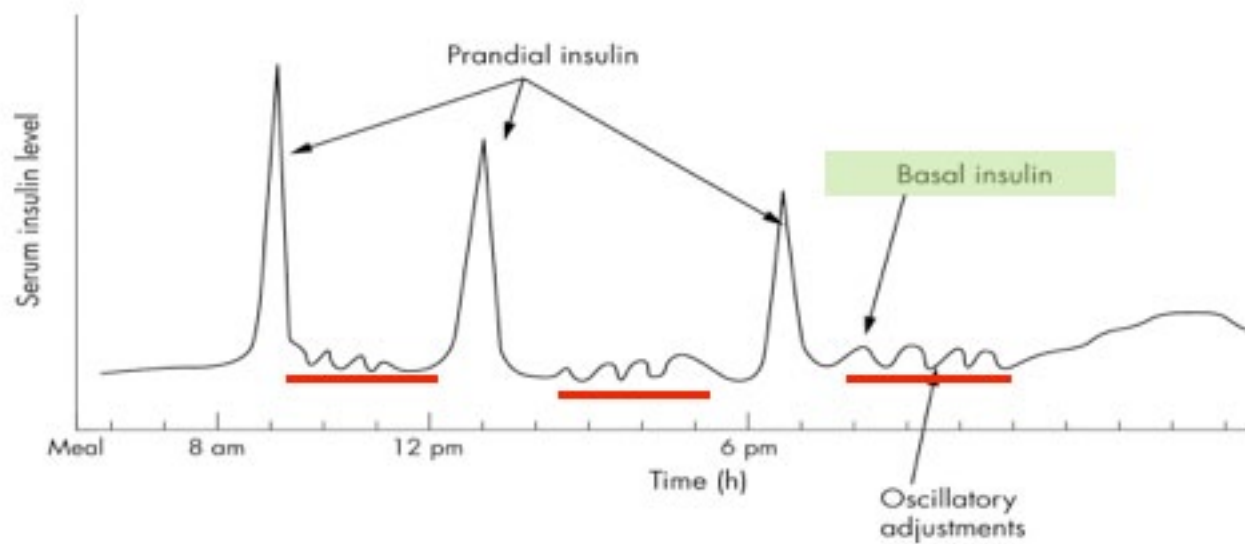
▶ Inervação simpática e parasimpática

Insulina – o que regula a secreção?



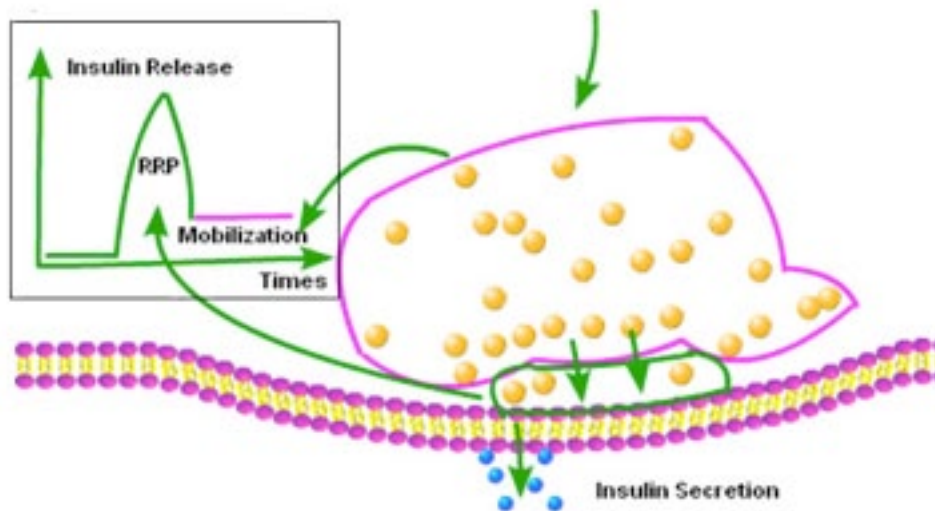
Fisiologia Secreção Insulina

- ▶ Secreção Basal
 - ▶ Pulsátil, intervalos de 8-15 min
 - ▶ 50 % secreção total em 24h



Fisiologia Secreção Insulina

- ▶ Secreção Pós-prandial
 - ▶ Bifásica
 - ▶ 1ª fase – rapidamente disponível
 - ▶ Pico insulina em 3-5 min → “pool” grânulos, insulina pré-formada
 - ▶ 2ª fase – relacionada directamente com ↑ glicémia
 - ▶ Insulina sintetizada de novo



Insulina – que efeitos?

Fígado	Músculo	Tecido Adiposo
	Desloca transportador GLUT 4 para a membrana celular e estimula a captação de glicose pela célula	
	↑ Glicólise	
↑ Síntese glicogénio		
↓ Glicogenolise		
Estimula a síntese proteica		
Estimula síntese AG e TG		Estimula síntese AG e TG
↓ Lipólise		↓ Lipólise
		Estimula captação lipoproteínas

- ▶ Tb facilita difusão de K, Mg e P para as células
- ▶ Efeitos paracrinos (células α e glucagon)
- ▶ Estimula crescimento (tb pelo efeito anabólico)

Diabetes Mellitus Tipo 1

Cetoacidose Diabética

- ▶ Fisiopatologia
- ▶ Avaliação inicial
- ▶ Cetoacidose (glicemia $>200\text{mg/dl}$; $\text{pH} < 7,3$ e/ou $\text{HCO}_3^- < 15\text{mmol/l}$; cetonémia, cetonúria) ou Glicemia $> 600\text{mg/dl}$ sem acidose
- ▶ Edema cerebral

História natural do defeito célula β

Susceptibilidade genética

Enterovírus
Coxsackievirus
Albumina bovina



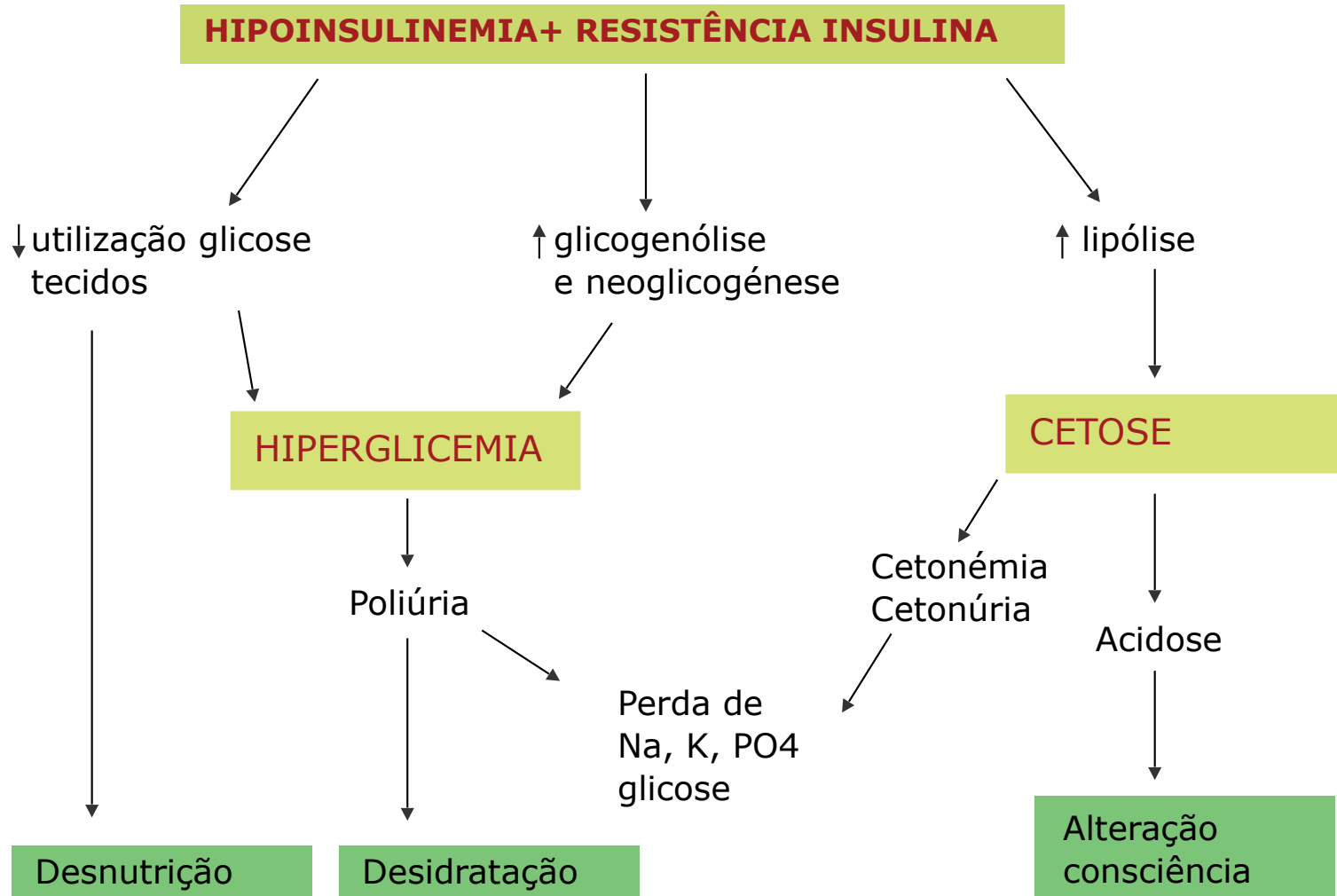
Anomalia imunológica
Activação
linfócitos T auto-reactivos

ICA, GAD, AAI
Infiltração linfocítica
ilhéus de Langerhans



DEFICIÊNCIA INSULINA

Cetoacidose - Fisiopatologia



Cetoacidose - Fisiopatologia

Tecidos entrada glicose por difusão facilitada

↑ Glicose intra-celular

EDEMA CEREBRAL



Tecidos entrada glicose mediada pela insulina

↓ Glicose intra-celular

HIPERGLICEMIA
CETOSE



Défice de insulina
Défice de glicose intracelular

DM1 – Fisiopatologia, Clínica



Cetoacidose - definição

Hiperglicemia > 200mg/dl

Acidose metabólica: pH <7,3 e HCO₃ <15mmol/L

Cetonémia e Cetonúria

Frequência elevada: 15-70%

Taxa mortalidade: 0,15-0,30%

Cetoacidose Diabética

Episódio inaugural

Idade <5A

Baixo nível socio-económico

Erro diagnóstico

(GEA, apendicite, intoxicação, hiperventilação, bronquiolite)

Doente já conhecido

Omissão doses insulina

Doença intercorrente

Stress emocional

Uso de cocaína

Interrupção débito insulina PCSI

Cetoacidose Diabética – objetivos tratamento

Quer episódio inaugural ou doente já conhecido

Correcção colapso circulatório (se existente)

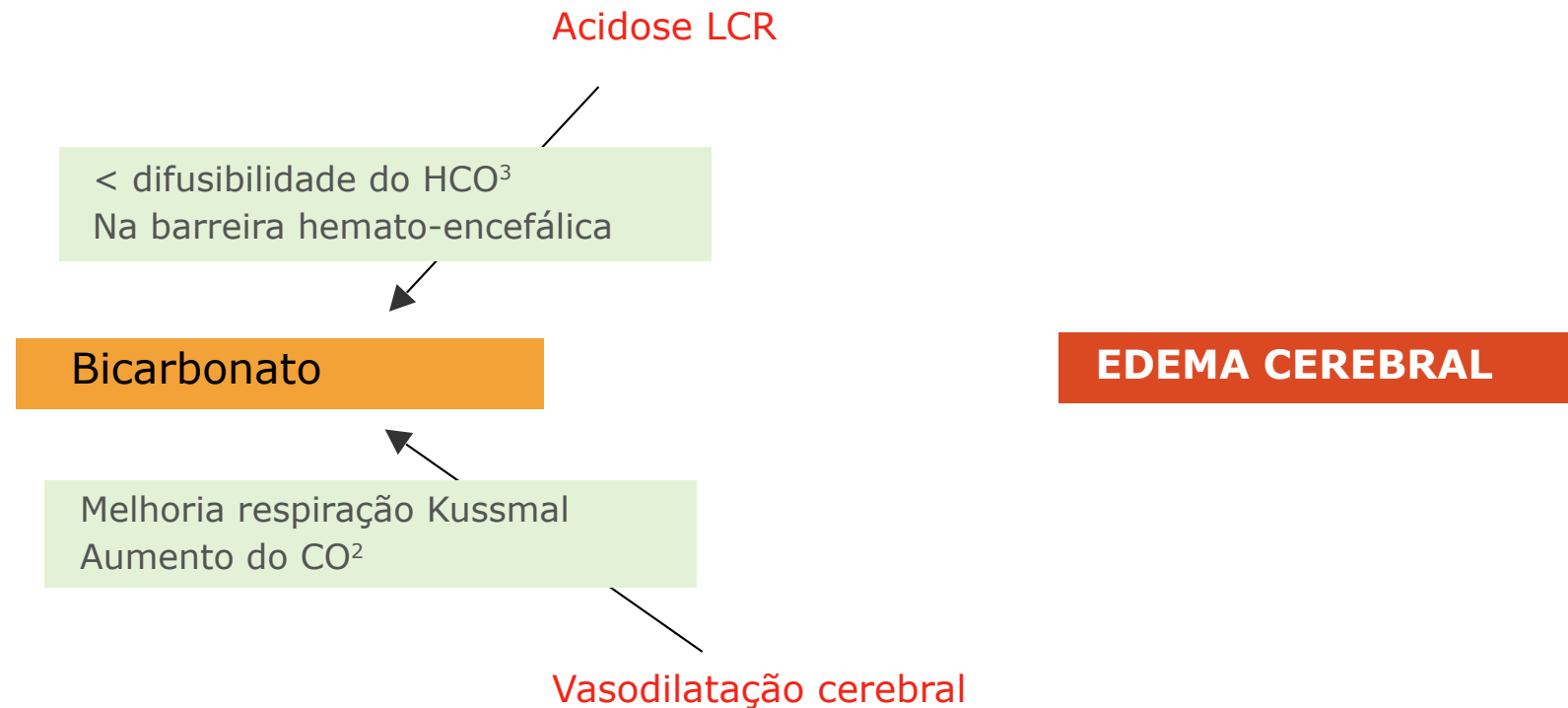
Substituição das perdas hidro-electrolíticas

Substituição das perdas de potássio e fósforo

Insulina

Tratar factor precipitante

Cetoacidose Diabética – Correção acidose



NOTA: Correção da acidose (feita pela administração líquidos e insulina)

Cetoacidose Diabética - **tratamento Centro Saúde**

Desidratação
Polipneia
Nausea, vômitos e dor abdominal
Alteração estado consciência



Glicosúria,
Cetonúria, cetonemia
Glicemia capilar



**UNIDADE
HOSPITALAR**



Soro fisiológico
O2 face

Ø insulina

Cetoacidose Diabética – Avaliação Clínica

- ▶ Idade: <2A; >2A
- ▶ Quantificação da perda de peso
(desidratação; desnutrição)
 - ▶ LIGEIRA: <5%
 - ▶ MODERADA: 5-10%
 - ▶ GRAVE >10%
- ▶ Estado de consciência: normal, sonolência, estupor, coma
- ▶ Perfusão periférica: Pulsos periféricos, tempo de recoloração capilar, temperatura.
- ▶ Frequência cardíaca: normal, taquicardia
- ▶ Frequência respiratória: normal, polipneia
- ▶ Pressão arterial: normal, ligeiramente alta, hipotensão.

Cetoacidose Diabética – Avaliação Clínica

Avaliação grau gravidade clínica

GRAU DESCOMPENSAÇÃO	Ligeira	Moderada	Grave
PERDA PESO	<5%	5-10%	>10%

ACHADOS CLÍNICOS

PERFUSÃO PERIFÉRICA			
Pulsos periféricos	cheios	cheios/â	finos/ausentes
Tempo recoloração(s)	< 2	≥ 2	>3
Temperatura cutânea	n	n/lig fria	Fria
FREQUÊNCIA CARDÍACA	n/lig á	á	á
PRESSÃO ARTERIAL	n	n/ á	â /n/ á
FREQUÊNCIA RESPIRATÓRIA	n	lig á	á
CONSCIÊNCIA	n	Sonolento	coma

Cetoacidose Diabética – Tratamento 1^aH

* Soro fisiológico (0,9% NaCl)

Ø choque – 5ml/Kg/H

Se apenas má perfusão – 10ml/Kg/H

Se colapso/hipotensão – bólus de 10ml/Kg/H até correcção,
seguido de 10ml/Kg/H até fim da 1-2^aH

* O2 face

* Monitorização Cardio-respiratória

Corrige acidose láctica
Descida significativa da glicemia

Colheitas
Cateter heparinizado para colheitas

Cetoacidose Diabética – Avaliação gravidade

	Unidade Cuidados Intensivos		
GRAU DESCOMPENSAÇÃO	Ligeira	Moderada	Grave
PERDA PESO	<5%	5-10%	>10%
ACHADOS CLÍNICOS			
PERFUSÃO PERIFÉRICA			
Pulsos periféricos	cheios	cheios/â	finos/ausentes
Tempo recoloração(s)	< 2	≥ 2	>3
Temperatura cutânea	n	n/lig fria	Fria
FREQUÊNCIA CARDÍACA	n/lig á	á	á
PRESSÃO ARTERIAL	n	n/ á	â /n/ á
FREQUÊNCIA RESPIRATÓRIA	n	lig á	á
CONSCIÊNCIA	n	Sonolento	coma
ACHADOS BIOQUÍMICOS			
UREIA (mmol/l)	<7	7-9	>9
Na CORRIGIDO(mmol/l)			Útil se ≥150
GLUCOSE (mg/dl)	200-400	400-600	>600
GASIMETRIA			
PH	7,3-7,2	7,2-7,1	<7,1
HCO ₃	15-10	10-5	<5

Cetoacidose Diabética

FASE 2 - 1ª 12H: Substituição das perdas hídricas, sódio e glicose

SORO 110 c/ G10% da 2ª-12ªH

5gr glicose/100ml; + 75mmol/l de Na

1. Cálculo ritmo de manutenção (ml/H)
2. Cálculo défice volume

Défice volume (ml/kg peso actual)	Ligeira	Moderada	Grave
>2A	30	60	90
>2A	50	100	150

Substituição das perdas hídricas - programar para 48H

1/2 1ª 24 H → 3/4 nas 1ª 12 H
→ 1/4 nas 2ª 12 H

1/2 2ª 24 H

AO RITMO DAS PERDAS ADICIONAR O RITMO DE MANUTENÇÃO

Cetoacidose Diabética

FASE 2 - 1ª 12H: Substituição das perdas hídricas, sódio e glicose

- ▶ Não incluir volume administrado na fase 1
- ▶ Quantificar entradas endovenosas e orais
- ▶ Solutos polielectrolíticos orais a pedido da criança
- ▶ Não substituir perdas persistentes

Cetoacidose Diabética

FASE 2 - 1ª 12H: Substituição das perdas potássio e fósforo

POTÁSSIO

Iniciar quando kaliémia <5,0mmol/l

1/2 KCL + 1/2 fosfato monopotássico 1ª 12H

(KCL a 7,5%:1ml=1 mmol K⁺; Fosfato monopotássico 13% 1ml=1mmol K⁺ e 1mmol fósforo)

Quantidade: 20mmol/L → se Kaliémia 4-5mmol/L
40mmol/L → se Kaliémia < 4mmol/L

Objectivo: manter kaliémia entre 4-5mmol/l

Máximo de K que é possível administrar: 0,5mmol/kg/h.

Após as 12H passar a apenas a cloreto de potássio

Cetoacidose Diabética

Perfusão de insulina de acção rápida

Mais fisiológica:

subida gradual do pH,
descida gradual da glicemia, osmolaridade

Ajustes mais adequados:

Insulina
Glicose

▶ TEM DUAS FINALIDADES

Correcção da cetoacidose:

subida de pH de 0,03/H

Correcção da hiperglicémia:

descida de 2,5-5,6 mmol/H (50-100mg/dl/H)

Cetoacidose Diabética

Perfusão de insulina de acção rápida

- * Iniciada ao fim da 1ªH
Perfusão contínua (sem bólus inicial)
0,1 U/Kg/H
0,05 U/K/H se:
 - glicemia inicial >1000mg/dl OU
 - criança com <3 anos OU
 - pH inicial >7,2
 - Glicemia inicial >600mg/dl e pH>7,3
- * Manter glicemia entre **200-300mg/dl** até resolução da acidose (pH>7,3)

Subtrair o ritmo insulina ao ritmo soros calculados

Cetoacidose Diabética

Ajustes da perfusão de insulina de acção rápida

- ✓ Se pH não sobe ao ritmo esperado \uparrow 25% a perfusão de insulina e adicionar glicose para manter as mesmas gr/UI/H
- ✓ Se pH sobe + de 0,03U/H \downarrow 25% a perfusão de insulina e manter concentração de glicose no soro
- ✓ Enquanto persistir acidose não reduzir perfusão de insulina para menos de 0,05U/Kg/h

Manter glicemia entre **200-300mg/dl** até resolução da acidose (pH>7,3)

Cetoacidose Diabética

Ajustes da perfusão de insulina de acção rápida

- ▶ O ritmo da glicose deve ser aumentado quando:

A glicemia atinge valores de 300mg/dl

A descida da glicemia é superior a 50-100mg/dl/H
e/ou sempre que se aumenta a perfusão de insulina

A GLICOSE É O SUBSTRACTO DA INSULINA



Pré-púberes: 6-7 glicose/UI/H

Púberes: 3-4 glicose/UI/H

Cetoacidose Diabética

Ajustes da perfusão de insulina de acção rápida

- ✓ Quando $\text{pH} > 7,3$ o ritmo da perfusão de insulina é determinado apenas pela glicemia.
- ✓ Reduzir gradualmente o ritmo da perfusão de insulina até $0,02\text{U/Kg/H}$; se necessário aumentar o aporte de glicose em $1\text{-}2\text{gr/UI/H}$
- ✓ Quando $\text{pH} > 7,3$, e hora de refeição:
 - ▶ adicionar ao ritmo da perfusão da insulina 50% das unidades por equivalente a administrar durante 2 horas
 - ▶ administrar análogo de insulina rápida, via sc para equivalentes e correcção e 15 minutos depois suspender a perfusão

→ DOENTE ESTABILIZADO

Manter glicemia entre **100-200mg/dl** quando $\text{pH} > 7,3$)

Cetoacidose Diabética

EDEMA CEREBRAL

*Factores de risco

- ▶ Idade (criança, mais no episódio inaugural)
- ▶ Hiperosmolaridade
(osmolaridade calculada inicial $>320\text{mosm/L}$)
- ▶ Natrémia inicial elevada $>150\text{mmol/L}$
(corrigida ou não corrigida)
- ▶ Ureia inicial elevada
- ▶ Correções hidroelectrolíticas acidose precipitadas
- ▶ Excesso de aporte de água livre: nesta situação, é desejável que sódio corrigido aumente á medida que a glicemia baixa.

O sódio corrigido deve subir 1-2 mmol/l por cada descida da glicemia de 100mg/dl

Cetoacidose Diabética

EDEMA CEREBRAL

***Manifestações clínicas** (por ordem de gravidade)

- ▶ diminuição da saturação de O₂,
- ▶ aumento da tensão arterial,
- ▶ alterações frequência cardíaca,
- ▶ respiração Cheyne-Stockes,
- ▶ cefaleias,
- ▶ alterações do estado de consciência: doente inconsciente na admissão ou cujo estado de consciência se deteriora durante o tratamento
- ▶ paragem cardiorespiratória
- ▶ midríase (pode ser unilateral rapidamente progressiva)
- ▶ postura inicialmente em descorticação (flexão)
- ▶ finalmente postura em descerebração (extensão).

Cetoacidose Diabética

EDEMA CEREBRAL

*Terapêutica (a iniciar ao mínimo sinal)

- ▶ Manitol na dose de 1gr/kg durante 20 minutos;
ou cloreto de sódio 5-10ml/Kg durante 30 minutos
- ▶ Excluir hipoglicemia
- ▶ Cabeceira elevada a 30°
- ▶ Hiperventilação durante alguns minutos e depois normoventilar.
- ▶ Restringir fluidos 2/3 manutenção, e reduzir perfusão de insulina na proporção da redução do ritmo de perfusão (equivale a reduzir a perfusão de insulina para 1/3 ou 1/2), até situação reverter
- ▶ TAC após doente estabilizado, considerar monitorização PIC

Ter preparado manitol 1gr/kg para administrar de imediato se sinais precoces de edema cerebral

Cetoacidose Diabética

CRIANÇA ESTABILIZADA

▶ Criança com cetoacidose ou glicemia > 600 mg/dl

▶ Hidratação ev

▶ Perfusão insulina

▶ Criança sem cetoacidose e glicemia < 600mg/dl

▶ Colheitas

▶ Hidratação oral

▶ Insulina s.c. (MAI)

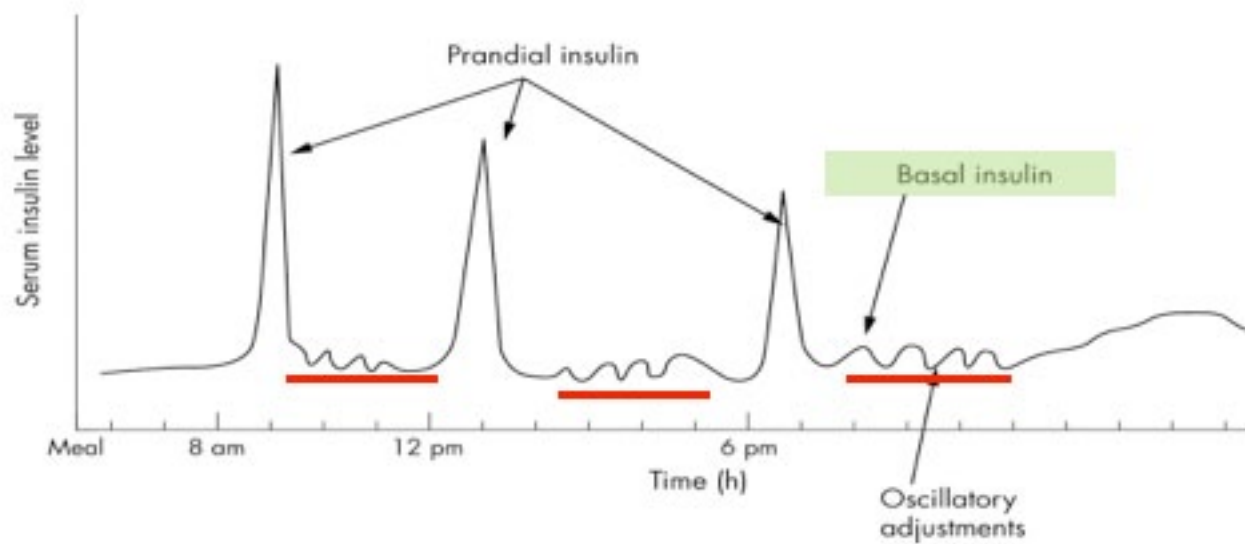
Nas crianças que tinham bomba infusora, retomam a mesma

Diabetes Mellitus Tipo 1



Fisiologia Secreção Insulina

- ▶ Secreção Basal
 - ▶ Pulsátil, intervalos de 8-15 min
 - ▶ 50 % secreção total em 24h



Diabetes Mellitus Tipo 1

Contagem de Hidratos de Carbono

Diabetes Mellitus Tipo 1

Insulinoterapia Funcional



Múltiplas administrações de análogos de insulina



Perfusão Sub-cutânea Contínua de Insulina



Diabetes Mellitus Tipo 1

Objectivos da insulinoterapia

- ▶ Administrar insulina, de modo a imitar a secreção fisiológica pancreática
- ▶ Atingir um bom controle metabólico, isto é $A1c < 7,5\%$
- ▶ Boa qualidade de vida

Múltiplas administrações de análogos de insulina

1993 – Diabetes Control and Complications Trial (DCCT): importância dos níveis normais da glicemia e HbA1c tão próximos quanto possível dos valores normais.

1993 – Diabetes Control and Complications Trial (DCCT): eficácia da terapia intensiva na redução das complicações microvasculares da DM 1, retinopatia, nefropatia e neuropatia em 75%, comparativamente com a terapia convencional.

DCCT/Epidemiology of Diabetes Interventions and complications (EDIC): diferenças não significativas na HbA1c média, mas diminuição do risco de complicações microvasculares quando usada a terapia intensiva comparativamente com a terapia convencional e também diminuição das complicações macrovasculares quando a terapia intensiva foi iniciada mais cedo.

Múltiplas administrações de análogos de insulina



A terapia com MAI deve ser feita desde o diagnóstico da diabetes, qualquer que seja a idade

Múltiplas administrações de análogos de insulina

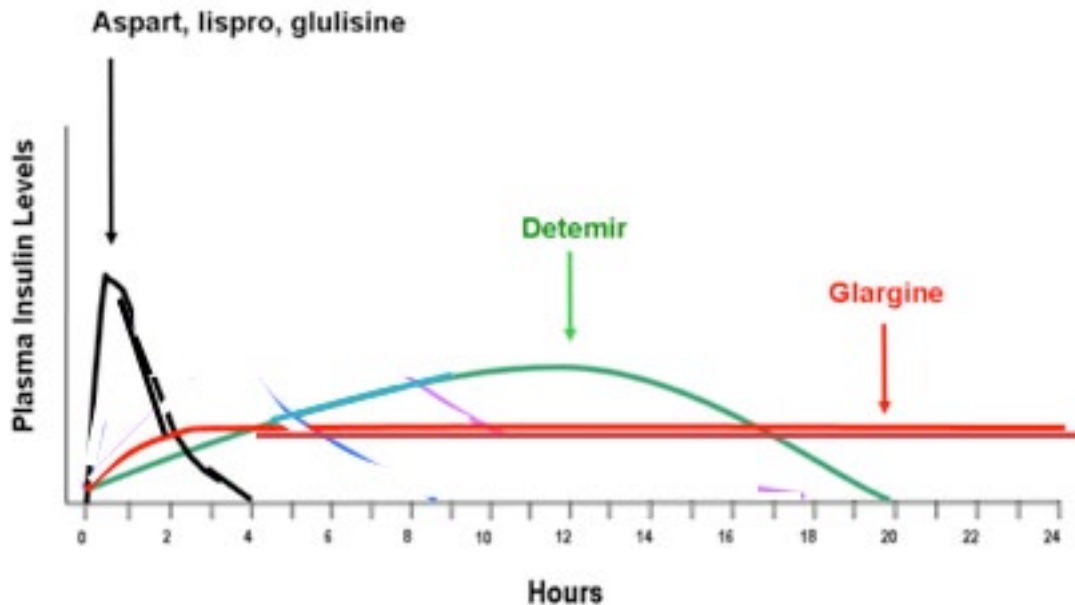
Propiedades farmacodinâmicas das insulinas

- ▶ Análogo de Acção lenta – **Glargina (Lantus®)** - duração de acção: 24 horas
+ **Detemir(Levemir®)** - duração de acção: 20 horas

- ▶ Análogo de Acção rápida – **Lispro (Humalog®)** | Início acção: 10-15 min
Efeito máx: 30-90 min
Duração: 2-3 h

Aspartico (Novorapid®)

Glulisina (Apidra®)



Múltiplas administrações de análogos de insulina

DOSE DIÁRIA TOTAL DE INSULINA

Episódio inaugural	No seguimento
<ul style="list-style-type: none">▶ 0,5U/Kg/dia se sintomas mínimos e glicemia inicial <600mg/dl,▶ 0,7U/Kg/dia se sem cetoacidose e glicemia inicial <600mg/dl,▶ 1U/Kg/dia se cetoacidose ou glicemia inicial >600mg/dl)	<p>Fase "Lua-de-mel": 0.5 IU/kg/d</p> <p>Fase Pre-pubertária: 0.7–1.0 IU/kg/d</p> <p>Puberdade: 1-2 IU/kg/d</p>

DDT = \pm 50% Análogo lento + \pm 50% Análogo rápido

Ajustar doses de insulina de acordo com perfil glicemico

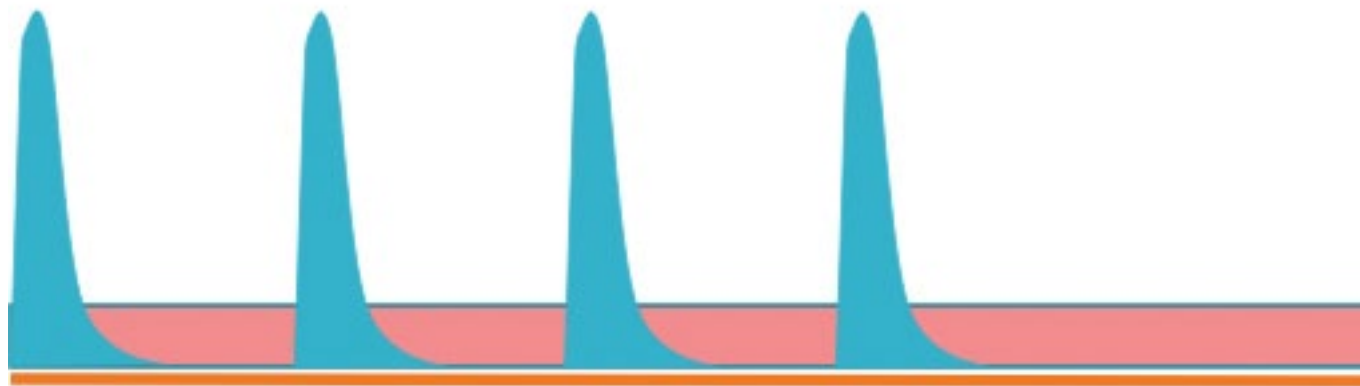
Múltiplas administrações de análogos de insulina

- ▶ Análogo de Acção lenta – **Glargina (Lantus®)** - duração de acção: 24 horas
+ **Detemir(Levemir®)** - duração de acção: 20 horas

- ▶ Análogo de Acção rápida – **Lispro (Humalog®)** | Início acção: 10-15 min
Efeito máx: 30-90 min
Duração: 2-3 h

Aspartico (Novorapid®)

Glulisina (Apidra®)



Peq-almoço

Almoço

Lanche

Jantar

DDT = ± 50% Análogo lento + ± 50% Análogo rápido

Múltiplas administrações de análogos de insulina

- ▶ Se hipoglicemia (< 70 mg/dl)
 - ▶ corrigir primeiro a hipoglicemia e depois administrar a insulina
- ▶ Se glicemia < 80 mg/dl
 - ▶ Administrar a insulina imediatamente antes da refeição
- ▶ Se glicemia entre 80-120 mg/dl
 - ▶ Administrar a insulina 10 minutos antes da refeição
- ▶ Se glicemia > 120 mg/dl
 - ▶ O tempo de espera deve ser proporcional ao valor da glicemia

Múltiplas administrações de análogos de insulina

OBJECTIVOS GLICEMICOS (mg/dl)

Pré-prandial	90-145
Pós-prandial	90-180
Antes de dormir	120-180
Nocturna	80-162

ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2006-2007

Glicémia



ALIMENTAÇÃO



EXERCÍCIO FÍSICO



Múltiplas administrações de análogos de insulina

Ajustes da insulina - GLICEMIA

- ▶ **Factor de Sensibilidade** – valor da glicémia em mg/dl que se consegue reduzir ao administrar uma unidade de análogo de insulina de acção rápida

1800

dose total diária de insulina

Cálculo da correcção

Glicémia real – glicémia desejada

= X unidades de insulina

Factor de Sensibilidade



Múltiplas administrações de análogos de insulina

Ajustes da insulina - HIDRATOS DE CARBONO

- ▶ Contagem de Hidratos de Carbono

1 Equivalente = 12-15 gr de HC

12 a 15 / $\frac{500}{\text{dose total diária de insulina}}$

X unidades de insulina / 1 equivalente



Múltiplas administrações de análogos de insulina

Ajustes da insulina - EXERCÍCIO FÍSICO



Exercício físico **PROGRAMADO**

Diminuir dose insulina 10 a 20%

Exercício físico **NÃO PROGRAMADO**

Ingerir mais 1-2 equivalentes

Múltiplas administrações de análogos de insulina

Cálculo dose insulina Rápida a administrar

GLICEMIA – 180mg/dl



2 UNIDADE ANÁLOGO RÁPIDO
→ 1 EQUIVALENTE



6 UNIDADES ANÁLOGO RÁPIDO

1 UNIDADE ANÁLOGO RÁPIDO
↓ GLICEMIA 30



+ 2 UNIDADE ANÁLOGO RÁPIDO

7 UNIDADES
ANÁLOGO RÁPIDO

Múltiplas administrações de análogos de insulina

Nome	Peso	HbA1c	Data
------	------	-------	------

ANÁLOGO RÁPIDO

Unidades de insulina para os equivalentes

Nº Equivalentes	1	2	3	4	5	6	7	8
Pequeno-almoço	1	2	3	4	5	6	7	8
Meio-manha	0,7	1,5	2	3	3,5	4	5	5,5
Almoço	0,7	1,5	2	3	3,5	4	5	5,5
Lanche	0,7	1,5	2	3	3,5	4	5	5,5
Jantar	0,5	1	1,5	2	2,5	3	3,5	4
Ceia	0,5	1	1,5	2	2,5	3	3,5	4

Unidades de insulina para a correcção Factor sensibilidade insulina 1/2U: 50

Glicemia	An. Rápido
150 -200	+ 0,5
200-250	+ 1
300-350	+ 1,5
Mais de 350	+ 2

Ajustes da dose insulina para a exercício

Diminuir 10% a dose de insulina ou aumentar 1 equivalente

Unidades insulina= (U para equivalentes + U para correcção) – U exercício

ANÁLOGO LENTO 9 Unidades Ceia (21 horas)

Ajuste da dose insulina lenta para a exercício

Diminuir 10% a dose de insulina

Múltiplas administrações de análogos de insulina



Glicómetro
Calculador de bólus

- Glicemia
- Hidratos de carbono



Diabetes Mellitus Tipo 1

Múltiplas administrações de análogos de insulina

Registos Diários

Mês	Maio		Dia		11														I.R. - Insulina Rápida	
Horas	7:	8:00	9:	10:	11:	12:00	13:	14:	15:	16:00	17:	18:	19:	20:00	21:	22:00	23:	00:		
Glicemia		62				120				308				118		91				
Equivalentes		3				4				4				4		2				
I.R. equivalentes		4				4				4				4						
I.R. correcção										2										
Insulina lenta																18L				
Exercício																				
Observações																				

Mês	Maio		Dia		12														I.R. - Insulina Rápida	
Horas	7:35	8:	9:	10:	11:	12:	13:00	14:	15:00	16:	17:	18:	19:00	20:00	21:	22:30	23:	00:		
Glicemia	165						252		40				67	153		67				
Equivalentes	3						4		4					4		2				
I.R. equivalentes	4						4		3					4						
I.R. correcção							2							1						
Insulina lenta																18L				
Exercício																				
Observações																				

Mês	Maio		Dia		13														I.R. - Insulina Rápida	
Horas	7:50	8:	9:	10:	11:	12:30	13:	14:	15:	16:00	17:30	18:	19:	20:00	21:	22:00	23:	00:	3:00	
Glicemia	188					144				81	231			203		74			145	
Equivalentes	3					3				3				4		2				
I.R. equivalentes	4					4				4				4						
I.R. correcção														1						
Insulina lenta																18L				
Exercício																				
Observações																				

Múltiplas administrações de análogos de insulina

Análise dos Registos Diários

Dia	Peq almoço	Meio-manhã	Almoço	Lanche	Jantar	Ceia	3:00	6:00
1	143		116	58	202	86	300	
2	122		56	177	239	138	219	
3	207		79	144	420	70	120	
4	373		122	386	48	108	312	
5	321		60	66	147	83	84	
6	322		60	200	276	88	271	
7	291		61	60	299	229	294	
8	199		54	473	190	57	306	
9	327		388		305	86	74	
10	172		160	78	432	57	64	
11	239		431	255	73	167	257	
12	151		43		402	55	196	
13	72		174	171	201	127	157	
14	314		223	216	45	81	316	
Média	225		145	191	249	102	212	
SD	105		125	131	137	49	96	

DDI: 17U; 0,89U/Kg/dia
 % IR: 65%
 % IL: 35%

% Hipoglicemias: 21%
 % Hiperglicemias: 51%
 Glicemia média: 187
 A1C: 9,2%

- ▶ Aumentado dose de análogo insulina lenta; aumentada dose de insulina do almoço e lanche.
- ▶ Sessão de contagem de hidratos de carbono; sessão de hipoglicemia

Múltiplas administrações de análogos de insulina

VANTAGENS

- ▶ Mimetiza a secreção fisiológica da insulina pelo pâncreas
- ▶ Mais fácil de explicar e entender
- ▶ Maior liberdade de horários
- ▶ Maior estabilidade das glicémias, diminuindo as hiperglicémias e hipoglicémias
- ▶ Melhor qualidade de vida
- ▶ Maior aderência ao tratamento

...evitar complicações da Diabetes

DESVANTAGENS

- ▶ 5 injeções de insulina por dia
- ▶ Envolvimento da criança, professores e outros no tratamento

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

Estudos comparativos entre MAAI e PCSI

Table 1. Randomized and observational trials comparing MDI with CSII

Authors (year of publication)	Number of patients	Mean age (range) years	Mean HbA _{1c} with MDI, %	Mean HbA _{1c} with CSII, %	Mean duration of CSII months	Number of severe hypoglycemic episodes with MDI	Number of severe hypoglycemic episodes with CSII	Number of DKA episodes with CSII
<i>Randomized trials</i>								
Fox et al. (2005) [5]	26	3.8 (1–6)	7.46	7.24	6	1	0	1
Wilson et al. (2005) [13]	19	3.6 (1.7–6.1)	8.04	7.8	12	1	1	0
Doyle et al. (2004) [24]	32	12.5 (8–21)	8.1	7.2	4	4	0	1
Weintrob et al. (2003) [42]	23	11.8 (9.4–13.9)	8.1	8	3.5	3	1	0
Cohen et al. (2003) [43]	16	14.2 (14.5–17.9)	8.57	8.15	6	4	1	1
<i>Observational trials</i>								
Weinzimer et al. (2004) [10]	65	4.5 (1.4–6.9)	7.4	7.1	12	78/100 patient years	37/100 patient years	4
Shehadeh et al. (2004) [12]	15	3.8 (1–6)	8.82	8.18	12	0.36/patient year	0.29/patient year	0
Plotnick et al. (2003) [28]	95	12 (4–18)	8.1	7.7	12	not available	not available	1
Nimri et al. (2006) [41]	279	17.7 (1.6–40)	8.5	7.8	29	94.6/100 patient years	34.4/100 patient years	

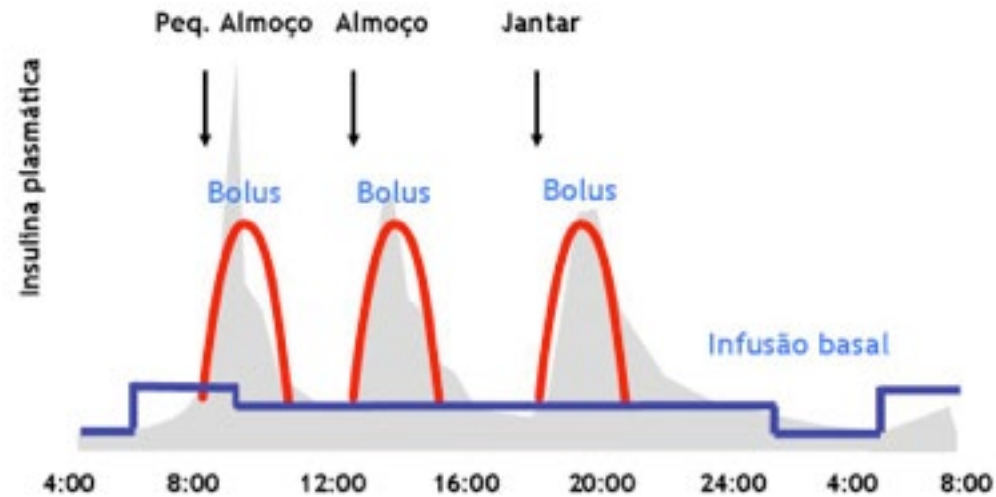
Horm Res 2008; 70:14-21

Todos mostram melhoria da qualidade de vida

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina



Terapia com infusão contínua de insulina



A Infusão Subcutânea Contínua de insulina (ISCI), é o método mais fisiológico de administração de insulina uma vez que permite simular o padrão normal da sua secreção basal e prandial. Este tipo de terapia permite obter um bom controle metabólico e melhoria da qualidade de vida.

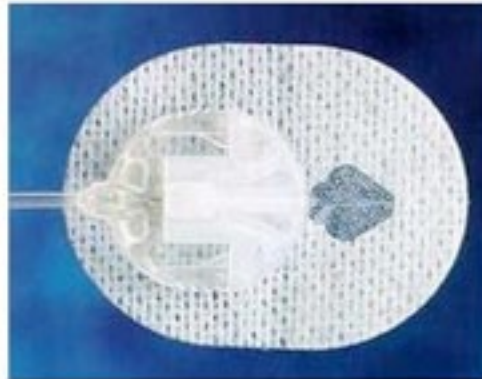
O QUE É UMA BOMBA DE INSULINA?

Infusor

Reservatório de insulina

Sistema

Cateter



Substituição do cateter cada 2 a 3 dias

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

SÓ ANÁLOGOS DE INSULINA DE ACÇÃO RÁPIDA

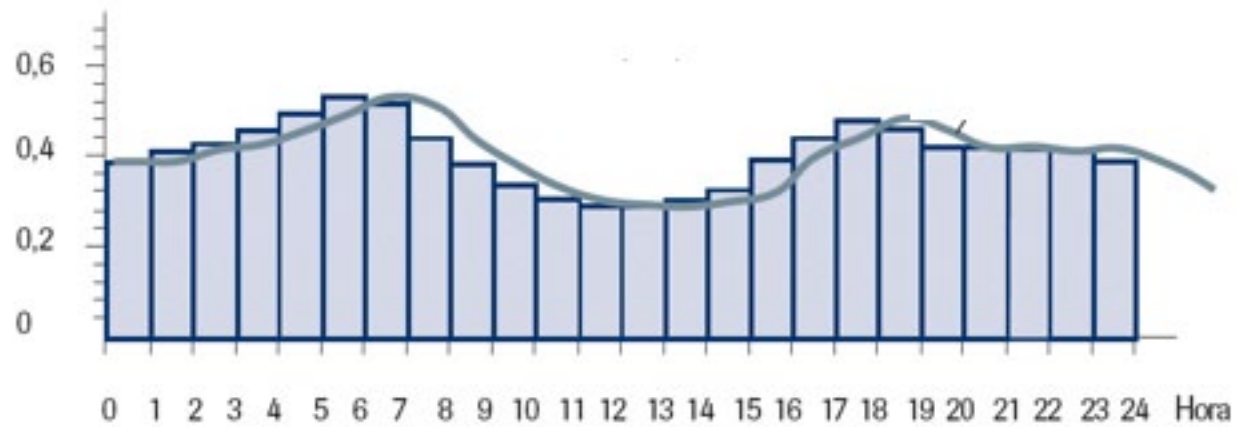
Porque início de acção mais rápido, menor duração e menor variabilidade de absorção pelo que o seu efeito é mais previsível



Início de Acção: 10 minutos
Efeito máximo: 30 - 90 minutos
Duração: 3 - 4 horas

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

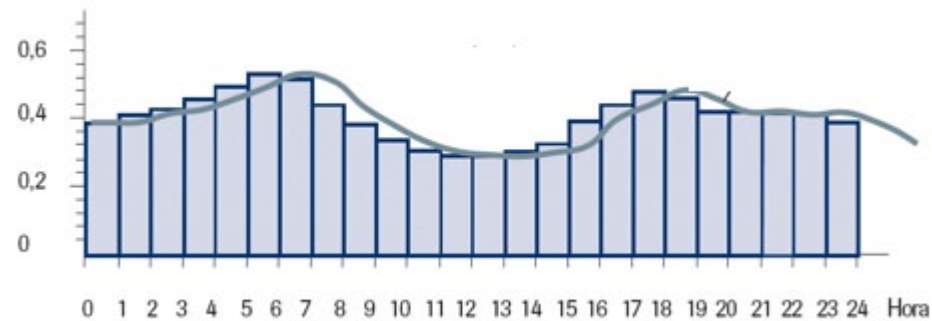
DÉBITO BASAL



SÓ ANÁLOGOS DE INSULINA DE ACÇÃO RÁPIDA

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

BASAL TEMPORAL



EXERCÍCIO

- ▶ Diminuir o débito basal 30 a 60 minutos antes de iniciar o exercício, durante a sua prática e nas horas seguintes

HIPOGLICEMIA

Leve a moderada

- ▶ Débito basal a 0% durante 10-15 minutos
- ▶ Ingerir 5-10 g de HC absorção rápida+5-10 g de HC de absorção lenta

Grave

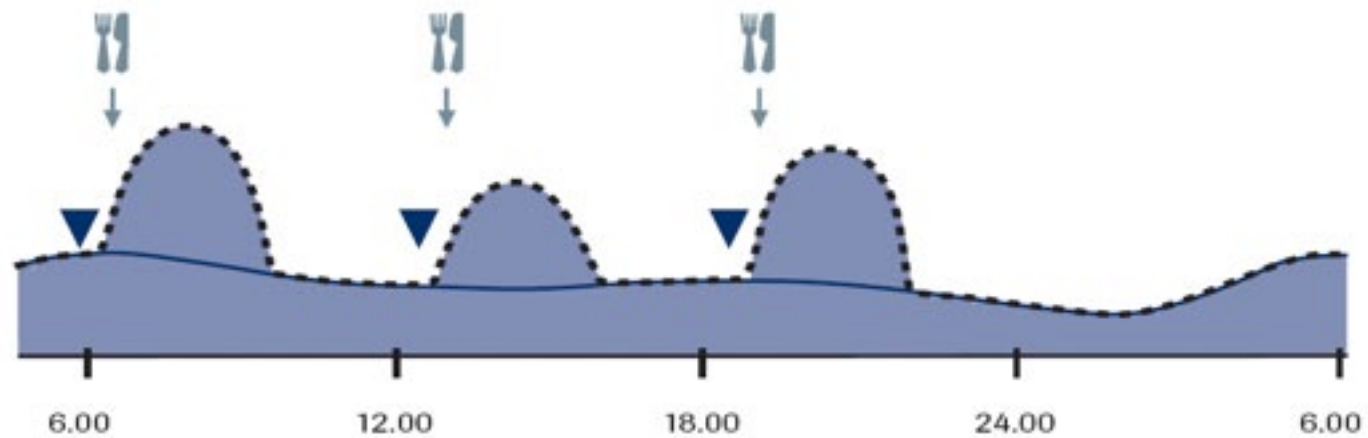
- ▶ Desligar a bomba de insulina
- ▶ Glucagon sc

HIPERGLICEMIA

- ▶ Possibilidade de aumentar o débito basal para prevenir a hiperglicemia

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

BÓLUS INSULINA



Cada vez que se come tem que se administrar um bólus de insulina. Modificações de 0,1 Unidade. Existem diferentes tipos de bólus que permitem melhor ajuste às diferentes refeições.

Usados para as refeições e correcção de hiperglicemia.

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

TIPOS DE BÓLUS INSULINA

▶ Padrão



Alimentos com alto índice glicémico
Alimentos ricos em HC de absorção rápida
Correcção de hiperglicémia – Bólus corrector

▶ Prolongado



Alimentos com baixo índice glicémico
Alimentos ricos em gorduras, proteínas e fibras
Se refeição prolongada

▶ Multionda



Alimentos com baixo índice glicémico
Alimentos ricos em gorduras, proteínas e fibras
Se hiperglicémia pré-prandial

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

Programada pelo próprio com ajuda da equipa de diabetes



Não mede a glicemia

Em nenhuma situação decide a dose de insulina a administrar



Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

- ▶ A decisão de iniciar tratamento com ISCI deve ser tomada em conjunto pela criança, pais e equipa de diabetes
- ▶ Todas as crianças com DM 1 são potenciais candidatos para ISCI e não há idade limite para iniciar
- ▶ O momento do início da ISCI deve ser decidido pela família e equipa de diabetes para otimizar o sucesso da implementação e dos resultados

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

Recomendações

- ▶ Equipa de diabetes multidisciplinar com experiência em ISCI
- ▶ Equipa de diabetes acessível 24 horas/dia
- ▶ O início da ISCI é segura no momento do diagnóstico e em qualquer outro momento
- ▶ Os pais e os outros cuidadores devem estar aptos a dar o suporte necessário para o sucesso da implementação da ISCI

Perfusão Sub-cutânea Contínua de insulina

Educação sobre

- ▶ Nutrição, incluindo contagem de HC
- ▶ Princípios sobre terapia basal-bólus
- ▶ Cinética da insulina e “falha” da bomba
- ▶ Reconhecimento e tratamento da hipo e hiperglicemia
- ▶ Efeitos do exercício na glicemia
- ▶ Tratamento nos dias de doença

Recomendações

- ▶ Pais e outros cuidadores devem supervisionar e ter responsabilidade sobre o manuseamento da bomba e monitorização frequente da glicémia
- ▶ Crianças e pais devem ser ensinados a reconhecer sintomas e ter estratégias para prevenir a ceto-acidose e resolver problemas da bomba

Insulinoterapia Funcional

- ▶ Terapia funcional requer tratamento efectivo pelo próprio
- ▶ Tratamento efectivo pelo próprio, requer ensinios frequentes e de nível elevado, assim como suporte contínuo pela equipa de diabetes

EDUCAÇÃO

▶ **Parte integrante do tratamento...**

Crianças, adolescentes, pais, educadores, necessitam de educação sobre diabetes, estruturada e avaliada

▶ **Mais do que transmitir conhecimentos...**

A prática diária requer conhecimentos práticos e habilidades para integrar a diabetes na vida familiar diária

▶ **Conceitos apropriados à idade e necessidades...**

O nível da educação é determinado pelo estado de autonomia e estadio de desenvolvimento psicológico da criança/adolescente e pela duração da diabetes. Processo dinâmico que requer reavaliação e adaptações às necessidades correntes

▶ **Programas standard...**

Equipa multidisciplinar certificada - Pediatra Diabetologista, Enfermeira Educadora, Nutricionista, Psicóloga e T. de Serviço Social

Equipa Multidisciplinar



Pediatras:

- ▶ Rita Cardoso
- ▶ Isabel Dinis
- ▶ Alice Mirante

Enfermeiras educadoras:

- ▶ Helena Ribeiro
- ▶ Lina Aveiro

Nutricionista:

- ▶ Nanci Batista

Psicóloga:

- ▶ Luísa Simão

Técnica de serviço social:

- ▶ Filomena Freitas

www.ispad.org

2011 Global IDF/ISPAD Guideline for Diabetes in Childhood and Adolescence

Contagem de Hidratos de Carbono

Contagem de Hidratos de Carbono

Contagem de HC - Objectivos

Estabilidade glicémica

Substituição
correcta de
alimentos

Qualidade de vida

Liberdade alimentar

Contagem de Hidratos de Carbono

Contagem de HC - Alimentação Saudável

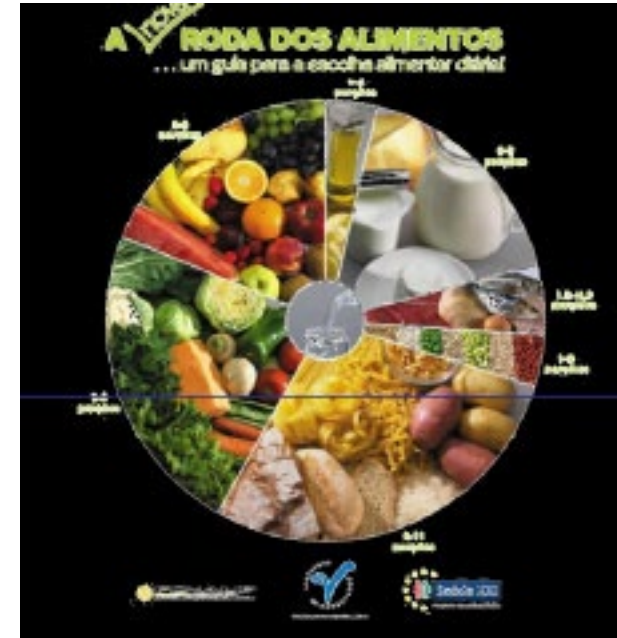
Alimentação Saudável

=

Alimentação Equilibrada



Controlo Glicémico



Contagem de Hidratos de Carbono

Contagem de HC - Alimentação Saudável

- ▶ Adaptação de acordo com os Hábitos Alimentares e culturais da criança,...
- ▶ Envolver o meio da Criança (Pais, família, escola,...)



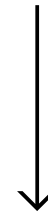
Respeitando sempre...

Horário das refeições

Fraccionamento Alimentar

Quantidade dos alimentos

Necessidades Diárias
Recomendadas
Hidratos de Carbono 50-55%
Açúcares 10%
Lípidos 30-35%
Proteínas 10-15%



*Não exceder o valor de Proteína
e Lípidos recomendado*

Contagem de Hidratos de Carbono

Quando? Como?

- ▶ Episódio Inaugural – internamento

- ▶ Ensino
 - Sessões de Educação Alimentar
 - Encontros pais/ crianças
 - Apoio individualizado
 - Avaliação contínua

Diabetes Mellitus Tipo 1

Contagem de Hidratos de Carbono

Hidratos de Carbono - Alimentos

Simples / absorção **rápida**



Complexos / absorção **lenta**



Contagem de Hidratos de Carbono



Contagem de Equivalentes

Contagem de Hidratos de Carbono



Quantidade de Equivalentes, vai apenas depender:

- ▶ Apetite do momento
- ▶ Preferência/ Gosto
- ▶ Estado de Saúde da Criança

VARIÁVEL AO LONGO DO DIA E A CADA REFEIÇÃO

Contagem de Hidratos de Carbono

Um **EQUIVALENTE**



Quantidade de alimento que contém **12 a 15** gramas de **Hidratos de Carbono**

Contagem de Hidratos de Carbono

Leites e derivados

1 Equivalente



250 – 300 ml
Leite MG

=



2 iogurtes líquidos
Magros/Naturais

=



2 iogurtes sólidos
Magros/Naturais

Contagem de Hidratos de Carbono

Pão, Cereais e Bolachas

1 Equivalente



Meio papo-seco
(25g)

=



3 colheres de sopa
(20g)



2 bolachas de
água e sal

=



6 bolachas de
água e sal

=



3 bolachas
Maria

Contagem de Hidratos de Carbono

Sopas

1 Equivalente

Sopa de legumes



2 conchas

=

Com feijão/grão



2 conchas

=

Canja



1,5 conchas

Contagem de Hidratos de Carbono

Arroz, massa e batata

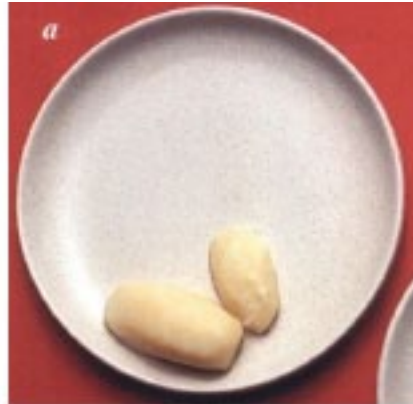
1 Equivalente

Arroz cozido (50 g)



2 colheres de sopa

=



Batatas cozidas
(80 g)

=



Massa Cozida (50g)

2 colheres de sopa

Contagem de Hidratos de Carbono

Leguminosas

1 Equivalente

Feijão



3 colheres de sopa

=

Grão



3 colheres de sopa

=

Ervilhas, Milho cozido



6 colheres de sopa

Contagem de Hidratos de Carbono

Frutas

1 Equivalente



Banana (70 g)

=

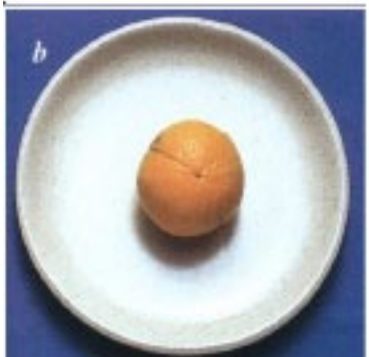


Maçã (125 g)

=

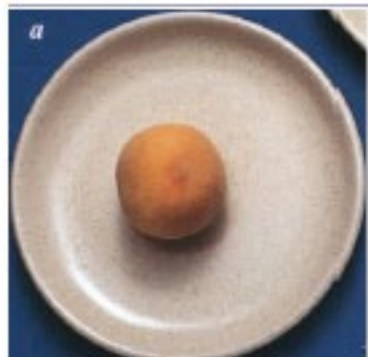


Laranja (180 g)



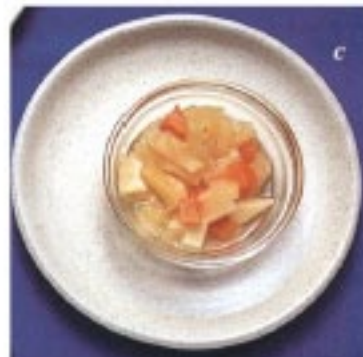
Pêssego (160 g)

=



Melão (400 g)

=



Salada de fruta (130 g)

Contagem de Hidratos de Carbono

Alimentos Ocasionais

1 Equivalente



1 fatia de Pizza (50 g)

=



Lasanha (100 g)

=



1 taça de vidro
gelatina

Contagem de Hidratos de Carbono

- ▶ Tabela da Composição de Alimentos Portuguesa
- ▶ Informação Nutricional através do rótulo do alimentos
(*não é obrigatório*)



Contagem de Hidratos de Carbono

Alimentos processados/manufacturados

- ▶ Grande diversidade no mercado
- ▶ Leitura cuidadosa do rótulo
 - Lista de ingredientes
 - Informação nutricional (por 100 g ou 100 ml; /dose)

Hidratos de Carbono Totais

Contagem de Hidratos de Carbono

Recorrendo ao rótulo

Inf. Nutricional	Valor médio por 100g:
Valor Energético	1348 kJ/318 kcal
Proteínas	8,0 g
Hidratos de Carbono	69,1 g
Gorduras	0,5 g

69,1 g HC — 100 g alimento

15 g HC x g alimento

$$x = 1500/69,1 = 21,7 \text{ g alimento}$$

Se cada bolacha pesar cerca de 7 g:

1 bolacha — 7 g

x — 21,7 g

x = 3 bolachas

Diabetes Mellitus Tipo 1

Contagem de Hidratos de Carbono

Comparando dois rótulos...

INGREDIENTES: Milho (91%), açúcar, sal, malte, emulsionante (mono e diglicéridos de ácidos gordos), vitaminas (tiamina (B1), riboflavina (B2), niacina (B3), vitamina B6, ácido fólico (B9), vitamina B12, ácido pantoténico (B5), biotina (B8)), ferro e antioxidante (extracto rico em tocoferóis).

Pode conter vestígios de glúten e frutos de casca rija.

Informação Nutricional Média por 100g de produto:

Valor energético	1570 kJ / 370 kcal
Proteínas	6,3g
Hidratos de carbono dos quais: açúcares	84g / 6,4g
Lípidos dos quais: saturados	0,9g / 0,4g
Fibras alimentares	3,5g
Sódio	0,9g

VITAMINAS E FERRO %DDR*

Tiamina (B1)	1,2mg	86%
Riboflavina (B2)	1,4mg	88%
Niacina (B3)	15,3mg	85%
Vitamina B6	1,7mg	85%
Ácido fólico (B9)	170µg	85%
Vitamina B12	0,85µg	85%
Biotina (B8)	0,13mg	87%
Ácido pantoténico (B5)	5,3mg	85%
Ferro	8,4mg	60%

*DDR = Dose Diária Recomendada

6,4g Açúcares/ 84g HC

Mel clássico

INGREDIENTES: farinha de trigo e trigo hidrolizado (78,7%), sacarose, mel (6%), regulador de acidez (carbonato de cálcio), fumigante fúngico, aromatizante (vanilina), vitaminas (A, B1, C, D, E, PP, ácido fólico e biotina).

Este produto pode conter vestígios de leite.

INFORMAÇÃO NUTRICIONAL	Por 100g de MISTURA Mel	Por 1 porção de 30g de MISTURA Mel + 1 colher de sopa de leite magro	%VDI**
Valor energético	1615 kJ / 383 kcal	485 kJ / 116 kcal	9%
Proteínas	8,2 g	2,5 g	14%
Hidratos de Carbono dos quais açúcares	84,6 g / 29,0 g	25,0 g / 8,5 g	11%
Lípidos	1,0 g	0,3 g	4%
Fibras alimentares	2,4 g	0,7 g	3%
Sódio	6 mg	2 mg	4%

**VDI - Valor Diário. Valores de referência para população de 2000 kcal. As recomendações nutricionais incluem, desde 2010, o álcool, o açúcar e o sal, e a quantidade diária recomendada.

Vitaminas e Minerais	Por 100g de MISTURA Mel	%VDI**	Por 1 porção de 30g de MISTURA Mel + 1 colher de sopa de leite magro	%VDI**
Vitamina A	216 µg	26%	65 µg	-
Vitamina C	85 mg	100%	25 mg	31%
Vitamina D	6,3 µg	125%	1,9 µg	40%
Vitamina E	5 mg	50%	1,5 mg	15%
Vitamina B1	8,5 mg	30%	2,5 mg	-
Vitamina B2	8,0 mg	44%	2,4 mg	-
Biotina	33 µg	75%	10 µg	-
Cálcio	155 mg	17%	46 mg	20%
Ferro	16,5 mg	104%	5,0 mg	31%
Potássio	120 mg	-	36 mg	-

**Dose Diária Recomendada (DDR) segundo a TR, Nº 107/2004, de 7 de Junho.

29g Açúcares/ 84,6g HC

Contagem de Hidratos de Carbono

Alimentos para Diabéticos

- ▶ Sem benefícios
- ▶ Custo elevado
- ▶ Normalmente alto teor em lípidos
- ▶ Podem conter adoçantes com efeitos secundários



Contagem de Hidratos de Carbono

Alimentos especiais

- ▶ Doença celíaca (1-10%)
 - Alimentos isentos de glúten
 - Eliminação do trigo, centeio, cevada,...
 - Elevados teores de gordura e açúcares
 - *Alternativas: batata, arroz, soja,...*



Contagem de Hidratos de Carbono

Satisfação com a Contagem de HC

*Use of carb counting in the dietary treatment of diabetes mellitus.
(Nutr Hosp. 2010 Jan-Feb;25(1):18-25)*

*Impact of Carbohydrate Counting on Glycemic Control in Children with Type 1 Diabetes
(Diabetes Care 32: 1014-1016, 2009)*

*Avaliação do Grau de Satisfação da Contagem de Carbohidratos em Diabetes Mellitus Tipo 1
(Arq Bras Endocrinol Metab, 2004)*

*Sugars and starch in the nutritional management of diabetes mellitus1 (Am J Clin Nutr 2003;78)
Insulin therapy and carbohydrate counting (ACTA BIOMED 2005; 76)*

Contagem de Hidratos de Carbono melhora o controle glicémico e conseqüentemente a Qualidade de Vida

Contagem de Hidratos de Carbono

Comentários Finais

- ▶ Utilidade da contagem de equivalentes
 - Controlo da glicemia
 - Liberdade alimentar
- ▶ Avaliação contínua de conhecimentos e reeducação
 - contagem de equivalentes
 - relação insulina – equivalentes e ajustes doses insulina



Síndrome Nefrótico

António Jorge

Sínd. Nefrótico: definição

Proteinúria Nefrótica

Urina 12 ou 24 h: >40 mg/m²/hora

Amostra: Prot./Cr (u) >200 (mg/L:mmol/L ou >2 (mg/dL:mg/dL)

Fita-teste: \geq +++ (1ª urina da manhã)

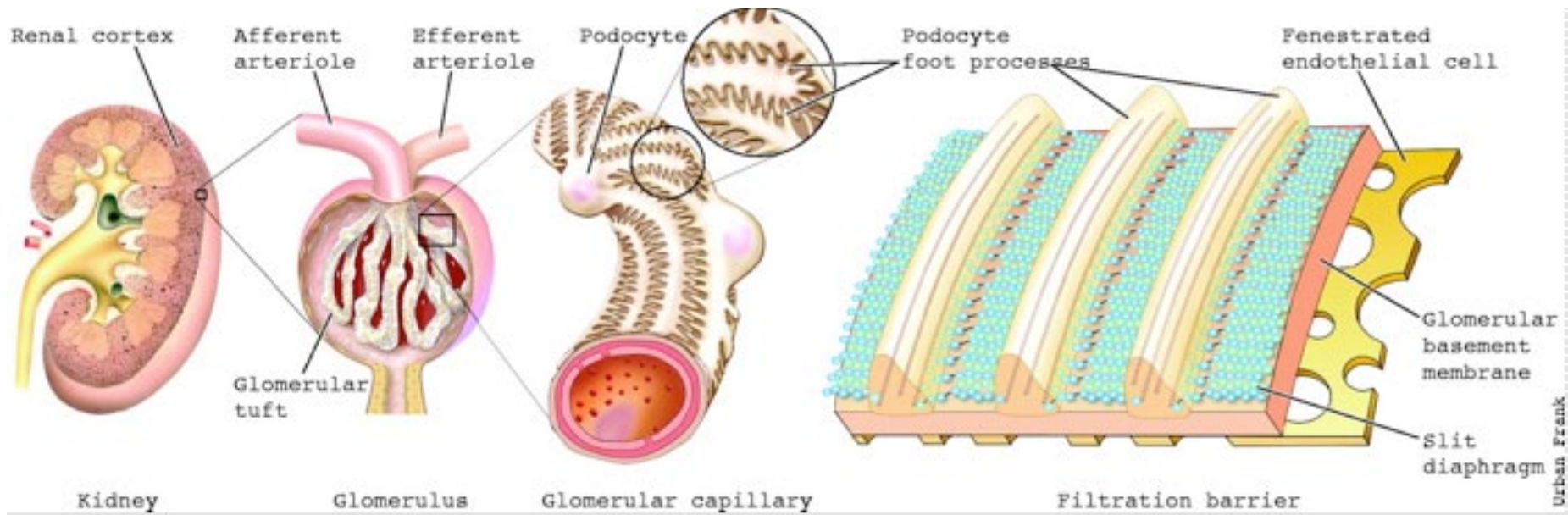
Hipoalbuminémia

Alb < 25 g/L

Edema (*alteração da permeabilidade da barreira de filtração glomerular*)

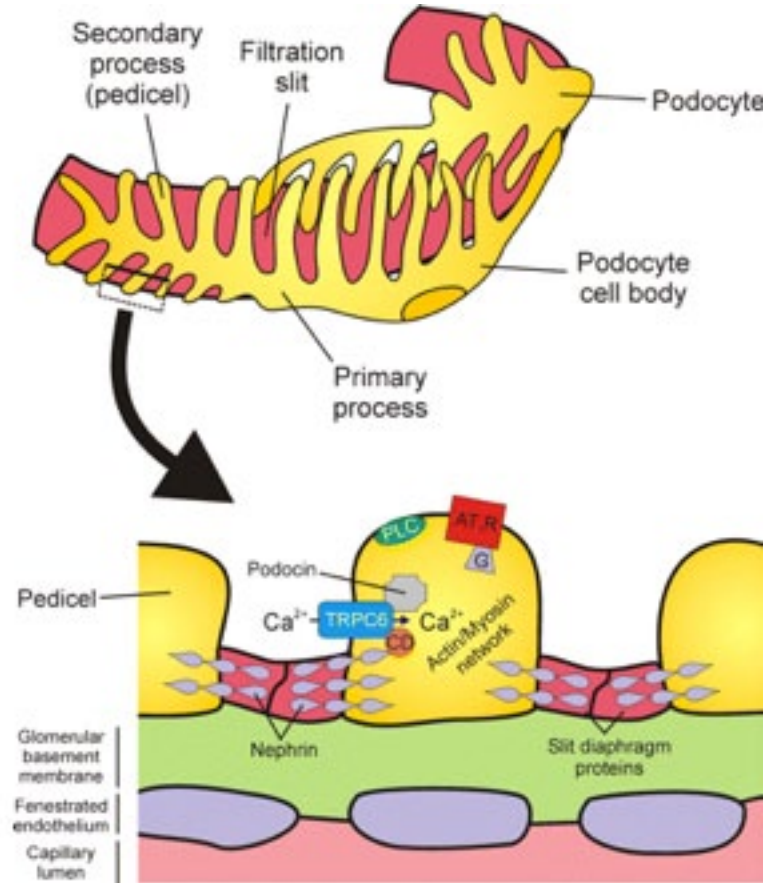
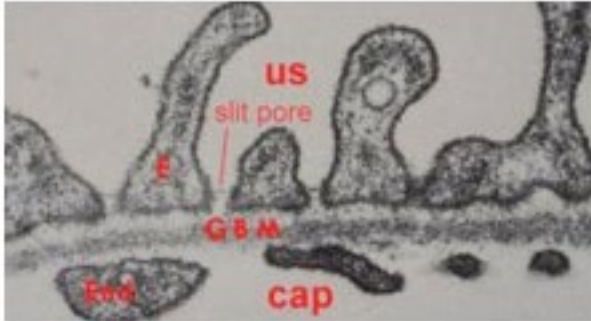
Hiperlipemia

Rim: nº de glomérulos $\sim 1\ 000\ 000$



Tryggvason, K. et al. *Physiology* 2005;20:96-101

Barreira de Filtração Glomerular



S.Nefrótico: Etiologia

- ▶ SN Primário ou Idiopático
- ▶ SN Secundário
- ▶ SN Hereditário: Congénito (S.N. Precoce)
S.N. (Corticorresistente, Familiar,GEFS...)

S. Nefrótico Idiopático

- ▶ Doença de Lesões Mínimas
- ▶ Esclerose focal e segmentar
- ▶ GN Proliferativa Mesangial
- ▶ GN Membrano-proliferativa
- ▶ GN Membranosa

SN Secundário

Doenças Sistémicas

LES, PHS, vasculites, sarcoidose, diabetes, obesidade

Infecções

Sífilis, toxoplasmose, CMV, VHB, VHC, HIV, malária

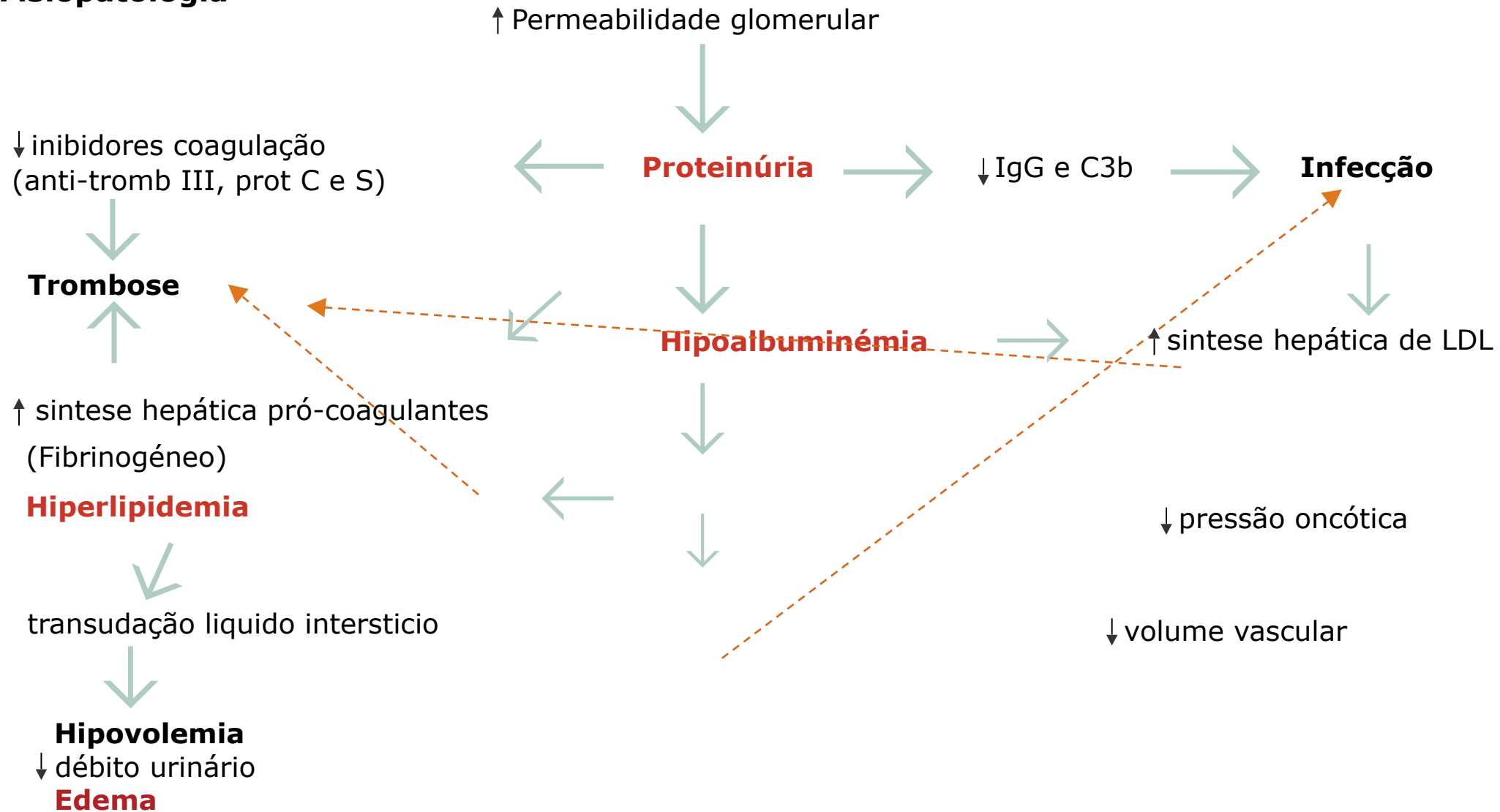
Fármacos

Sais de ouro, penicilamina, mercúrio, captopril, AINEs

Neoplasias

Linfomas, leucémias

Fisiopatologia

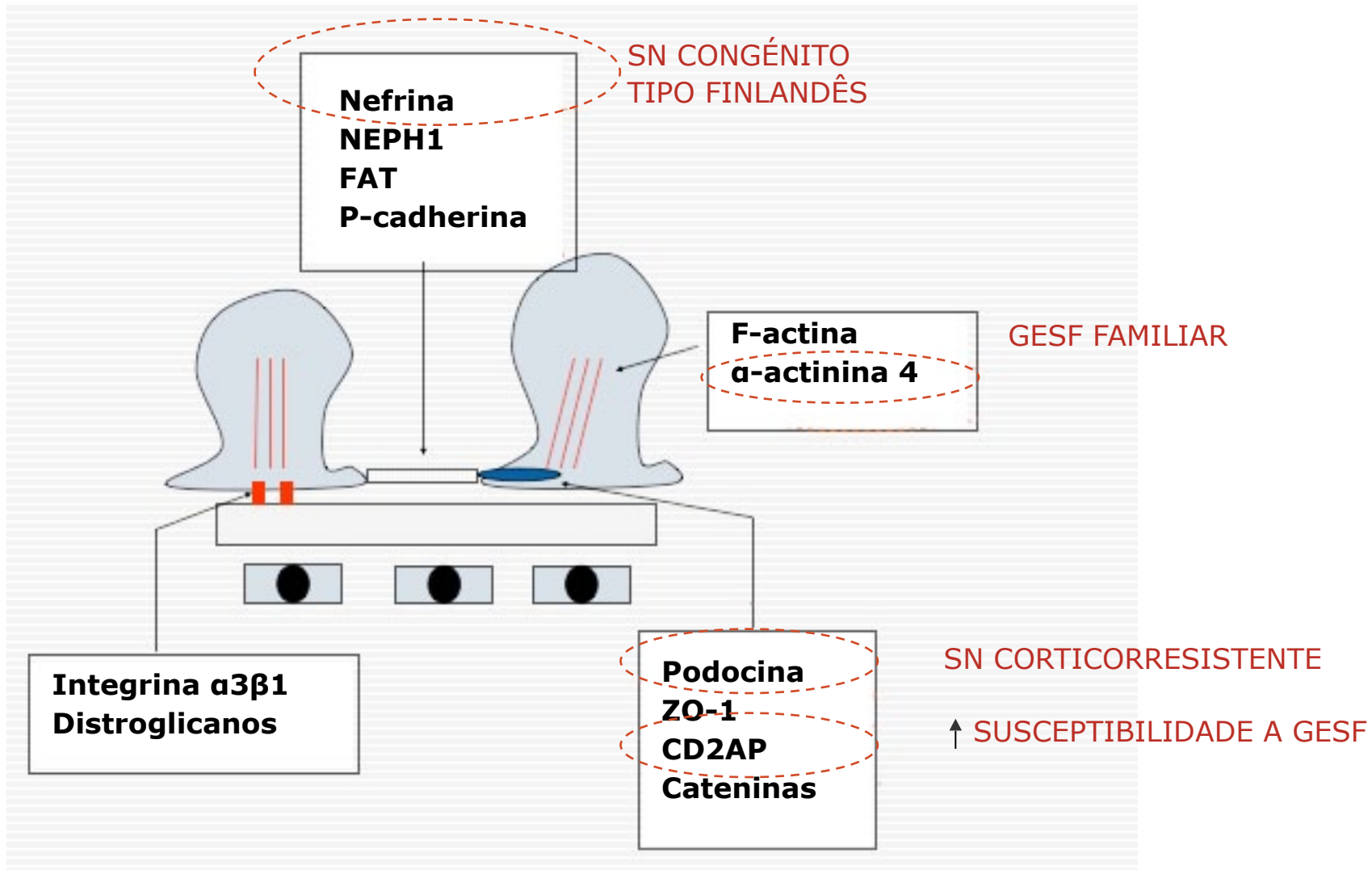


IRA

S. Nefrótico congénito /genético

- ▶ S. Nefrótico Congénito tipo Finlandês (*NPHS1*, nefrina)
- ▶ Sind. Denys-Drash (*WT1*)
- ▶ Sind. Frasier (*WT1*)
- ▶ Esclerose mesangial difusa (*WT1*, *PLCE1*)
- ▶ GEFS familiar autossômica recessiva (*NPHS2*, podocina)
- ▶ GEFS familiar autossômica dominante (*ACTN4*, α -actinin-4; *TRPC6*)
- ▶ Sind. Nail-patella (*LMX1B*)
- ▶ Sind. Pierson (*LAMB2*)
- ▶ Displasia imuno-óssea Schimke (*SMARCAL1*)
- ▶ Sind. Galloway-Mowat
- ▶ Sind. Oculo-cerebro-renal (Sind. Lowe)

Síndrome Nefrótico



Classificação

Patogénese

Etiologia

Idade

Factor circulante

SN Primário ou Idiopático → **>12 meses**

Alterações da imunidade

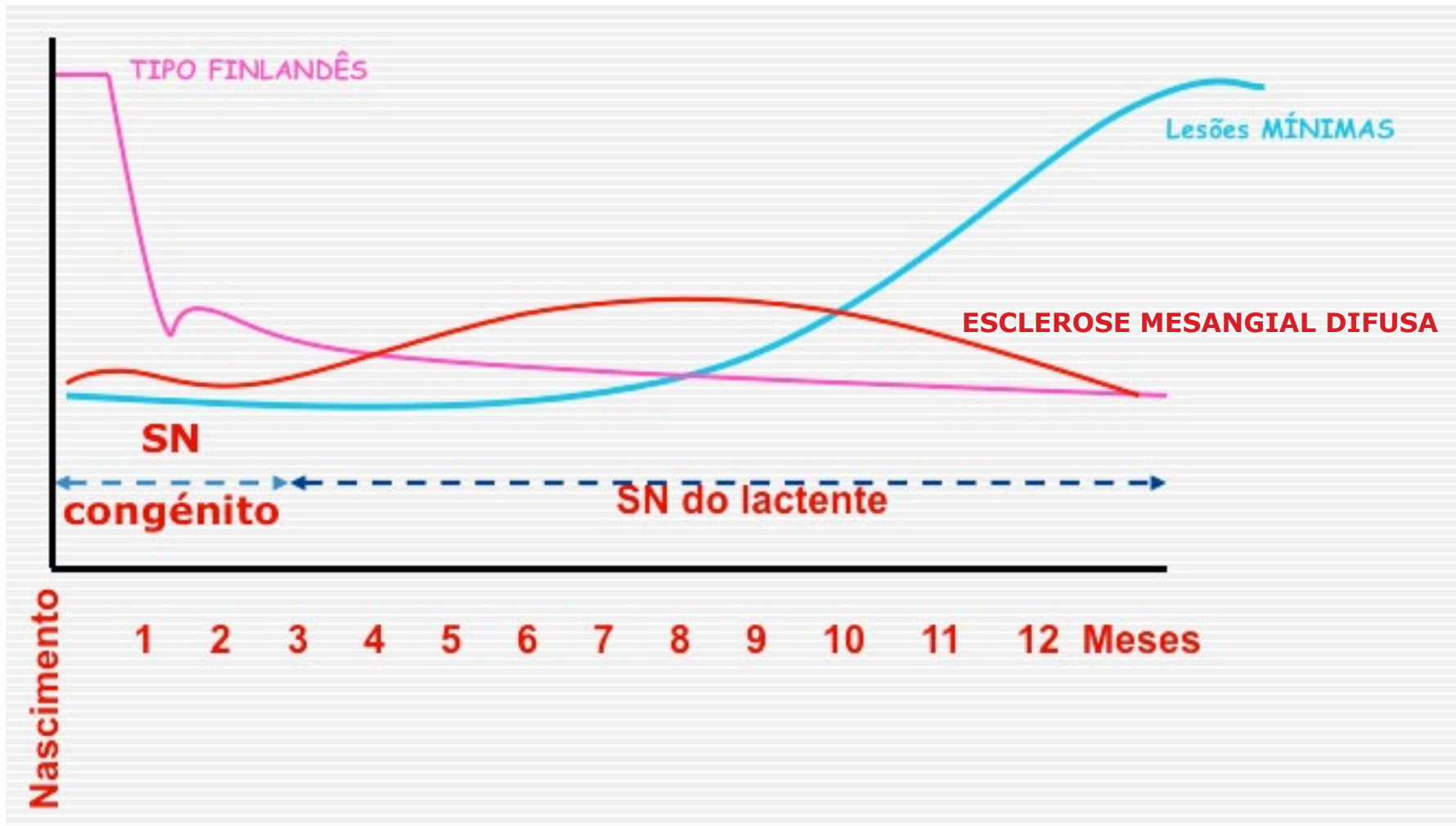
SN Secundário

3 – 12 meses (SN infantil)

Defeitos estruturais primários da MBG

SN Hereditário → **< 3 meses (SN congénito)**

S. NEFRÓTICO no LACTENTE: ETIOLOGIA



SN Primário ou Idiopático

> 80 % da SN da criança

Incidência 2 – 7 casos/100000

Prevalência 16 casos/100000

Mais frequente 2-6 anos

90% SN 1 – 10 anos e 50% SN > 10 anos

Sexo masculino 2:1

SN: Quadro clínico

Edema palpebral / membros inferiores
- ascite, derrame pleural, anasarca

Diminuição da diurese

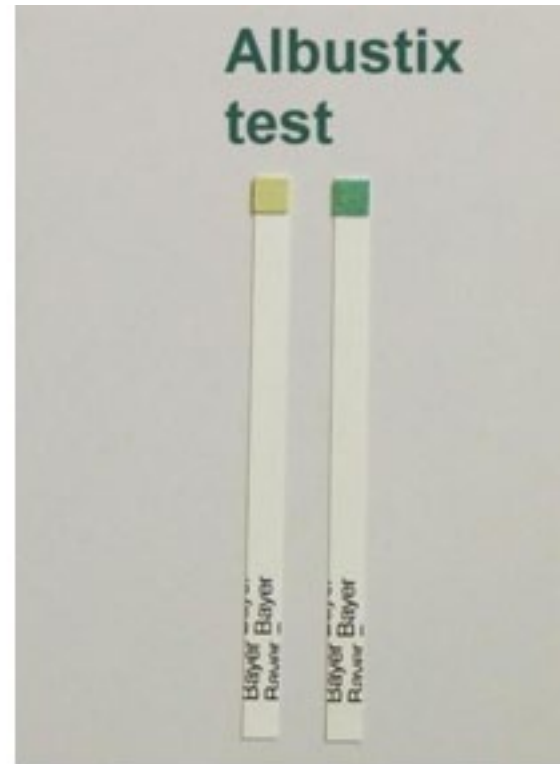
Infecção recente, alergia, vacinas → *idiopático*

Febre, artralgias, cansaço, astenia, alt. cutâneas → *secundário*

PROTEINÚRIA



Avaliação laboratorial - urina



Proteínas urina +++
Cilindros hialinos e granulosos
Hematúria microscópica / macroscópica

PROTEINÚRIA

Colheita de urina 24 horas

Fonte de erros

- ▶ colheita incompleta ou inadequada
- ▶ postura/exercício/doença intercorrente

PROTEINÚRIA

URINA 24 h

▶ Normal

< 4 mg/m²/h ou <100 mg/m²/dia
< 150 mg/24 h (adulto)

▶ Proteinúria nefrótica

> 40 mg/m²/h ou >1000 mg/m²/dia
> 2 g /24 h (adulto)

AMOSTRA URINA: relação Proteínas / Creatinina ($U_{\text{prot.}}/U_{\text{creat.}}$)

▶ Normal

Prot./Cr (u) < 20 (mg/L:mmol/L) ou Prot./Cr (u) < 0.2 (mg/dL:mmol/dL)

▶ Proteinúria nefrótica

Prot./Cr (u) > 200 (mg/L:mmol/L) ou Prot./Cr (u) > 2 (mg/dL:mmol/dL)

Avaliação laboratorial - sangue

Proteínas totais ↓

Proteinograma: α_2 ↑

Albumina ↓

gama ↓ (IgA, IgG)

Hb/Htc ↑ ↓

Plaquetas ↑

Fibrinogénio, factor I, II, V, VII, VIII, X, XIII ↑

ATIII, plasminogénio ↓

Creatinina ↑ ↓

Na ↓

Ca total ↓ Ca ionizado N

Colesterol, triglicéridos ↑

Investigação etiológica

Complemento (C3, C4, CH50)

Serologias infecciosas

Biópsia renal

Estudo genético

Biópsia renal: indicações

Idade de apresentação < 12 M (> 16 A)

Hematúria macroscópica, Hipertensão persistente

Função renal alterada

C3, C4 baixos

Alterações serologias infecciosas

Suspeita de S.N. secundário

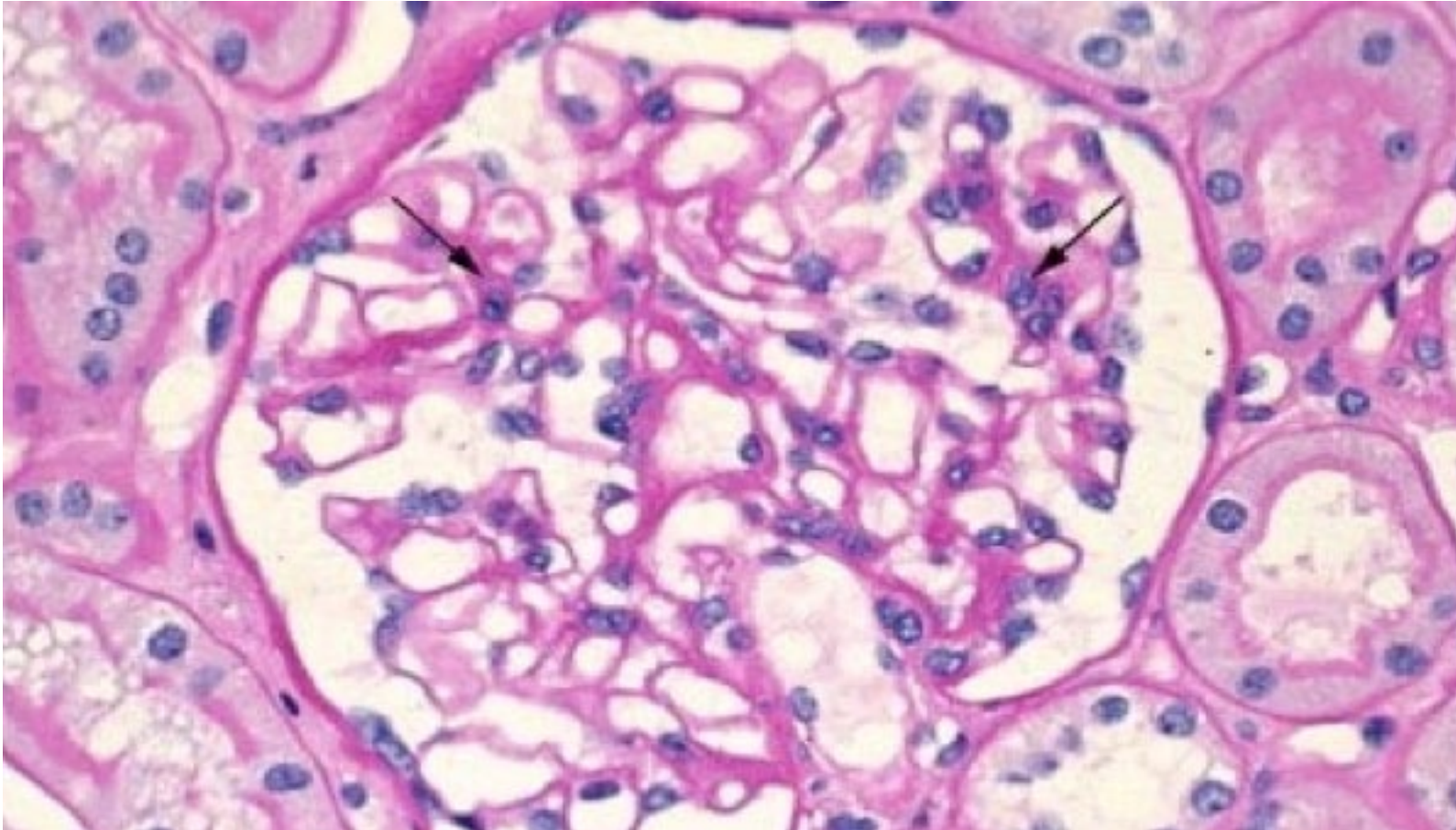
S.N. Corticorresistente (inicial ou tardio)

Monitorização efeitos secundários anti-calcineurínicos (Ciclosporina...)

Síndrome nefrótica idiopática (SNI)

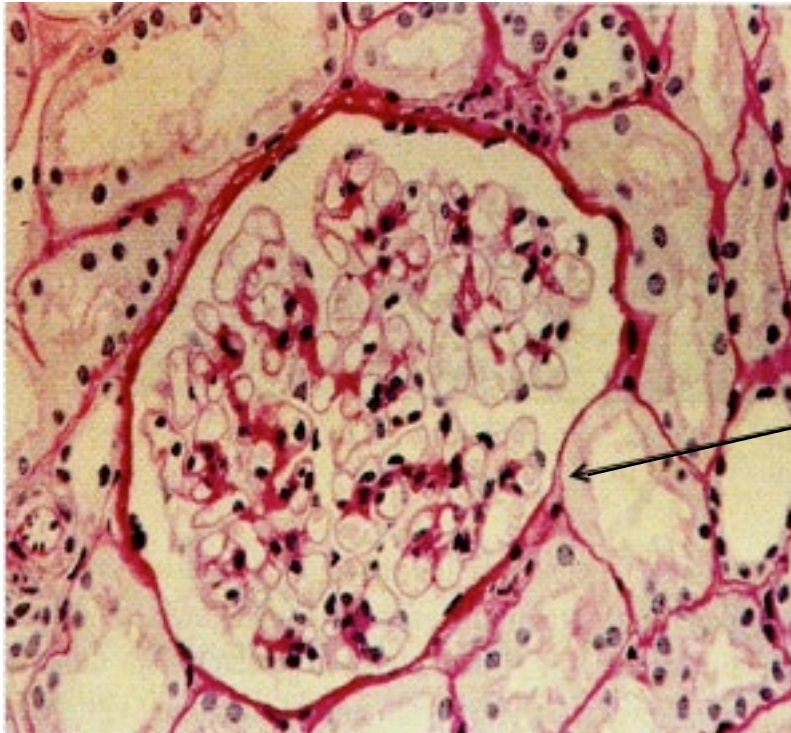
- ▶ Proteinúria > 40 mg/m²/h (50mg/kg/dia) e hipoalbuminemia < 25 g/l
- ▶ Biópsia renal com lesões mínimas ou lesões histológicas não específicas (GEFS, proliferação mesangial)
- ▶ Imunofluorescência usualmente negativa, alguns casos com IgM ou depósitos de C3
- ▶ Fusão dos podócitos das células epiteliais na ME

SN Idiopático: Doença de lesões mínimas (85%)



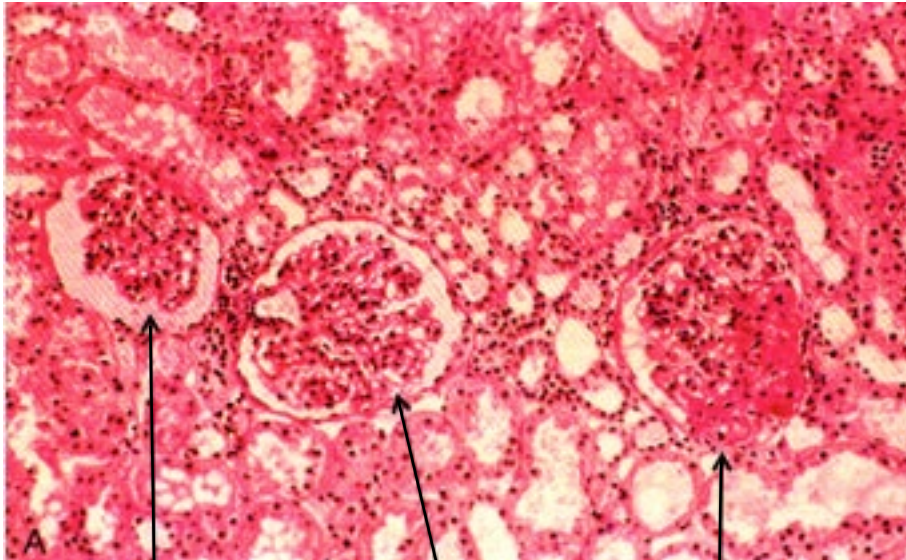
Não há depósitos de imunocomplexos no glomérulo. O glomérulo (em coloração H&E) é normal, sem aumento da celularidade ou aumento da espessura da membrana basal

SN Idiopático: Doença de lesões mínimas (85%)



- ▶ Glomérulos normais
- ▶ Membrana basal fina e sem proliferação.
- ▶ Depósitos de lípidos nos tubulos

SN Idiopático: Esclerose focal e segmentar (10%)

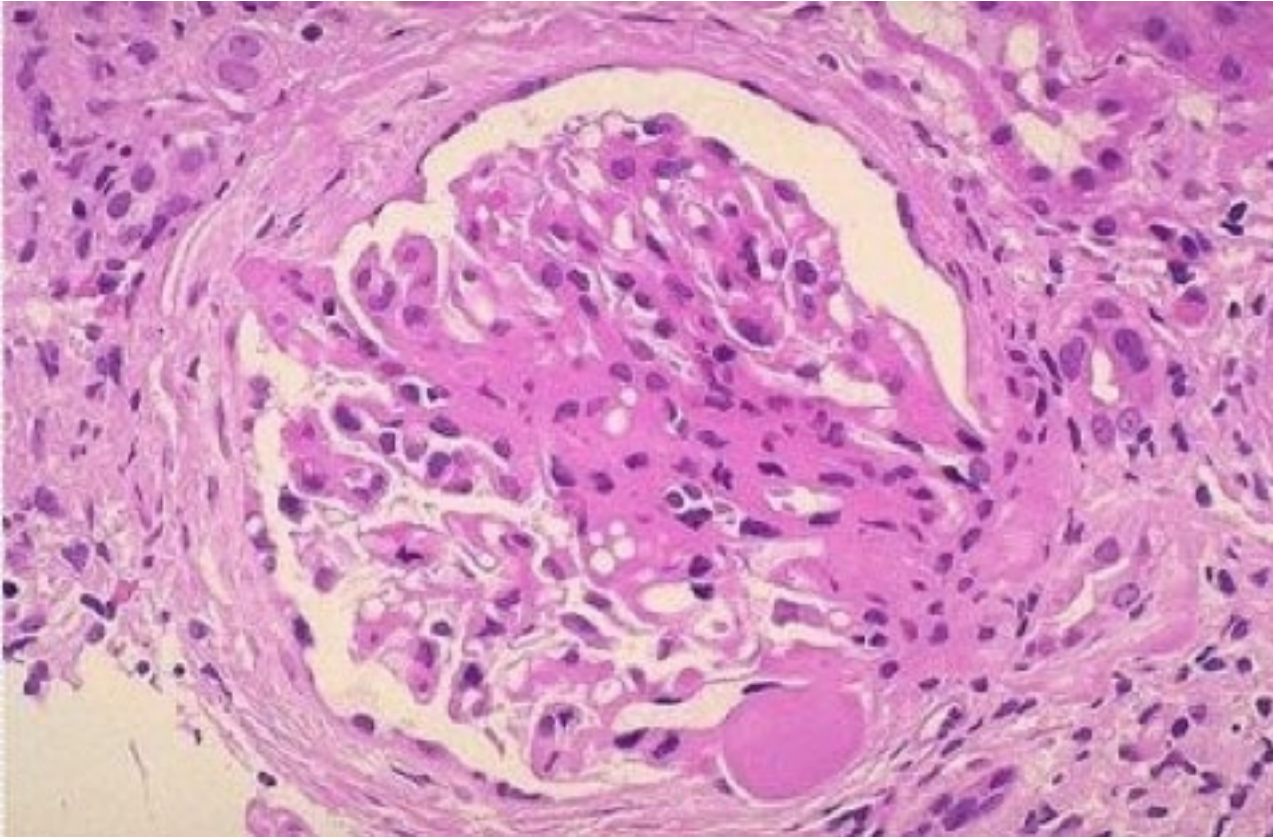


Anormal

Normal

Hialinose

SN Idiopático: Esclerose focal e segmentar (10%)



SN Idiopático: Esclerose focal e segmentar (10%)

Focal: < 50% dos glomérulos afetados

Segmentar: parte do glomérulo

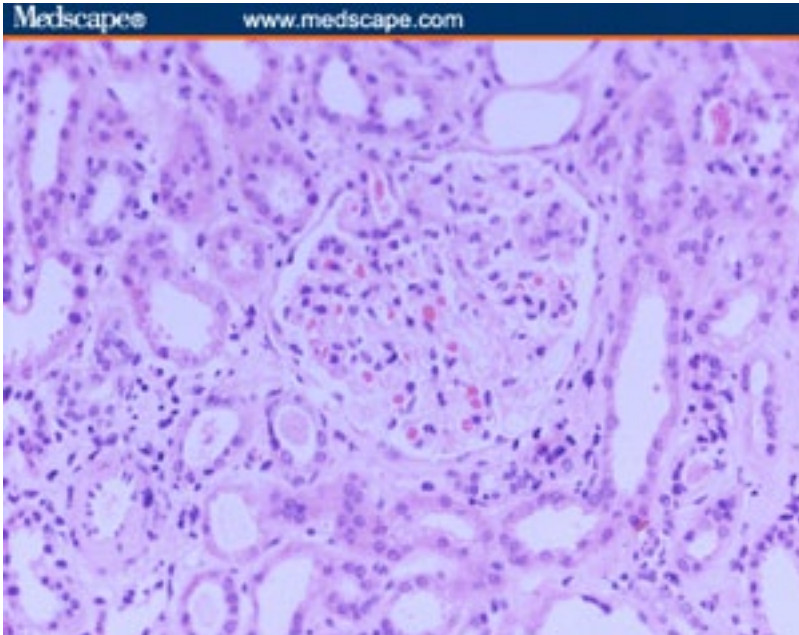
Patogénese: Destruição do tecido renal (redução da massa renal) → glomeruloesclerose

Histologia: Degenerescência e disrupção focal das células epiteliais viscerais → hialinose
→ esclerose.

Clínica: SN, Proteinúria não seletiva, baixa da TFG

Outras causas de Esclerose focal e segmentar além da Idiopática: associação com HIV, nefropatia IgA, toxicodependência, anomalia cromossoma 19 - junto locus da nefrina.

SN Idiopático: Glomerulonefrite proliferativa mesangial (5%)



Associada ao mesangio. As células mesangiais no glomérulo usam a endocitose para captar e degradar as imunoglobulinas circulantes. Este processo normal estimula a proliferação das células mesangiais e depósitos na matriz. Durante períodos de aumento da circulação de imunoglobulinas aumenta o número de células mesangiais e os depósitos na matriz nos glomérulos.

Síndrome Nefrótico idiopático

- ▶ Proteinúria > 40 mg/m²/dia (50mg/kg/dia) e hipoalbuminemia < 25g/l
- ▶ Biópsia renal com lesões mínimas ou lesões histológicas não específicas (GEFS, proliferação mesangial)
- ▶ Imunofluorescência usualmente negativa, alguns casos com IgM ou depósitos de C3
- ▶ Fusão dos podócitos das células epiteliais na ME

Objectivos do tratamento do SN Idiopático

- ▶ Induzir a remissão do síndrome nefrótico
- ▶ Prevenir as recaídas
- ▶ Evitar os efeitos secundários dos tratamentos

Tratamento: SN Primário ou Idiopático

Corticoterapia

- ▶ Utilizada desde 1950 (Arneil 1971, *Pediatric Clinics of North America*)
- ▶ Redução da mortalidade para cerca de 3% (ISKDC 1984)
- ▶ 1ª linha todos os esquemas terapêuticos

SN Idiopático: Corticoterapia

Dose ideal para prevenir recidivas?

- ▶ *Risco de recidiva aos 12 e 24 meses diminui com aumento da dose da corticoterapia inicial*
- ▶ *Prednisolona durante 3 – 7 meses, versus 2 meses: menor nº de recaídas aos 12 e 24 meses, sem aumento de efeitos secundários.*
- ▶ *Há uma relação linear dose-resposta entre o risco de recaída e a duração e dose total de prednisolona.*
- ▶ *Tratamento prolongado é mais importante que a dose total, na redução do risco de recaída.*
- ▶ *Risco relativo de recaída aos 1 – 2 anos desce 13% por cada mês de duração da terapêutica até aos 7 meses.*

Corticoterapia: tratamento inicial

- ▶ **ISKDC:** Prednisona, 60 mg/m²/dia, 4 semanas, seguido de 40 mg/m² três dias por semana durante 4 semanas
- ▶ **French protocole:** Prednisona, 60 mg/m²/dia, 4 semanas, seguido de 60 mg/m² em dias alternados durante 8 semanas e reduzir 15 mg/m² cada 2 semanas. Se proteinúria persistente ao dia 30 de prednisona 60 mg/m²/dia: 3 pulsos de metilprednisolona (1000 mg/1,73 m²)
- ▶ **APN:** Prednisona, 60 mg/m²/dia, 6 semanas, seguido de 40 mg/m² em dias alternados durante 6 semanas

SN Primário ou Idiopático : Corticoterapia

ISKDC

Inicial (esquema longo):

60 mg/m²/dia (máx 80 mg), 4 a 6 semanas



40 mg/m²/dias alternados (máx 60 mg) 4 a 6 semanas



Redução lenta

Corticoterapia total 6 meses

SN Primário ou Idiopático: Corticoterapia

ISKDC

Recidiva (esquema curto):

60 mg/m²/dia (max 80 mg), até 3 dias sem proteinúria



40 mg/m²/dias alternados (max 60 mg) 4 semanas



Redução progressiva

SN idiopático: evolução

Resposta à corticoterapia: fator prognóstico mais importante

Remissão

Remissão parcial

Recidiva

Resistência

Sind. Nefrótico: definições

Remissão

- ▶ Proteinúria negativa ou vestígios em 3 dias seguidos

Recidiva (recaída)

- ▶ 3 + proteinúria em 3 dias seguidos

Recidivas frequentes

- ▶ 2 ou + recidivas em 6 meses; ≥ 4 /ano

Corticodependente (SNCD)

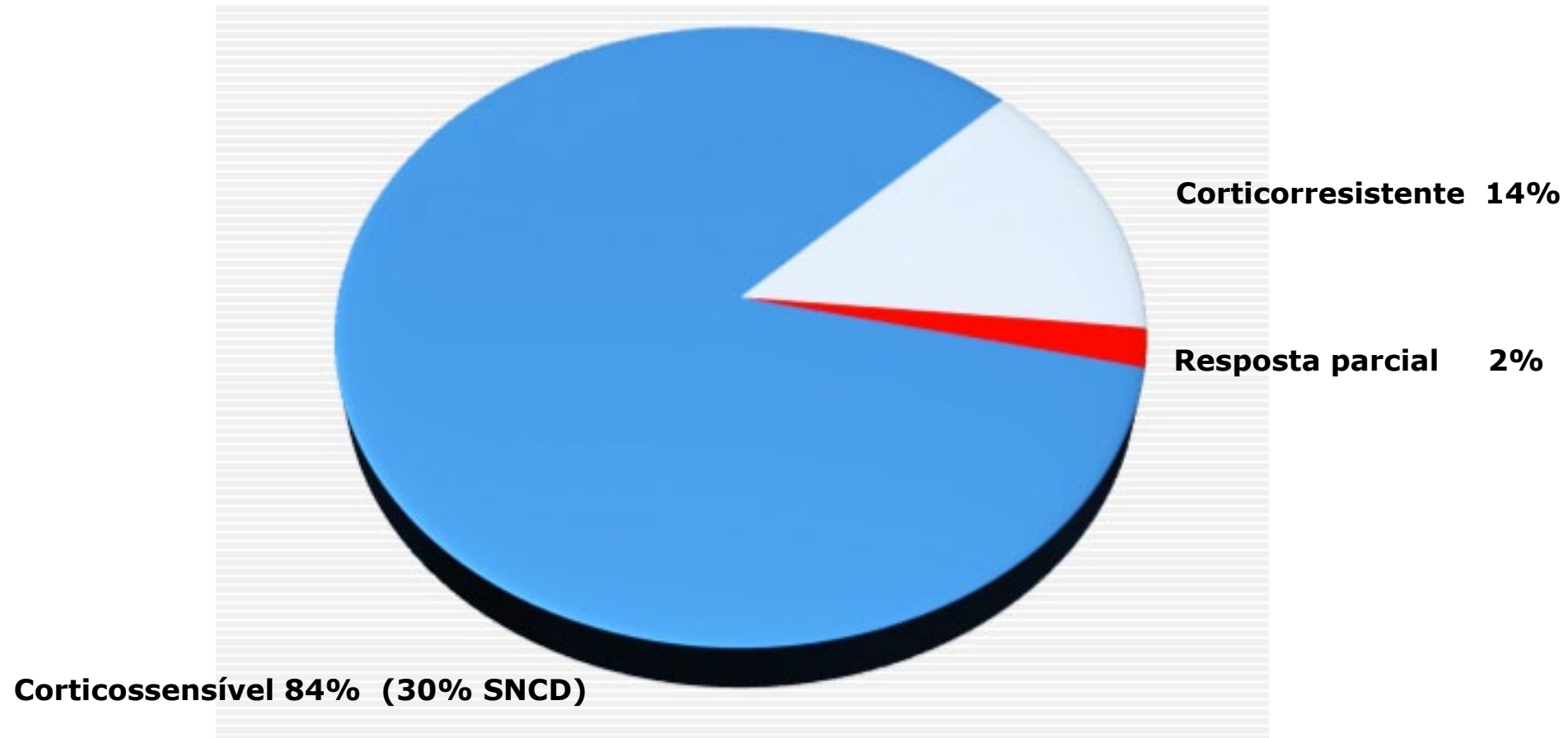
- ▶ Recidiva durante redução de corticoterapia ou nas 2 semanas após o seu fim

Corticorresistente primário:

SN persistente após 6 semanas CT

SN persistente após 4 semanas CT + 3 pulsos MP

SN Idiopático : Resposta inicial ao tratamento esteróide



SNCD

- ▶ Crianças com SNCD:
 - ▶ Avaliação e tratamento individualizado
 - ▶ Tratamentos repetidos e/ou prolongados com esteroides → risco de efeitos secundários graves
 - ▶ Não há unanimidade no momento em que deve ser introduzido um tratamento alternativo aos esteroides

Deflazacorte no tratamento do SNCD

- ▶ N^o de recaídas significativamente mais baixo nos doentes em tratamento com Deflazacorte.
- ▶ Deflazacorte mais efectivo que a PDN em limitar n^o de recaídas.
- ▶ Efeitos secundários (Cushing, aumento ponderal, diminuição da mineralização óssea), menos marcados com Deflazacorte.

Broyer M. : Pediatric Nephrology, 1997

Corticoesteroides: efeitos secundários

- ▶ Síndrome de Cushing
- ▶ Hipertensão, obesidade
- ▶ **Atraso de crescimento** e pubertário
- ▶ Osteoporose, necrose avascular óssea
- ▶ Cataratas subcapsulares
- ▶ Alterações do humor e do comportamento
- ▶ Acne, hirsutismo, estrias
- ▶ Susceptibilidade às infecções
- ▶ Úlcera péptica e pancreatite
- ▶ ...

Sind. Nefrótico

Alternativas aos corticóides

Indicações de tratamento alternativo no SNCD

- ▶ Recaída com dose de prednisona > 0.5 mg/kg/dias alternados, associada pelo menos a um dos seguintes critérios:
 - ▶ *efeitos secundários não aceitáveis do tratamento esteroide, como atraso de crescimento*
 - ▶ *alto risco da toxicidade do tratamento esteroide (ex: puberdade ou diabetes)*
 - ▶ *recaídas severas com complicações (ex: trombooses)*
 - ▶ *inadequado follow-up ou má complia*

Sind. Nefrótico RM / CD: alternativas terapêuticas

Tratamento prolongado com Prednisona (< 0,5 mg/kg/48 h) dias alternados

Levamisol

Agentes alquilantes

ciclofosfamida

clorambucil

Inibidores da calcineurina

ciclosporina A

tacrolimus

Micofenolato mofetil

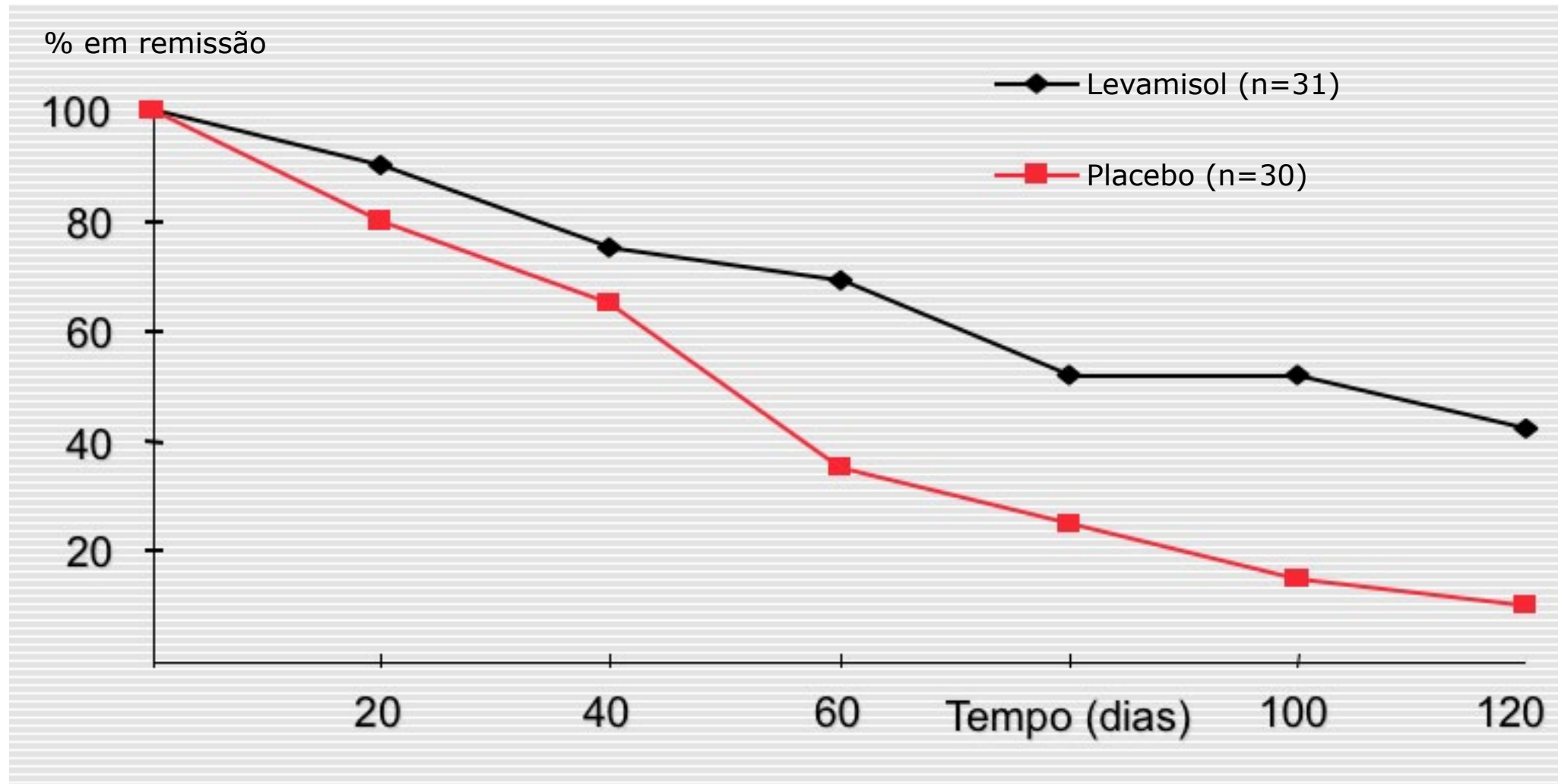
Outros: rituximab, vincristina, sirolimus, rituximab, IG iv ...

Levamisol

- ▶ estimulante imunitário, prevenir as recaídas
- ▶ efeito na redução ou retirada de esteróides no SNCD
- ▶ 2,5 mg/kg/48 h, até dose máxima de 150 mg, associado a Prednisona em dias alternados
- ▶ suspender se:
 - ▶ sem eficácia aos 3 meses de tratamento
 - ▶ neutropenia significativa

S. Nefrótico corticodependente e levamisol

(BAPN, Lancet 1991; 337: 1555)

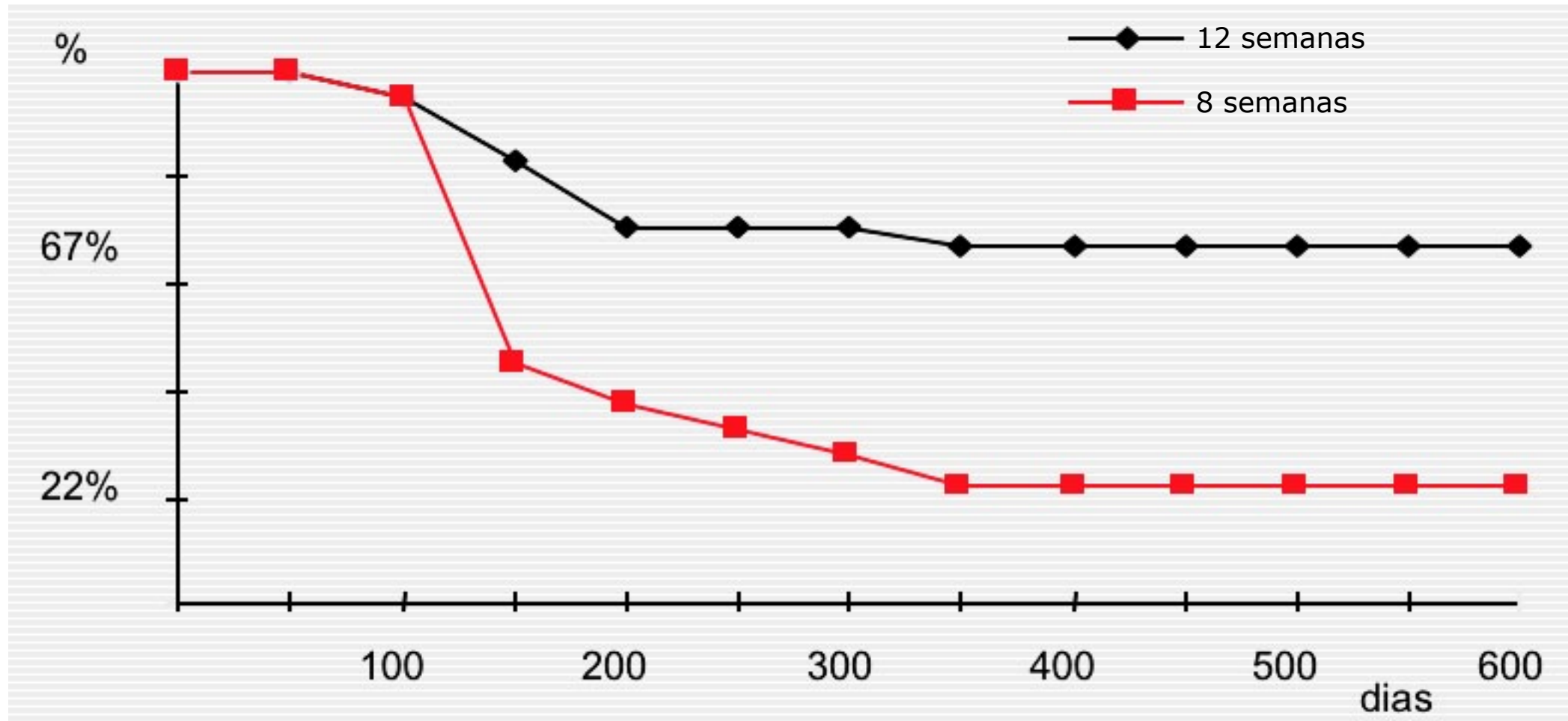


Agentes alquilantes no Sínd. Nefrótico Idiopático

	Dose (mg/kg/dia)	Duração	toxicidade gonadal limiar (mg/kg)
Ciclofosfamida	2	12 semanas	> 200
Clorambucil	0.2	8 semanas	8 - 10
Clormetina	0.1 IV	2 x 4 dias	?

Duração da remissão após ciclofosfamida no SNCD

(APN, Arch Dis Child 1987; 62:1102)



Ciclofosfamida: efeitos secundários

▶ Precoces:

- ▶ depressão medular
- ▶ alopecia reversível
- ▶ perturbações gastrointestinais
- ▶ cistite hemorrágica

Tardios:

- ▶ infertilidade
- ▶ possível risco de d. malignas

Ciclosporina

- ▶ Modifica a função das células T (activação das células T-helper e bloqueia proliferação das T-effector)
- ▶ Inibe a libertação de interleukina -2
- ▶ Efeitos secundários:
 - ▶ tremor, hipertricose, hiperplasia gengival (dose dependente)
 - ▶ nefrotoxicidade
- ▶ Dose inicial: 4 mg/kg/dia (12/12 h). Monitorizar níveis séricos
- ▶ Procurar a menor dose terapêutica eficaz
- ▶ Após 1 – 2 anos de tratamento:
 - ▶ Suspende CsA
 - ▶ Ou efectuar biópsia renal

SN Idiopático Corticodependente: Ciclosporina

- ▶ Efectivo na maioria dos casos, mas as recaídas surgem quando a CsA é reduzida ou suspensa
- ▶ Administrar a dose mínima necessária para manter a remissão, mesmo que os níveis séricos de ciclosporina sejam baixos
- ▶ No caso de recaída, a CsA é muitas vezes menos eficaz durante o segundo tratamento
- ▶ Associar a CsA em dose baixa e esteroides em dias alternados
- ▶ Por causa da nefrotoxicidade, a CsA é um tratamento de 3ª linha

Ciclosporina: nefrotoxicidade

Aguda

- ▶ Funcional sem anomalia histologica
- ▶ Tubulopatia vacuolos intracitoplasmicos
- ▶ Arteriopatia apoptosis miocitos

Microangiopatia trombótica

Crónica

- ▶ Lesão tubulointersticial fibrosis e atrofia tubular
- ▶ Arteriopatia depositos hialinos nos miocitos

MMF

- ▶ Inibe a inosina monofosfato desidrogenase → síntese das purinas
 - ▶ Efeito inibitório na proliferação dos linfócitos T e B
- ▶ Parece ser seguro na criança com SNCD
 - ▶ CsA → MMF: melhoria significativa da GFR
 - ▶ Muitas vezes possível reduzir ou suspender esteroides

MMF

- ▶ **MMF**: 600 mg/m²/12 h
- ▶ Duração média de tratamento de 1 +/- 0.5 anos (0.2 – 2 anos)
 - ▶ redução da taxa de recaídas de 40%
 - ▶ efeitos gastrointestinais moderados

GSFS: tratamento

- ▶ Corticossensível? Tratamento com esteróides → adulto
- ▶ Corticorresistencia → estudo genético.
Se negativo:
 - ▶ "Protocolo Mendoza: 'pulsos' steroids + ciclofosfamida
 - ▶ Ciclosporina
 - ▶ Tacrolimus?
 - ▶ MMF?
 - ▶ IECA e/ou ARA para diminuir proteinúria
 - ▶ Recorrência pós-transplante: Plasmaferese + Ciclosporina

Conclusões

- ▶ Os agentes imunossupressores são eficientes no SNCD, permitindo diminuir dose de esteroides e evitar toxicidade destes
- ▶ No SNCR a identificação dos padrões genéticos da doença, permite identificar os pacientes com indicação para tratamentos com estes agentes.

Tratamento sintomático do SN Idiopático

- ▶ Dieta sem sal, restrição de fluidos se hiponatremia
- ▶ Diuréticos, albumina
- ▶ Suplementos de cálcio, vit. D, potássio
- ▶ Prevenção de tromboembolismo
 - ▶ mobilização, evitar a hemoconcentração
 - ▶ anticoagulantes, aspirina, dipiridamol
 - ▶ controlo da dislipidémia (dieta, estatinas)
- ▶ Tratamento das infecções bacterianas
- ▶ Escola e actividade física
- ▶ Vacinações

Sind. Nefrótico

Internamento:

- 1º episódio
- recidivas: alteração estado geral
- edema incapacitante
- instabilidade hemodinâmica
- retenção azotada
- infecção grave

Sind. Nefrótica: Controlo do edema

Dieta sem sal acrescentado
Normoproteíca

Perfusão de albumina?



Crise hipovolémica

Sind. Nefrótico: Infecções

Prevenção e tratamento de infecções

Diagnóstico e antibioterapia precoces

- Antibioterapia profiláctica – não indicada
- Ig profiláctica – não indicada

Vacinas: PNV, pneumocócica, gripe

(remissão ou prednisolona < 1mg/Kg/dia)

Complicações agudas: infecciosas

Infecciosas

- ▶ Alteração imunitária de base
- ▶ Perda de imunoglobulinas, c3b
- ▶ Imunossupressores

Celulite

S. β-hemolítico A, Staphilococcus, H. influenzae

Peritonite primária

febre, dor abdominal

Pneumococcus, E. coli, S. β-hemolítico A, Staphilococcus, H. influenzae

R/ Antibioterapia

Complicações agudas: hemodinâmicas

Crise Hipovolêmica

dor abdominal, taquicárdia, hipotensão, oligúria, hemoconcentração



R/albumina dessalgada a 20%
0,5 a 1g/kg, 6 - 8 horas

Complicações agudas: tromboembólicas

Tromboembólicas



- ▶ Alterações factores de coagulação e fibrinólise
- ▶ Trombocitose
- ▶ ↑ Adesão plaquetar
- ▶ Lesão endotelial – dislipidémia
- ▶ Imobilidade

Pulmonar
Renal
Cerebral



R/ Heparina bpm
Fibrinolíticos

Complicações crônicas

Risco cardiovascular

Alterações nutricionais

Alterações do crescimento

Efeitos secundários fármacos

SN Idiopático- Prognóstico

80% remissão

Doença de lesões mínimas 93%

Glomerulosclerose focal e segmentar 30%

Glomerulonefrite mesangioproliferativa 56%

Glomerulonefrite membranoproliferativa 7%

SNCS - 70% recidiva

60% RM/SNCD

SNCR - progressão para DRCT 40 a 50%

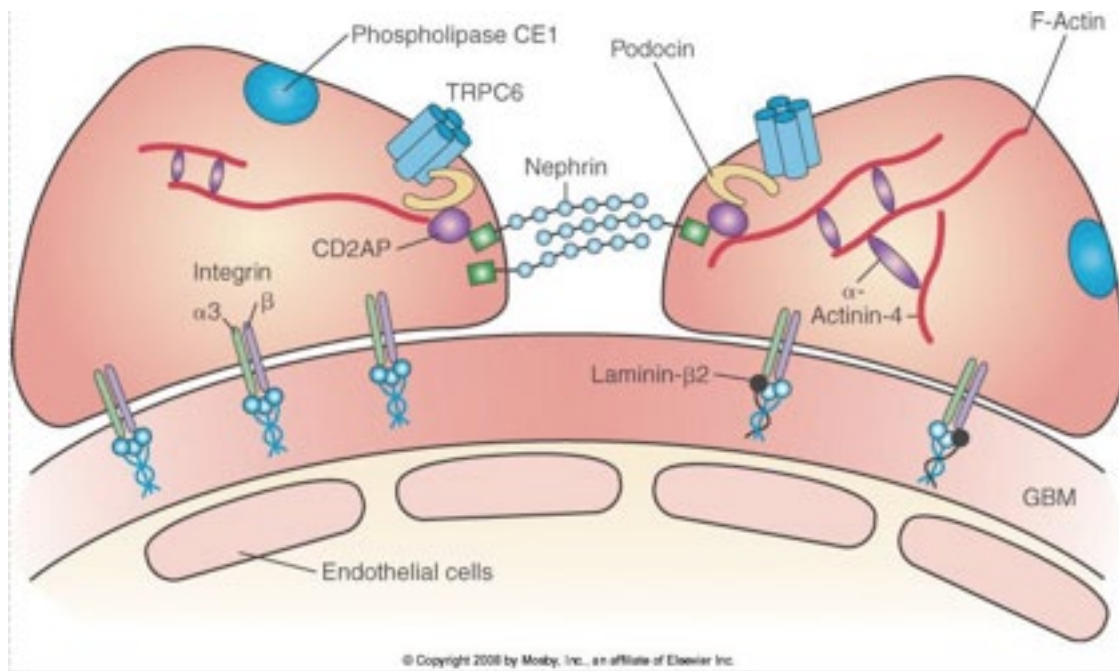
Recorrência pós-tx: 30 a 50%

SN Secundário

- ▶ **Terapêutica:** tratamento da doença de base
- ▶ **Prognóstico:** dependente da doença de base

SN Hereditário - Patogênese

Alteração de genes codificadores de proteínas que participam no desenvolvimento e estrutura das células epiteliais glomerulares (podócitos) e da fenda interpodocitária



SN CONGÊNITO TIPO FINLANDÊS

Início da proteinúria	Intrauterina
Alfa-fetoproteína L.A.	Aumentada
Peso da placenta	> 25% peso RN
Proteinúria	+++++++
Filtração glomerular	Normal 6-12 meses
Anatomia Patológica	Dilatações túbulos proximais
Análise DNA	Mutações gene NPHS1

SN Hereditário

	Hereditariedade	Gene	Proteína
SN PRECOCE			
▶ DMS isolada	AR	WT1	WT1
▶ S Denys-Drash (DMS)	AD	WT1	WT1
▶ S Frasier (FSGS)	AD	WT1	WT1
▶ SN Congénito Finlandês	AR	NPHS1	Nefrina
▶ SN Recessivo Familiar	AR	NPHS2	Podocina
▶ SN Recessivo	AR	NPHS3/PLCE1	PLCE 1
▶ S Pierson	AR	LAMB 2	Laminina β 2
▶ S unha-rótula	AD	LMX1b	LMX1b
▶ SN recessivo + surdez	AR	?	?
SN TARDIA			
▶ FSGS 1	AD	ACTN4	α -Actinina 4
▶ FSGS 2	AD	TRPC6	TRPC6
▶ FSGS 3	AD	CD2AP	CD2AP

Table 1 Principle genes involved in familial nephrotic syndrome and in associated syndromes

Syndromes	Gene	Locus	Protein	Inheritance	Prevalent histology	OMIM number
Familial nephrotic syndrome						
Nephrotic syndrome, Finnish type	<i>NPHS1</i>	19q13.1	Nephrin	AR	DMS, microcysts	602716
Nephrotic syndrome, steroid-resistant type 2	<i>NPHS2</i>	1q25–31	Podocin	AR	FSGS	604766
Nephrotic syndrome, steroid-resistant type 3	<i>PLCE1</i>	10q23	Phospholipase C epsilon 1	AR	DMS	610725
Denys–Drash syndrome	<i>WT1</i>	11p13	Wilms tumor 1 gene	AD	DMS	194080
Fraser syndrome	<i>WT1</i>	11p13	Wilms tumor 1 gene	AD	FSGS	136680
Focal segmental glomerulosclerosis type 1	<i>ACTN4</i>	19q13	Alpha-Actinin 4	AD	FSGS	603278
Focal segmental glomerulosclerosis type 2	<i>TRPC6</i>	11q21–22	Transient receptor potential cation channel, homolog of 6	AD	FSGS	603965
Focal segmental glomerulosclerosis type 3	<i>CD2AP</i>	6p12	CD2-associated protein	AR/AD	FSGS	607832
Associated syndromes						
Schimke immuno-osseous dysplasia	<i>SMARCA1</i>	2q34–q36	SWI/SNF-related, matrix-associated, actin-dependent regulator of chromatin, subfamily a-like protein 1	AR	FSGS	242900
Pierson syndrome	<i>LAMB2</i>	3p21	Laminin beta 2	AR	FSGS	609049
COQ2 deficiency	<i>COQ2</i>	4q21–q22	Parahydroxybenzoate-polyprenyltransferase	AR	FSGS, Collapsing	607426
Leigh syndrome	<i>PDSS2</i>	6q21	Decaprenyl diphosphate synthase, subunit 2	AR	FSGS, Collapsing	607426
AMRF syndrome (Action myoclonus-renal failure syndrome)	<i>SCARB2/LIMP2</i>	4q13–q21	Scavenger receptor class B, member 2	AR	FSGS	254900

AR Autosomal recessive; AD autosomal dominant; DMS diffuse mesangial sclerosis; FSGS focal segmental glomerulosclerosis; OMIM Online Mendelian Inheritance in Man database; SWI/SNF switch/sucrose nonfermentable nucleosome remodeling complex

SN Hereditário: Terapêutica

- ▶ *Evicção de imunossupressão*
- ▶ Suporte: controlo do edema
nutrição
controlo da dislipidémia - estatinas
prevenção e tratamento de infecções
prevenção de tromboembolismo - AAS
- ▶ Nefrectomia
- ▶ Transplante renal

ARTRITE - diagnóstico diferencial

Paula Estanqueiro

Definição de artrite

ARTRITE = **tumefação** articular
ou **2** dos seguintes:

- ▶ limitação da amplitude de movimento
- ▶ dor
- ▶ calor sobre a articulação

Monoartrite = 1 articulação

Oligoartrite < 4

Poliartrite > 5

Diagnóstico diferencial

Diagn. Diferencial:

- ▶ trauma
 - ▶ infecção
 - ▶ inflamação
 - ▶ neoplasia
-
- ▶ Reconhecimento dos casos que requerem intervenção urgente

História clínica

1. Dor e/ou claudicação

- ▶ localização (articular, periarticular)
- ▶ nº de articulações
- ▶ intensidade
- ▶ frequência, duração
- ▶ padrão (inflamatório, mecânico)
- ▶ grau incapacidade funcional
- ▶ fatores precipitantes / alívio
- ▶ presença de tumefação, calor, eritema

História clínica

- ▶ A dor noturna, no 1º terço da noite, com exame normal e que passa durante o sono → sugere **dores de crescimento**
- ▶ A dor e rigidez matinal e/ou exacerbação da claudicação após repouso (sesta) → sugere **inflamação**
- ▶ A dor noturna deve evocar **doença maligna**, sobretudo se associada a sintomas constitucionais

História clínica

Dores osteoarticulares “intensas” sugerem:

- ▶ infecção aguda
- ▶ doença maligna
- ▶ “reumatismos agudos”: artrite reativa / febre reumática
- ▶ algoneurodistrofia / distrofia simpática reflexa
- ▶ “psicalgias” / simulação
- ▶ dores de crescimento
- ▶ osteoma osteoide

História clínica

2. Revisão de sistemas / achados extra-articulares

- ▶ exantemas (rash malar, psoríase, púrpura, nódulos)
 - ▶ enantemas (aftas dolorosas ou não)
 - ▶ fenómeno de Raynaud
-
- ▶ sintomas oculares (hiperémia, dor, secreções, AV)
-
- ▶ sintomas GI (diarreia, dor abdominal)
 - ▶ sintomas GU (corrimento uretral)

História clínica

3. História pessoal e familiar

- ▶ psoríase
- ▶ uveíte anterior aguda
- ▶ espondilartropatia HLA B27 positivo
- ▶ doença inflamatória intestinal crónica
- ▶ doença autoimune

História clínica

4. Contexto epidemiológico

- ▶ GEA
- ▶ brucelose
- ▶ tuberculose

5. Fármacos

- ▶ antibióticos em particular

Exame físico

Exame geral

Sistema musculoesquelético

Idade

**Criança despida
Ambiente**

**Marcha
Corrida**

Exame físico

Sistema musculoesquelético

Marcha
Membros superiores
Membros inferiores
Coluna e sacroilíacas
Temporo-mandibulares

Inspecção

Palpação

Mobilidade articular

Exame físico

Sistema musculoesquelético

Inspecção

Claudicação
Postura antiálgica
Perda de contornos normais
Tumefacção
Eritema
Amiotrofia
Flexo
Deformidade, dismetrias

Palpação

Dor
Calor
Tumefacção
Nódulos
Quistos

Explorar articulações supra e infra-jacentes às queixas
Comparar sempre com o lado oposto

Exame físico



rotação interna



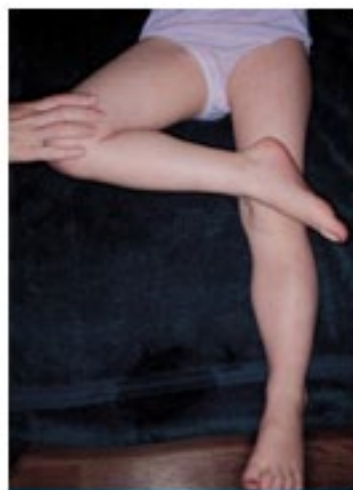
abdução



Galeazzi



"rolling"



Fabre



Drehman

ARTRITE SÉPTICA

EMERGÊNCIA MÉDICA → drenagem e ab

6,5% das artrites na criança

Mecanismo: punção direta, disseminação hematogénea, infecção contígua (osteomielite ou celulite)

Agentes: S. aureus, St pyogenes, St pneumoniae

Crianças <2 anos: Kingella kingae

Adolescentes: N. gonorrhoeae

Não esquecer M. tuberculosis

ARTRITE SÉPTICA

Febre não é constante → atraso diagn

Eritema local, calor

Dor importante na mobilização passiva

Dor referida

RN e lactentes – “pseudoparalisia” do membro

Punção articular → liq sinovial (células, Gram, cultura)
+ hemograma, RFA, hemocultura

ARTRITE - diagnóstico diferencial

Febre D3 + artrite aditiva (tibiotalarica dta e cotovelo esq)
Dor muito intensa, calor e rubor

Artrite reativa
vs
Febre reumática



Hemocultura (D3):
Streptococcus pyogenes

ARTRITE - diagnóstico diferencial

♂, 27m

- ▶ Claudicação e dor na anca esq (D7)
- ▶ Ø febre
- ▶ Dor à mobilização

- ▶ Manobra de Fabre positiva

- ▶ Ecografia anca – derrame
- ▶ Rad bacia – “normal”

ARTRITE - diagnóstico diferencial

OSTEOMIELOMITE metáfises

manifestações rad surgem > 7-10 dias depois início inf.

- ▶ manifestações líticas surgem após 2 a 6 semanas
- ▶ manifestação mais precoce: perda da estrutura trabecular

artrotomia: **osteomielite séptica** complicada de artrite
líquido: muitos leucócitos, cultura neg (flucloxacilina)

ARTRITE - diagnóstico diferencial

♀ **6 A, D67 doença**

Internada D17 doença → D31 por “artrite séptica”
por **Enterobacter agglomerans**

Persistência: da artrite
com VS > 60 e pCr > 5,0 mg/dl

D67 – ecografia → **corpo estranho**

Bursite secundária a corpo estranho + infecção por **Enterobacter agglomerans**

SINOVITE TRANSITÓRIA DA ANCA

Claudicação indolor

Dor na anca ou joelho

Marcha com MI em rot externa e flexão

++ rapazes, < 4 anos (até 8 anos)

Causa?... secundária a inf ORL

Diagnóstico de exclusão

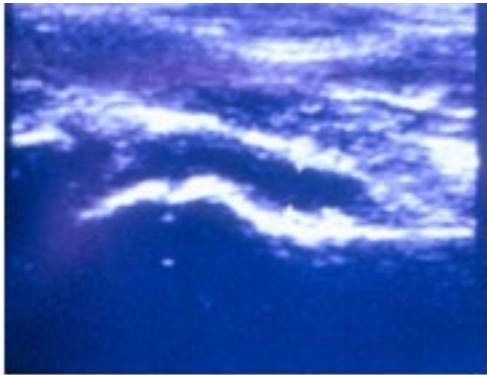
Tratamento: AINEs (3-10 dias)

Recorrência em até 15% casos

ARTRITE - diagnóstico diferencial

♂, 4A

- ▶ Dor no joelho esq
- ▶ Marcha de "gatas"
- ▶ Rolling da perna esq → "preso"



sinovite transitória anca

SINOVITE TRANSITÓRIA DA ANCA

DD com ARTRITE SÉPTICA

- ▶ Recusa da posição pé
- ▶ Febre
- ▶ Leucocitose > 12000/mm³
- ▶ VS > 40 mm/h

- ▶ Rad → excluir fratura, osteoma osteoide
- ▶ Ecografia → derrame



Na dúvida ... picar a articulação!!

ARTRITE - diagnóstico diferencial

♂, 5A

- ▶ Claudicação intermitente do MID e dor na perna (4A)
- ▶ 5A e 6m: dor à mobilização do joelho dto e claudicação matinal breve
- ▶ Rad joelho dto – “discreta irregularidade do contorno do núcleo epifisário distal do fémur, ...”
- ▶ Claudicação MID com rotação externa, amiotrofia
- ▶ Dismetria MID < MIE (1,5 cm), Galeazzi positivo
- ▶ Limitação de todos os movimentos da coxofemoral dta

LEGG CALVÉ PERTHES

- ▶ Necrose isquêmica da epífise femural sup.
 - ▶ Revascularização e reossificação (1-2A)
 - ▶ Deformidade → sequelas (prognóstico variável)
 - ▶ 3-9 anos
 - ▶ M:F – 5:1
 - ▶ 15-20% bilateral
 - ▶ Claudicação, anca dolorosa ou joelho
-
- ▶ Rad da bacia (repetir 2-3m)

Claudicação na criança

ARTRITE - diagnóstico diferencial

♀ 11A

- ▶ Dor na virilha e face ant. da coxa dta + claudicação (9m)
- ▶ Exacerbação com esforço físico
- ▶ Dor abdominal recorrente/obstipação
- ▶ Rad (anca?), abdómen, ecografia pélvica e coxa normais

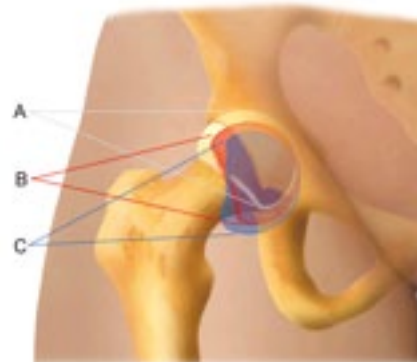
- ▶ Marcha com claudicação + rotação externa
- ▶ Dor +++ e limitação marcada da flexão da anca e rotação interna

EPIFISIÓLISE SUPERIOR FÉMUR

▶ Alt. cartilagem de crescimento e zona metafisária da extremidade proximal do fémur

▶ Deslizamento epifisário

→ Ø lise da fise



▶ 12A ♀, 14A ♂

▶ Obesidade / factores hormonais

Claudicação na criança

EPIFISIÓLISE SUPERIOR FÉMUR

- ▶ Claudicação indolor, membro em rotação ext.
- ▶ Dor na anca ou virilha ... coxa ou joelho
- ▶ Início insidioso ou abrupto
- ▶ Agrava com esforço

- ▶ ↑ mov. anca (flexão, rotação interna, abdução)
- ▶ Sinal de Drehman
- ▶ Rad bacia

Claudicação na criança

ARTRITE REACTIVA

Ocorre durante ou após infecção noutra local do organismo

Agentes clássicos:

- ▶ entéricos (Salmonella, Shigella, Campylobacter, Yersinia)
- ▶ GU (Chlamydia trachomatis)
- ▶ Respiratórios (Mycoplasma e Chlamydia pneumoniae)

1º Diagnóstico: "Sind. Guillan-Barré"

Set/06: diarreia (+ 2 familiares)

D5: inicia **poliartrite - JJs, TTs, ancas**, ombros com dor intensa, com "peudo-paralisia"

Coprocultura: **Salmonella enteritidis**

Poliartrite Reactiva

ARTRITE REACTIVA

- ▶ Artrite auto-limitada
 - ▶ Mono ou poliarticular
 - ▶ Grandes articulações dos membros inferiores
 - ▶ Pode ser muito doloroso
 - ▶ Boa resposta AINEs
-
- ▶ Maior frequência de HLA B27

ARTRITE REACTIVA

Artrite relacionada com *St pyogenes*:

- ▶ Febre reumática (migratória, grandes articulações, boa resposta aos AINEs, RFA muito elevados)
- ▶ Artrite pos-estreptocócica (mais precoce, aditiva, mais persistente, pouca resposta aos AINEs, grandes e peq articulações + axial, moderada elevação dos RFA)

ARTRITE REACTIVA

Artrite relacionada com St pyogenes:

▶ **Evidência de infecção**

- Teste rápido
- Cultura
- TASO (pico 3-6 sem)+ anti-DNaseB (pico 6-8 sem)
- ▶ Títulos elevados podem persistir meses após infecção

DOENÇA SORO-LIKE

Doença mediada por IC, geralmente após exposição a fármacos (cefaclor, AINEs, fenitoina,...)

Início 7-14 dias após exposição ao antígeno

Febre, artralgia (2/3), artrite (+ raro), mialgia, rash pruriginoso
Edema periarticular

Doença maligna

▶ **Bandeiras vermelhas:**

- ▶ Dor óssea
- ▶ Dor desproporcinada para o ex. físico
- ▶ Dor noturna
- ▶ Tumefacção que ultrapassa limites articulares
- ▶ Linfadenopatias ou hepatoesplenomegalia

- ▶ Citopenias ou hemograma "normal" para a clínica
- ▶ LDH e ácido úrico aumentados
- ▶ Bandas metafisárias, periostite



ARTRITE - diagnóstico diferencial

♂, 5A

- ▶ Dor na tibiotársica dta e claudicação (4 m)
- ▶ Crises de dor 2-3 dias, cediam espontaneamente
- ▶ Claudicação intermitente
 - “sobe escadas de gatas”
- ▶ 3 semanas cansaço, palidez e recusa completa da marcha
- ▶ Sempre Ø febre

- ▶ Palidez cutânea, adenomegalias cervicais e axilares
- ▶ Dificuldade em localizar dor, Ø artrite

ARTRITE - diagnóstico diferencial

Hb 10,8 g/dl, leuc 12790/mm³, plaquetas 168000/mm³

Esfregaço - células imaturas circulantes

VS 79 mm, PCR 3,7 mg/dl

LDH 959 U/L

Medulograma → LLA

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL

Doença reumática mais frequente da criança (1:1000)

Grupo de artrites de causa desconhecida, duração > 6 semanas, antes dos 16 anos idade

Claudicação e/ou tumefação articular

Articulações mais afetadas: joelho, tornozelo, punho e cotovelo

Muito raro: monoartrite da anca ou ombro

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL

“... ≈ 25% das crianças com AIJ oligoarticular **NÃO** têm dores ou **comportam-se como não tendo dores, observando-se apenas a tumefacção articular**”⁽¹⁾.

Tumefacção e rigidez articular com padrão inflamatório

ARTRITE - diagnóstico diferencial

♂, 5 anos

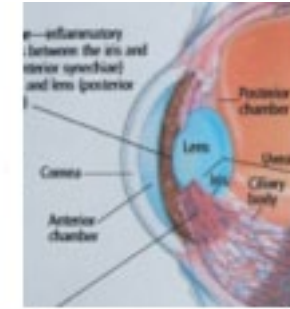
AP: irrelevantes

Dor ocular, fotofobia, sem exsudato

O QUE SE PODE VER:

1. Ausência de exsudato
2. Conjuntiva tarsal não envolvida (pálpebra inferior normal)
3. Hiperémia acentuada da conjuntiva bulbar esquerda
4. Envolvimento do LIMBO do olho esquerdo
5. Assimetria da cor da íris – perdeu o brilho à esquerda
6. Má visualização da criptas da íris esquerda (por edema)

Uveíte aguda



ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL

AIJ poliarticular

> 5 articulações

FR negativo, FR positivo (5-10%)

AIJ sistémica

Fever diária 2 semanas (1-2 picos/dia)

Rash evanescente, salmão

Artrite (mono, oligo ou poliartrite)

Serosites, hepatoesplenomegalia

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

Artrite em 7-21%

2 padrões:

- ▶ **artrite periférica** (tornozelos e joelhos) paralela à atividade GI (tratamento da DII)
- ▶ **envolvimento axial** (associado com HLA B27; pouco relacionado com a DII)

ARTRITE - diagnóstico diferencial

7 anos

- ▶ Oligoartrite recorrente migratória (5 meses)
- ▶ Claudicação ++ matinal
- ▶ RFA ↑↑
- ▶ Em crise: melhora após corticoterapia sistêmica
- ▶ 2 episódios de dor abdominal tipo cólica e diarreia muco-sanguinolenta com 2 semanas de duração
- ▶ Febre
- ▶ Astenia, anorexia, perda ponderal
- ▶ Recidiva de artrite do JE (muito dolorosa)

LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Poliartrite peq e grandes articulações

Rash malar asa de borboleta (30%)

Febre (baixa)

Astenia, perda peso

Serosites, hepatoesplenomegalia

Citopenias, nefrite, hipocomplementémia

ANAs, anti-DsDNA

DERMATOMIOSITE JUVENIL

Rash heliotrópico

Pápulas de Gottron

Telangiectasias palpebrais, periungueais, rebordo gengival

Fraqueza muscular (Gowers)

 **Enurese**

Clara Gomes

Definição

- ▶ Incontinência urinária intermitente durante o sono em crianças com **> 5 anos**

Definições

► Enurese

Parassónia

Emissão repetida de urina durante o sono, com frequência de pelo menos **2 episódios por semana durante pelo menos 3 meses consecutivos** em crianças com **> 5 anos...** não devida a substâncias ou patologia.



Definições

- ▶ Incontinência
 - ▶ Constante
 - ▶ Intermitente *
 - ▶ Enurese *
 - ▶ Noctúria
- ▶ Perda incontrolável de urina
 - ▶ Diurna ou noturna
 - ▶ Perda de urina intermitente durante o sono
 - ▶ A criança acorda para urinar

*** > 5 Anos**

Classificação

- ▶ Primária (80%) –nunca teve controle por um período superior a 6 meses
- ▶ Secundária (20%) -período prévio de continência de pelo menos 6 meses)
- ▶ Monossintomática
- ▶ Polissintomática

Classificação

▶ Monossintomática



▶ Polissintomática

▶ Incontinência noturna

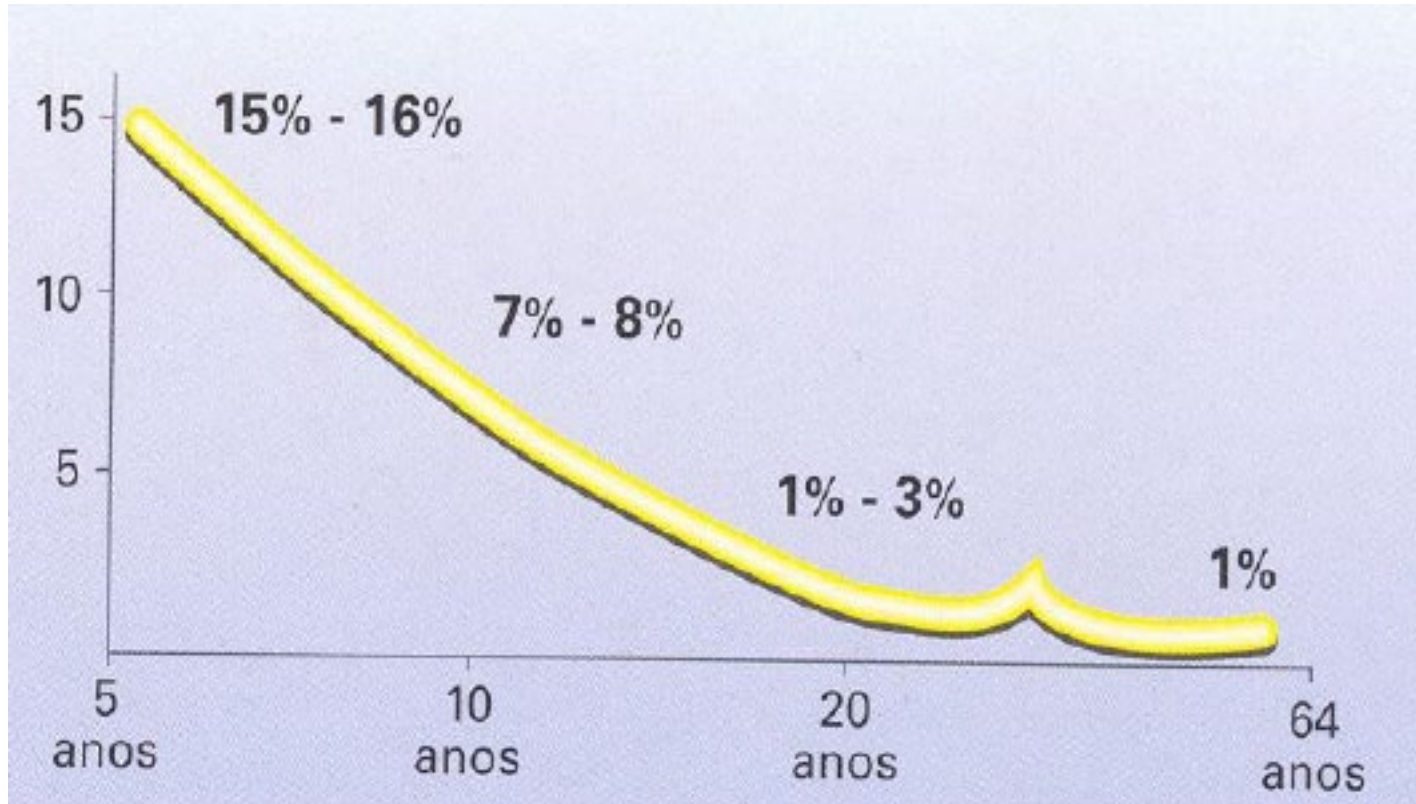
- ▶ Incontinência diurna
- ▶ Urgência
- ▶ Polaquiúria/micções espaçadas
- ▶ Jacto fraco/ intermitente
- ▶ Manobras de retenção
- ▶ Disúria
- ▶ Classificação
- ▶ Monossintomática
- ▶ Incontinência noturna

Gravidade

- ▶ Ligeira < 3 episódios/semana
- ▶ Moderada 3-6 episódios/semana
- ▶ Grave 7 episódios/semana

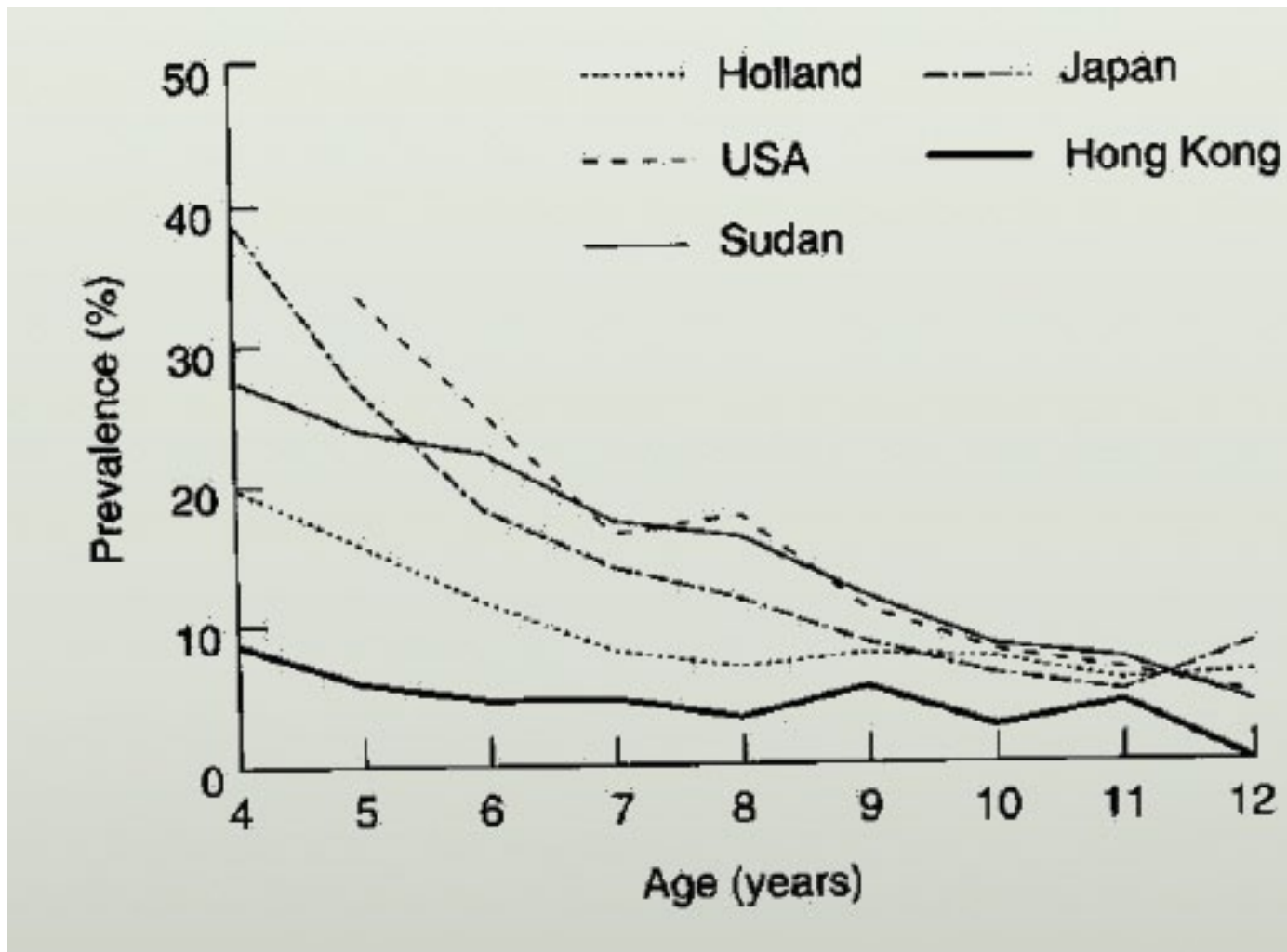
Prevalência

► Idade



► Sexo masc/fem: 1.5-2/1

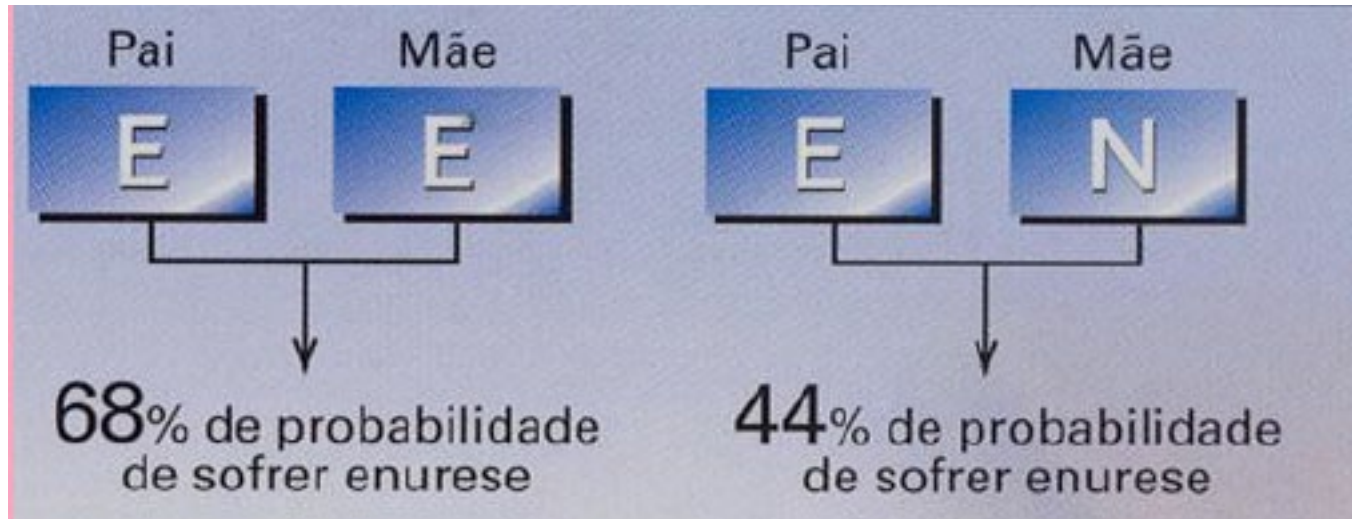
Prevalência _ país



Etiologia

▶ Genética

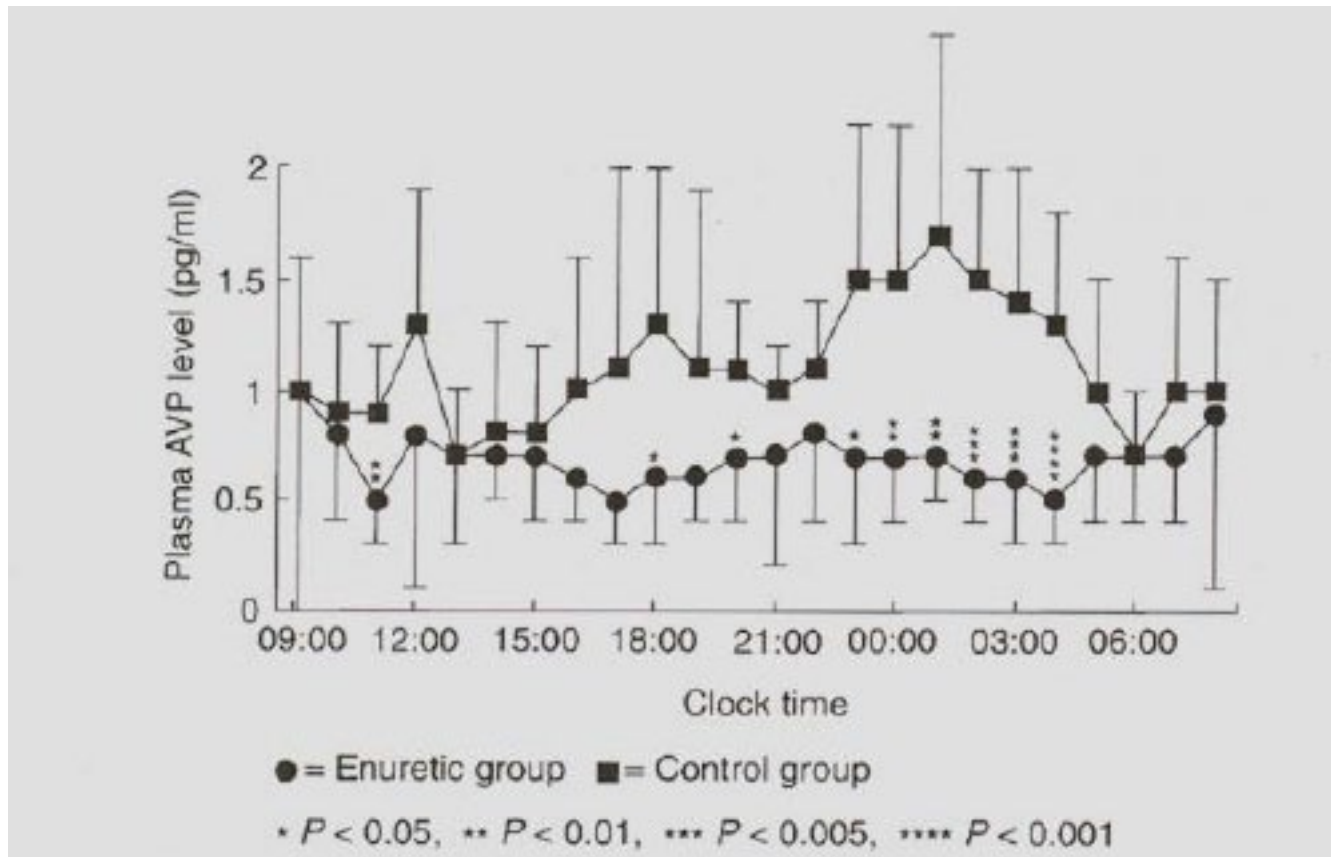
- ▶ Autosómica dominante (cromossomas 12q,13q, 22q, 4p)



15% de risco se AF negativos

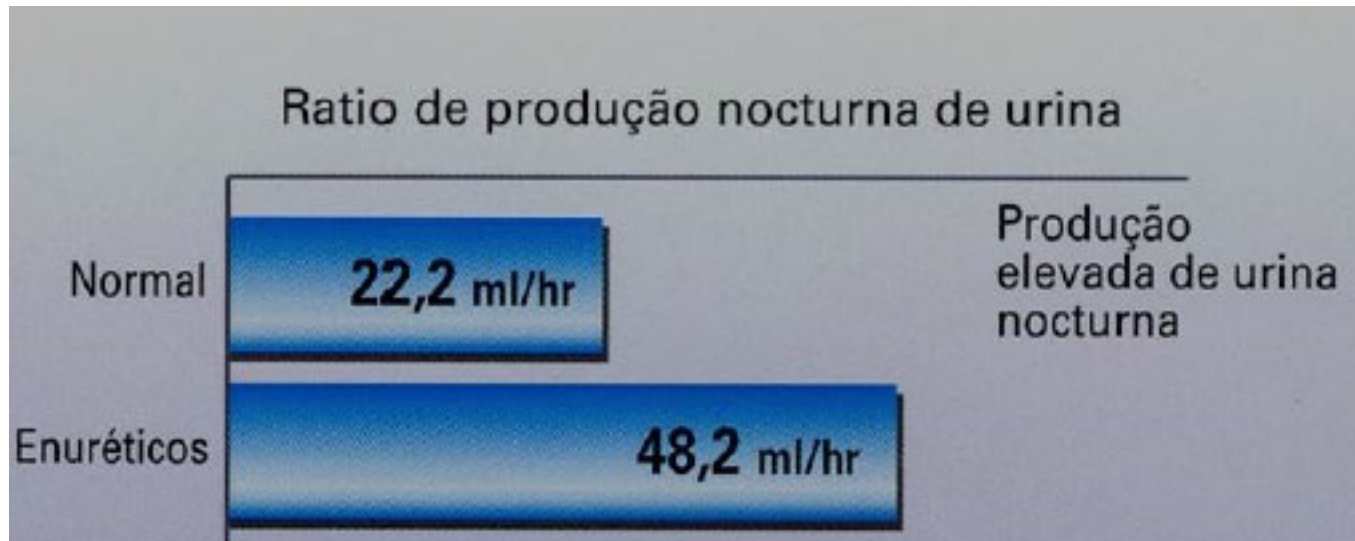
Etiologia

- ▶ Alteração do ritmo circadiano da HAD



Etiologia

- ▶ Alteração do ritmo circadiano da HAD



Etiologia complexa

- ▶ Alteração do despertar
 - Locusceruleus, grupo neuronal noradrenérgico (tronco)
- ▶ Centro do despertar cortical a vários estímulos incluindo distensão vesical
- ▶ Sobrepõe-se funcional e anatomicamente com o centro da micção que coordena o reflexo miccional
- ▶ Tem conexões axonais com células hipotalâmica que produzem vasopressina

Falha /inadequado despertar → deficiência de produção de HAD?

Deficiede HAD → altera o despertar ?

Etiologia complexa

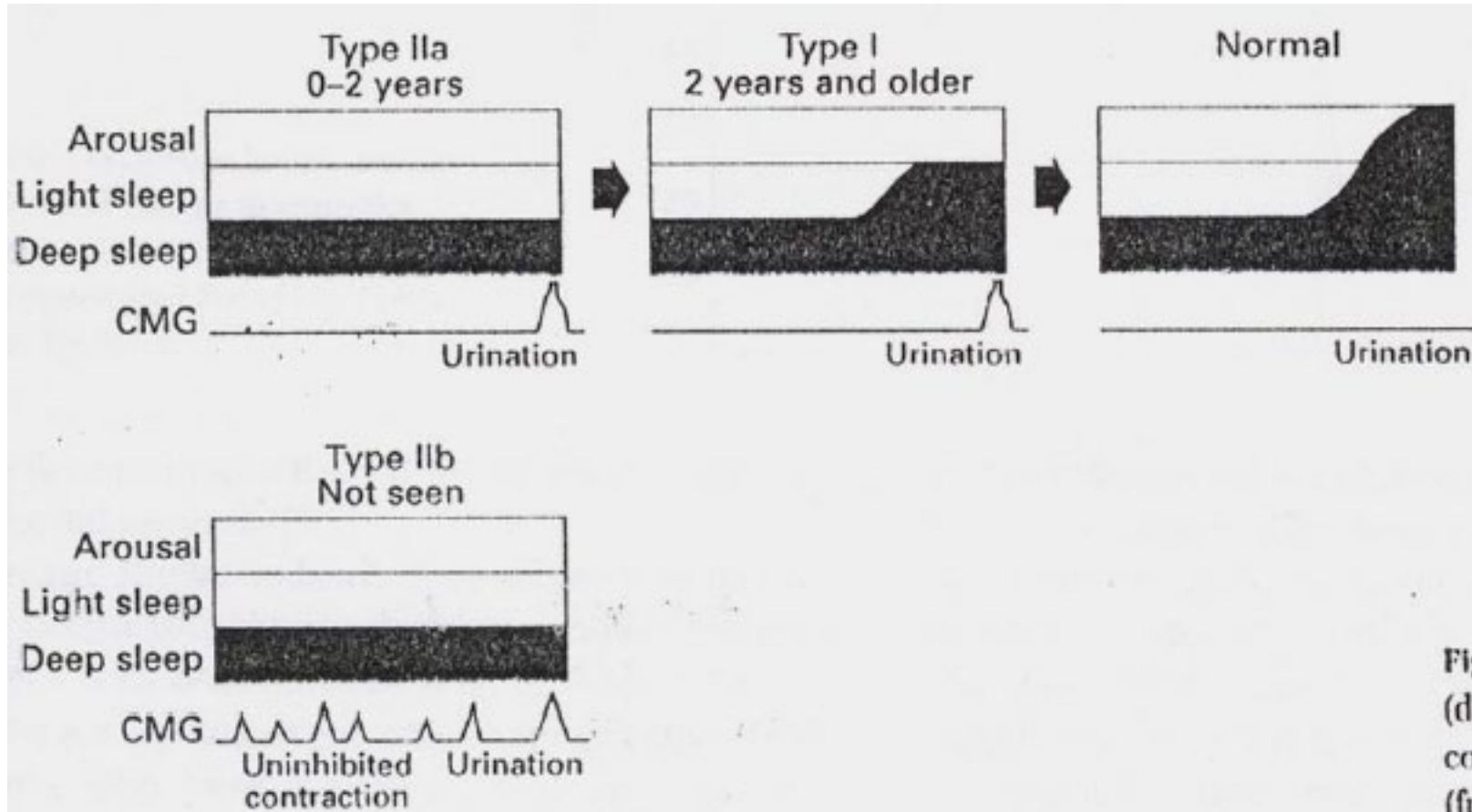
- ▶ Alteração da capacidade funcional vesical
 - ▶ Capacidade vesical noturna reduzida ... a bexiga não é anatomicamente pequena mas tende a contrair antes de estar cheia
 - ▶ Contrações do detrusor não inibidas
 - ▶ A distensão vesical e contrações do detrusor são habitualmente um estímulo para acordar, mas não funcionam nos enuréticos...

Etiologia complexa

- ▶ Despertar e capacidade vesical
 - ▶ A distensão vesical e contrações do detrussor são habitualmente um estímulo para acordar, mas não funcionam nos enuréticos...
 - ▶ Noção de sono profundo
 - ▶ Estudos do sono mostram limiares de despertar mais elevados mas EEG do sono é semelhante

Etiologia

- ▶ Bexiga hiperactiva



Etiologia



Etiologia

- ▶ Outros fatores
 - ▶ Aumento da excreção urinária nocturnade sódio, cálcio (ritmo circadiano de aldosterona e angioII)
 - ▶ Polidipsia antes de deitar
 - ▶ Apneia do sono /roncopatia(>BNP)
 - ▶ Obstipação
 - ▶ Obesidade
 - ▶ ...

Classificação

▶ Monossintomática

- ▶ Poliúria noturna
- ▶ Perturbação no despertar
- ▶ Capacidade vesical noturna reduzida

▶ Incontinência noturna



▶ Polissintomática

- ▶ Bexiga hiperactiva
- ▶ Micção descoordenada
- ▶ Micções espaçadas

- ▶ Incontinência diurna
- ▶ Urgência
- ▶ Polaquiúria/micções espaçadas
- ▶ Jacto fraco/ intermitente
- ▶ Manobras de retenção
- ▶ Disúria
- ▶ Classificação
- ▶ Monossintomática
- ▶ Incontinência noturna

Fatores orgânicos

- ▶ Enurese secundária e polissintomática
 - ▶ Infecção urinária, malformação urológica
 - ▶ Insuficiência renal crónica
 - ▶ Diabetes mellitus
 - ▶ Diabetes insípida central/nefrogénica
 - ▶ ADPM / Hiperatividade e défice de atenção
 - ▶ Epilepsia / Problemas neurológicos
 - ▶ Abuso sexual ...

Espinha bífida oculta e enurese

- ▶ Prevalência de espinha bífida oculta
 - ▶ A taxa de resolução de enurese

... são semelhantes à da população em geral

Abordagem

▶ **1. História clínica completa**

- ▶ Características da enurese
- ▶ Primária /secundária
- ▶ Constante /intermitente
- ▶ Frequência semanal
- ▶ Nº episódios por noite /hora
- ▶ Facilidade em despertar

Abordagem

▶ 1. História clínica completa

- ▶ Factores favorecedores
 - Antecedentes familiares de enurese
 - Conflitos /mudanças na família, na escola
 - Nascimento dum irmão
- ▶ Atitude dos pais
 - Tentativas terapêuticas
 - Prémios/castigos
 - Fralda

Abordagem

► 1. História clínica completa

Patologia

- Sintomas diurnos (perdas, polaquiúria, disúria, urgência miccional, jacto fraco)
- Infecção urinária
- Leucorreia
- Poliúria/polidipsia
- Hematúria, litíase
- Obstipação /encopresis
- Convulsões

Abordagem

▶ 2. Exame Físico

- ▶ Crescimento
- ▶ TA
- ▶ Abdomen (globo vesical, fecalomas, rins)
- ▶ Genitais externos
- ▶ Região lombossagrada
- ▶ Obstrução respiratória alta
- ▶ Exame neurológico
- ▶ Alterações do DPM / hiperactividade...

Exames complementares

▶ **Urina tipo II**

- ▶ Densidade
- ▶ Glicosúria
- ▶ Proteinúria
- ▶ Hematúria

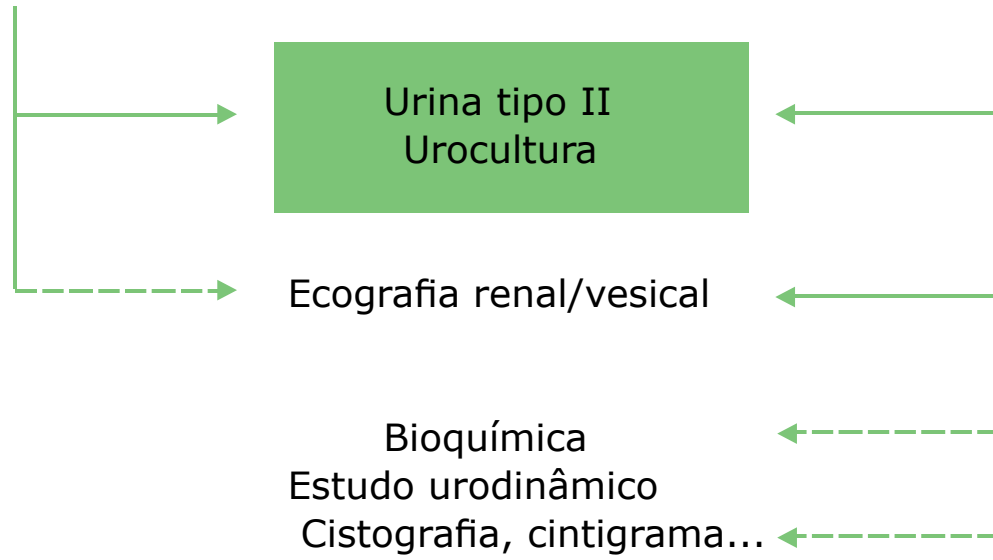
▶ **Urocultura**

- ▶ Ecografia renal ...?

Exames complementares

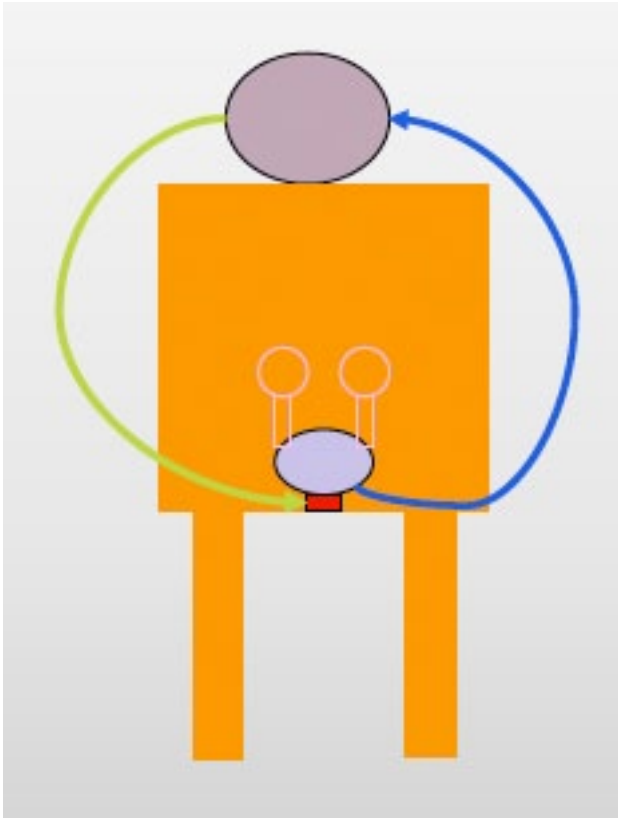
► EN monossintomática

EN polissintomática



Terapêutica

- ▶ 1ª consulta: informar/ desmistificar



Terapêutica

- ▶ 1ª consulta

Padrão miccional

Diário meticuloso de frequência e volume das micções

Capacidade vesical máxima estimada
 $CVM = 30 + (30 \times \text{idade em anos}) \text{ ml}$
RN -30-60 ml / Adolescente 250-500 ml

Frequência das micções
RN 12-16/dia / Adolescentes 4-5/dia

Terapêutica

- ▶ Suggested total daily intake of fluid from drinks

Age (years)	Sex	Total drink intake per day (ml)
4–8	Female	1000–1400
	Male	1000–1400
9–13	Female	1200–2100
	Male	1400–2300
14–18	Female	1400–2500
	Male	2100–3200

Issue date: October 2010

NICE clinical guideline 111

Nocturnal enuresis

Terapêutica

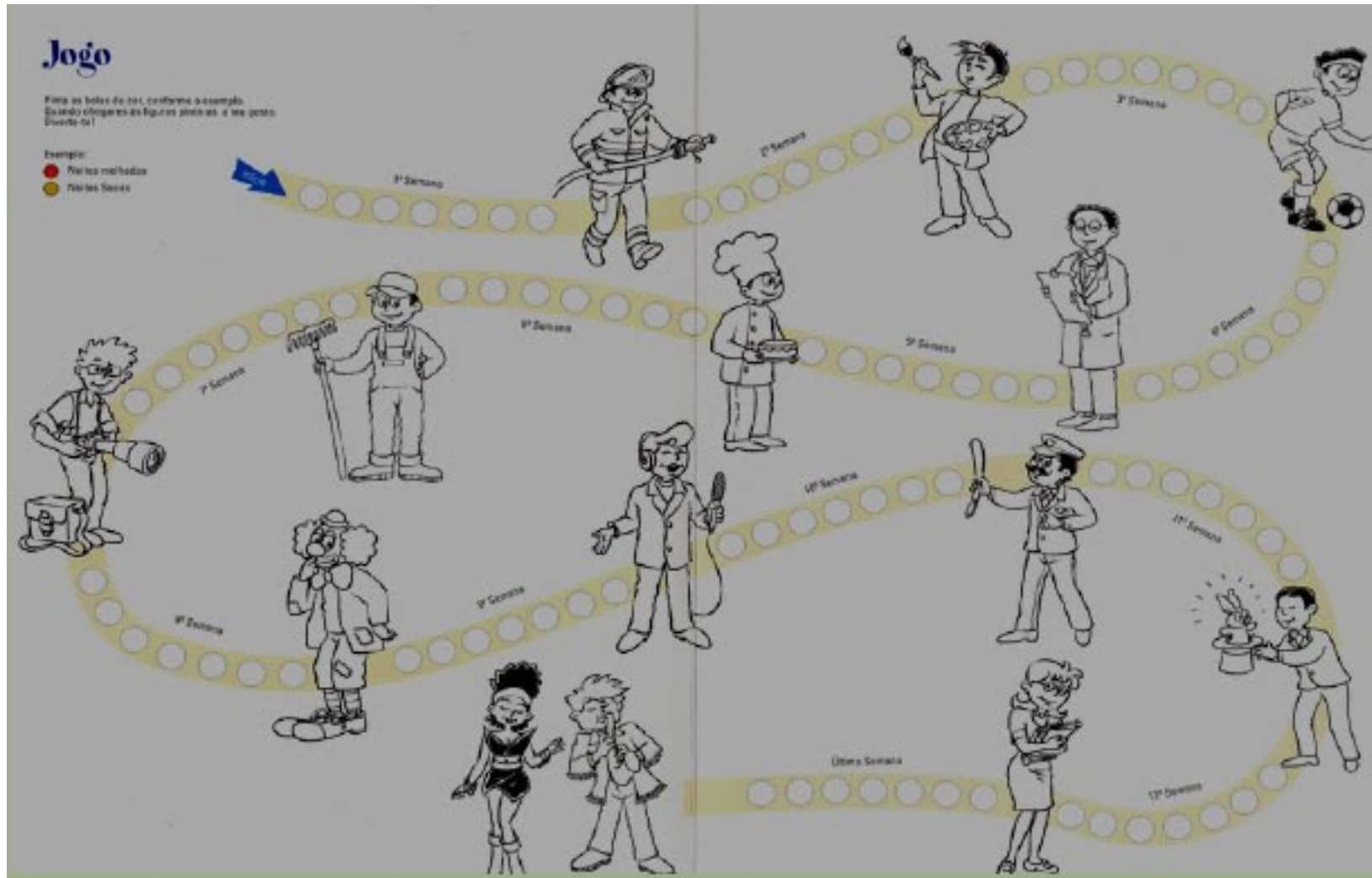
- ▶ 1ª consulta
 - ▶ Motivar / responsabilizar a família e a criança
 - ▶ Criança motivada + família cooperante
= melhor preditivo de evolução favorável

Abolir fralda, castigos
Treino vesical
Controle na ingestão de líquidos
Propôr calendário

Calendário

	1.ª SEMANA		2.ª SEMANA		3.ª SEMANA		4.ª SEMANA		5.ª SEMANA		6.ª SEMANA	
SEGUNDA												
TERÇA												
QUARTA												
QUINTA												
SEXTA												
SÁBADO												
DOMINGO												

Calendário



Calendário

NOME: _____

DATA DA 1ª UTILIZAÇÃO: _____

	SEMANA 1							SEMANA 2							TOTAIS	
	D	S	T	Q	Q	S	S	D	S	T	Q	Q	S	S	SECO	DESCUIDOS
SECO																
Pequeno descuido																
Grande descuido																
NOTAS																

	SEMANA 3							SEMANA 4							TOTAIS	
	D	S	T	Q	Q	S	S	D	S	T	Q	Q	S	S	SECO	DESCUIDOS
SECO																
Pequeno descuido																
Grande descuido																
NOTAS																

	SEMANA 5							SEMANA 6							TOTAIS	
	D	S	T	Q	Q	S	S	D	S	T	Q	Q	S	S	SECO	DESCUIDOS
SECO																
Pequeno descuido																
Grande descuido																
NOTAS																



Medidas conservadoras - taxa de cura 5%

Padrão miccional

- ▶ Sub-tiposde enurese
 - ▶ Criança com função vesical e capacidade normais ... mas noção de poliúria noturna
 - ▶ Criança com micções frequentes
 - ... vários episódios de enurese por noite
 - ... papel das contrações não inibidas da bexiga durante o sono?
 - ▶ Criança ... difícil de despertar

Terapêutica

- ▶ 1. Desmopressina
 - ▶ Efeito antidiurético quase imediato e durante 5-9 horas
 - ▶ I.n. ; oral; s.l-0,12-0,24mg
 - ▶ Manter pelo menos 3 meses
 - ▶ Se houver resposta reduzir lentamente
 - ▶ Se recaída manter 6-9 meses (dose min eficaz)

Eficácia 50-80%

Terapêutica

► 2. Alarme



Terapêutica

▶ 2. Alarme

Reflexo condicionado
Terapia do despertar?
Aumento da capacidade vesical

- ▶ Tipos: som, zumbido, vibração, luz, combinados
- ▶ Motivação dos pais e criança
- ▶ Prova do despertador
- ▶ "Overlearning" (ingestão hídrica antes de deitar)
- ▶ Efeito lento (5-6 semanas -> 16-17 semanas)
- ▶ Associado à desmopressina (efeito mais rápido/ maior motivação)

Terapêutica

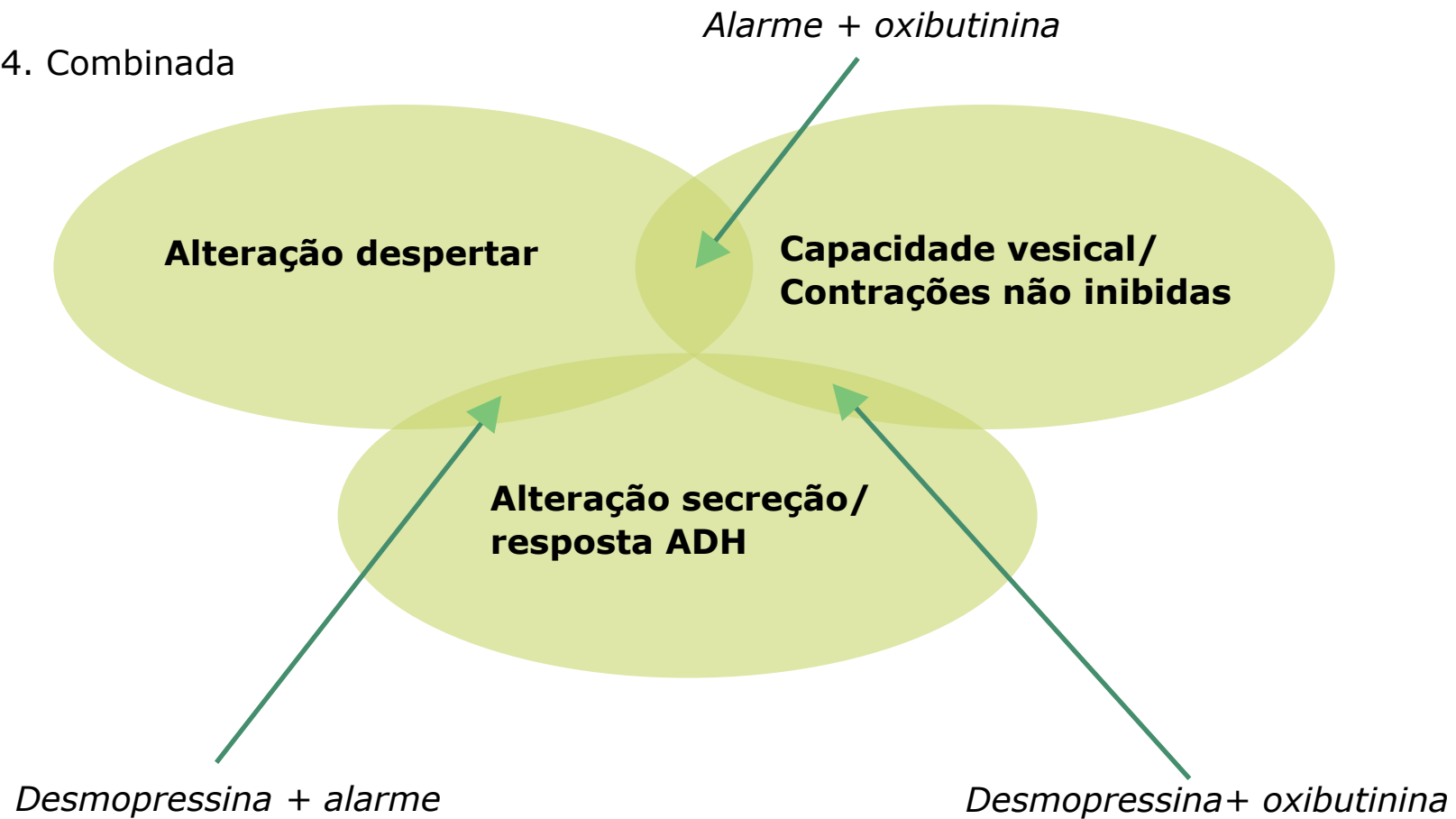
- ▶ 2. Alarime
 - ▶ 2/3 das crianças respondem dentro de 2-8 semanas de tratamento
 - ▶ 50% curam definitivamente
 - ▶ Recaídas 15-45%
 - ▶ Se recidiva – não é c.i. para repetir uso
 - ▶ *Alarime mais eficaz que desmopressina ou antidep. tricíclicos sobretudo a longo prazo*

Terapêutica

- ▶ 3. Oxibutinina
 - ▶ Anticolinérgico
 - ▶ Papel na EN monossintomática?
 - ▶ Inibe contracções do detrussor/aumenta a capacidade funcional vesical
 - ▶ Eficácia comprovada (sobretudo associado à desmopressina)
 - ▶ Dose: 0,1-0,3mg/kg (5-10 mg à noite)

Terapêutica

► 4. Combinada



Terapêutica

- ▶ 5. Outras
 - ▶ Antidepressivos tricíclicos (Imipramina...)
 - ▶ Efeito anticolinérgico e antidiurético; eficácia semelhante à desmopressinomas efeitos 2ºs mais frequentes e graves
 - ▶ Indometacina, Diclofenac, Furosemido
 - ▶ Acupunctura,

Terapêutica

Monosymptomatic enuresis	
Intervention	Evidence level
Non-pharmacological interventions	
Behavioral alarm treatment	1
Dry bed training	2
Arousal training	3
Acupuncture	4
Pharmacotherapy	
Desmopressin	1
Oxybutinin	2
Tricyclic antidepressants	1

Quick reference guide

Issue date: October 2010

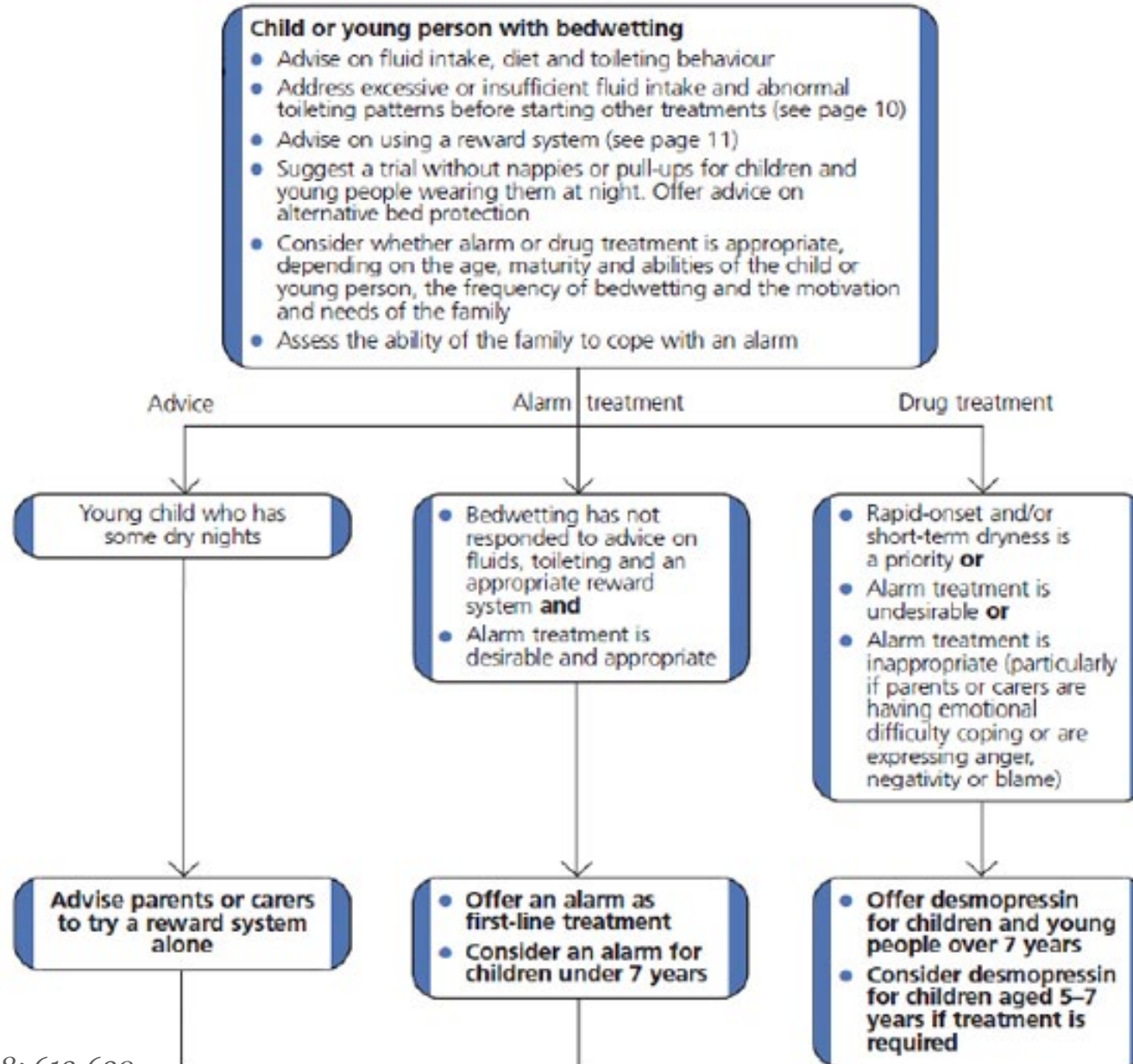
Nocturnal enuresis

The management of bedwetting in children and young people

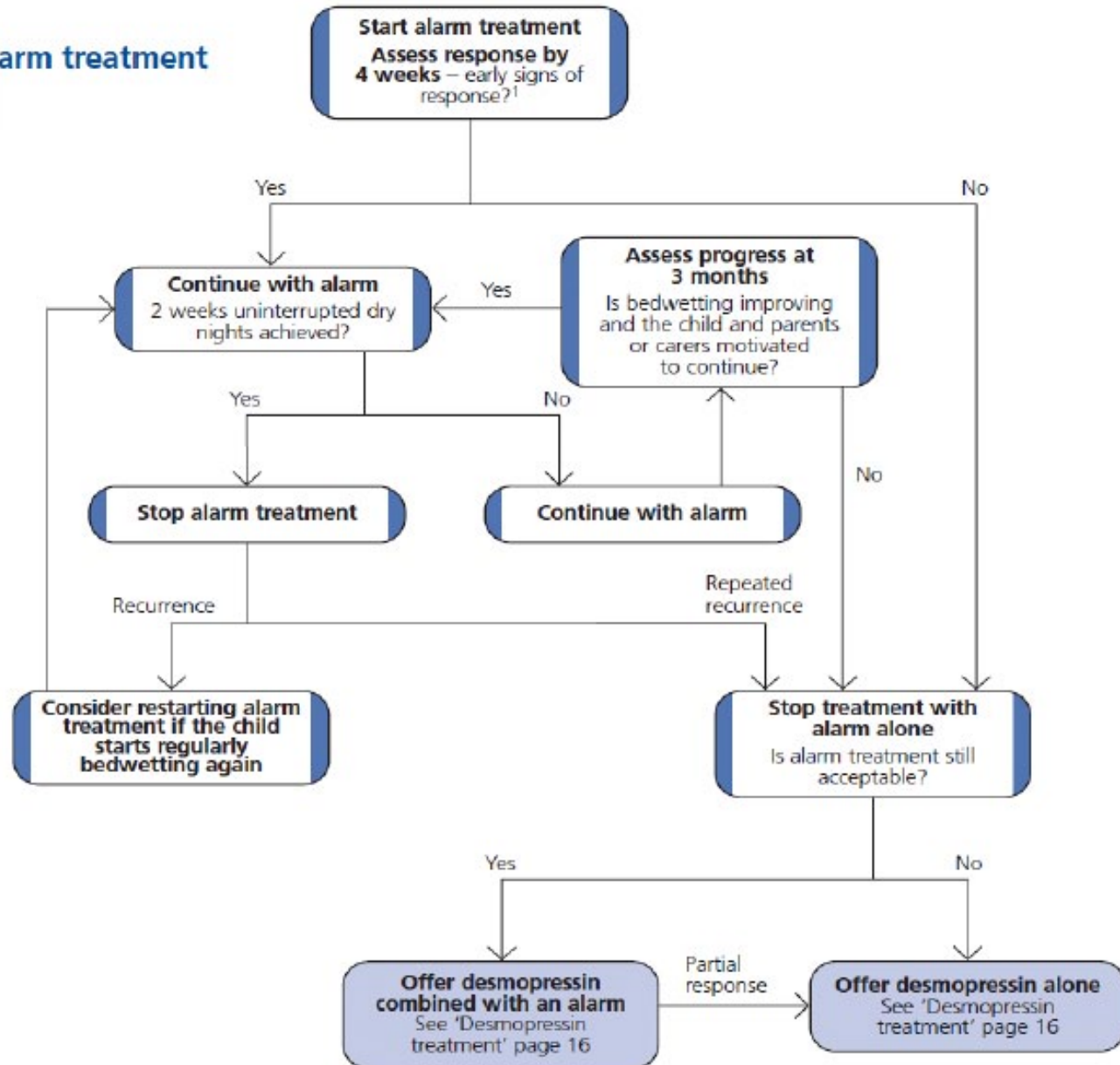


NICE clinical guideline 111
Developed by the National Clinical Guideline Centre

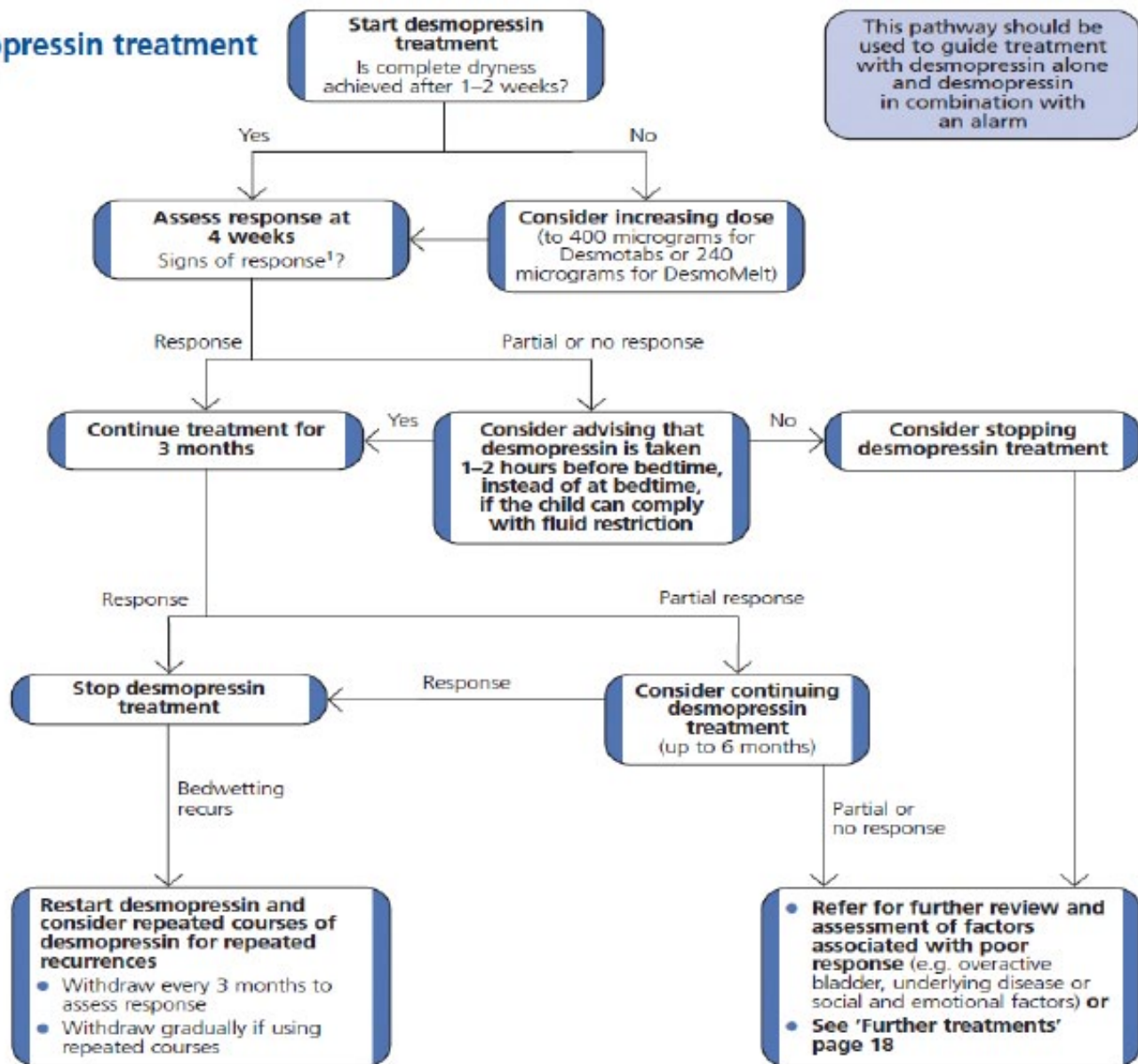
Initial Treatments



Alarm treatment



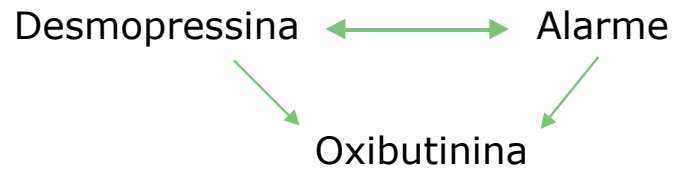
Desmopressin treatment



Terapêutica

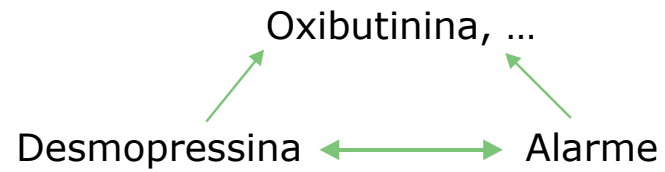
▶ Monossintomática

Medidas conservadoras



Polissintomática

Excluir/tratar patologia orgânica



→ ... Apoio psicológico

Avaliação da resposta

► Inicial

Resposta completa	≤ 1 NM /mês ou redução de 100% das NM
Resposta	redução em >90% NM
Resposta parcial	redução em 50% -89% do nº de NM
Não resposta	redução em 0-49% do nº de NM

► A longo termo

Recaída	> 1 NM/mês
Sucesso mantido	sem eventos em 6 M após stop tratamento
Sucesso completo	sem recidivas em 2 A após stop tratamento



Taxa de cura espontânea -15% por ano

Comentários

- ▶ O início do tratamento deve ter em conta sobretudo a preocupação que a enurese causa à família e criança
- ▶ A motivação da criança e da família é o melhor preditor de sucesso
- ▶ As consultas regulares são fundamentais na manutenção da motivação

Alarme

Farmácia Silcar, C^a - telef 239822923

Farmácia Fonte de Moura, Porto – telef 226107999

www.malem.co.uk;

www.malem.co.au;...

Currículos



Alice Mirante

António Jorge

Carla Loureiro

Carolina Cordinhã

Clara Gomes

Isabel Santos

Jeni Canha

Nanci Baptista

Paula Estanqueiro

Ana Carolina Gonçalves Cordinhã

carolinacordinha@gmail.com

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, HP-CHUC

António Jorge Marques Correia

ajorge@chc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Sub- especialidade de Nefrologia Pediátrica

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria

Diretor do Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico Carmona da Mota (HP),

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)

Membro do colégio da Sub- Especialidade de Nefrologia Pediátrica

Carla Loureiro

carlaloureiro@chc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria

Consulta Alergologia, Serviço de Pediatria Ambulatória, HP-CHUC

Clara Gomes

claragomes@gmail.com

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Sub – especialidade de Nefrologia Pediatria

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, HP-CHUC

Isabel Cristina Torres Santos

isabel.c.santos@gmail.com

Licenciatura Medicina

Cardiologia Pediátrica

Assistente Eventual de Cardiologia Pediátrica

Responsável pelo Sector de Arritmologia e Laboratório de Holter e Prova de Esforço

Aritmologia e Imagem (ecografia)

Secretária Geral da Associação Coração Feliz

Jeni Canha

jenic@chc.min-saude.pt

Doutoramento em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Sénior de Pediatria, HP-CHUC

Professora Associada Convidada de Pediatria do Mestrado Integrado em Medicina da FMUC (Regente).

Maria Alice Mirante

alice.mirante@gmail.com

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, HP-CHUC

Responsável da Unidade Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do HP-CHUC

Membro da Comissão Nacional para a Normalização da Hormona do Crescimento

Nanci Baptista

nancibaptista@chc.min-saude.pt

Licenciatura em Ciências da Nutrição

Nutricionista no HP-CHUC

Paula Estanqueiro

Paulae@chc.min-saude.pt

Licenciatura em Medicina

Pediatra

Assistente Hospitalar de Pediatria

Serviço de Pediatria Ambulatória, HP-CHUC

Tutora do 6º Ano do Mestrado Integrado em Medicina – valência de Saúde Infantil

Vogal da Zona Centro da Secção de Reumatologia Pediátrica da SPP