Revista referenciada no Índex das Revistas Médicas Portuguesas | Preço normal: 15€ | Assinatura anual: Sócios ASIC = 30€ • Não Sócios = 35€ | Periodicidade: 3 números ao ano

SAÚDE INFANTIL

HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

ISSN nº 0874-2820
ISSN nº 2184- 3163

Dezembro 2020
Volume 42 | nº 03

Editorial

87 Cérebro, Pandemia e Emoções
Maria Laureano

Artigos originais

89 Corrimento mamilar sanguinolento na criança: uma breve série de casos e meta-análise dos casos publicados
Vânia Leitão Martins, Rita Marchante Pita, Ana Isabel Cordeiro, Manuel Salgado

95 Anorexia Nervosa… Entre pensamentos, emoções e comportamentos
Sara Pires, Diana Vieira, Maria Castello Branco

103 Adaptação do Brighton Pediatric Early Warning Score em Portugal
Rita Vieira de Carvalho, Andreia Gonçalves, Catarina Escobar, António Figueiredo, Alan Monaghan, Helena Ribeiro da Silva, Helena Cristina Loureiro

Casos Clínicos

109 Neuropraxia do nervo peronial comum – uma complicação rara da anorexia nervosa
Flávia Belinha, Rita Freitas Coutinho, Paulo Fonseca

Ficha Clínica

113 Menstruação na Adolescência – Variantes da Normalidade e Critérios de Referênciação
Margarida Camacho Sampaio, Catarina Leuzinger Dias, Beatriz Ferro, Fernanda Geraldes

Protocolo

115 Protocolo de Perfusão de Imunoglobulina Endovenosa
Telma Luís, Andreia Marinhas, Andreia Lomba, Paula Estanqueiro, Maria do Céu Ferreira, Joana Azevedo, Filipe Palavra, Manuel Salgado

asic
associação de saúde infantil de coimbra

42

SAÚDE INFANTIL
HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

Ficha Técnica

COMITÉ CIENTÍFICO DA SAÚDE INFANTIL
Diretora: Sónia Lemos
EDITOR: Associação de Saúde Infantil de Coimbra
EDITORAS RESPONSÁVEIS: Joana Amaral, Mariana Domingues, Marta Machado

CONSELHO EDITORIAL
Adolescência: Pascoal Moleiro, Paulo Fonseca
Alergologia: Carla Loureiro, José António Pinheiro
Cirurgia Pediátrica: Cláudia Piedade, Vanda Conceição
Cuidados Intensivos: Leonor Carvalho
Endocrinologia: Rita Cardoso, Susana Rebelo Pacheco
Gastroenterologia: Susana Almeida
Hematologia: Joana Azevedo, Tabita Maia
Hepatologia: Sandra Ferreira
Imunodeficiências: Ana Brett
Infeciologia: Ana Brett, Maria Manuel Flores
Metabólicas: Luísa Diogo
Nefrologia: Clara Gomes, Sofia Figueiredo
Neonatologia: Raquel Henriques, Sofia Morais
Neuropediatria: Cristina Pereira, Filipe Palavra
Oftalmologia: Guilherme Castela
Ortopedia Pediátrica: Cristina Alves
Otorrinolaringologia: Ricardo Caiado
Pediatria Geral: Luís Martins, Mónica Oliva, Sónia Regina Silva
Pediatria do Neurodesenvolvimento: Boavida Fernandes, Susana Nogueira, Sandra Rebimbas
Pedopsiquiatria: Carla Araújo, Filipa Sá Carneiro, Mário Jorge Loureiro Teresa Cartaxo
Pneumologia / Patologia do Sono: Miguel Félix / Núria Madureira
Reumatologia: Manuel Salgado
Urgência / Emergência: Ana Ferraz, Lia Gata, Sofia Reis

PERIODICIDADE:
3 números ao ano (abril, setembro, dezembro)

PROPRIEDADE:
ASIC - Associação de Saúde Infantil de Coimbra – NIPC 501 433 678
Presidente da ASIC – Sónia Lemos

SEDE DE EDIÇÃO, REDAÇÃO E PRÉ-IMPRESSÃO:
Hospital Pediátrico - CHUC, EPE
Av. Afonso Romão • Alto da Baleia • Piso 0 - Lj A21 00 03
3000-602 Coimbra • Telefone: 239 482 000
E-mail: saudeinfantil@asic.pt

ESTATUTO EDITORIAL:
Consultar em https://saudeinfantil.asic.pt

Assinaturas 2020:
Anual - € 35,00
Anual - Sócio ASIC - € 30,00

SEDE DE IMPRESSÃO E ACABAMENTO:
Tipografia Lousanense Lda › www.lousanense.pt
Rua Júlio Ribeiro dos Santos 3200-268 LOUSÃ
Tiragem: 150 exemplares
Depósito legal: 242/82
ISSN nº: 0874-2820

ISSN nº: 2184-3163
ERC nº 110691

ESTATUTO EDITORIAL

A revista «SAÚDE INFANTIL» pauta-se por preceitos de rigor, isenção, honestidade e respeito por cada pessoa e sua saúde.

A revista «SAÚDE INFANTIL» valoriza o conhecimento, desenvolvimento e partilha de informação na área da saúde Pediátrica.

A revista «SAÚDE INFANTIL» destina-se a todos os profissionais de saúde, especialmente aos que têm a seu cargo a prestação de cuidados básicos de saúde às crianças e adolescentes.

A revista «SAÚDE INFANTIL» adota as seguintes regras de conduta:

1 // Identificação e acesso à informação

a) A revista «SAÚDE INFANTIL» prevê a publicação de artigos de investigação original, casuísticas, casos clínicos, artigos de opinião, protocolos, textos para pais e fichas clínicas.

b) Os artigos a publicar na revista «SAÚDE INFANTIL» deverão debater problemas de interesse eminentemente prático, cujo objetivo seja a promoção da qualidade dos serviços a prestar.

c) As opiniões expressas nos artigos são da completa e exclusiva responsabilidade dos seus autores que deverão ser devidamente identificados.

d) As fotografias, documentos ou outros estudos só devem ser utilizados ou reproduzidos com o consentimento do proprietário, salvo quando existir óbvio e relevante interesse público.

e) Os autores responsabilizam-se pela autorização necessária para a utilização de fotografias, documentos ou outros estudos publicados nos seus artigos.

2 // Submissão dos manuscritos

a) Os documentos devem ser submetidos ao editor da «SAÚDE INFANTIL» através do e-mail saudeinfantil@asic.pt

b) Para submeter um artigo no *front-office* é necessário efetuar o *login* na respetiva plataforma (http://rsi.asic.pt/). O autor visualizará as instruções completas para poder criar/submeter os artigos:

1. Após ter sido realizado o *login* no site, os autores podem criar um artigo, selecionando uma das seguintes categorias: artigo original, casuísticas, casos clínicos, artigos de opinião, protocolos, textos para pais e fichas clínicas.
   - 1.1. No primeiro separador «Conteúdos», é necessário inserir o título e o texto do artigo. Também é possível inserir imagens, cartas de apresentação e declarações de autorização.
   - 1.2. No separador «Idioma», selecionar a língua.
   - 1.3. No separador «Metadados», inserir a meta-descrição e as palavra-chave do artigo.
   - 1.4. Por fim, clicar no botão «Guardar» para gravar e submeter o artigo.

c) A carta de apresentação deve incluir: título do manuscrito, nome dos autores, especificação do tipo de artigo e declaração de transferência dos direitos de autor, assinada por todos:

«Os autores abaixo assinados transferem os direitos de autor do manuscrito (título do artigo) para a revista «SAÚDE INFANTIL», na eventualidade deste ser publicado. Os abaixo assinados garantem que o artigo é original e não foi previamente publicado».

d) Os textos não originais também poderão ser apreciados. Os trabalhos propostos serão submetidos à redação da Revista, que poderá aceitá-los, solicitar correções ou rejeitá-los.

3 // Formatação dos manuscritos

a) O manuscrito deve ser redigido em Português com resumo em Inglês. Deve apresentar uma única coluna, espaçamento e letra de dimensão 11. Aconselha-se a utilização das fontes Times ou Arial. As quatro margens devem apresentar um espaçamento de 2,5 cm. Todas as páginas devem ser numeradas, incluindo a página do título. Devem ser inseridas quebras de página entre cada secção do manuscrito. O número de autores deve ser restrito aos que, verdadeiramente, participaram na conceção, execução e escrita do manuscrito. Os artigos submetidos através da plataforma deverão ter a seguinte ordem:

3.1 Secções do manuscrito

– Título (em Português e Inglês), autores, instituições, endereço para correspondência.

– Resumo e Palavras-chave (3 a 10) (em Português e Inglês – Keywords) de acordo com o MeSH (Medical Subject Heding) – http://www.nlm.nih.gov/mesh. O Resumo e o Abstract (tradução exata, em inglês, do resumo) não devem exceder 300 palavras. Neste espaço deve constar uma introdução acompanhada dos objetivos do trabalho, dos materiais e métodos utilizados, assim como os resultados e principais conclusões. Nos casos clínicos e séries de casos, o texto deve ser estruturado na introdução, relato do(s) caso(s), discussão (incluindo a conclusão); a conclusão deve destacar os aspetos que justificam a publicação do caso ou série de casos.

– Texto. Os artigos devem ser divididos em 4 secções:

- Introdução com definição / caraterização dos objetivos do trabalho.
- Material e Métodos (critérios de seleção dos casos, identificação das técnicas utilizadas).
- Resultados (apresentados na sequência lógica do texto, das figuras e dos quadros). Não usar ilustrações supérfluas ou repetir no texto dados dos quadros.
- Discussão e conclusões (implicações e limitações dos resultados, sua importância). As conclusões devem estar relacionadas com os objetivos enunciados inicialmente. Não deve repetir os resultados mas sim discutir os resultados.

– Bibliografia. Número de autores: até 6, mencionar todos; 7 ou mais autores, mencionar apenas os três primeiros, seguidos de et al. As referências devem numeradas por ordem de entrada no texto e referenciadas da seguinte forma:

- Artigo de revista - Ex: Kusel MMH, Klerk NH, Holt PG, et al. Role of respiratory virus in acute and lower respiratory tract ilness in the first year of life. Ped Infect Dis J 2006;25:680-6.
- Capítulo de livro - Ex: Cherry JD, Nieves DL. The Common Cold. In: Feigin RD, Cherry JD, Demmler-Harrison GJ, Kaplan SL. Feijin & Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases, 6th ed. Philadelphia. Saunders Elsevier; 2009;138-46.
- Livro - Nelson JD, Bradley JS. Nelson's Pocket Book of Pediatric Antimicrobial Therapy. 14th ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins; 2000.
- Página web - Gostin LO. Drug use and HIV/AIDS (JAMA HIV/AIDS web site). June 1, 1996. Available at: http://www.ama-assn.org/special/hiv/ethics. Accessed June 26; 2004.
- Comunicações em congressos/jornadas - Harrigan PR, Don W, Weber AE, et al. Mutated RT and protease. (Abstract I - 115). In: 38th Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy, San Diego, California, September 24 to 27, 1998. Washington, DC: American Society for Microbiology; 1998.
- Abreviaturas de Revistas, consultar http://home.ncifcrf.gov/research/bja/

4 // Legendas

a) As legendas devem ser explícitas, de forma a não haver necessidade de recorrer ao texto. Devem, ainda, ser colocadas da seguinte forma:
- Legendas dos quadros e das tabelas: são colocadas por cima do corpo da tabela ou quadro.
- Legendas das figuras: são colocadas por baixo da respetiva imagem.

5 // Quadros e figuras

a) Cada quadro ou figura devem ser apresentados em páginas separadas, juntamente com os respetivos títulos e notas explicativas.

b) As figuras, nomeadamente, gráficos, mapas, ilustrações, fotografias ou outros materiais devem ser formatadas em computador ou digitalizadas.

c) As ilustrações que incluam fotografias que permitam a identificação de doentes, deverão ser acompanhadas pela autorização do doente ou seu responsável legal, permitindo a sua publicação. Os olhos devem estar tapados ou a cara deve estar desfocada digitalmente, de modo a impedir a sua identificação.

d) Serão publicadas tabelas, quadros ou ilustrações cuja origem esteja sujeita a direitos de autor, com citação completa da fonte e/ou com autorização do detentor dos direitos de autor. Nestas situações o autor do artigo deve sempre referenciar.

6 // Exatidão

a) A revista «SAÚDE INFANTIL» deve ter o cuidado de não publicar textos ou imagens suscetíveis de induzir em erro ou distorcer os factos.

b) Uma imprecisão, um erro ou uma omissão devem ser corrigidos de imediato e com a devida relevância. Quando justificado, deve ser apresentado um pedido de desculpas público.

7 // Direito de resposta

a) O direito de resposta deve ser concedido a qualquer indivíduo ou organização, sempre que devidamente fundamentado.

b) Essa resposta não deve ser objeto de qualquer nota de redação, exceto quando houver nela erros importantes ou distorções graves da verdade.

Políticas de Privacidade
Qual é a política de utilização de dados pessoais?
Os dados pessoais recolhidos através do site constam de uma base de dados devidamente registada, sendo absolutamente confidenciais. A «SAÚDE INFANTIL» e a «ASIC» conferem a todos os utilizadores registados o direito de se oporem ou alterarem os respetivos dados pessoais recolhidos.

O que é um cookie?
Um cookie é uma cadeia de texto que fica na memória do seu browser. Os cookies são importantes para uma maior segurança e rapidez na identificação dos utilizadores (permitindo um login mais rápido, por exemplo); para agilizar a interatividade entre o site e o utilizador; para permitir a personalização de informação; e para ajudar a manter e desenvolver conteúdos de acordo com os interesses dos utilizadores.

Cérebro, Pandemia e Emoções

O ano 2020 apresenta-se como o ano em que, à escala mundial, os sistemas de saúde, os governos e as economias são colocados no limite dos seus recursos e da sua ação.

A progressão rápida da infeção por SARS-COV-2 nos seres humanos, acompanhada da intervisão do sofrimento mundial, em tempo quase real, permitiu vermo-nos verdadeiramente no outro. Mas é exatamente desse outro que nos devemos isolar, quando estamos tão conscientes da nossa interligação. Experiencia-se então o desamparo. Encontramo-lo na pessoa na sua vivência individual e em família, nas organizações e, em última linha, objetivamo-lo numa perspetiva macro com fecho de fronteiras e corridas a mercados mundiais de produtos escassos a todos.

É a urgência de fazer face à crise sanitária sem precedentes, tendo por meta não descurar os mecanismos que sustentam a sociedade nem prejudicar demasiado o dia-a-dia das populações, que nos coloca no limite emocional que expôs o risco de disrupção da saúde mental a nível mundial.

Como reage então o cérebro à noção de perigo iminente em escala mundial?

Como nos defendemos emocionalmente?

Podemos considerar que em resposta à perceção de perigo iminente, de dimensões difíceis de apurar no primeiro momento de forma objetiva, a abstração surgiu como mecanismo mental de proteção da individualidade em cada um de nós. Pode ilustrar-se o extremo dessa abstração perante a ameaça, com a negação absoluta da realidade, observada nos relatos em que alguns se referiam a esta pandemia como um produto político mundial. Este mecanismo procurou dar sentido à noção subjetiva de "irrealidade" experienciada pelas diferentes populações mundiais.

Num ponto menos remoto da abstração, possivelmente onde se encontra a maioria dos indivíduos, observou-se uma automatização rápida de comportamentos preventivos somada a um encurtamento da gama de comportamentos da habitual *vivência do eu.* Tem isso impacto na saúde mental? Absolutamente. É importante ter em linha de conta que as obrigações normais da existência se mantêm e a elas se juntam novas preocupações que devem ser salvaguardadas por novos comportamentos para proteger do perigo de infeção. Isto traduz-se de imediato num aumento de carga alostática, isto é um aumento da quantidade de energia metabólica necessária para que do ponto de vista fisiológico se mantenha o equilíbrio. Assim, convém então que nos debrucemos nos comportamentos que promovem que este desequilíbrio não se acentue, conhecidos como "os escapes", mas de uma importância fulcral na promoção de alívio emocional e manutenção da saúde mental. Eles são as atividades de prazer (como desporto ou passatempos), mas são sobretudo os momentos de socialização por livre escolha com o outro que nos é significativo e que nos alimenta emocionalmente, pelo riso, pela conversa, pela paródia que surge naturalmente entre cérebros que se reconhecem. As emoções e os afetos emergem do contacto com o outro e necessitam de um suporte sensorial para serem verdadeiramente integrados em nós.

Fácil será deduzir que com a redução em quantidade e qualidade de momentos em que ativamos o nosso cérebro social com afetos, estamos francamente mais expostos e vulneráveis ao surgimento de sinais e sintomas que podem ser o primeiro indicador de perda de saúde mental. Os mais fáceis de identificar são sobretudo as dificuldades de

DEZEMBRO 2020 // 42 (3):87-88 SAÚDE INFANTIL

manter um sono de qualidade, défices na capacidade de reter informação diária e irritabilidade. Porém, outros surgem de forma menos manifesta, e por isso nem sempre objetivável pelos outros, como cansaço, queixas somáticas, dificuldade "em sentir" (uma certa anestesia emocional), pensamentos obsessivos (de diferentes temáticas) e uma noção de entorpecimento global.

Se ampliarmos a lente de observação e focarmos apenas a população pediátrica, o cenário pode ser francamente mais desafiante. As crianças precisam de contextos estimulantes para se desenvolverem em pleno, precisam de adultos estimulantes e disponíveis para estabelecerem relação. Aqui deparamo-nos com dois potenciais travões: os contextos e as suas limitações impostas pelas questões sanitárias e o adulto retido no medo e na confusão que o impede de priorizar as necessidades das crianças e do seu cérebro em desenvolvimento face às necessidades dos adultos. Não se entenda nestas palavras uma validação de medidas "anti covid", mas antes uma ode à saúde mental infanto-juvenil num contexto que acautele simultaneamente o risco de infeção e as necessidades de um cérebro em desenvolvimento.

Não podemos deixar de ver o que intuímos ser uma calamidade de saúde mental infanto-juvenil quando pacificamente aceitamos que as crianças: deixem de ir à escola; deixem de ir aos parques infantis e espaços públicos; deixem de receber conforto físico dos seus cuidadores quando se magoam na creche/escola/ATL; deixem de partilhar brincadeiras e "brigas" no recreio onde aprendem a movimentar-se socialmente com o grupo de pares; deixem de praticar atividades desportivas; deixem de ter acesso a intervenções psicoterapêuticas especializadas em contexto de quadros clínicos do neurodesenvolvimento e/ou psiquiátricos que as exigem; deixem de ter acompanhamento para doenças agudas, doenças crónicas e/ou medicamente complexas que requerem uma vigilância própria; entre outras.

O tempo dos miúdos tem uma velocidade diferente do dos adultos, é mais rápido e não concebe ser colocado em pausa. 2020 é um marco na vivência humana, mas não o transformemos numa catástrofe transgeracional. A surpresa e a inquietação inicial que a pandemia nos trouxe não são passíveis de se manterem. Desenhemos e redesenhemos planos as vezes que forem necessárias, mas não branqueemos as consequências, já confirmadas na investigação clínica, do impacto da pandemia COVID-19 na saúde mental infanto-juvenil. A saúde mental é a raiz do ser humano.

Saibamos ter raízes fortes.

Maria Laureano
Pedopsiquiatra, Hospital Pediátrico
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Corrimento mamilar sanguinolento na criança: uma breve série de casos e meta-análise dos casos publicados

Bloody nipple discharge in children: a short case series with meta-analysis of published cases

Vânia Leitão Martins[1], Rita Marchante Pita[1], Ana Isabel Cordeiro[2], Manuel Salgado[1]

Resumo

O corrimento mamilar sanguinolento benigno na criança (CMSBC) ou mamorragia benigna, caracteriza-se pela eliminação intermitente de serosidade sanguínea através do mamilo, proveniente dos ductos mamários de uma ou de ambas as mamas. Em regra é uma queixa rara e autolimitada. A principal etiologia é a ectasia ductal mamária (EDM). Esta é uma alteração transitória dos ductos mamários da criança, de patogenia desconhecida, que se associa, ou não, a hipertrofia mamária fisiológica.

Descrevemos a nossa experiência de 4 casos de CMSBC observados em 25 anos, a que associámos, em metanálise, os 69 casos publicados internacionalmente.

Das 73 crianças (98 mamas), eram do sexo masculino 43 (59,0%); tiveram manifestações unilaterais 48 (65,8%); iniciaram queixas antes dos 24 meses de idade 59 (80,8%) e apenas 10 (13,7%) tinham idades superiores a 36 meses. Não se observou nenhum caso de tumor maligno. O CMSBC foi abordado de forma conservadora em 43 (58.9%) crianças e, nos casos em que é descrita a evolução (44 casos), foi verificada a resolução espontânea, em média, 3,1 ± 2,5 meses após o início das queixas (limites de 0,3 e 9,5 meses).

Dada a sua benignidade e auto-resolução em poucos meses, propomos uma atitude primeiramente conservadora, inicialmente com recurso apenas à ecografia mamária, reservando-se as investigações e tratamentos suplementares para os casos muito sintomáticos e/ou de clínica progressiva e/ou muito prolongada.

Palavras-chave: Corrimento mamilar sanguinolento, lactente, criança, ectasia ductal mamária benigna

Abstract

Bloody nipple discharge (BND), a benign clinical finding in children, is characterized by intermittent unilateral or bilateral bloody discharge from the mammary ducts. Generally, it is a rare and self-limiting condition. The main etiology is mammary ductal ectasia, a benign and transient change in the mammary ducts, with unknown pathophysiology, that can be associated with physiological breast hypertrophy.

We describe 4 cases of BND observed during 25 years and associated them, in a meta-analysis, with 69 clinical paediatric cases internationally reported.

In 73 children (98 breasts), 43 (59,0%) were male; 48 (65,8%) had unilateral manifestations; 59 (80,8%) started complaints before the age of 24 months and only 10 (13,7%) were older than 36 months. There were no cases of malignant tumor. Forty-three (58.9%) children were submitted to conservative treatment and, in cases with documented evolution (44 cases), spontaneous resolution was observed in the mean time of 3,1 ± 2,5 months after the beginning of complaints (limits of 0,3 and 9,5 months).

Given BND benignity and self-resolution in a few months, we propose to start with a conservative attitude, using only the breast ultrasound as the initial approach, reserving additional investigations and treatments for very symptomatic, progressive or very prolonged clinical cases.

Keywords: Bloody nipple discharge, infant, child, benign mammary ductal ectasia.

ACRÓNIMOS

AIQ – Amplitude interquartil
BND – Bloody nipple discharge
CAPNH – Consulta do ambulatório pediátrico não hospitalar
CEP – Crescimento estatural e ponderal
CMSBC – Corrimento mamilar sanguinolento benigno na criança
DP – Desvio padrão
EDM – Ectasia ductal mamária
HMF – Hipertrofia mamária fisiológica
SG – Semanas de gestação
TC – Tomografia Computorizada

[1] Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
[2] Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal

Correspondência: mbsalgado27@gmail.com

Introdução

O corrimento mamilar sanguinolento benigno na criança (CMSBC) ou mamorragia é uma situação rara em idades pediátricas, podendo causar muita ansiedade aos pais. A etiologia nas crianças é muito diferente da dos adultos, sendo quase sempre benigna [1-14].

A mamorragia da criança resulta na maioria dos casos de uma ectasia ductal mamária (EDM), uma situação benigna caracterizada pela dilatação dos ductos mamários com fibrose periductal e inflamação, sem uma etiologia definida [1-9,15-20]. Possíveis fatores etiológicos incluem a inflamação crónica do estroma periductal com obliteração do lúmen, anomalias congénitas do mamilo ou do sistema ductal, infeção, trauma ou reação autoimune [2,7]. O CMSBC pode ser unilateral ou bilateral, associado ou não à persistência de sinais discretos da hiperplasia mamária fisiológica [1-7,10,21], o que está relacionado com o grau da EDM [2,7]. A hemorragia pode resultar da ulceração do epitélio dos ductos ectasiados [7]. O achado histológico de focos de hematopoiese extra-medular na hipertrofia mamária fisiológica (HMF) de lactentes falecidos por causas diversas [22] poderá ajudar a explicar a existência de sangue no tecido mamário dos lactentes. Esta mamorragia é semelhante à verificada durante algumas gravidezes [1,4,22,23].

Os dois primeiros casos de hiperplasia quística ductal foram publicados em 1955 por Myers e Kaplan [24]. Posteriormente vários autores publicaram outros casos.

O objetivo deste trabalho consiste em descrever a nossa experiência no corrimento mamilar sanguinolento na criança e fazer a revisão dos casos publicados.

Material e métodos

Realizou-se um estudo retrospetivo, utilizando-se as bases de dados, informatizadas, da consulta (hospitalar e não hospitalar) de um dos autores. A pesquisa bibliográfica foi efetuada na base de dados PUBMED, de artigos publicados entre janeiro de 1955 e dezembro de 2019.

Será feita a descrição dos casos observados num período de 25 anos a que associamos, em metanálise, casos publicados na literatura internacional.

Os seguintes dados foram colhidos e selecionados para análise: idade de início de sintomas, sexo, características clínicas e do exame objetivo, investigação realizada, tratamento efetuado e evolução / tempo de seguimento.

A análise estatística foi realizada utilizando o programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS®) 22.0.

Resultados

Na consulta do ambulatório pediátrico não hospitalar (CAPNH) de um dos autores deste artigo, informatizada desde 1995 (25 anos), foram observadas 6.768 crianças diferentes que totalizaram 32.190 consultas (incluídas as por rotina e/ou controlo sem queixas). Foram atos de consulta por algum tipo de queixa 16.216 delas. Neste período de 25 anos, somente duas crianças consultaram por mamorragia. As duas restantes crianças foram observadas no serviço de Pediatria Ambulatória do Hospital Pediátrico de Coimbra (casos 2 e 3). Na **tabela I** são descritos os casos observados pelos autores.

Tabela I: Descrição dos 4 casos observados num período de 25 anos

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Sexo	Feminino	Masculino	Masculino	Masculino
Idade de diagnóstico	2,5 meses	8 meses	3,5 meses	10 meses
Antecedentes	Irrelevantes	Irrelevantes	Irrelevantes	Irrelevantes
Clínica	Mamorragia intermitente (sangue escurecido)	Mamorragia intermitente (sangue escurecido)	Mamorragia intermitente (sangue escurecido) 3,5 meses – esquerda; 4,5 meses – direita	Mamorragia intermitente (sangue escurecido)
Bilateral / Unilateral	Unilateral (esquerda)	Unilateral (direita)	Bilateral	Unilateral (esquerda)
Exame objetivo	Nódulo; sem sinais inflamatórios	Saída de sangue escurecido à expressão suave - Figura 1	HMF bilateral	Nódulo; sem sinais inflamatórios
Investigação	Ecografia mamária (sem alterações)	Ecografia mamária ("formação quística, com 7,3 mm de diâmetro")	Cultura positiva (*Staphylococus saprophyticus*). Estudo hormonal (normal) Ecografia mamária (sem alterações)	Ecografia mamária (sem alterações)
Intervenção	Não	Não	Terapêutica empírica: flucloxacilina 50 mg/Kg/dia (aos 3,5 e 4,5 meses)	Não
Duração da mamorragia	2,5 meses	3,5 meses	9,5 meses	3 meses
Evolução	Assintomático após os 5 meses, com CEP normal.	Assintomático após os 11,5 meses, com CEP normal.	Sem mamorragia desde os 13 meses.Vigiado por baixo peso até aos 3 anos, altura em que teve alta, com CEP normal.	Assintomático após os 13 meses, com CEP normal.

Legenda: HMF- Hipertrofia mamária fisiológica; CEP - crescimento estatural e ponderal.

Tabela II: Casos de corrimento mamilar sanguinolento benigno publicados nos últimos 64 anos (1955 e 2019), associados aos observados pelos autores.

IDENTIFICAÇÃO DA AMOSTRA			
Crianças: **n = 73** **Mamas: n = 98**	**Masculino**: 43 (59,0 %) **Feminino**: 30 (41,0 %)	**Idade de início dos sintomas** Mínimo: 0,7 m; Máximo: 156,0 m Mediana: 6,0 m; AIQ = 9,5	
EXAME OBJETIVO			
Uni ou Bilateralidade (n= 73) Unilateral: 48 crianças (65,8 %) Bilateral: 25 crianças (34,2 %)	**Nódulo palpável ou hipertrofia (n= 98)** Sim: 52 mamas (53,1 %) Não: 45 mamas (45,9 %) Desconhecido: 1 mama (1,0 %)	**Coloração do corrimento (n=98)** Corrimento sanguinolento: 69 (70,4 %) Escurecido / Acastanhado: 14 (14,2 %) Róseo: 2 (2,1 %) Vermelho "vivo": 2 (2,1 %) Corrimento leitoso-sanguíneo: 1 (1,0%) Desconhecido: 10 (10,2%)	
INVESTIGAÇÃO			
	Sim	Não	Desconhecido
Estudo endocrinológico (n=73)	42 (57,5%)	30 (41,1%)	1 (1,4%)
Cultura de exsudado (n=98)	35 (35,7%) Positivas: 9 (25,7%) - 4 *S. epidermidis* - 4 *S. aureus* - 1 *S. saprophyticus* Negativas: 26 (74,3%)	62 (63,3%)	1 (1,0%)
Ecografia mamária (n=98)	68 (69,4%) - Ectasia ductal mamária: 29 (42,6%) - Tecido hipoecogénico: 9 (13,2%) - Lesões quísticas: 14 (20,6%) - Massa sólida: 1 (1,5%) - Sem alterações: 19 (27,9%)	29 (29,6%)	1 (1,0%)
TC mamária (n=98)	1 (1,0%) - Ectasia ductal mamária	97 (99,0%)	0
Histologia / Citologia (n=98)	45 (45,9%) - Ectasia ductal mamária: 21 (46,8%) - Hiperplasia quística: 3 (6,7%) - Presença de eritrócitos (hematopoiese extramedular): 6 (13,3%) - Alterações fibróticas: 2 (4,4%) - Papiloma intraductal: 2 (4,4%) - Tumor *phyllodes*: 1 (2,2%) - Sem alterações: 10 (22,2%) - Malignidade: 0 casos	52 (53,1%)	1 (1,0%)
TRATAMENTO			
	Sim	Não	Desconhecido
Antibioterapia (n=73)	5 (6,8%)	65 (89,1%)	3 (4,1%)
Excisão ou Mastectomia (n=98)	28 (28,6%); em 22 (30,1%) crianças - Mastectomia: 5 (5,1 %); em 3 (4,1 %) crianças	67 (68,4%)	3 (3,0%)
Sem intervenção (n=73)	43 (58,9%)	27 (37,0%)	3 (4,1%)
EVOLUÇÃO			
Duração dos sintomas (cura espontânea) *: Mínimo: 0,3 m; Máximo: 9,5 m; Mediana: 2,5 m, AIQ = 4,5 * Missing values = 29 (n=73)			

Legenda: m - meses; TC – Tomografia Computorizada; AIQ – amplitude interquartil

Encontrámos 69 casos publicados na bibliografia consultada a que acrescentámos os nossos 4 casos, num total de 73 crianças, que totalizaram 98 mamas com CMSBC (**Tabela II**).

Figura 1– Corrimento mamilar sanguinolento (sangue escurecido)

Discussão

A mamorragia é uma queixa rara em pediatria, tanto nas CAPNH como nas consultas e urgências hospitalares.

Embora hoje se reconheça ao CMSBC um carácter benigno e autolimitado [1-14], no início das queixas colocam-se dificuldades no diagnóstico diferencial com outras patologias mais graves. Assim, à semelhança do verificado nos adolescentes e adultos, poderá evocar-se o papiloma intraductal, a ectasia fibroquística ductal, o carcinoma da mama e o carcinoma juvenil secretor da mama [1,23,25-28] ou irritação local do mamilo [2]. Karl *et al*, publicaram uma casuística de 17 casos de carcinoma juvenil secretor, com idades entre os 3 e os 17 anos, todos caracterizados por massas assintomáticas e sem corrimento [26].

O papiloma intraductal é mais frequente em crianças mais velhas/adolescentes ou em adultos e não em idades tão precoces. Não há casos descritos de carcinomas em idades inferiores aos 3 anos [23,26,29]. Nas crianças mais velhas, a maioria das serosidades sanguinolentas são igualmente benignas, mas será necessária a caracterização histológica [26, 30].

Kitahara [29] e Leung [31] descreveram dois casos de adolescentes do sexo feminino com 10,8 e 13 anos de idade com EDM.

Tal como se pode observar na **Tabela II**, foram sujeitas a mastectomia ou excisão de nódulo 30,1% das crianças com CMSBC, sendo que em 6 delas, a excisão foi bilateral (total de 28 mamas). A histologia revelou EDM em 46,8% das mamas. Em 2 crianças, do sexo feminino, foi efetuado o diagnóstico de papiloma intraductal (ambas com 4 anos) e numa, também do sexo feminino, tumor phylloides (13 anos) [23]. Todas apresentavam uma massa unilateral com crescimento lentamente progressivo e o corrimento ocorreu por enfarte espontâneo do tumor [23].

Em casos de EDM, o corrimento mamilar pode manifestar-se tanto com um aspeto leitoso-sanguíneo, mais frequente nos primeiros meses de vida, como com um aspeto sanguinolento (desde coloração rósea a vermelho vivo ou mesmo acastanhado) [12]. Ao exame histológico/citológico, geralmente não são identificadas células inflamatórias, sendo mais frequente a presença de glóbulos vermelhos ou material proteico amorfo [12,32].

No diagnóstico diferencial de um CMSBC poderão também evocar-se os adenomas da hipófise, principalmente os prolactinomas, [28] quando não for possível a destrinça entre mamorragia e galactorreia (fluxo espontâneo de leite). Estes tumores cursam com níveis de prolactina aumentados e, nestes, o corrimento é habitualmente bilateral e leitoso, aparecendo em idades mais tardias (7-17 anos) [25,28].

Efetuaram investigação endocrinológica 57,5% das crianças, mas apenas numa houve um aumento temporário da progesterona [7]. O teste de diagnóstico precoce, o bom crescimento estatural ou as provas de função tiroideia excluíram o hipotiroidismo em todas as crianças, que é outra das etiologias de galactorreia [33].

As mastites bacterianas dos pequenos lactentes são habitualmente unilaterais e manifestam-se, invariavelmente, de forma aguda

e com sinais inflamatórios locais e corrimentos esbranquiçados/róseos associados ou não a sinais sistémicos [1,3,5]. Nos casos analisados, a ausência de sinais inflamatórios excluiu mastite. A administração empírica de antibióticos, como no nosso terceiro caso (apesar da ausência de sinais inflamatórios) e noutros da literatura [16,23,34], com isolamento apenas de germens próprios da pele (comensais) poderá explicar-se pelo não reconhecimento do CMSBC por alguns dos clínicos.

A cultura de exsudado foi efetuada em 31 crianças (35 mamas), tendo-se isolado o *Staphylococus epidermidis* em 4 casos [2,10,29], o *Staphylococcus aureus* também em 4 [23,34] e o *Staphylococus saprophyticus* num dos nossos casos. Sendo estes agentes típicos da flora comensal cutânea, o seu isolamento nos exames culturais poderá corresponder a uma contaminação da pele e do ducto mamário, e não a uma infeção como causa direta para o corrimento.

Foi constatada HMF em 55% dos casos. Esta ocorre em 60 a 100% dos lactentes normais, com ou sem galactorreia e pode prolongar-se durante alguns meses. Ocorre pela interrupção da influência hormonal materna, sentida durante a gravidez. Durante a mesma, os estrogénios maternos frenam a secreção de prolactina. A interrupção deste mecanismo condicionará a secreção "rebound" de prolactina, que atinge um pico na segunda e terceira semanas de vida e que irá desaparecer progressivamente até aos 2-3 meses. [35] No entanto poderá prolongar-se por mais tempo, especialmente se houver expressão regular, com estimulação da secreção de prolactina [22,33]. Dada a banalidade da HMF deverá ser coincidência a relação entre a HMF e o CMSBC.

O diagnóstico de EDM foi efetuado por ecografia mamária em 42,6% dos casos. De referir também que num dos casos já descritos anteriormente [29], uma criança com 10,8 anos de idade, com nódulo unilateral palpável e corrimento sanguinolento efetuou também tomografia axial computorizada torácica, tendo sido posteriormente mastectomizada. Em ambos os exames, foi visível a EDM.

Kelly *et al* [19] preconizaram a realização do doseamento sérico da prolactina, estradiol e tirotropina; cultura, citoquímica e coloração Gram do líquido sanguinolento e ecografia mamária. Recomendavam que, perante níveis hormonais alterados, a realização de ressonância magnética craniana (avaliação glândula pituitária) e observação por endocrinologista fossem adotadas; se houvesse alterações da cultura/Gram deveria ser efetuado o diagnóstico de mastite e administrado o tratamento apropriado; se a ecografia mamária revelasse outras alterações para além da EDM, deveria ser pedida a avaliação pela cirurgia [10,19]. Contudo, nos casos publicados em que realizou avaliação póstuma, a investigação alargada não trouxe benefícios.

O CMSBC é uma situação benigna e auto-limitada. Nos 44 (60,3%) casos em que foi descrita a evolução do CMSBC (excluindo as crianças operadas), este resolveu espontaneamente 3,1 ± 2,5 meses após o início das queixas (limites de 0,3 e 9,5 meses).

A benignidade do CMSBC tornará excessiva tanto a investigação laboratorial complexa como a excisão da lesão/mama [9,10,14-16,36,37]. A cirurgia, principalmente em crianças do sexo feminino, poderá levar a deformidades e ao compromisso futuro do desenvolvimento mamário.

Assim, defendemos que todos os doentes sejam atentamente vigiados, devendo ser realizada sistematicamente a ecografia mamária. Nos casos mais atípicos [23,27], isto é, com duração prolongada do corrimento (superior a 10 meses) e, sobretudo se se tratar de uma massa unilateral ou com crescimento progressivo ou se estiverem presentes outras queixas/sintomas ou alterações no crescimento, justificar-se-á uma investigação mais alargada, incluindo endocrinológica.

Conclusões

A nossa experiência com boa evolução nos quatro casos, corroborada pela evolução dos casos publicados, levam-nos a defender uma atitude inicial conservadora, associada a um adequado esclarecimento aos familiares. E embora os relatos de CMSBC sejam escassos, o facto de um de nós ter observado 4 casos, sugere-nos a possibilidade não só de uma elevada percentagem de subdiagnósticos como também da sua não publicação.

Bibliografia

1. Berkowitz CD, Inkelis SH. Bloody nipple discharge in infancy. J Pediatr. 1983;103: 755-6.
2. Stringel G, Perelman A, Jimenez C Infantile mammary duct ectasia: a cause of bloody nipple discharge. Pediatr Surg. 1986;21: 671-4.
3. Miller JD, Brownell MD, Shaw A. Bilateral breast masses and bloody nipple discharge in a 4-year-old boy. J Pediatr. 1990;116: 744-7.
4. Olcay I, Gököz A. Infantile gynecomastia with bloody nipple discharge. J Pediatr Surg. 1992;27: 103-4.
5. Weimann E. Clinical management of nipple discharge in neonates and children. J Paediatr Child Health. 2003;39: 155-6.
6. Fenster DL. Bloody nipple discharge. J Pediatr. 1984; 104: 640.
7. Sigalas J, Roilides E, Tsanakas J, et al. Bloody nipple discharge in infants. J Pediatr. 1985; 107: 484.
8. Bayrak IK, Yalin T, Nural MS, et al. Mammary duct ectasia in infant breast with bloody nipple discharge: sonographic findings. J Clin Ultrasound. 2008;36: 229-30.
9. Triantafyllou P, Zardava G, Maratou H, et al. Recurrent bloody nipple discharge in a 3-year-old boy. Acta Paediatr. 2009; 98: 1864.
10. Seo JY, Kim SJ, Lee SJ, et al. Bloody nipple discharge in an infant. Korean J Pediatr. 2010; 53:917-20.
11. Harmsen S, Mayatepek E, Klee D, et al. Bloody nipple discharge (BND) in an 8 months old girl and a 9 months old male – Rational diagnostic approach. Klin Padiatr. 2010; 222: 79-83.
12. Pampal A, Gokoz A, Sipahi T, et al. Bloody nipple discharge in 2 infants with interesting cytologic findings of extramedullary hematopoiesis and hemophagocytosis. J Pediatr Hematol Oncol. 2012; 34: 229-31.
13. Zaid A, Carolan E, Sharif F. Bloody nipple discharge in a 7-month-old boy. BMJ Case Rep. 2011.

14. Affranchino PN, Ogliettia JP, Amoedoa D, et al. Telorragia en el lactante por ectasia ductal. Consideraciones acerca de dos casos. Arch Argent Pediatr. 2013;111: 152-5.
15. Djilas-Ivanovic D, Boban J, Katanic D, et al. Bilateral bloody nipple discharge in a male infant: sonographic findings and proposed diagnostic approach. J Pediatr Endocr Met. 2012; 25:163-4.
16. Acer T, Derbent M, Hiçsönmez A, et al. Bloody nipple discharge as a benign, self-limiting disorder in young children: A systematic review including two related case reports. J Pediatr Surg. 2015; 50: 1975-82.
17. Matamalaa AM, Biaina MA, Ferruz RM, et al. Duct ectasia, an infrequent condition in childhood. A case report. Arch Argent Pediatr. 2018; 116: 782-4.
18. Gershin T, Mogilner JG. Bloody nipple discharge in an infant. Harefuah. 1992;122: 505-6.
19. Kelly V, Arif K, Scott S, et al. Bloody nipple discharge in an infant and a proposed diagnostic approach. Pediatrics. 2007;117: 814-6.
20. Schawartz R, Windreich R, Weaver A. Painless bloody nipple discharge in a 16-month-old infant. Clin Pediatr (Phila). 2006; 45: 859-60. doi: 10.1177/0009922806294223
21. Ujiie H, Akiyama M, OsawaR, et al. Bloody nipple discharge in an infant. Arch Dermatol. 2009; 145: 1068-9.
22. McKiernan J, Coyne J, Cahalane S. Histology of breast development in early life. Arch Dis Child. 1988; 63:136-9.
23. Imamoglu M, Sarihan H. Bloody nipple discharge in children: possible etiologies and selection of appropriate therapy. Pediatr Surg Int. 2006; 22: 158-63.
24. Meyers MB, Kaplan IW. Bleeding from the nipple in infancy due to cystic ductal hyperplasia of the breast. Ann Surg. 1955; 143: 557-60.
25. West KW, Grosfeld JL. Diagnosis and treatment of symptomatic breast masses in the pediatric population. J Pediatr Surg. 1995; 2: 182-7.
26. Karl SR, Ballantine TV, Zaino R. Juvenile secretory carcinoma of the breast. J Pediatr Surg. 1985;20: 368-71.
27. Sonmez K, Kale N. Surgical breast lesions in adolescent patients and a review of the literature. Acta Chir Belg. 2006;106: 400-4.
28. Colao A, Loche S, Cappa M, Di Sarno A, Landi ML, Sarnacchiaro F. Prolactinomas in children and adolescents: clinical presentation and long-term follow-up. J Clin Endocrinol Metab. 1998; 83: 2777-80.
29. Kitahara S, Wakabayashi M, Shiba T, et al. Mammary duct ectasia in children presenting bloody nipple discharge: a case in a pubertal girl. J Pediatr Surg. 2001; 36: 1-2.
30. Marshall PS, Duarte GM, Torresan RZ, et al. Bloody nipple discharge in child. Breast J. 2011; 17: 692-3.
31. Leung A, Kao C. Mammary duct ectasia: a cause of bloody nipple discharge. J Natl Med Assoc. 2004; 96:543-5.
32. Premilovac Z V. Tokic V. Bloody Nipple discharge in Infancy: A case report and recommendations for management. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2013; 26: 16-8.
33. Macaron C. Galactorrhea and neonatal hypothyroidism. J Pediatr. 1982;101: 576-7.
34. West K, Rescorla F, Grosfeld JL. Diagnosis and treatment of symptomatic breast masses in the pediatric population. J Pediatr Surg. 1995;30: 182-7.
35. W- Guyda HJ, Friesen HG. Serum prolactin levels in humans from birth to adult life. Pediatr Res 1973;7(5):534-40.
36. Nascimento M, Portela A, Espada F, et al. Bloody nipple discharge in infancy - report of two cases. BMJ Case Repo. 2012.
37. Aydin R, Gul SB, Polat AV. Detection of duct ectasia of mammary gland by ultrasonography in a neonate with bloody nipple discharge. Pediatr Neonatol. 2014; 55: 228-30.
38. Nili F, Tajaddini A. Bloody nipple discharde in infancy: report of a case. Acta Med Iran 2004;42: 232-4.
39. George AT, Donnelly PK. Bloody nipple discharge in infants. The Breast 2006. 15; 253-4.
40. De Praeter C, De Coen K, Vannestre K, et al. Unilateral bloody nipple discharge in a two-month-old male. Eur J Pediatr. 2008; 167: 457-9.
41. Corapçioglu F, Akansel G, Yildiz K. Mammary ductal ectasia as cause of bloody nipple discharge in a 28-month-old boy. Turk J Pediatr. 2005; 47: 379-81.
42. Menken KU, Roll C. Bloody nipple discharge in a 3-year-old girl. Eur J Pediatr. 1993;152: 1047.
43. Fernandez EP, Dominguez MF, Silva FM. Aproximacion diagnóstica y manejo clínico de la telorragia. Rev Pediatr Aten Primaria. 2008; 10:457-62.
44. Al-Arfaj AA, Sowayan SA. Bloody nipple discharge in a 4-year old child. Ann Saudi Med. 2003; 23: 175-6.
45. Fernandez Fernandez S, Lopez M. Hemorragia do mammilo num lactente. Pediatr (Barc) 2006;64: 109-10.
46. Gupta V, Yadav SK. Infantile bloody nipple discharge: A case report and review of the literature. Afr J Paediatr Surg. 2009; 6: 63-4.
47. Gama de Sousa S, Costa E, Carvalho L, et al. Bloody nipple discharge in a breastfeeding boy. J Paediatr Child Health. 2010; 46: 784-89.
48. Tan R, Van Bosstraeten B, CasteelS K, et al. Does bloody nipple discharge occur during normal breast development in infancy? Pediatr Int. 2010; 52(5): 825-43.
49. McHoney M, Munro F, MacKinlay G. Mammary duct ectasia in children: Report of a short series and review of the literature. Early Hum Dev. 2011; 87: 527-30.
50. Jung Y, Chung J H. Mammary duct ectasia with bloody nipple discharge in a child. Ann Surg Treat Res. 2014; 86:165-7.
51. Zegpi MS, Downeya C, Vial-Letelier V. Ectasia ductal mamaria en ninos, a propósito de un caso clínico. Rev Chil Pediatr 2015; 86: 287-90.

Anorexia Nervosa... Entre pensamentos, emoções e comportamentos

Anorexia Nervosa... In between thoughts, emotions and behaviors

Sara Pires[1], Diana Vieira[1], Maria Castello Branco[1]

Resumo

Introdução: A Anorexia Nervosa (AN) é uma perturbação psiquiátrica grave, caracterizada por um medo intenso de ganhar peso, associado à distorção da imagem corporal, que motiva uma restrição alimentar severa e/ou outros comportamentos que conduzem à perda de peso. A restauração do peso é o pilar central do tratamento, no entanto, a manutenção de resultados a longo prazo depende igualmente de alterações comportamentais. A este nível, têm sido demonstrados benefícios da psicoterapia baseada na família que, contudo, apresenta limitações.

Materiais e Métodos: Revisão não sistemática da literatura que visa identificar os fatores de risco para o desenvolvimento de AN, comorbilidades, prognóstico e tratamento, com destaque para o papel da Terapia Cognitivo Comportamental (CBT), através de pesquisa nas plataformas *PubMed*, *Web of Science e ResearchGate*, com a combinação das palavras-chave «anorexia nervosa», «eating disorders», «adolescents», «treatment» e «cognitive behavioral therapy».

Resultados: Fatores de risco biológicos, ambientais, genéticos e psicológicos têm sido implicados na origem e manutenção da AN. Associadamente, observa-se uma elevada prevalência de comorbilidades nestes doentes, de que se destacam a perturbação depressiva e ansiosa. Apesar de ser uma das doenças psiquiátricas mais letais, cerca de 40% pode alcançar uma recuperação completa. Tem havido um interesse crescente no estudo de psicoterapias adjuvantes ao tratamento médico, sendo a CBT-E (versão enhanced) recomendada em casos onde as abordagens familiares não são viáveis, com resultados promissores (60% de recuperação de doentes que completam o tratamento).

Discussão e Conclusões: O tratamento da AN constitui um desafio para todos os profissionais de saúde que lidam com esta patologia. A abordagem multidisciplinar da doença é um elemento fundamental para o atingimento de um bom prognóstico a curto e longo prazo, apresentando a CBT-E resultados promissores como adjuvante em determinados doentes, sobretudo aqueles com pouca disponibilidade familiar e em transição para a idade adulta e maior independência.

Palavras-Chave: anorexia nervosa, adolescência, terapia cognitivo comportamental

Abstract

Introduction: Anorexia Nervosa (AN) is a serious psychiatric disorder, characterized by an intense fear of gaining weight, associated with the distortion of body image, which motivates a severe food restriction and / or other habits leading to weight loss. Restoring weight is the central pillar of the treatment, however, maintaining long-term results also depends on behavioral changes. At this level, benefits of family-based psychotherapy have been demonstrated, which, however, have limitations.

Materials and Methods: Non-systematic literature review that aims to identify risk factors for the development of AN, comorbidities, prognosis and treatment, highlighting the role of Cognitive Behavioral Therapy (CBT), through research on the platforms PubMed, Web of Science and ResearchGate, with the combination of the keywords «anorexia nervosa», «eating disorders», «adolescents», «treatment» and «cognitive-behavioral therapy».

Results: Biological, environmental, genetic and psychological risk factors have been implicated in the origin and maintenance of AN. In association, there is a high prevalence of comorbidities, such as depression and anxiety disorders. Despite being one of the most lethal psychiatric illnesses, about 40% can achieve complete recovery. There has been a growing interest in the study of adjuvant psychotherapies to the medical treatment, and CBT-E (enhanced version) recommended in cases where family approaches are not viable, with promising results (60% recovery of patients who complete the treatment).

Discussion and Conclusions: The treatment of AN is a challenge for all health professionals who deal with this pathology. The multidisciplinary approach to the disease is a fundamental element for promoting a good prognosis in a short and long terms. CBT-E shows promising results in several patients with AN, especially those who lack family availability for the therapies and those in transition to adulthood and greater independence.

Keywords: anorexia nervosa, adolescence, cognitive behavioral therapy

[1]Interna de formação específica em Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Hospital Dona Estefânia (HDE) - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central (CHULC), Lisboa

Correspondência: sarapires22@gmail.com

DEZEMBRO 2020 // 42 (3):95-102 SAÚDE INFANTIL

Introdução

A **Anorexia Nervosa** (AN) é uma perturbação psiquiátrica grave, que pode afetar indivíduos de todas as idades, sexos, raças e etnias. Contudo, adolescentes e jovens adultos do sexo feminino apresentam um risco acrescido. Esta doença caracteriza-se tipicamente por um medo intenso de ganhar peso, associado a uma distorção da imagem corporal, que motiva uma restrição alimentar severa e/ou outros comportamentos que conduzem à perda de peso. Adicionalmente, o funcionamento cognitivo e emocional destes doentes está habitualmente comprometido, observando-se, num elevado número de casos, comorbilidade sob o ponto de vista médico e psiquiátrico.[1]

O quadro de AN é frequentemente caracterizado por um curso prolongado e, em alguns casos, a prevalência de incapacidade e mortalidade é elevada, sobretudo se não houver uma precoce e correta abordagem terapêutica. [2]

Segundo o *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM-5), o diagnóstico de AN é definido por um conjunto de critérios que se caracterizam por:

Critério A – Restrição da ingestão calórica, levando a um peso corporal significativamente baixo para a idade, sexo, altura, trajetória de desenvolvimento e saúde física;

Critério B – Medo intenso de ganhar peso ou de ficar gordo(a), ou comportamento persistente que interfere com o ganho de peso, mesmo na presença de peso corporal significativamente baixo;

Critério C – Perturbação da perceção do peso ou da silhueta do seu próprio corpo, influência indevida do seu peso ou silhueta na autoavaliação, ou ausência de reconhecimento da gravidade do baixo peso atual. [3]

O *Centro de Controle e Prevenção de Doenças* (CDC), define que um IMC por idade abaixo do percentil 5 é sugestivo de peso abaixo do normal, no entanto, não invalida que crianças e adolescentes acima destes valores não possam estar significativamente abaixo do peso, por incapacidade de manter a sua trajetória de crescimento esperada. Perante estes fatores, é importante atentar à evolução ponderal e história clínica do doente. A existência de amenorreia não é um critério central no diagnóstico de AN, de acordo com o DSM-5, devido à existência de casos aos quais este não pode ser aplicado, como em indivíduos do sexo masculino ou adolescentes que ainda não atingiram a menarca. [3]

Adicionalmente aos critérios A, B e C, existem especificadores de subtipo e gravidade. Relativamente ao subtipo, identificam-se os seguintes: restritivo (durante o episódio atual de AN, o doente não recorre regularmente a ingestão compulsiva de alimentos nem a ações ou agentes purgativos, como autoindução de vómitos ou uso indevido de laxantes, diuréticos ou enemas) ou purgativo/ingestão compulsiva (durante o episódio atual de AN, o doente envolveu-se regularmente em comportamento bulímico ou purgativo, como autoindução de vómito ou uso indevido de laxantes, diuréticos ou enemas). No que respeita à gravidade da AN, esta é classificada em quatro níveis, pelo uso do IMC: extremo (IMC <15 kg / m2), grave (IMC 15–15,99 kg / m2), moderado (IMC 16–16,99 kg / m2) e leve (IMC ≥17 kg / m2). Por último, o DSM-5 também classifica uma AN atípica, que inclui comportamentos restritivos, sem atender ao critério de baixo peso. [3]

Em países desenvolvidos, a prevalência de AN na população em geral é de cerca de 1% nas mulheres e inferior a 0,5% nos homens. Alguns estudos referem um aumento do número de casos em adolescentes nas últimas três décadas. Os dados epidemiológicos relativos a AN nos países em desenvolvimento são mais escassos. [4] Estima-se que a AN afete cerca de 0,5% das raparigas entre os 15 e os 19 anos (faixa etária mais afetada) e que seja 9 a 10 vezes mais comum no sexo feminino do que no sexo masculino. Em Portugal, os dados atuais são limitados, mas registam-se, em alguns estudos, prevalências entre 0,37 e 0,6%. [5]

A evolução a longo prazo difere entre faixas etárias, com taxas mais altas de recuperação total e menor mortalidade em adolescentes do que em adultos. [6,7]

Relativamente à apresentação clínica, os jovens com AN apresentam habitualmente uma história de perda de peso associada a grande preocupação com a alimentação. Podem começar por restringir apenas um certo tipo de alimentos, inclusive alguns de que previamente gostavam, controlar o conteúdo calórico e desenvolver rituais relacionados com a comida. Associadamente, alguns evitam partilhar o momento da refeição com a família ou amigos, podendo também iniciar a prática de exercício excessivo. [2]

O tratamento da AN constitui um desafio para todos os profissionais de saúde que lidam com esta patologia, desde o primeiro contacto nos cuidados de saúde primários, até às intervenções hospitalares. A abordagem desta doença deve ser multidisciplinar, não existindo até à data uma terapêutica medicamentosa curativa, embora esta possa ser importante no controlo de sintomatologia comórbida. A restauração do peso é o pilar central do tratamento, no entanto, a manutenção de resultados a longo prazo depende igualmente de alterações comportamentais. A este nível, têm sido demonstrados benefícios da psicoterapia baseada na família. Contudo, pela exigência do envolvimento assíduo dos elementos do núcleo familiar (pais/cuidadores/irmãos) nas consultas, este modelo nem sempre é viável. Outras limitações têm sido encontradas em adolescentes mais velhos, em transição para uma fase de independência, em que a família desempenha uma menor influência na alimentação. [1,2,6,7]

Desta forma, torna-se fundamental que os profissionais de saúde que lidam com estes quadros tenham conhecimento das abordagens psicoterapêuticas disponíveis, para que possa ser feito um correto encaminhamento, otimizando os resultados a longo-prazo após restauração do peso e evitando, assim, a ocorrência de recaídas.

Tendo por base este princípio, o presente artigo tem como objetivo realizar uma revisão não sistemática da literatura, relativamente aos fatores de risco para o desenvolvimento de AN, complicações e comorbilidades, prognóstico e tratamento, com destaque para a Terapia Cognitivo Comportamental (CBT).

Materiais e Métodos

Revisão não sistemática da literatura que visa identificar os fatores de risco para o desenvolvimento de um quadro de AN, complicações e comorbilidades, prognóstico e tratamento, com destaque para a Terapia Cognitivo Comportamental (CBT).

Foi efetuada uma pesquisa de estudos entre Março de 2020 e Junho de 2020, em Português, Inglês ou Espanhol, através das plataformas *PubMed*, *Web of Science* e *ResearchGate*, com a combinação das palavras-chave «anorexia nervosa», «eating disorders», «adolescents», «treatment» e «cognitive behavioral therapy».

A seleção inicial de artigos foi realizada através da leitura dos títulos e abstracts, selecionando aqueles cuja relevância se adequava aos objetivos da revisão. Não foi efetuada restrição de data de publicação ou de país de origem. Foram excluídos artigos duplicados, artigos cujo conteúdo abordasse exclusivamente terapias nutricionais ou familiares ou que se limitassem à idade adulta. Após aplicação dos referidos critérios, foram incluídos 28 artigos para revisão.

Resultados

Fatores de Risco

As perturbações do comportamento alimentar têm uma origem complexa e multifatorial e, relativamente ao desenvolvimento de AN, podem destacar-se os seguintes fatores de risco [8,9]:

a) Biológicos: eventos pre-natais, perinatais e neonatais adversos, como prematuridade, dificuldades de alimentação e/ou sono; puberdade, pelas alterações hormonais que interagem com o funcionamento de neurotransmissores, maturidade cerebral e fatores genéticos; sexo feminino; antecedentes familiares de perturbação do comportamento alimentar ou outra perturbação psiquiátrica; [7-9]

b) Ambientais/Culturais: crescimento num meio em que o corpo magro é sobrevalorizado; participação em atividades estéticas que propiciam a magreza (como moda, *ballet* ou ginástica); ser vítima de *bullying* e ter dificuldades de socialização; atentar aos media, que destacam a importância do visual e da aparência física, ao exibir corpos magros, publicitados como ideal de beleza. Frequentemente, as imagens exibidas na televisão ou revistas são alteradas, dando um ideal de "perfeição", que na realidade não existe; [9,10]

c) Genéticos: estudos em gémeos demonstram uma hereditariedade para a AN entre 33% e 84% e estima-se que familiares de primeiro grau de doentes com AN tenham um risco 12 vezes superior de desenvolver a doença. [11] Alguns estudos mais recentes têm envolvido genes de regulação do comportamento alimentar, mecânica da motivação/recompensa e traços de personalidade. Relações consistentes com a AN têm sido identificadas em polimorfismos associados aos genes *agouti-related peptide, brain derived neurotrophic factor, catechol-o-methyl transferase* e *opioid receptor delta-1*. [12] Modificações epigenéticas, como a metilação do DNA, podem também contribuir para o desenvolvimento e manutenção da AN. [13] Outros autores encontraram uma associação genética da AN com outras perturbações psiquiátricas, como esquizofrenia, perturbação obsessivo-compulsiva (POC), perturbações de ansiedade e depressivas. [14]

d) Psicológicos: aos doentes com AN têm sido atribuídas características de evitamento de conflito e reduzida procura de novidade, associadamente a estilos de vinculação ansiosa e insegura. Mais especificamente, foi identificado um risco superior de desenvolvimento de AN na descendência de mulheres com antecedentes de perda gestacional. Estas experiências de perda e/ou trauma são consideradas preponderantes na vinculação estabelecida com os filhos nascidos posteriormente e contributivas para elevados níveis de ansiedade na relação precoce. A baixa autoestima pode ser encontrada em crianças e adolescentes com AN, sobretudo em relação à perceção do seu peso e nos domínios da socialização. Tem sido sugerida uma associação entre a ocorrência de um evento de vida traumático (ligado a figuras significativas ou experiências sexuais precoces sentidas como inapropriadas) e o desenvolvimento de AN, sobretudo no ano anterior ao início da doença. Traços perfeccionistas e obsessivos de personalidade são também associados à AN. Relativamente ao seu subtipo, a AN restritiva tende a estar ligada a diagnósticos psiquiátricos do Cluster C e a AN purgativa, tanto a diagnósticos do Cluster C, como do Cluster B.[15]

Complicações e Comorbilidades

Devido à desnutrição progressiva, os doentes AN apresentam uma ampla variedade de complicações médicas ao longo dos diferentes estadios da doença. Numa fase aguda, são frequentes as queixas de fadiga, tonturas e síncope. Nos casos de apresentação crónica, quase todos os sistemas orgânicos podem estar afetados devido à grande restrição alimentar e/ou à presença de comportamentos de compulsão alimentar e purgação. A redução da alimentação, em conjunto com a prática de exercício, conduz a um estado de graves défices proteicos, problemas cardiovasculares, renais, gastrointestinais, endócrinos, hematológicos e reprodutivos (no caso do sexo feminino, pode ocorrer amenorreia). Alguns estudos demonstram igualmente que, em casos extremos de AN, pode instalar-se uma disfunção cognitiva, marcada sobretudo por rigidez de pensamento. As alterações descritas são, habitualmente, revertidas pela realimentação. [12,16,17]

Aproximadamente 75% dos doentes diagnosticados com AN são também diagnosticados com uma perturbação do humor ao longo da vida, sendo a mais comum a perturbação depressiva major. Entre 25% e 75% dos doentes com AN apresentam igualmente uma perturbação de ansiedade, que habitualmente precede o início do quadro de alteração alimentar. A POC é identificada em 15% a 29% dos indivíduos com AN e, mesmo sem critérios formais de POC e fora da fase aguda de AN, 25% a 79% relatam obsessões ou compulsões num determinado momento da sua vida. Relativamente ao consumo de álcool e substâncias, a sua prevalência situa-se entre 9% e 25%, sendo menor no subtipo restritivo. [2,17,18]

Ainda no que se refere a perturbações psiquiatras comórbidas, importa mencionar que crianças e adolescentes com diagnóstico de perturbação do espectro do autismo apresentam uma maior prevalência de perturbações do comportamento alimentar, nomeadamente AN. [9]

Diversas condições médicas podem predispor ao desenvolvimento de AN, tais como: diabetes, onde a omissão de doses de insulina pode ocorrer em doentes dependentes de insulina, nomeadamente em jovens do sexo feminino, que utilizam esta estratégia como forma de perder peso; fibrose cística, pois o subtratamento da doença resulta igualmente em perda de peso; e perturbações gastrointestinais, onde o tratamento farmacológico predispõe frequentemente ao aumento de peso, sendo rejeitado por alguns jovens.[9]

Tratamento

A necessidade de internamento está indicada em alguns casos, devido à descompensação orgânica grave (hipotensão, desidratação, alterações eletrolíticas, arritmias, IMC de 15 ou inferior), ou sob o ponto de vista psiquiátrico, nomeadamente por ideação suicida estruturada. Quando não há necessidade de hospitalização imediata (ou para aqueles que já tiveram alta), a alternativa passa pelo tratamento em ambulatório. As decisões relativas à modalidade de tratamento devem ser orientadas pela gravidade e cronicidade da doença, suporte familiar e recursos disponíveis na comunidade. [17]

Uma equipa multidisciplinar dedicada às perturbações do comportamento alimentar na infância e adolescência pode incluir pediatras, pedopsiquiatras, enfermeiros, dietistas, psicólogos, terapeutas ocupacionais e fisioterapeutas, entre outros profissionais, de acordo com os recursos e complicações existentes. Uma boa aliança terapêutica, trabalho de equipa e abordagem motivacional podem facilitar o sucesso do plano terapêutico. [9] Alguns estudos demonstram um ligeiro benefício da utilização de antipsicóticos de segunda geração como meio de estimulação do apetite e promoção de ganho de peso. Embora os dados relativos à administração de psicofármacos na AN permaneçam inconsistentes, estes são frequentemente prescritos como adjuvante terapêutico, nomeadamente para tratamento de psicopatologia comórbida. [19]

Relativamente à psicoterapia, esta constitui-se um pilar fundamental no tratamento dos quadros de AN, no entanto, os dados disponíveis para orientar a escolha do modelo permanecem limitados e, em alguns casos, controversos. Existe atualmente uma variedade de tratamentos psicoterapêuticos direcionados à AN, tais como o modelo de Maudsley de Tratamento Baseado na Família (FBT), a Terapia Psicodinâmica Focal (TPF) e a Terapia Cognitivo-comportamental (CBT), nomeadamente a sua versão enhanced (CBT-E). [17,20]

As intervenções familiares, particularmente o FBT, são comumente recomendadas no tratamento de crianças e adolescentes. Estas são tipicamente realizadas em três fases, durante um período de 6 a 12 meses. A primeira fase enfatiza o papel dos pais na promoção de comportamentos alimentares saudáveis e restauração do peso, ajudando as famílias a unirem-se contra a perturbação alimentar, ao invés lhes ser atribuída culpa. Os pais têm o papel de monitorizar as refeições e atividades, para evitar exercício físico e comportamentos purgativos. À medida que o tratamento avança para a segunda fase, a autonomia na alimentação é gradualmente devolvida à criança ou adolescente. A terceira fase concentra-se na facilitação da comunicação e na independência da família. Os estudos na área têm considerado esta abordagem mais benéfica do que outros tratamentos, com taxas de remissão ao final do tratamento e até 12 meses após o tratamento de 30 a 60%. [17]

A TPF também tem sido usada na abordagem de casos de AN e envolve a identificação de foci psicodinâmicos de terapia, seguidos por três fases de tratamento, vocacionadas para a compreensão da forma como os comportamentos alimentares se envolvem com as crenças, autoestima e relacionamentos do doente. [7]

Por sua vez, a abordagem da CBT, que visa alterar os comportamentos alimentares e de exercício excessivo, bem como os pensamentos negativos sobre alimentação, peso e forma corporais, serão seguidamente descritos de forma mais detalhada.

Terapias Cognitivo Comportamentais

As teorias cognitivo-comportamentais têm sido propostas para o desenvolvimento e manutenção de perturbações do comportamento alimentar. A teoria cognitiva da AN, centrando-se na forma como os pensamentos e sentimentos afetam o comportamento, sugere que os indivíduos com AN teriam fatores de risco biológicos e ambientais associados a determinadas experiências precoces e fatores desencadeantes, que se combinariam para gerar um conjunto de crenças nucleares e cognições negativas, dominantes e patológicas, responsáveis pelo desenvolvimento da doença. [21,22]

Na linha de pensamento da teoria cognitiva da AN, o comportamento de restrição alimentar pode explicar-se pela necessidade de o doente sentir controlo da própria vida, manifestada pelo controlo da alimentação e pela sobrevalorização da forma e peso corporais, após uma sensibilização prévia por situações passadas (por exemplo obesidade infantil) ou num momento de maior vulnerabilidade, como a puberdade. [17]

Em indivíduos com muito baixo peso podem surgir sintomas associados à própria subnutrição, os quais contribuem para a manutenção do quadro: preocupação excessiva e ruminativa com a alimentação; aumento da sensação de saciedade, devido ao atraso do esvaziamento gástrico; e isolamento social progressivo. Em doentes com episódios de alimentação compulsiva e de indução de vómito, podem encontrar-se outros mecanismos de manutenção, como a criação de um ciclo vicioso entre restrição alimentar, compulsão e purgação. Os fatores externos desempenham igualmente uma função importante na manutenção do quadro: na AN restritiva, conflitos familiares e outras situações ansiogénicas, como avaliações escolares, podem agravar os comportamentos de restrição alimentar, aumentando a sensação de autocontrolo; nos quadros de AN purgativa/ingestão compulsiva, alguns eventos de vida adversos agravam os episódios, como se estes tivessem a função modeladora do humor deprimido associado a esses eventos. [21,22]

A FBT é atualmente a intervenção psicoterapêutica recomendada como primeira linha nos adolescentes com perturbação do comportamento alimentar. No entanto, podem existir diversas limitações à sua aplicação, como o caso de jovens cujos pais não aceitam um modelo de tratamento familiar ou não têm disponibilidade (faltas ao trabalho e interferência com horários de outros membros da família, entre outros) ou que, mesmo aceitando o tratamento, surgem dificuldades na sua implementação. [17] Nos casos em que a FBT não é aceite pela família, está contraindicada ou é ineficaz, o *National Institute for Health and Care Excellence* recomenda o recurso à terapia cognitivo-comportamental, nomeadamente a sua versão enhaced (CBT-E). Em 2003, Fairburn *et al.*, observando que as perturbações do comportamento alimentar partilhavam muitos aspetos clínicos e que diversos estudos prospetivos frequentemente relatavam uma migração destas perturbações de uma categoria diagnóstica para outra, sugeriram que determinados mecanismos comuns transdiagnósticos poderiam estar envolvidos na manutenção destas doenças. Neste sentido, propuseram que a psicopatologia destas perturbações seria mantida por um conjunto comum de mecanismos e que os tratamentos projetados para com eles lidar deveriam ser eficazes nas diferentes categorias diagnósticas. Essas considerações deram origem à CBT-E, especificamente adaptada à psicopatologia das perturbações alimentares, na sua dimensão global, por oposição à divisão em categorias diagnósticas específicas do DSM-5. Trata-se de uma abordagem baseada na evidência e, embora tenha sido originalmente projetada para adultos, foi posteriormente adaptada para adolescentes. [20,23-25]

A CBT-E foi desenvolvida para tratar a perturbação alimentar como parte do doente, sendo este ativamente envolvido em todas as fases do tratamento e proporcionando-lhe uma sensação de autocontrolo. O doente tem, assim, a palavra final na decisão de iniciar o tratamento, nos problemas a resolver e nos procedimentos que serão utilizados para essa resolução. Há um encorajamento do doente para participar ativamente no processo de mudança e para considerar o tratamento uma prioridade na sua vida. O terapeuta responsável, habitualmente um Psicólogo ou Pedopsiquiatra/Psiquiatra com formação em psicoterapia, deve fornecer sempre informação detalhada sobre as diferentes etapas do processo, esclarecendo dúvidas e encorajando. Com o objetivo de evitar uma resistência à mudança, a CBT-E evita o uso de abordagens coercivas. [20,24-27]

A CBT-E visa igualmente trabalhar a psicopatologia nuclear da perturbação alimentar: preocupações com a imagem corporal, peso, comida, restrições alimentares e comportamentos extremos de controlo de peso. Como parte dessa abordagem, os doentes são instruídos sobre os processos que caracterizam as etapas do seu plano de tratamento, que pode ser modificado ao longo do processo, para abordar quaisquer outros eventos emergentes, e envolvidos ativamente nessa decisão. Isto transmite ao doente a sensação de poder e ajuda-o a concluir que tem um problema que necessita ser tratado. [20,24- 27]

Posteriormente, o doente é gradualmente introduzido a um conjunto flexível de estratégias e de procedimentos cognitivos e comportamentais sequenciais, bem como a educação adicional, projetada para abordar progressivamente a psicopatologia da perturbação alimentar e os seus mecanismos de manutenção. Adicionalmente, essas estratégias devem ser aplicadas em casa, pois os comportamentos do doente entre sessões irão determinar a magnitude dos resultados do tratamento. As tarefas de casa são estrategicamente planeadas, fa-

zendo mudanças comportamentais graduais e analisando os seus efeitos e implicações na forma de pensar. É necessário que estas sejam integradas com algum cuidado, pois numa fase inicial podem gerar ansiedade. Duas características fundamentais do terapeuta são a empatia e a firmeza quanto aos objetivos finais a ser alcançados. [20,24-27]

Além das características já descritas, a CBT-E tem também o objetivo de obter mudanças a longo-prazo e, para tal, as últimas sessões do tratamento são orientadas para o futuro. Quando os principais mecanismos de manutenção da doença são interrompidos e se verifica um período de tempo sem preocupações acerca da imagem corporal, peso ou alimentação, os doentes são educados acerca do mindset característico da doença e, desta forma, ajudados a identificar sinais precoces de reativação. São também trabalhadas estratégias personalizadas que permitem aos doentes descentralizar rapidamente e, assim, evitar uma recaída. [20,24-27]

A CBT-E adaptada a adolescentes tem início com duas sessões direcionadas à avaliação das necessidades do doente e prepara os procedimentos subsequentes. O tratamento é posteriormente dividido em 3 fases principais, cada uma delas com ênfase em diferentes aspetos da doença: a primeira fase é dedicada à avaliação do estado atual do doente e da forma como a situação afeta a sua vida. O doente é solicitado a considerar os prós e os contras de lidar com o baixo peso; na segunda fase, os doentes recebem as ferramentas necessárias para lidar com a psicopatologia da perturbação alimentar, aliviando as preocupações com a forma e o peso, e auxiliados no processo de recuperação do peso; na terceira fase (etapa final da CBT-E), o objetivo é ajudar os doentes a desenvolver estratégias personalizadas para a recuperação rápida de recaídas e, assim, manter as mudanças que eles alcançaram a longo prazo. [20,24-27]

Em doentes cujo IMC se situa entre os percentis 3 e 25, o tratamento é geralmente realizado ao longo de 30-40 sessões, cada uma com a duração aproximada de 50 minutos. Já em doentes com IMC acima do percentil 25, o mesmo é realizado em 20 sessões. Contudo, há lugar para flexibilidade, dependendo dos problemas a ser tratados: poderá ser escolhida uma abordagem focada, que trabalha especificamente as características da perturbação alimentar ou uma abordagem mais alargada, que aborda outros mecanismos (perfeccionismo, baixa autoestima, dificuldades internas, etc.), necessitando, por isso, de um maior número de sessões. Esta última abordagem é particularmente importante e deverá ser considerada caso se verifique que alguns destes fatores contribuem significativamente para a manutenção da perturbação alimentar. [20,24-27]

Os pais não são excluídos da participação no tratamento dos filhos, mas o seu envolvimento foca-se na criação de um ambiente familiar propício à recuperação. Durante as primeiras duas semanas de tratamento, os pais são convidados a participar numa sessão, com uma hora de duração, logo após a consulta individual com o doente, cujo objetivo é identificar fatores relacionados com a família que possam influenciar negativamente a recuperação. [20,24-27]

Uma nova abordagem terapêutica encontra-se em estudo, com resultados promissores. Trata-se da *Cognitive Remedial Therapy* (CRT), baseada no perfil neuropsicológico dos doentes com AN. Esta técnica foi desenvolvida originalmente para o tratamento de doentes com lesões cerebrais e foi mais recentemente adaptada a doentes com esquizofrenia e outras perturbações psiquiátricas, incluindo a AN. [28]

Esta técnica consiste na aplicação de exercícios mentais destinados a melhorar estratégias cognitivas, incentivando um pensamento flexível e abrangente. É postulado que a sua utilização beneficia os doentes através do reforço de circuitos neuronais, por aprendizagem e transferência de novas estratégias cognitivas. Mais especificamente, doentes com AN têm pouca flexibilidade cognitiva, com dificuldades em mudar o foco da sua atenção, dificuldades na área da coerência central, preocupando-se excessivamente com detalhes, e apresentam frequentemente défices visuo-espaciais. Estas características associam-se aos sintomas psicopatológicos da AN, tais como a perseverança de determinados pensamentos e comportamentos mal adaptativos, a dedicação quase exclusiva à alimentação e ao peso e a distorção da imagem corporal. Os resultados disponíveis até ao momento da aplicação da CRT revelam uma tendência à redução da psicopatologia da perturbação alimentar e uma melhoria do funcionamento cognitivo, podendo esta abordagem revelar-se um complemento útil à terapêutica mais alargada. [28]

Prognóstico

A AN é uma das doenças psiquiátricas mais letais e, embora cerca de 40% possa alcançar uma recuperação completa, uma pequena percentagem tem um curso severo e duradouro, sendo o tempo médio de recuperação, nos casos em que esta ocorre, de seis a sete anos. [6,29]

Apenas 2 a 8% dos doentes mantêm o quadro com todos os critérios de diagnóstico após 5 anos de apresentação, havendo muitos casos de transição para outros diagnósticos, como quadros atípicos. Estudos em doentes adolescentes revelam um bom prognóstico em 49 a 75% dos casos, intermédio em 10 a 41% e reservado em 8 a 14%, após 10 anos de apresentação da doença. [20]

Relativamente à eficácia da CBT-E aplicada a adolescentes, alguns estudos sugerem que, dos doentes com AN que completam o tratamento (60-65%), cerca de 60% atinge uma resposta completa.[25]

De uma forma geral, indivíduos que desenvolvem a doença durante a adolescência apresentam um melhor prognóstico do que os casos em que o quadro inaugural se instala na idade adulta. Contudo, o surgimento prévio à puberdade

associa-se igualmente a um pior prognóstico. Embora a maioria das mortes associadas à AN seja habitualmente uma consequência direta de complicações médicas relacionadas com a desnutrição (complicações cardíacas ou infeções graves), uma em cada cinco mortes deve-se a suicídio. [2]

Discussão e Conclusões

A AN é uma importante causa de morbidade física e psicossocial na infância e na adolescência, para a qual os últimos anos trouxeram avanços na compreensão da psicobiologia do início e manutenção.

Relativamente ao tratamento da AN, este passa por uma abordagem multidisciplinar, envolvendo profissionais de saúde de diferentes áreas. No que se refere à abordagem farmacológica da doença, esta permanece muito limitada, sendo sobretudo dirigida à sintomatologia comórbida frequentemente encontrada, que pode contribuir para a morbilidade do quadro. Vários autores têm-se dedicado ao estudo de abordagens psicoterapêuticas e alguns apontam para o benefício da intervenção psicoterapêutica familiar. Contudo, esta abordagem requer um grande compromisso por parte dos membros da família nuclear do doente, pela necessidade de integração regular nas consultas, nem sempre possível em cenários de compromissos laborais ou de famílias reconstruídas com pouca comunicação entre si. Adicionalmente, em adolescentes mais velhos, os mecanismos que mantêm a psicopatologia da perturbação alimentar estão em pleno funcionamento e, pela aproximação à idade adulta, estes preferem uma abordagem terapêutica mais focada em si e com menos envolvimento familiar. Nestes casos, têm sido cada vez mais investigados os benefícios da CBT-E, que se apresenta com resultados promissores.

Sendo uma das doenças psiquiátricas mais letais, de evolução prolongada e pautada por recaídas, torna-se fundamental que os médicos que contactam com esta patologia, nomeadamente especialistas de Medicina Geral e Familiar, Pediatria e Psiquiatria da Infância e da Adolescência, tenham conhecimento das diferentes abordagens psicoterapêuticas disponíveis, adjuvantes ao tratamento médico convencional, para uma abordagem multidisciplinar e, consequentemente, um melhor prognóstico.

DEZEMBRO 2020 // 42 (3):95-102 SAÚDE INFANTIL

Bibliografia

1. Tamburrino MB, McGinnis RA. Anorexia nervosa. A review. Panminerva Med. 2002 Dec;44(4):301-11.
2. Peterson K, Fuller R. Anorexia nervosa in adolescents: An overview. Nursing. 2019 Oct;49(10):24-30.
3. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: Dsm-5. Arlington, VA: American Psychiatric Association, 2013. Print.
4. Smink FR, van Hoeken D, Hoek HW. Epidemiology of eating disorders: incidence, prevalence and mortality rates. Curr Psychiatry Rep. 2012 Aug;14(4):406-14.
5. Machado P, Soares I, Sampaio D, Torres A, Gouveia J, Oliveira C. Perturbacões alimentares em Portugal: Padrões de utilização dos serviços. Revista de informação e divulgação científica do NDCA. 2004; 1(1), 1-8.
6. Steinhausen HC. The outcome of anorexia nervosa in the 20th century. Am J Psychiatry. 2002 Aug;159(8):1284-93.
7. Zipfel S, Giel KE, Bulik CM, Hay P, Schmidt U. Anorexia nervosa: aetiology, assessment, and treatment. Lancet Psychiatry. 2015 Dec;2(12):1099-111.
8. Solano-Pinto N, de-la-Pena C, Solbes-Canales I, Bernabeu-Brotons E. Perfiles neuropsicologicos en anorexia y bulimia nerviosa [Neuropsychological profiles in anorexia and bulimia nervosa]. Rev Neurol. 2018 Nov 1;67(9):355-64.
9. Rey JM. IACAPAP Textbook of Child and Adolescent Mental Health. The Lancet. 2006.
10. Anderson-Fye EP, Becker AE. Sociocultural Aspects of Eating Disorders. In J. K. Thompson (Ed.), Handbook of eating disorders and obesity. 2004; p. 565-89.
11. Hildebrandt TB, Downey A. The Neurobiology of Eating Disorders. Neurobiology of Mental Illness. 2013; 1171-4.
12. Rask-Andersen M, Olszewski PK, Levine AS, Schiöth HB. Molecular mechanisms underlying anorexia nervosa: focus on human gene association studies and systems controlling food intake. Brain Res Rev. 2010 Mar;62(2):147-64. doi: 10.1016/j.brainresrev.2009.10.007. Epub 2009 Nov 18. PMID: 19931559.

13. Hübel C, Marzi SJ, Breen G, Bulik CM. Epigenetics in eating disorders: a systematic review. Mol Psychiatry. 2019;24(6):901-15.
14. Watson HJ, Yilmaz Z, Thornton LM, et al. Genome-wide association study identifies eight risk loci and implicates metabo-psychiatric origins for anorexia nervosa. Nat Genet. 2019;51(8):1207-14.
15. Lask B, Bryant-Waugh, R. Eating disorders in childhood and adolescence. (3rd ed.). USA & Canada: Routledge; 2017; 75-9.
16. Campbell K, Peebles R. Eating disorders in children and adolescents: state of the art review. Pediatrics. 2014;134(3):582-592. doi:10.1542/peds.2014-0194
17. Mitchell JE, Peterson CB. Anorexia Nervosa. N Engl J Med. 2020;382(14):1343-51.
18. Nation S. Anorexia Nervosa: Symptons, Aetiology And Treatment. Australian Occupational Therapy Journal. 2010; 27(3), 144-8.
19. Alañón Pardo MDM, Ferrit Martín M, Calleja Hernández MÁ, Morillas Márquez F. Adherence of psychopharmacological prescriptions to clinical practice guidelines in patients with eating behavior disorders. Eur J Clin Pharmacol. 2017;73(10):1305-13.
20. Lock J, Fitzpatrick K. Evidenced-based treatments for children and adolescents with eating disorders: Family therapy and family-facilitated. Cutting Edge of Modern Developments in Psychotherapy. 2007; 37(3), 145-55.
21. Le Grange D, Lock J, Loeb K, Nicholls D. Academy for Eating Disorders position paper: the role of the family in eating disorders. Int J Eat Disord. 2010;43(1):1-5.
22. Troscianko ET, Leon M. Treating Eating: A Dynamical Systems Model of Eating Disorders. Front Psychol. 2020 Jul 24;11:1801. doi: 10.3389/fpsyg.2020.01801. PMID: 32793079; PMCID: PMC7394184.
23. National Institute for Health and Care and Clinical Excellence. Eating disorders: Recognition and treatment. Guidance and guidelines. NICE. 2017; Available at: https://www.nice.org.uk/guidance/ng69. Accessed June 2020.
24. Cooper MJ. Cognitive theory in anorexia nervosa and bulimia nervosa: Progress, development and future directions. Clinical Psychology Review. 2005; 25(4), 511-31.
25. Grave RD, Eckhardt S, Calugi S, Grange DL. A conceptual comparison of family-based treatment and enhanced cognitive behavior therapy in the treatment of adolescents with eating disorders. Journal of Eating Disorders. 2019; 7(1).
26. Nardi HB, Melere C. O papel da terapia cognitivo-comportamental na anorexia nervosa. Revista Brasileira de Terapia Comportamental e Cognitiva. 2014; Vol. XVI, no. 1, 55-66.
27. Vaz AR, Conceição EM, Machado PPP. A abordagem cognitivo-comportamental no tratamento das perturbações do comportamento alimentar. Anaálise Psicoloógica. 2009; 27(2), 189-97.
28. Leppanen J, Adamson J, Tchanturia K. Impact of Cognitive Remediation Therapy on Neurocognitive Processing in Anorexia Nervosa. Front Psychiatry. 2018 Mar 20;9:96.
29. Strober M, Freeman R, Morrell W. The long-term course of severe anorexia nervosa in adolescents: survival analysis of recovery, relapse, and outcome predictors over 10-15 years in a prospective study. Int J Eat Disord. 1997 Dec;22(4):339-6

Adaptação do Brighton Pediatric Early Warning Score em Portugal

Adapting Brighton Pediatric Early Warking Score to Portugal

Rita Vieira de Carvalho[1], Andreia Gonçalves[2], Catarina Escobar[2], António Figueiredo[1], Alan Monaghan[3], Helena Ribeiro da Silva[2], Helena Cristina Loureiro[1]

Resumo

A *Brighton Paediatric Early Warning Score* (BPWES) foi desenvolvida com o objetivo de sinalizar precocemente as crianças internadas que apresentam maior risco de agravamento clínico.

Objetivo: traduzir e adaptar para a língua portuguesa a BPEWS para avaliar a sua eficácia no reconhecimento de sinais de deterioração clínica.

Métodos: a tradução foi feita de acordo com recomendações internacionalmente aceites para adaptação de instrumentos de medida em saúde. A versão final da escala na língua portuguesa (BPEWS-PT) foi aplicada no estudo piloto desenvolvido na enfermaria de pediatria de um hospital nível II (médico-cirúrgico).

Resultados: apesar do número limitado de participantes, a BPEWS-PT apresentou resultados que nos levam a inferir que a mesma permite sinalizar adequadamente crianças em risco de agravamento clínico.

Conclusão: A BPWES-PT é uma escala de aplicação fácil e rápida, que demonstrou ser útil no reconhecimento de sinais de alerta de deterioração clínica em contexto pediátrico, permitindo uma atempada e eficaz adequação do nível de cuidados.

Palavras-chave: BPEWS, deterioração clínica, tradução, pediatria.

Abstract

The Brighton Paediatric Early Warning Score (BPWES) was developed in order to flag early warning signs in hospitalized children which present a greater risk of clinical worsening.

Objective: translate and adapt BPWES into the Portuguese language to assess its effectiveness in recognizing early signs of clinical deterioration.

Methods: the translation was conducted in accordance with internationally accepted recommendations of adaptation of health measurement instruments. The scale's final version in the Portuguese language (BPWES-PT) was used in the pilot-study developed in a paediatrics nursery of a level II hospital (medical-surgical).

Results: Despite the limited number of participants, BPEWS-PT presented results that lead us to infer that it allows to properly sign children at risk of clinical worsening.

Conclusion: BPWES-PT is a scale of easy and swift application, which proved useful in clinical deterioration alert signs recognition in paediatric context, allowing a timely and effective measurement of care.

Keywords: BPEWS, clinical deterioration, translation, paediatrics.

Introdução

Em doentes hospitalizados, o reconhecimento precoce de sinais de agravamento clínico é fundamental. Assim, é importante a antecipação de complicações, bem como a prevenção de sequelas. Em idade pediátrica, os sinais de alerta para um possível agravamento clínico podem estar presentes aquando do internamento ou surgir subitamente durante o mesmo, pelo que a vigilância da criança é de suma importância.

Em certas situações, a condição clínica da criança agrava antes do reconhecimento dos sinais de alerta[1]. Para tal, várias escalas pediátricas de avaliação de gravidade[2-6] têm sido desenvolvidas ao longo dos últimos anos, com o objetivo de sinalizar precocemente as crianças internadas que apresentam maior risco de deterioração clínica. Uma dessas escalas, a *Brighton Paediatric Early Warning Score* (BPWES)[2], avalia três componentes: neurológico, cardiovascular e respiratório. Uma classificação >3 está associada a maior risco de agravamento, sendo a gravidade maior quanto mais elevada a classificação. De acordo com uma revisão sistemática da literatura

[1] Equipa Médica do Departamento da Criança e do Jovem, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE. Amadora, Portugal.
[2] Equipa de Enfermagem do Departamento da Criança e do Jovem, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE. Amadora, Portugal.
[3] University of Brighton, School of Health Sciences, Falmer, United Kingdom.

Correspondência: ritamvcarvalho@gmail.com

realizada por Lambert *et al* (2016)[7], concluiu-se que o sistema BPEWS é utilizado internacionalmente em hospitais pediátricos, embora a evidência da sua efetividade ainda seja limitada. No entanto, os autores reconhecem que a implementação do BPEWS assenta numa cultura de segurança, reforçando o trabalho em equipa multidisciplinar, melhorando a comunicação e fundamentando a tomada de decisão sobre o risco de deterioração do estado clínico da criança/jovem.

A identificação precoce do risco de agravamento clínico e a adequação dos recursos à gravidade da situação traduzem uma elevada qualidade nos cuidados prestados a nível hospitalar, e como já referido anteriormente, são significativos na prevenção de situações críticas. Desta forma, considerando a pesquisa realizada e o conhecimento das caraterísticas do serviço de internamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, sentiu-se a necessidade de desenvolver e implementar este instrumento de trabalho de modo a introduzir mais um indicador que refletisse a qualidade de cuidados prestados. Foi decidido escolher para tradução e adaptação à realidade pediátrica portuguesa a BPWES, visto tratar-se de uma escala de aplicação fácil e rápida, que demonstrou ser útil no reconhecimento de sinais de alerta de deterioração clínica em contexto pediátrico, permitindo uma atempada e eficaz adequação do nível de cuidados.[8-11] Esta escala foi traduzida para português do Brasil em 2016[12], não existindo adaptação a outras línguas. Neste contexto, com o intuito de verificar a aplicabilidade da BPWES à realidade portuguesa, foi acordado com o autor a sua tradução e adaptação para utilização em Portugal.

Material e métodos

A adaptação da escala BPEWS para língua portuguesa foi elaborada de acordo com recomendações internacionais, aceites para tradução de documentos científicos na área da saúde.[13-15] Não existe um consenso quanto ao melhor método, no entanto a maioria dos estudos recomenda o seguimento de algumas etapas, que combinam a tradução de palavras e/ou expressões, adaptando-se à população alvo na qual será aplicada.

Neste estudo descrevem-se as etapas seguidas desde a versão inicial em inglês até à versão final adaptada à língua portuguesa. A tradução do BPEWS foi autorizada pelo autor desta escala de avaliação.

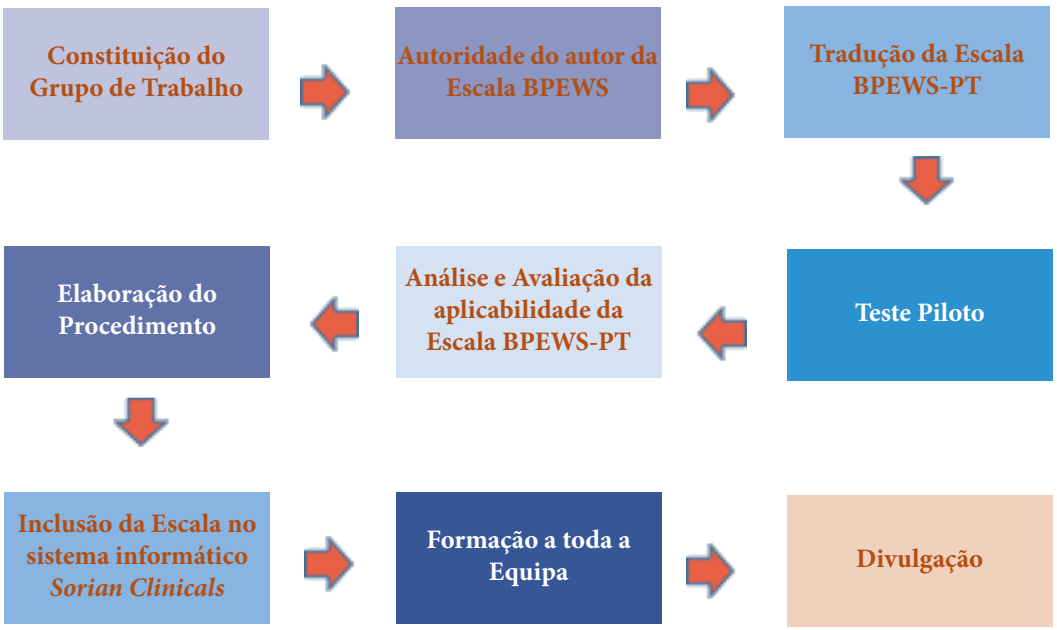

Figura 1. Metodologia usada na adaptação da escala BPEWS para língua portuguesa

Este estudo foi desenvolvido no departamento de pediatria de um hospital grupo II português, localizado na periferia da cidade de Lisboa, com capacidade para 36 doentes internados. Este trabalho foi realizado em parceria entre as equipas médica e de enfermagem. Foram incluídos no teste piloto todas as crianças e adolescentes (até aos 17 anos e 364 dias de vida) internados na unidade de cuidados intermédios da enfermaria do departamento. Este estudo não incluiu recém-nascidos, cujo internamento fica a cargo da Neonatologia do referido hospital.

Para elaboração desta escala foi realizada uma reunião com três médicos e três enfermeiros, que dedicam a sua atividade laboral diária à pediatria, tendo sido avaliada a importância e pertinência desta escala bem como a sua aplicabilidade na realidade pediátrica portuguesa.

A equivalência semântica corresponde à transferência das palavras do documento original para a tradução, com o intuito de alcançar uma versão viável nos dois idiomas. Esta fase engloba desde a tradução original até ao documento final. Por ser uma escala com parâmetros clínicos, a versão inicial da tradução foi feita individualmente por cinco profissionais de saúde (três médicos e dois enfermeiros), com conhecimentos na área da pediatria e fluentes na língua portuguesa. Após as traduções individuais iniciais estarem feitas, as mesmas foram apresentadas e discutidas em conjunto, tendo sido editada uma versão que compilava as cinco versões anteriores (TF1). Posteriormente, esta foi submetida a nova tradução para inglês por mais dois profissionais de saúde (médico e enfermeiro), fluentes nas duas línguas. As duas versões traduzidas em inglês foram novamente avaliadas pelos autores do estudo, chegando-se à versão final da escala na língua portuguesa (TF2), que foi aplicada no estudo piloto (Figura 2).

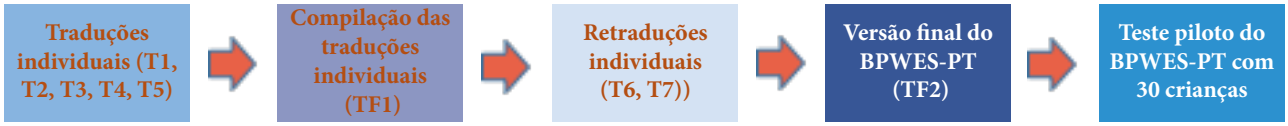

Figura 2. Tradução e adaptação do BPEWS (baseado em Miranda et al (2016), Tradução e adaptação de um score pediátrico de alerta precoce)

Foi avaliada a adequação do documento à rotina da enfermaria, discutindo-se a sua formatação, o procedimento de atuação, o local e método de aplicação, tempo do estudo e número de doentes aos quais a escala se aplicaria. A discussão conjunta entre equipa médica e de enfermagem permitiu chegar ao documento final.

A versão final da BPEWS adaptada à língua portuguesa foi aplicada num estudo piloto com 36 crianças, com o intuito de fazer as adaptações necessárias ao aperfeiçoamento da escala, sem que nenhuma alteração fosse feita, mantendo o objetivo da mesma.

Resultados

Em discussão entre os elementos que integraram a equipa de tradução e adaptação da escala BPEWS, considerou-se que seria uma escala relevante na avaliação diária do doente por parte da equipa de enfermagem. A BPWES é uma escala de fácil aplicabilidade, que contempla parâmetros universais fundamentais na avaliação da deterioração clínica das crianças. Para melhorar a aplicação à realidade portuguesa, algumas adaptações teriam de ser feitas.

O Quadro 1 apresenta a versão final da escala traduzida e adaptada à realidade de Portugal (BPEWS-PT).

Quadro 1: Versão traduzida e adaptada da BPEWS à realidade portuguesa (BPEWS-PT)

Pontuação	0	1	2	3
Neurológico	Brinca/adequado	Sonolento	Irritável	Letárgico / confuso ou com resposta diminuída à dor
Cardiovascular	Rosado ou tempo de repreenchimento capilar de 1-2 segundos	Pálido ou tempo de repreenchimento capilar de 3 segundos	Acinzentado ou tempo de repreenchimento capilar de 4 segundos. Taquicardia 20 batimentos por minuto acima do normal para a idade	Acinzentado e marmoreado ou tempo de repreenchimento capilar de 5 segundos. Taquicardia 30 batimentos por minuto acima do normal para a idade ou bradicardia
Respiratório	Dentro dos parâmetros adequados à idade, sem tiragem ou estridor	Frequência respiratória 10 ciclos por minuto acima dos parâmetros, uso de musculatura acessória, FiO2 ≥ 30% ou ≥4L/min	Frequência respiratória 20 ciclos por minuto acima dos parâmetros, tiragem, estridor, FiO2 ≥ 40% ou ≥6L/min	Frequência respiratória 5 valores abaixo dos parâmetros com tiragem supraesternal, estridor ou gemido FiO2 > 50% ou ≥8L/min
Pontuação extra do score				
2 pontos extra por nebulização necessária a cada hora ou vómitos persistentes após cirurgia				

Fig 1. Royal Alexandra Hospital For Sick Children, Brighton - Paediatric Early Warning Score

	0	1	2	3	Score
Behaviour	Playing/ appropriate	Sleeping	Irritable	Lethargic/confused Reduced response to pain	
Cardiovascular	Pink or capillary refill 1-2 seconds	Pale or capillary refill 3 seconds	Grey or capillary refill 4 seconds. Tachycardia of 20 above normal rate	Grey and mottled or capillary refill 5 seconds or above. Tachycardia of 30 above normal rate or bradycardia.	
Respiratory	Within normal parameters, no recession or tracheal tug	>10 above normal parameters, using accessory muscles, 30+% FiO2 or 4+ litres/min	>20 above normal parameters recessing, tracheal tug. 40+% FiO2 or 6+ litres/min	5 below normal parameters with sternal recession, tracheal tug or grunting. 50% FiO2 or 8+ litres/min	
Score 2 extra for 1/4 hourly nebulisers or persistent vomiting following surgery					

Figura 3. Versão original da BPEWS[2]

- Componente neurológico: tendo a totalidade dos conceitos sido compreendida, o componente neurológico do BPEWS não sofreu alterações relevantes, tendo sido a tradução literal.
- Componente cardiovascular: a tradução da expressão "pink" gerou alguma discussão na escolha relativa ao melhor termo, tendo-se considerado "rosado" mais adequado (em comparação com "corado"); também a expressão "grey" gerou alguma controvérsia, concluindo-se que a tradução literal para "acinzentado" seria a melhor opção apesar de pouco utilizado na linguagem clínica.
- Componente respiratório: nesta parte apenas a expressão "traqueal tug" causou maior discussão, considerando-se "estridor" mais apropriado.
- Pontuação extra: apesar de serem considerados relevantes os pontos adicionais da escala, entendeu-se alterar a necessidade de nebulizações para 1 hora em vez de 15 minutos.
- Para os componentes cardiovascular e respiratório foram usados os valores de referência internacionais consoante a idade da criança/adolescente[16].

Teste-piloto

A versão final da escala na língua portuguesa (BPEWS-PT), que foi aplicada no estudo piloto desenvolvido na enfermaria de pediatria de um hospital nível II (médico-cirúrgico), apresentando a seguinte pontuação (tabela 1).

Tabela 1. Pontuação máxima obtida no Teste Piloto de aplicação da BPEWS-PT

PONTUAÇÃO MÁXIMA BPEWS-PT	
0	15
1	11
2	5
3	3
>3	2

Discussão

Em crianças hospitalizadas, o reconhecimento célere de sinais de agravamento clínico pode conduzir à redução da morbimortalidade nestes pacientes, pela adequação atempada do nível de cuidados. Para tal, é fundamental uma avaliação rápida de sinais de alarme, obtidos através do estado de consciência, do padrão respiratório e de aspetos associados à circulação sanguínea. Este processo é realizado regularmente pelas equipas de enfermagem. Assim, é importante a criação de escalas pediátricas de alerta precoce que os ajudem e agilizem esta tarefa, sendo a BPEWS um excelente exemplo. Sempre que possível, a criança doente deve ser abordada ao colo do cuidador.[17] Sendo a BPEWS uma escala meramente observacional, a sua aplicação torna-se mais fácil e rápida.

Skaletzky *et al*, num estudo retrospectivo, compararam uma população de 100 casos com 250 controlos, e obtiveram uma sensibilidade de 62% e especificidade de 89% para uma pontuação de 2,5, associada a internamento para uma unidade de cuidados intensivos pediátricos.[11] Num estudo prospetivo com 2979 crianças hospitalizadas, o BPEWS aplicado na

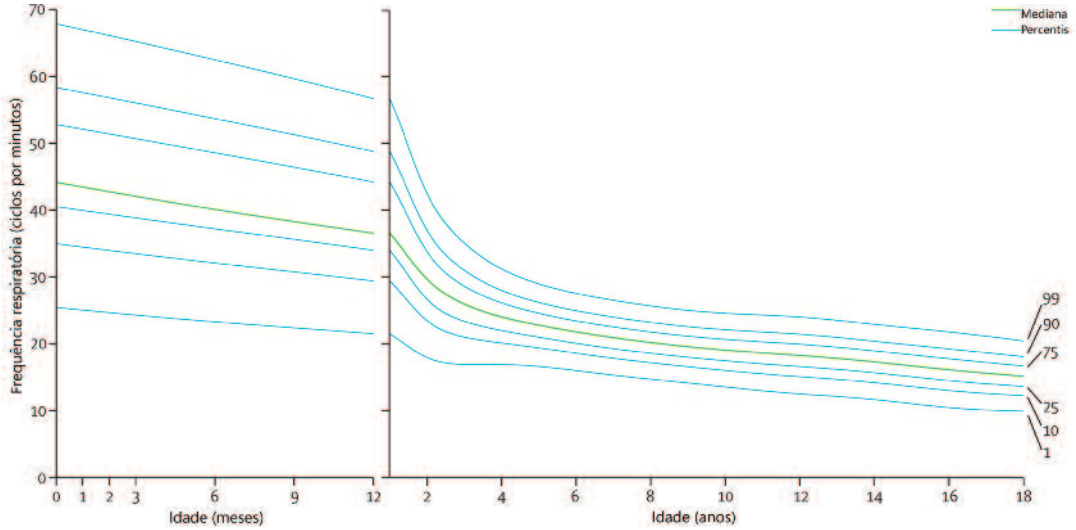

Figura 4: Valores internacionais de referência para a frequência respiratória (adaptado de Fleming S, Thompson M, Stevens R, et al. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies)

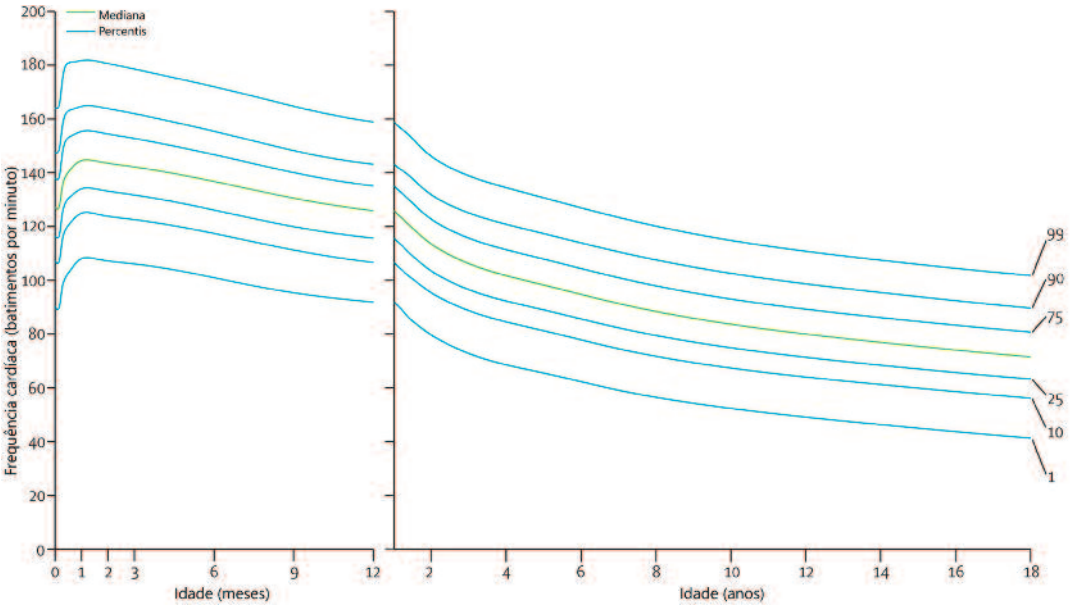

Figura 5: Valores internacionais de referência para a frequência cardíaca (adaptado de Fleming S, Thompson M, Stevens R, et al. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies.)

avaliação da deteção precoce de sinais de agravamento clínico, apresentou uma sensibilidade de 90,2% e especificidade de 74,4%, para a pontuação de 3 (considerado o valor mínimo a requerer necessidade de cuidados mais específicos)[8]. Noutro estudo, com 170 crianças, a sensibilidade foi de 84,2%, para a pontuação de ≥4.[9] No estudo de Tucker et al., para a pontuação de 3 valores, o valor preditivo positivo foi de 5,8% e valor preditivo negativo de 99,8%.[8] Baseados nestes estudos, considerou-se a BPEWS uma escala útil e fiável na avaliação de sinais precoces de alerta em pacientes pediátricos.

Relativamente à avaliação do comportamento, na BPEWS-PT, o paciente pode encontrar-se a brincar e/ou com atitude adequada, sonolento, irritável, letárgico/confuso ou com resposta diminuída à dor. Devem pesquisar-se sinais indicativos de alteração do estado de consciência, através por exemplo da escala AVDI (alerta, reactivo à voz e à dor, inconsciente) que podem ser úteis na avaliação deste componente. A resposta pupilar à luz, avaliação de tónus muscular e a escala de coma de Glasgow são também de inegável valor, mas implicam maior dispêndio de tempo.

Quanto à avaliação cardiovascular, são utilizados na BPEWS-PT três itens: a cor da pele, tempo de reperfusão capilar e frequência cardíaca. Em comum, estes indicadores têm a rápida aplicação que lhes permite uma sinalização precoce de sinais de deterioração. É frequente nos adultos avaliar ainda a pressão arterial; contudo, nas crianças a hipotensão é habitualmente um sinal tardio de descompensação[2].

Na parte respiratória, é avaliada a frequência respiratória, a necessidade de suporte de oxigénio e sinais de dificuldade respiratória (tiragem). O reconhecimento de sinais de esforço respiratório permite uma resposta mais atempada.

Relativamente ao estudo piloto, foi realizado no nosso hospital na unidade de cuidados intermédios da enfermaria de Pediatria, um espaço aberto com 6 camas e/ou berços e capacidade de monitorização cardio-respiratória, com a presença permanente de um elemento da equipa de enfermagem. Foram caracterizados 36 pacientes internados em Julho de 2018, sendo 52,8% do sexo masculino e com uma mediana de idades de 36 meses, com o intervalo interquartil de [12; 120] meses. Relativamente, ao tempo de internamento a mediana consistiu em três dias com o intervalo interquartil [2,0; 4,8] dias. Apenas 2 doentes (6%) tiveram um score >3, tendo sido adequado o nível de cuidados perante os sinais de deterioração clínica, com encaminhamento destes pacientes para cuidados intensivos. Os restantes doentes não necessitaram ao longo do internamento de cuidados diferenciados. Neste estudo, analisando o score de agravamento clínico, obtivemos uma sensibilidade e especificidade de 100% e valor preditivo positivo e negativo de 100%. No entanto, é importante ter em conta que foi apenas avaliado um número limitado de participantes. Neste contexto, a BPEWS-PT apresentou resultados que nos levam a inferir que a mesma permite sinalizar adequadamente crianças em risco de agravamento clínico.

Após a tradução e adaptação da BPEWS-PT bem como a sua utilização no estudo piloto, fica notória a necessidade de aplicação da mesma num estudo mais robusto. Em termos práticos, a escala BPEWS-PT foi integrada a nível hospitalar sendo elaborado um procedimento que descreve a respetiva aplicabilidade, elucida sobre a interpretação dos scores obtidos e orienta a intervenção dos profissionais de saúde nos cuidados à criança/jovem com sinais de agravamento clínico. De igual modo, foi integrada no processo clínico eletrónico da criança/jovem (*sistema Sorian Clinicals®*), dada a sua relevância como indicador de qualidade dos cuidados prestados.

Em simultâneo o grupo de trabalho realizou várias ações de formação sobre a "Avaliação do risco de deterioração clínica: Escala BPEWS-PT", salientando os aspetos teóricos, critérios de aplicabilidade, atuação da equipa consoante os scores obtidos e divulgação da existência de um procedimento de apoio à prática.

Conclusões

A BPWES-PT é uma escala de aplicação fácil e rápida, que demonstrou ser útil no reconhecimento de sinais de alerta de deterioração clínica em contexto pediátrico. Não existia até então uma versão traduzida e adaptada à realidade de Portugal. Este estudo traduziu para a língua portuguesa e adaptou para a realidade nacional, verificando a sua validade inicial.

Perante os resultados obtidos neste estudo, podemos inferir que esta escala permite uma atempada e eficaz adequação do nível de cuidados. No entanto, seria importante realizar um estudo prospectivo que incluísse mais participantes, por forma a obter resultados mais consistentes. Importa agora testar esta escala noutros hospitais, para confirmar a sua robustez no contexto nacional.

Bibliografia

1. National Patient Safety Agency. Recognising and responding appropriately to early signs of deterioration in hospitalized patients. NPSA; 2007; 21.
2. Monaghan, A. Detecting and managing deterioration in children. Paediatric Nursing, 2005;17(1):32–5.
3. Haines C, Perrot M, Weir P. Promoting care for acutely ill children: development and evaluation of a Pediatric Early Warning Tool. Intensive Crit Care Nurs. 2006; 22(2):73-81.
4. Duncan H, Hutchinson J, Parshuram CS. The Pediatric Early Warning System Score: a severity of illness score to predict urgent medical need in hospitalized children. J Crit Care. 2006; 21(3):271-8.
5. Parshuram CS, Duncan HP, Joffe AR, et al. Multicentre validation of the bedside paediatric early warning system score: a severity of illness score to detect evolving criticil illness in hospitalised children. Critical Care 2011; 15(4):R184.
6. Egdell P, Finlay L, Pedley DK. The PEWS score: validation of an early warning scoring system for the initial assessment of children in the emergency department. Emerg Med J. 2008; 25(11):745-9.
7. Lambert V, Matthees, A, MacDonell R, Fitzsimons J. Paediatric eraly warning systems for detecting and responding to clinical deterioration in children: a systematic review. BMJ 2017; 7(3):7-13.
8. Tucker KM, Brewer TL, Baker RB, Demeritt B, Vossmeyer MT. Prospective evaluation of a pediatric inpatient early warning scoring system. J Spec Pediatr Nurs. 2009; 14(2):79-85.
9. Akre M, Finkelstein M, Erickson M, Liu M, Vanderbilt L, Billman G. Sensitivity of the pediatric early warning score to identify patient deterioration. Pediatrics 2010; 125 (4):763-9.
10. Randhawa S, Roberts-Turner R, Woronick K, DuVal J. Implementing and sustaining evidence-based nursing practice to reduce cardiopulmonary arrest. West J Nurs Res. 2011; 33(3):443-56.
11. Skaletzky SM, Raszynski A, Totapally BR. Validation of a modified pediatric early warning system score: a retrospective case-control study. Clin Pediatr. 2012; 51(5):431-5.
12. Miranda JOF, Camargo CL, Sobrinho CLN, et al. Tradução e adaptação de um escore pediátrico de alerta precoce. Rev Bras Enferm. 2016; 69(5):888-96.
13. Beaton DE, Bombardier C, Guillemin F, Ferraz MB. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. Spine 2000; 25:3:186-91.
14. Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: literature review and proposed guidelines. J Clin Epidemiol. 1993; 46(12):1417-32.
15. World Health Organization. Management of substance abuse: process of translation and adaptation of instruments. 2014.
16. Fleming S, Thompson M, Stevens R, et al. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies. Lancet 2011; 377(9770):1011-8.
17. World Health Organization. Pocket Book of Hospital Care for Children: Guidelines for the Management of Common Childhood Ilnesses. 2nd ed; 2013; 1-414.

Neuropraxia do nervo peronial comum – uma complicação rara da anorexia nervosa

Common peroneal nerve neurapraxia - a rare complication of anorexia nervosa

Flávia Belinha, Rita Freitas Coutinho, Paulo Fonseca

Resumo

A anorexia nervosa (AN) está associada a inúmeras complicações médicas diretamente atribuíveis à perda de peso e desnutrição. De entre as complicações neurológicas, as neuropatias periféricas são as menos bem documentadas.[1,2]

Caso clínico nº 1: adolescente de 12 anos e 1 mês, género feminino, com quadro de AN do subtipo restritivo com três meses de evolução e perda de 15,5% do peso corporal. Falência do tratamento em ambulatório e internamento pedopsiquiátrico no mês seguinte. Durante o internamento, constatada diminuição da força muscular à dorsiflexão do pé direito, com referência a episódios prévios de disestesia da face antero-externa da perna direita. A eletromiografia (EMG) revelou neuropraxia do nervo peronial comum, pelo que iniciou programa de reabilitação, além de suplementação mineral e vitamínica. Teve alta ao fim de dois meses, com recuperação ponderal e melhoria objetiva da neuropraxia.

Caso clinico nº 2: adolescente de 13 anos e 9 meses, género feminino, observada por neuropediatra por diminuição da força muscular à dorsiflexão do pé esquerdo, sem alterações sensitivas, em contexto de perda ponderal e dieta restritiva. A EMG revelou neuropraxia do nervo peronial comum. Referenciada à consulta de Medicina do Adolescente (e, posteriormente, Pedopsiquiatria), face à suspeita de AN do subtipo restritivo, que se confirmou, com quatro meses de evolução e uma perda de 16,6% do peso corporal. Iniciou também programa de reabilitação e suplementação mineral e vitamínica. Atualmente, com quatro meses de seguimento, apresenta uma evolução favorável, com recuperação ponderal e melhoria objetiva da neuropraxia.

Em ambos os casos, a neuropraxia surge como uma complicação da AN, pela perda súbita e acentuada de peso.

Perante um adolescente com neuropraxia do nervo peronial comum, salienta-se a importância de evocar o diagnóstico de AN, para que precocemente seja instituído o necessário plano de recuperação nutricional, psíquica e neuromuscular.

Palavras-chave: neuropraxia, nervo peronial comum, anorexia nervosa, adolescente.

Abstract

Anorexia nervosa (AN) is associated with numerous medical complications directly attributable to weight loss and malnutrition. Among neurological complications, peripheral neuropathies are the least well documented.

Clinical case nº 1: A 12 years and one month old adolescent, female, with restrictive subtype AN with three months of evolution and loss of 15.5% of body weight. Failure of outpatient treatment and pedopsychiatric hospitalization in the following month. During hospitalization, a decrease in muscle strength, at the dorsiflexion of the right foot, was observed, with reference to previous episodes of dysesthesia of the antero-external face of the right leg. The electromyography (EMG) revealed neurapraxia of the common peroneal nerve, and she started a rehabilitation program, with concomitant minerals and vitamins supplementation. Discharged after two months, with weight recovery and neurapraxia improvement.

Clinical case nº 2: A 13 years and nine months old adolescent, female, observed by a neuropediatrician due to the decrease of muscle strength of the left foot, at dorsiflexion, without sensory changes, in the context of weight loss and restrictive diet. The EMG revealed a neurapraxia of the common peroneal nerve. She was referred to the Adolescence Medicine (and Pedopsychiatry, afterwards) due to the suspicion of AN of the restrictive subtype, which was confirmed, having four months of evolution and a loss of 16.6% of body weight. She also started a rehabilitation program, with concomitant minerals and vitamins supplementation. At this point, with four months of follow-up, she presents a favorable evolution, with weight recovery and neurapraxia improvement.

In both cases, neurapraxia appears as a complication of AN, due to the sudden and marked weight loss.

Towards an adolescent with neurapraxia of the common peroneal nerve, is quite important to evoke the diagnosis of AN, so that the adequate nutritional, psychic and neuromuscular rehabilitation can be started early.

Keywords: neurapraxia, common peroneal nerve, anorexia nervosa, adolescent.

Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Correspondência: flaviaoliveirabelinha@gmail.com

Introdução

A AN é um distúrbio grave da alimentação e/ou comportamentos com esta relacionados. É predominante no género feminino e tem frequentemente o seu início na adolescência, com uma prevalência aproximada de 0,39%.[3-5]

Segundo os critérios de diagnóstico da 5ª edição do *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM-V), a AN carateriza-se sumariamente por uma perda ponderal auto-induzida, associada a perturbação da perceção corporal e medo intenso de engordar. Consoante a presença/ausência de comportamentos purgativos, ou ingesta compulsiva, nos três meses anteriores, pode ser dividida em subtipo restritivo ou subtipo ingestão compulsiva/purgativo. Durante a adolescência, é necessário um elevado índice de suspeição e os critérios de diagnóstico devem ser aplicados com maior flexibilidade para evitar que situações incipientes passem despercebidas.[3,5,6]

Na ausência de recuperação nutricional e durante a fase de realimentação, poderão surgir complicações médicas potencialmente graves. Quanto maior a perda ponderal e o grau de desnutrição, maior o número e a gravidade dessas complicações. [3-5]

De entre as complicações neurológicas, as neuropatias periféricas são as menos bem documentadas, observando-se com maior frequência nos casos mais graves de AN [1,2]. A neuropraxia consiste numa lesão do sistema nervoso periférico, habitualmente por compressão mecânica, com perda temporária da função motora e sensorial, sem alteração estrutural, e geralmente com recuperação rápida e completa. Em particular, a neuropraxia do nervo peronial comum conduz a fraqueza dos músculos promotores da dorsiflexão e eversão do pé, sendo raros os casos descritos na literatura associados a AN. Após exclusão de envolvimento neurológico e/ou muscular mais generalizado, é a EMG que permite estabelecer de imediato o diagnóstico de neuropraxia.[1,2,7,8]

Apresentam-se dois casos de neuropraxia do nervo peronial comum em adolescentes com AN, seguidas em consulta de Medicina do Adolescente do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC).

Caso clínico nº 1

Adolescente com 12 anos e 1 mês, género feminino, com antecedentes pessoais irrelevantes, recorreu ao serviço de urgência (SU) do HPC em setembro de 2018 por quadro de perda ponderal de 15,5% nos três meses anteriores, em contexto de redução voluntária da ingestão alimentar e aumento da prática de exercício físico (em média duas horas por dia). Sem comportamentos purgativos associados. Desde o início do verão desse ano que começou a pesar-se frequentemente e a manifestar insatisfação quanto à sua imagem corporal. Tratava-se de uma adolescente ainda sem a menarca, que foi evidenciando progressiva anedonia, isolamento social, choro fácil e insónia (inicial e intermédia).

Ao exame físico, constatou-se um emagrecimento acentuado, estava lentificada, com fácies pouco expressivo e humor deprimido. Apresentava uma tensão arterial em repouso de 99/61mmHg (< P50) e uma frequência cardíaca de 58 batimentos por minuto. O peso era de 32,1Kg, com índice de massa corporal (IMC) de 14,96Kg/m2 (P3-15, curvas da OMS 2007), havendo referência a um peso máximo de 38 Kg no início do quadro. Sem outras alterações à observação. Foi referenciada às consultas de Medicina do Adolescente e de Perturbação do Comportamento Alimentar (PCA), pela suspeita de AN subtipo restritivo.

Iniciou acompanhamento precoce em ambas consultas (12 dias após a ida ao SU), com observações semanais, mas por falência do tratamento em ambulatório, com agravamento da perda ponderal até um peso mínimo de 30,8Kg (IMC 14,35Kg/m2, inferior ao P3), foi internada no serviço de Pedopsiquiatria cerca de um mês depois. Durante o internamento, constatou-se diminuição da força muscular à dorsiflexão do pé direito, marcha com *steppage* à direita e dificuldades na marcha em calcanhares. Referência a episódios prévios de disestesia da face antero-externa da perna direita. Reflexos osteotendinosos normais e restante exame neurológico sem alterações. Sem história de trauma local ou aparentes posturas incomuns envolvendo os membros inferiores. Neste contexto, realizou estudo analítico, sem alterações de relevo, e uma EMG que revelou "compressão do nervo peronial comum direito, ao nível da cabeça do perónio, do tipo neuropraxia". Iniciou programa de reabilitação específico, mantendo suplemento multimineral e multivitamínico com ácido fólico, instituído empiricamente no início do internamento, ao qual se associou suplemento de vitaminas do complexo B (com tiamina 100mg, piridoxina 200mg e cianocobalamina 0,2mg). Teve alta ao fim de dois meses de internamento, após melhoria progressiva do quadro clínico e adesão à terapêutica, com recuperação nutricional e ponderal (+ 6Kg desde a admissão, com IMC 17,15Kg/m2 no P15-50) e melhoria objetiva da neuropraxia, mantendo programa de reabilitação em ambulatório e a suplementação mineral e vitamínica já descrita.

Atualmente, com 13 anos e 7 meses, mantém seguimento em ambas as consultas, com evolução favorável (**ver Figura 1**). Sem sintomatologia neurológica aparente desde março de 2019.

Caso clínico nº 2:

Adolescente com 13 anos e 9 meses, género feminino, federada em ginástica rítmica (com treinos intensivos, cinco vezes por semana, duas a quatro horas de duração), com antecedentes pessoais irrelevantes, foi observada por neuropediatra em novembro de 2019, face a queixas de diminuição da força muscular à dorsiflexão do pé esquerdo, marcha com steppage à esquerda e dificuldades na marcha em calcanhares, com um mês de evolução. Sem dor ou alterações sensoriais. Reflexos osteotendinosos e restante exame neurológico sem alterações. Sem história de trauma local ou aparentes posturas incomuns envolvendo os membros inferiores. Identificado contexto de perda ponderal e dieta restritiva, com início coincidente com a paragem dos treinos de ginástica para férias, pelo medo intenso de ganhar peso.

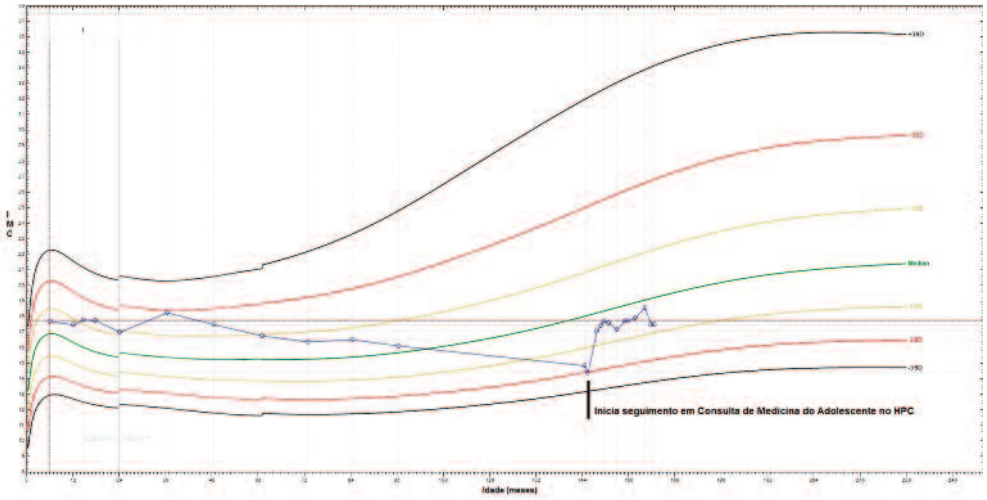

Figura 1: Evolução da relação peso/comprimento (< 24 meses) e do IMC (> 24 meses) da adolescente do caso nº 1 - Curvas da OMS 2007. Verifica-se queda abrupta do IMC nos três meses precedentes à consulta de Medicina do Adolescente, com IMC mínimo de 14,35Kg/m2 (> 2SD), imediatamente antes do internamento pedopsiquiátrico. Atualmente com IMC no P15-50.

Realizou EMG, a qual evidenciou "lesão motora do nervo peronial comum esquerdo, tipo neuropraxia", pelo que iniciou suplemento de vitaminas do complexo B (com tiamina 100mg, piridoxina 200mg e cianocobalamina 0,2mg) e, posteriormente, programa de reabilitação específico. Foi também orientada para consulta de Medicina do Adolescente do HPC (primeira consulta cerca de três semanas depois), face à suspeita, que se confirmou, de AN subtipo restritivo, tendo sido posteriormente encaminhada para a consulta de PCA. Tratava-se de um quadro clínico com cerca de quatro meses de evolução e uma perda ponderal de 16,6%. Sem comportamentos purgativos associados. A adolescente ainda não tinha tido a menarca e foram referidas queixas progressivas de anedonia, isolamento social e diminuição da auto-estima.

Ao exame físico, constatado emagrecimento muito acentuado, com extremidades frias, acrocianose e lanugo. Com tensão arterial em repouso de 73/42mmHg (< P50) e frequência cardíaca de 68 batimentos por minuto, pesava 32,5 Kg (IMC 12,94Kg/m2, muito abaixo do P3, OMS 2007). Referência a um peso máximo de 39 Kg no início do quadro. Sem outras alterações ao exame físico. Realizou estudo analítico, sem alterações de relevo.

Evolução favorável (**ver Figura 2**), com boa adesão ao plano terapêutico proposto (incluindo suplemento multimineral e multivitamínico com ácido fólico), recuperação ponderal progressiva e melhoria substancial das queixas da neuropraxia, quatro meses após o início do acompanhamento.

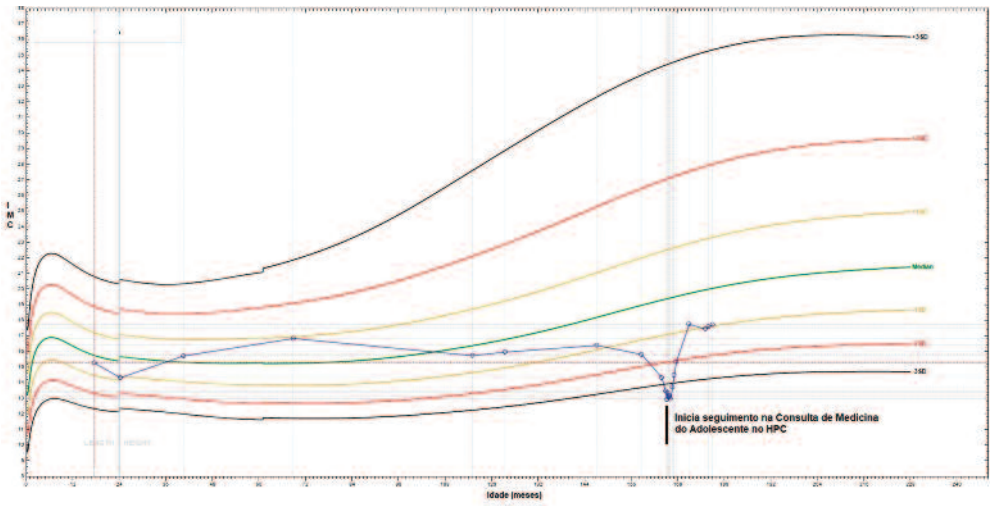

Figura 2: Evolução da relação peso/comprimento (< 24 meses) e do IMC (> 24 meses) da adolescente do caso nº 2 - Curvas da OMS 2007. Verifica-se queda abrupta do IMC nos quatro meses precedentes à consulta de Medicina do Adolescente, com IMC mínimo de 12,94Kg/m2 (>3SD), na primeira consulta. Desde então, recuperação ponderal progressiva, estando atualmente com IMC no P3-15.

DEZEMBRO 2020 // 42 (3):109-112 SAÚDE INFANTIL

Discussão

A neuropraxia do nervo peronial comum é uma das mononeuropatias mais comuns do membro inferior, ocorrendo, na maioria das vezes, por compressão mecânica do nervo na cabeça ou colo do perónio, onde é superficial e vulnerável a lesões.[7] Várias etiologias são reconhecidas, nomeadamente a inatividade prolongada, o cruzamento das pernas ou agachamento prolongados, o uso de bota gessada, entre outras, sendo raros os casos descritos associados a AN.[2,7,8]

Morgan e Russell (1975) acompanharam 41 doentes com AN, avaliando preditores de resultados a longo prazo, tendo descrito apenas um caso de neuropraxia do nervo peronial comum.[9] Posteriormente, MacKenzie *et al.* (1989) realizaram um estudo prospetivo para determinar a prevalência de neuropatia periférica em 51 doentes internados com AN, identificando três casos de neuropraxia do nervo peronial comum.[8] Também Royden Jones *et al.* (1993), relataram 17 casos de mononeuropatia peronial em idade pediátrica, três dos quais associados a AN.[10] A experiência da consulta de Medicina do Adolescente, no HPC, mostra uma prevalência de cerca de 1% de neuropraxia do nervo peronial comum, em adolescentes seguidos em consulta com o diagnóstico de AN.

Em ambos os casos apresentados, a neuropraxia surgiu como complicação neurológica da AN, tendo sido inclusive o motivo de procura de ajuda médica no segundo caso. É muito provável que nestes dois casos a neuropraxia tenha resultado da perda súbita e acentuada de peso, com perda de tecido subcutâneo e diminuição da gordura locais, tornando o nervo peronial comum mais suscetível a lesões menores.[2,9] No segundo caso, a inatividade prolongada poderá ter contribuído como fator causal.[2,7,8]

A deficiência de proteínas e/ou vitaminas poderia explicar o aparecimento de um distúrbio neuromuscular, num quadro de desnutrição. Em ambos os casos, havia indubitavelmente evidência de desnutrição no exame físico e na avaliação do IMC, no entanto, não existiu evidência clínica de miopatia generalizada ou de envolvimento generalizado do sistema nervoso periférico. É ainda de notar que os parâmetros laboratoriais se mantiveram inalterados durante o episódio agudo e que a neuropraxia peronial comum foi evidenciada nas EMG, favorecendo a hipótese de uma compressão mecânica e não uma etiologia metabólica.[2,5]

Nos casos apresentados o prognóstico foi favorável, com uma rápida recuperação das queixas neurológicas, em contexto de um programa específico de reabilitação, associado a suplementação com vitaminas do complexo B, e à recuperação nutricional e ponderal progressivas.[1,2]

Conclusão

A neuropraxia do nervo peronial comum é uma mononeuropatia frequente do membro inferior, com várias etiologias reconhecidas. Em ambos os casos apresentados, surgiu como complicação da AN, uma vez que a perda de tecido subcutâneo e diminuição da gordura locais, secundárias à perda súbita e acentuada de peso, favoreceram a compressão mecânica do nervo contra a cabeça ou colo do perónio, onde é superficial e mais suscetível a lesões.

Perante um adolescente com neuropraxia do nervo peronial comum e contexto recente de perda ponderal, é essencial evocar o diagnóstico de uma PCA, em particular a AN do subtipo restritivo, para que precocemente seja instituído o necessário plano de recuperação nutricional, psíquica e neuromuscular.

Por outro lado, adolescentes com um diagnóstico de PCA deverão estar alertados para a possibilidade deste tipo de complicações neurológicas do seu estado nutricional que, embora raras, têm impacto na sua qualidade de vida e deverão ser alvo de tratamento precoce.

Bibliografia

1. Mehler P. Anorexia nervosa in adults and adolescents: Medical complications and their management. UpToDate, Março 2020. Available at: http://www.uptodate.com. Accessed 08/04/2020;
2. Lutte I, Rhys C et al.: Peroneal nerve palsy in anorexia nervosa. Acta Neurol Belg 1997, 97:251-4;
3. Henriques S, Salgado M. Perturbações do Comportamento Alimentar. In: Manual de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Volume 2: Quadros Clínicos: Perspetiva Integradora, 1ª ed. Lisboa. Coisas de Ler; 2015;
4. Moinho R, Dias I, Luz A, Moleiro P. Perturbações do comportamento alimentar num ambulatório pediátrico: O impacto do DSM-V. Ata Pediatr Port 2016;47:3-10;
5. Yager J. Eating disorders: Overview of epidemiology, clinical features, and diagnosis. UpToDate, Março 2020. Available at: http://www.uptodate.com. Accessed 08/04/2020;
6. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 5th ed. Washington: APA; 2013;
7. Rutkove S. Overview of lower extremity peripheral nerve syndromes. UpToDate, Março 2020. Available at: http://www.uptodate.com. Accessed 08/04/2020;
8. MacKenzie JR, LaBan MM, Sackeyfio AH: The prevalence of peripheral neuropathy in patients with anorexia nervosa. Arch Phys Med Rehabil 1989, 70:827-30;
9. Morgan HG, Russell GFM: Value of family background and clinical features as predictors of long-term outcome in anorexia nervosa : four-year follow-up study of 41 patients. Psycol.Med.,1975,5: 355-371;
10. Royden Jones H, Felice KJ, Gross PT: Paediatric peroneal mononeuropathv : a clinical and electromvographic studv. Muscle and Nerve. 1993, 16: 1161-73;
11. Schott GD: Anorexia nervosa presenting as foot drop. Postgrad Med J 1979, 55:58-60.

Menstruação na Adolescência – Variantes da Normalidade e Critérios de Referenciação

Introdução

O ciclo menstrual acontece através de uma sequência de eventos coordenados que envolvem o hipotálamo, hipófise, ovários e útero. O eixo Hipotálamo-Hipófise-Ovário (HHO) está ativo no período fetal e nos primeiros anos de vida, entra em latência na infância e reativa na puberdade.

Menarca

É o evento da puberdade feminina que determina o início da capacidade reprodutiva com o início de perdas sanguíneas periódicas. Ocorre, em regra, a partir dos 10 anos de idade, sendo em média, aos 12,9 anos de idade. Geralmente ocorre no estadio IV de Tanner, cerca de 2 a 3 anos após a telarca (P3 - 6 meses; P95 - 5 anos) e raramente ocorre antes do estadio III.

Existe uma correlação entre a idade de menarca das mães e das filhas, sendo que as filhas têm a menarca cerca de ¼ de ano mais cedo do que as mães.

Surge tipicamente mais tarde nos países em desenvolvimento e mais cedo em adolescentes com índice de massa corporal (IMC) mais elevado.

Idade (anos)	% de raparigas com menarca
8	3%
11	10%
12,9	50%
13,8	90%
15	98%

Tabela 1 - % de raparigas com menarca por idade

Irregularidades Menstruais

São comuns na adolescência podendo decorrer vários anos até que os ciclos menstruais se tornem regulares. Devem-se à imaturidade fisiológica do eixo HHO, representada pela ausência de feedback positivo do estradiol sobre a secreção de hormona luteinizante (LH), impedindo o pico da LH necessário à ovulação. Assim, é comum a presença de ciclos anovulatórios nos primeiros ciclos após a menarca.

Quanto mais precoce a menarca, mais precoce será a estabilização e regularização do ciclo menstrual.

Ciclo menstrual normal na adolescência

- Duração: 21-45 dias (>30 dias no 1º ano após a menarca)
- Dias de fluxo menstrual: 2-7 dias
- Uso de tampões/pensos higiénicos: 3-6 /dia

Duração ciclos menstruais – Percentis (P)	
1º ano após menarca	P5 – 23 dias / P95 – 90 dias
4º ano após menarca	P95 – 50 dias
7º ano após menarca	P5 – 27 dias / P95 – 38 dias

Tabela 2 – duração do ciclo menstrual

Ciclos com duração inferior 20 dias ou superiores 45 dias são incomuns nas adolescentes e merecem uma avaliação cuidada.

- Amenorreia primária - ausência de menarca aos 13/14 anos perante inexistência de caracteres sexuais secundários ou aos 15/16 anos, apesar do restante desenvolvimento pubertário ser normal.
- Amenorreia secundária – ausência de menstruação durante um intervalo superior a 3 meses em adolescentes com ciclos menstruais regulares ou 6 meses em adolescente com ciclos menstruais irregulares.
- Oligomenorreia: ciclos >35 dias (que é normal durante os primeiros 5-6 anos após menarca).

É raro as adolescentes terem amenorreias durante mais de 90 dias (P95 da duração do ciclo), sendo importante investigar a amenorreia secundária destas adolescentes.

A perda sanguínea média é de cerca de 30 ml/ciclo; quando superior a 80 ml/ciclo é comum ocorrer anemia ou, pelo menos, ferropenia. Na dúvida, justifica-se a realização de hemograma e de ferritina e a consequente prescrição de ferro oral.

A dismenorreia, vulgarmente designada por dor menstrual é o sintoma mais comum das adolescentes e mulheres jovens, ocorrendo em 50 a 90% das mulheres. Pode associar-se a sintomas como náuseas, vómitos, cefaleias, cãibras musculares ou alterações do sono. A dismenorreia primária, é a mais comum, surge geralmente nos primeiros 6 a 12 meses após o início dos ciclos ovulatórios e define-se como como dor menstrual na ausência de patologia pélvica, devendo ser iniciada terapêutica com anti-inflamatório (AINE) ou supressão hormonal (anti-contracetivo oral). Se a sintomatologia se mantiver após 3 a 6 meses de tratamento deve realizar-se investigação adicional. A dismenorreia secundária refere-se à dor menstrual causada por patologia pélvica ou outra patologia, cuja causa mais frequente é a endometriose, que habitualmente só ocorre um ano após a menarca

[1] Médica Interna de Formação Específica de Pediatria, Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. [2] Médica Interno de Formação Específica de Ginecologia/Obstetrícia – Serviço de Ginecologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. [3] Assistente Graduada de Ginecologia/Obstetrícia – Serviço de Ginecologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Correspondência: catarinaldias@gmail.com

Critérios de Investigação e/ou Referenciação

- Menarca antes dos 10-11 anos
- Ausência de caracteres sexuais secundários após os 13 anos de idade
- Ausência de menarca 3 anos após a telarca
- Ausência de menarca aos 14 anos:
  - Hirsutismo;
  - Exercício físico excessivo e/ou perturbação do comportamento alimentar
- Amenorreia primária
- Irregularidades menstruais acentuadas durante pelo menos 4 ciclos após um mínimo de 6 ciclos normais e regulares
- 4 ciclos irregulares consecutivos após um mínimo de 6 ciclos já regularizados
- Ciclos menstruais regulares (pelo menos 6 ciclos consecutivos) que se tornam muito irregulares em 3-4 ciclos consecutivos
- Múltiplos ciclos com duração inferior a 21 dias e/ou superior a 45 dias
- Irregularidades menstruais após os 20 anos
- Fluxo menstrual com duração superior a 7 dias
- Necessidade de trocar tampão/penso higiénico mais de 10 vezes/dia, principalmente se associados a equimoses fáceis
- Acne Grave e/ou Hirsutismo

Margarida Camacho Sampaio[1], Catarina Leuzinger Dias[1], Beatriz Ferro[2], Fernanda Geraldes[3]

Bibliografia

1. American Academy of Pediatrics Committee on Adolescence; American College of Obstetricians and Gynecologists Committee on Adolescent Health Care, Diaz A, Laufer MR, Breech LL. Menstruation in girls and adolescents: using the menstrual cycle as a vital sign. Pediatrics 2006;118(5):2245-2250. doi:10.1542/peds.2006-2481
2. Peacock A, Alvi NS, Mushtaq T. Period problems: disorders of menstruation in adolescents. Arch Dis Child 2012;97(6):554-560. doi:10.1136/adc.2009.160853
3. Sharma P, Malhotra C, Taneja DK, Saha R. Problems related to menstruation amongst adolescent girls. Indian J Pediatr 2008;75(2):125-129. doi:10.1007/s12098-008-0018-5
4. Rigon F, Bianchin L, Bernasconi S, Bona G, Bozzola M, Buzi F, Cicognani A, De Sanctis C, De Sanctis V, Radetti G, Tatò L, Tonini G, Perissinotto E. Update on age at menarche in Italy: toward the leveling off of the secular trend. J Adolesc Health. 2010 Mar;46(3):238-44. doi: 10.1016/j.jadohealth.2009.07.009. Epub 2009 Oct 13. PMID: 20159500.

PROTOCOLO DE PERFUSÃO DE IMUNOGLOBULINA ENDOVENOSA

Telma Luís[1], Andreia Marinhas[1], Andreia Lomba[2], Paula Estanqueiro[1], Maria do Céu Ferreira[3], Joana Azevedo[4], Filipe Palavra[2], Manuel Salgado[1]

Objetivo

Simplificar e uniformizar a prescrição de imunoglobulina endovenosa e padronizar a abordagem das eventuais complicações deste tratamento.

Âmbito e/ou aplicabilidade

Doenças agudas, subagudas ou crónicas, com reconhecido benefício da imunoglobulina endovenosa.

Descrição

1. Introdução

a) Verificar o tipo de imunoglobulina (IgG) (ex: 100 mg/ml – 10%) e registar o nome comercial e número do lote

b) Estabelecer dose pretendida (kg/dia) e duração do tratamento

c) Semi-vida média da IgG endovenosa (e.v.): 21 dias (máximo 29 dias)

d) Se formulação > 10%, para diluir, adicionar glicose a 5% (G5%)

e) Rever se foram colhidos todos os estudos necessários antes da administração de IgG e.v. (ex: doseamento de IgGs séricas, anticorpos, etc.)

f) Rever protocolo de pré-medicação

g) Pedir consentimento informado (https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas/norma-n-0152013-de-03102013-pdf.aspx).

2. Mecanismo de ação das imunoglobulinas – imunomodulação:

a) Redução da produção e ligação dos anticorpos patogénicos

b) Neutralização de autoanticorpos

c) Aumento da depuração dos autoanticorpos

d) Inibição da fagocitose por bloqueio de receptores Fc das células do Sistema Reticulo-Endotelial (SRE)

e) Inibição da ativação/alteração da deposição do complemento

f) Alteração da expressão das citocinas

g) Neutralização dos superantigénios

h) Modulação da função linfocitária

i) Diminuição da migração transendotelial de células imunitárias.

3. Contra-indicações:

a) Défice de IgA com anticorpos anti-IgA

b) Hipersensibilidade à substância ativa ou excipientes

c) Hiperprolinémia tipos I e II (muito raro) – as IgGs Privigen® contêm prolina

d) Se efeito adverso grave prévio, mas utilização de IgG é imperiosa, considerar IgG subcutânea

e) Se efeito adverso leve a moderado repetido, mudar de marca da IgG e.v.

4. Problemas das imunoglobulinas:

a) Volumes elevados e indução de hiperviscosidade sanguínea

b) Teor em sódio – maior concentração de sódio aumenta o risco de tromboses

c) Tipos de hidratos de carbono:

i. Glicose e maltose (interferência com testes de glicémia)

ii. Sacarose (maior risco de toxicidade renal)

iii. Sorbitol (intolerância à frutose)

d) Elevada osmolaridade

e) O número muito elevado de dadores saudáveis aumenta o risco de transmissão de infeções latentes (ex.: Parvovírus B19)

f) Elevado custo (1 grama ≈ 32,5 euros) – evitar os desperdícios

g) Interferência com imunodiagnóstico (testes serológicos – incluindo teste antiglobulina directa (TAD) – com muitos falsos positivos) e, pelas cargas iónicas positivas, desencadeiam a elevação da velocidade de sedimentação (VS).

[1] Unidade de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Ambulatória; [2] Unidade de Neuropediatria, Centro de Desenvolvimento da Criança; [3] Serviço de Farmácia; [4] Unidade de Hematologia – Hospital Pediátrico; Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Correspondência: mbsalgado27@gmail.com

DEZEMBRO 2020 // 42 (3):115-120 SAÚDE INFANTIL

5. Indicações

Tabela 1: Indicações para perfusão de imunoglobulina endovenosa.

	COM RCM	OFF-LABEL
Imunodeficiências	• Agamaglobulinémia ligada ao X • Imunodeficiência comum variável • Imunodeficiência combinada grave	• Hipogamaglobulinémia grave, sintomática • Imunodeficiência adquiridas
Neurológicas	• Síndrome de *Guillain-Barré* • Polineuropatia desmielinizante inflamatória crónica • Neuropatia motora multifocal • Crise miasténica (miastenia *gravis*)	• Encefalites auto-imunes • Síndrome *Opsoclónus-Mioclónus*-Ataxia
Hematológicas	• Trombocitopenia Imune (PT)	• Anemia hemolítica autoimune • Aplasia medular por Parvovírus B19
Dermatológicas		• Epidermólise (*Síndrome de Lyell*) • Necrólise tóxica epidérmica
Reumatológicas	• Doenças de Kawasaki	• Dermatomiosite / polimiosite juvenil • Vasculite ANCAs positivos • Síndrome de activação macrofágica • Síndrome antifosfolipídico catastrófico • Miosite necrotisante. • Manif. hematológicas do Lúpus eritematoso sistémico
Outras		• Síndrome do choque tóxico

6. Avaliação antes da primeira administração:

a) Exame geral, peso, saturação periférica de O2 (SpO2), sinais vitais, (TA, FC e temperatura)

b) Identificar fatores de risco: trombose, embolia, insuficiência renal, hemólise e hiperviscosidade (necessário medidas preventivas, ver **ponto 7**)

c) Dosear IgA, IgG e IgM; se níveis baixos de IgA dosear anticorpos anti-IgA (exceto se imunodeficiência primária)

   i. Défice seletivo de IgA sem Acs anti-IgA: comum na população geral (1:1000), não constituindo um fator de risco por si só. Mas está indicado **manter perfusão de IgG e.v. em ritmo lento** (máximo 1 ml/kg/hora).

d) Considerar testar vírus da imunodeficiência humana (VIH) 1 e 2 e dosear anticorpos dos vírus da hepatite A (VHA), hepatite B (VHB) ou AgHBs, vírus da hepatite C (VHC) e Parvovírus (por *Protein Chain Reaction* – PCR – se imunodeficiências)

e) Avaliação laboratorial: hemograma, LDH, TGO, TGP, glicose, azoto ureico, creatinina, ionograma, sumária de urina II. Acrescentar a avaliação necessária consoante a doença de base.

   i. Se insuficiência renal, calcular a Taxa de Filtração Globerular (TFG) antes e após administração de IgG

   ii. Se anemia (em especial anemia hemolítica) pedir TAD.

   iii. Ponderar pedir grupo sanguíneo se necessidade de uma segunda dose de IgG (risco acrescido de hemólise).

f) Considerar criopreservar uma amostra de soro/plasma (1,5 a 2,0 ml) previamente à administração.

7. Medicação prévia à primeira administração:

a) Considerar a administração profilática de:

   i. Paracetamol oral/retal/e.v. (15 mg/kg/dose)

   ii. Clemastina e.v. ou oral (0,025 mg/kg/dose) e/ou

   iii. Metilprednisolona e.v. (1-2 mg/kg), 30 a 45 minutos antes do início da perfusão se efeito adverso significativo prévio (reacção urticariforme/ anafilaxia/ meningite assética) ou se clinicamente indicado.

b) Se fatores de risco de trombose, trombofilia, hiperviscosidade ou insuficiência renal:

   iv. Necessária hiperhidratação prévia durante 6 horas

   v. Diluir a IgG a 5% (se IgG e.v. a 10% diluir com um volume igual de solução de G5% para uma concentração final de 50 mg/ml (5%)

   vi. De preferência dividir o total da perfusão em 5 dias

   vii. Se risco elevado de trombose arterial e/ou venosa, está indicada pré-medicação com enoxaparina.

8. Instruções para a administração:

a) As IgG devem atingir a temperatura ambiente ou temperatura corporal antes da sua utilização.

b) A solução deve ser límpida ou ligeiramente opalescente e incolor ou amarela pálida. As soluções que apresentem turvação ou possuam depósitos não devem ser utilizadas.

c) Os ritmos de perfusão das Tabelas 2 e 3, destinam-se a IgG e.v. a 10% e 5%, com perfusão em 12 horas (Tabela 2) ou mais rápida (Tabela 3); a rever e ajustar se necessário de acordo com ritmo de perfusão aconselhado pelo fabricante da formulação a administrar.

d) Se IgG e.v. a 5% duplicar o ritmo de perfusão

e) Se necessário, ajustar o ritmo de perfusão em função do volume total e da marca de IgG:

i. Poderá ser necessário verificar junto dos Serviços Farmacêuticos se marcas diferentes do produto poderão necessitar de velocidades de infusão diferentes, para uma mesma concentração de IgG e.v.

ii. Utilizar **folha de prescrição em Excel®** (https://rsi.asic.pt/doc/igiv.xlsx) para calcular doses de acordo com a IgG e.v. disponível, o peso da criança e o tempo de infusão.

f) Iniciar e acabar a perfusão com soro fisiológico (SF) ou com G5% com o objetivo da remoção de resíduos:

i. No final da perfusão, manter a via por mais 60 minutos com SF ou G5% (para alguma eventualidade).

9. Vigilância (15/15 minutos —> 30/30 minutos —> 60/60 minutos)

a) Monitorizar sinais vitais, SpO2 e diurese até 60 minutos após o término da perfusão

i. Se cardiopatia ou doença susceptível de induzir cardiopatia, incluir na monitorização o ECG contínuo (pelo risco de arritmia)

b) A **maioria dos efeitos adversos** precoces da administração de IgG e.v. **são ligeiros** e dependentes da velocidade de infusão. **Está indicado**:

b1) **Suspender a perfusão e chamar um médico** se surgir alguma das seguintes manifestações:

i. Anafilaxia
ii. Calafrios
iii. Hipertensão arterial
iv. Hipotensão/choque
v. Síncope
vi. Toracalgia
vii. *Transfusion-related acute lung injury* (TRALI) – a considerar se síndrome de dificuldade respiratória viiaguda (SDRA) e/ou hipoxémia
viii. Manifestações neurológicas:
1. Alteração do comportamento
2. Convulsão
3. Défice motor de carácter focal
4. Sonolência
5. Alteração aguda da voz

c) **Reduzir o ritmo** de perfusão para metade se alguma outra manifestação clínica de nov

Tabela 2: Ritmos de perfusão de imunoglobulina endovenosa a 10% em 12 horas

Tempo de Infusão	Ritmo de Perfusão	Monitorização: frequência cardíaca, tensão arterial e ECG contínuo
0-30 minutos	0,3 ml x Peso em Kg	15-15 minutos
31-60 minutos	0,6 ml x Peso em Kg	15-15 minutos
61-120 minutos	0,9 ml x Peso em Kg	30-30 minutos
121-180 minutos	1,2 ml x Peso em Kg	60-60 minutos
> 180 minutos	1,8 ml x peso em Kg	60-60 minutos

Tabela 3: Ritmos de perfusão de imunoglobulina endovenosa aconselhados pela marca

Tempo de infusão	Privigen ® 10%	Octagam ® 10%	Octagam ® 5%
0-30 min	0,3 ml/Kg/h	0,6 ml/kg/h	1 ml/kg/h
30-60 min	0,6 ml/Kg/h	1,2 ml/kg/h	2 ml/kg/h
60-90 min	1,2 ml/kg/h	2,4 ml/kg/h	3 ml/kg/h
90-120 min	2,4 ml/kg/h	4,8 ml/kg/h	4 ml/kl/h
120-150 min	4,8 ml/kg/h	7,2 ml/kg/h	5 ml/kg/h

d) **Prolongar a vigilância** até 24 - 48 horas após o início da perfusão se manifestações secundárias graves:

i. Insuficiência renal
ii. Alergia/Anafilaxia/choque
iii. Tromboses (secundárias a hiperviscosidade)
iv. TRALI

e) A administração de uma 2ª dose de IgG e.v. (exº na doença de Kawasaki) aumenta a hiperviscosidade pelo que se deve manter a vigilância de, pelo menos, 24 horas. Aumenta também o risco de anemia hemolítica, que deve ser considerada se diminuição significativa da hemoglobina.

10. Efeitos secundários

Entre 0,8% a 40% das perfusões de IgG e.v. podem cursar com efeitos adversos. Cerca de 30% das vezes ocorrem na primeira administração, sendo mais frequente nas readministrações em que se prescreve uma IgG e.v. diferente ao mesmo doente. São também mais comuns em doentes com défices de imunoglobulinas.

Os sintomas mais comuns são as cefaleias e os quadros clínicos "síndromes gripais". A maioria ocorre dentro das primeiras 24 horas, sobretudo nas fases de maior ritmo de perfusão (**Figura 1 e Tabela 4**).

a) **Classificação temporal**:

i. Imediatos: nas primeiras 6 horas após o início da perfusão;
ii. Retardados: entre as 6 horas e 1 semana após início da-perfusão;
iii. Tardios: após a 1ª semana depois do início da perfusão.

b) **Classificação de gravidade** (**Figura 1**):

i. Ligeiros (até 82% dos casos): Sinais e sintomas de baixa gravidade, que se resolvem com a redução do ritmo de perfusão;

ii. Moderados (10,5% a 19%): Clínica de severidade crescente que exige suspender a infusão;

iii. Severos (0% a 7,9%): Clínica que requer a suspensão da perfusão e a administração de adrenalina e/ou outros tratamentos diferenciados na sequência das manifestações de novo.

11. Tratamento das intercorrências (no decurso ou no imediato à perfusão) até chegar o médico:

a) **Febre e/ou cefaleias**:

i. Reduzir o ritmo da perfusão para metade e administrar:

1. Paracetamol oral, na dose de 15 mg/kg/dose ou retal 20 mg/kg/dose; repete em SOS ou de 6-6 horas
2. Associar se necessário ibuprofeno, na dose de 5 a 10 mg/kg/dose

b) **Urticária e/ou prurido intenso**:

i. Reduzir o ritmo da perfusão para metade e administrar:

1. Clemastina e.v. 0,025 mg/kg/dose(máximo 2 mg) ou dimetindeno oral (0,8 gotas/kg/toma, 2 a 3x/dia)

Em alternativa:
- Cetirizina oral (solução oral 1 mg/mL; comprimido revestido por película ou pastilha comprimido 10 mg): <2 anos: 0,25 mg/kg (dose máxima 2,5 mg/dia); 2-5 anos: 2,5-5 mg/dia; >5 anos: 5-10 mg/dia. Dose máxima diária: 10 mg. Número de tomas diárias: 1-2
- Ebastina oral (solução oral 1 mg/mL; comprimido revestido por película 10 e 20 mg; liofilização oral 10 mg): 2-5 anos: 2,5 mg/dia; 6-11 anos: 5 mg/dia; >11 anos: 10 mg/dia. Dose máxima diária: 20 mg. Número de tomas diárias: 1

2. Metilprednisolona 2 mg/kg – se quadro grave (dose de carga).

c) **Hipotensão e/ou síncope e/ou anafilaxia:**

i. Suspender a perfusão e administrar:

1. Adrenalina 1:1000 I.M. na dose 0,01mg/kg = 0,01ml/kg, até 0,1 ml/kg (se necessário repetir até 3 doses com 20 minutos de intervalo); ou adrenalina 1:10.000 e.v. na dose 0,05 a 0,1 ml/kg, também repetido se necessário.
2. Metilprednisolona
   a. Dose de carga: 2 mg/kg – se quadro grave
   b. Depois seguido de 0,5 a 1 mg/kg/dose de 6-6 horas.

d) **Convulsão**:

Suspender a perfusão e administrar Diazepam e.v. 0.2 mg/kg (durante 3 a 5 minutos)

e) **Náusea e/ ou vómitos**

Reduzir o ritmo da perfusão e administrar Ondansetron e.v. 0.1 mg/kg/dose, máximo 8 mg (até 3 tomas dia), de administração lenta em 5 minutos.

f) **Dispneia e/ou sibilância**

Reduzir o ritmo de perfusão e administrar Salbutamol em nebulização (0,015-0,03 ml/kg/dose, máximo 1 ml/dose ou 12 a 25 gotas diluídas em 2 ml de SF). Nebulização a 6L/min – pode ser repetida SOS.

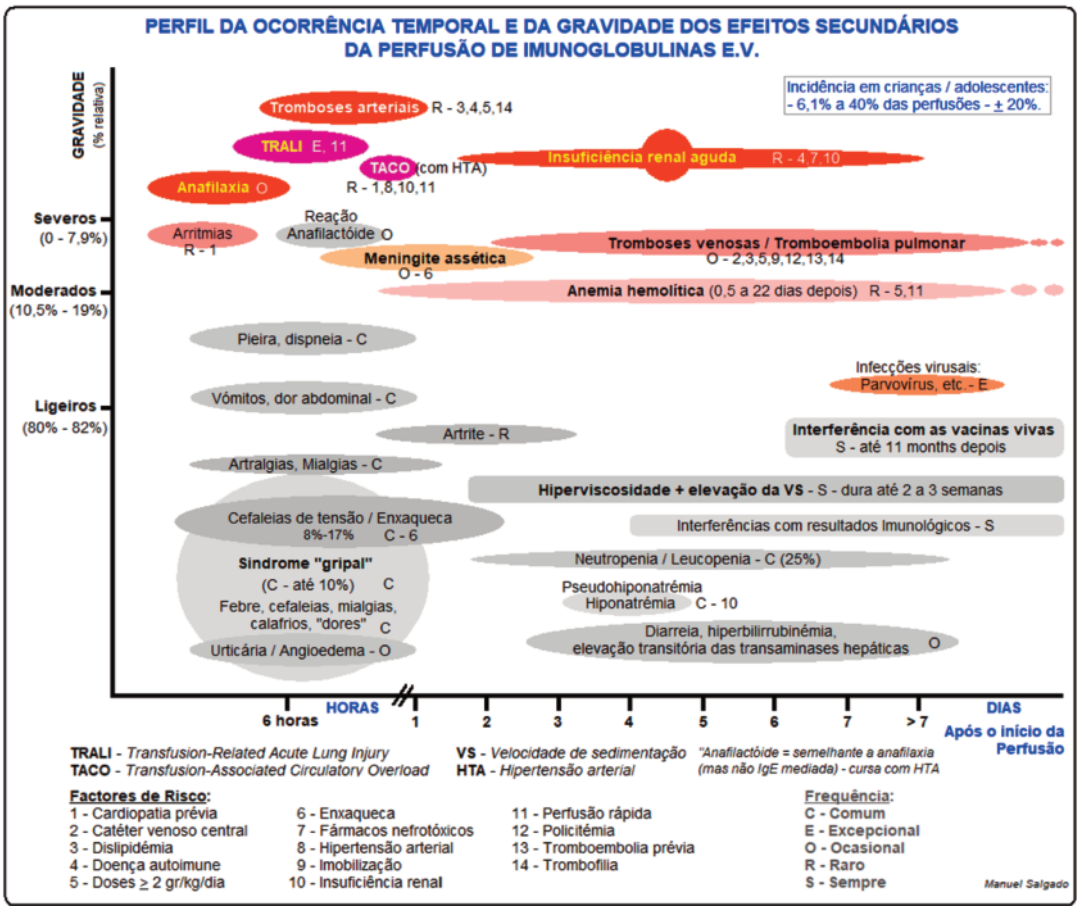

Figura 1. Perfil da ocorrência e da gravidade dos efeitos secundários da perfusão de imunoglobulina endovenosa

Tabela 4: Descrição dos efeitos secundários da perfusão de Imunoglobulina endovenosa (ver figura)

EFEITO SECUNDÁRIO	DESCRIÇÃO
Anafilaxia e Anafilactóide. (≈ anafilaxia mas não IgE mediada)	• Apenas 1/3 dos casos secundários a anticorpos anti-IgA • Se necessidade imperiosa de IgG, considerar administração subcutânea
Complicações no local da injecção	• Sobretudo com IgG subcutâneas • Edema, eritema, prurido, dor, hematoma
Hemólise	• Mais frequente nos grupos sanguíneos A, B, AB. Ocorre 1 – 22 dias após perfusão (+++ se dose 2 gr/kg), sendo mais frequente se 4 gr/kg num intervalo curto de tempo. Se ocorrer: - Suspender perfusão e trocar de lote ou marca de IgG - Pedir TAD - Prescrever corticóide e.v., hidratar e, se necessário, fazer transfusão de glóbulos vermelhos
Insuficiência renal	• Surge 1-10 dias após a perfusão (média 4,5 dias). Reversível até 4 semanas (média 10 dias) • Resultará do distúrbio osmótico nos túbulos proximais, sobretudo se IgG com sacarose.
Meningite assética	• Surge desde algumas horas a 2 dias após perfusão • Mais frequente se antecedentes de enxaqueca • LCR: pleocitose, hiperproteinorráquia, cultura negativa • Tratamento: sintomático • Resolução, em regra, em 24-48 horas • Profilaxia com corticóides e.v. pode prevenir a sua ocorrência
Neutropenia	• Transitória e assintomática surge, 2-4 dias após perfusão; resolução em 1-2 semanas
Pseudohiponatremia (até 130 mg/dL)	• Falsa hiponatrémia: deve-se ao método utilizado para determinar a natrémia. • É necessária uma diluição adicional da amostra devido à elevada concentração de proteínas no soro após a infusão de IgG e.v.
Elevação da VS até 6 X valor inicial	• Admitimos que as imunoglobulinas induzirão uma reação semelhante à do fibrinogénio: as cargas positivas e neutralizam as cargas superficiais negativas dos eritrócitos, favorecendo a sua agregação em camadas (rolhões), com a consequente mais rápida sedimentação dos mesmos; persiste por 2 a 3 semanas; não deve ser valorizada e muito menos interpretada como sinal de agravamento clínico.
TACO (transfusion-associated circulatory overload)	• Fisiopatologia: sobrecarga circulatória pela transfusão • Edema pulmonar hidrostático/ cardiogénico • Clínica: dispneia, ortopneia, edema periférico, hipoxémia e hipertensão de início súbito • Tratamento: oxigénio e diuréticos
TRALI	• Muito grave, de elevada morbimortalidade; • Dispneia de início agudo por edema pulmonar bilateral não cardiogénico • Fisiopatologia: insulto inicial (cirurgia, inflamação subjacente) ↑ risco de TRALI. Lipopolissacarídeos contidos no produto transfundido →produção de citocinas pelas células endoteliais pulmonares →adesão de neutrófilos e lesão pulmonar (insulto secundário). • Clínica: dispneia, hipoxémia, febre, taquicardia, hipo/hipertensão arterial • Critérios de diagnóstico: - **TRALI tipo 1**: Sem factores de risco (FR) para SDRA e cumpre todos os seguintes critérios a. i. Início agudo ii. Hipoxémia iii. Evidência clara de edema pulmonar bilateral na radiografia de tórax iv. Sem evidência de hipertensão atrial esquerda (ecocardiografia) b. Início nas primeiras 6 horas após transfusão c. Sem relação temporal com um factor de risco alternativo para lesão pulmonar aguda - **TRALI tipo 2**: Com FR para SDRA ou com SDRA ligeiro prévio e cujo *status* respiratório agrava podendo dever-se à transfusão baseado em: a. Critérios descritos nas categorias a) e b) de TRALI tipo 1, e b. *Status* respiratório estável nas 12 horas prévias à transfusão. • Apresentação tardia: se edema pulmonar > 6 horas após perfusão, pela forte suspeita da associação temporal perfusão de IgG-clínica, classificar como *transfusion-associated dyspnea*. • Tratamento: oxigénio e suporte ventilatório. Os corticóides são controversos.
Fenómenos trombóticos	• Tromboses arteriais: 4-24 horas após a perfusão • Tromboses venosas (com ou sem embolia pulmonar).
Efeitos dermatológicos	• Maioria surge 2 a 15 dias após perfusão, podendo persistir até 1 mês: Eczema, dermatite liquenóide, epidermólise bolhosa (raro), exantema purpúrico, prurido palmar, alopécia, eritema multiforme, síndrome de Baboon (exantema das flexuras e intertriginoso simétrico por fármacos), ulcerações da mucosa oral. Factores de risco: perfusão rápida. • Urticária / Angioedema - em regra surge nas primeiras horas de perfusão, com placas dispersas, que desaparecem em 1 a 4 horas com a suspensão / redução do ritmo de perfusão.
Efeitos gastrointestinais	• Diarreia, vómitos, náusea, dor abdominal, elevação transitória das transaminases, hiperbilirrubinémia (ver Figura).

12. Monitorização laboratorial nas administrações periódicas:

a) Hemograma
b) LDH (desidrogenase láctica)
c) TGO/TGP (transaminases)
d) Azoto ureico/Creatinina
e) Ionograma e glicose
f) Sumária de urina tipo II
g) TAD (4-4 a 6-6 meses)
h) Outros exames consoante a patologia subjacente

13. Interferência das imunoglobulinas nas vacinas:

a) A interação entre IgG e vacinas inativadas é reduzida; podem ser administradas em simultâneo, antes ou depois da administração, desde que em locais anatómicos diferentes.

b) Potencial interferência com as vacinas vivas.

i. O intervalo a respeitar entre a administração das IgG e.v. e a VASPR varia entre 3 e 11 meses, dependente da dose:
   1. 400 mg/kg: 8 meses
   2. 1000 mg/kg: 10 meses
   3. ≥1600 mg/kg: 11 meses

ii. Não está estudada a interferência da IgG e.v. com as vacinas contra a varicela e a parotidite epidémica, pelo que é recomendado que se respeitem os intervalos estabelecidos para a VASPR.

iii. O risco de interferência com a resposta à VASPR também existe quando se administra IgG e.v. nas duas semanas seguintes à administração da vacina.

Bibliografia

1. Stiehm ER. Adverse Effects of Human Immunoglobulin Therapy. Transfus Med Rev. 2013;27(3):171-8. doi: 10.1016/j.tmrv.2013.05.004.
2. Guo Y, Tian X, Wang X, Xiao Z. Adverse effects of Immunoglobulin Therapy. Front Immunol 2018; 9:1299. doi: 10.3389/fimmu.2018.01299.
3. Hamrock DJ. Adverse events associated with intravenous immunoglobulin therapy. Int Immunopharmacol 2006;6:535-42. doi: 10.1016/j.intimp.2005.
4. Vassalini P, Ajassa C, Ruscio V Di, Morace A, Vergari J, Tosato C, et al. Aseptic meningitis induced by intravenous immunoglobulins in a child with acute Epstein-Barr virus infection and thrombocytopenia. Infez Med 2019;27(2):194-7.
5. Vitiello G, Emmi G, Silvestri E, Di Scala G, Palterer B, Parronchi P. Intravenous immunoglobulin therapy: a snapshot for the internist. Intern Emerg Med 2019;14(7):1041-49. DOI: 10.1007/s11739-019-02150-z.
6. Lorenzana A, Armin S, Sharma A, Allarakhia I. Cerebral Infarctions After Intravenous Immunoglobulin Therapy for ITP in a Child. Pediatr Neurol 2014;50:188-91. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2013.09.013.
7. Enk A, Hadaschik E, Eming R, et al.. European Guidelines (S1) on the use of high-dose intravenous immunoglobulin in dermatology. J Eur Acad Dermatol Venereol 2016;30(10):1657-69. doi: 10.1111/jdv.13725.
8. Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease. Guidelines for medical treatment of acute Kawasaki disease: Report of the Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (2012 revised version). Pediatr Int. 2014;56(2):135-58. doi: 10.1111/ped.12317.
9. Datta R, Kuruvilla M, Gill M, Morena MT. Association of Skin Necrosis with Subcutaneous Immunoglobulin Therapy. Ann Allergy Asthma Immunol 2014;113(2):232-3. doi: 10.1016/j.anai.2014.05.025.
10. Perez E, Orange JS, Bonilla F et al. Update on the use of immunoglobulin in human disease: A review evidence. JAllergy Clin Immunol 2017;139(3S):S1-S46. doi: 10.1016/j.jaci.2016.09.023.
11. Drugs.com [Internet]. Immune globulin intravenous Side Effects.Updated 18 July 2019. Available from: https://www.drugs.com/sfx/immune-globulin-intravenous-side-effects.html.
12. Katz J. (2018). Intravenous Immunoglobulin. 2019;1-16. Medscape.
13. Anonimous. I.V. immunoglobulin therapy for infectious diseases. Drug Ther Bull. 2010;48(5):57-60. doi: 10.1136/dtb.2009.07.0032.
14. Azizi G, Abolhassani H, Asgardoon MH, et al. Managing patients with side effects and adverse events to immunoglobulin therapy. Expert Rev Clin Pharmacol. 2016;9(1):91-102. doi: 10.1586/17512433.2016.1105131.
15. Marie I, Chérin P, Michallet M, Pelus E, Dantal J, Crave J, et al. Prise en charge des événements indésirables chez les patients sous traitement par immunoglobulines: recommandations pour la pratique clinique. Rev Med Interne 2017;38(5):312-9. doi: 10.1016/j.revmed.2016.10.390
16. Kaba S, Keskindemirci G, Aydogmus C, Siraneci R, Cipe FE. Immediate adverse reactions to intravenous immunoglobulin in children: a single center experience. Eur Ann Clin Immunol 2017;49(1):11-4.
17. Taketomo CK, Hodding JH, Kraus DM. Lexicomp Pediatric & Neonatal Dosage Handbook, 26th edition. Wolters Kluwer, 2019; 1140-48.
18. Leça A, Sarmento AM, Freitas G, Marques JG, Marques LH, Santos LA et al, Programa Nacional de Vacinação 2017, Direção-Geral da Saúde. Lisboa.
19. Peak DK, Davis WT, Walton SB. Late Presentation of Transfusion-related Acute Lung Injury in the Emergency Department. Clin Pract Cases Emerg Med. 2019; 7;3(1):33-35. doi: 10.5811/cpcem.2018.11.40592.
20. Vlaar APJ, Kleinman S. An Update of the Definition of Transfusion--Related Acute Lung Injury. Turk J Haematol. 2019; 18;36(4):282-283. doi: 10.4274/tjh.galenos.2019.2019.0279.
21. Torii Y, Shimizu T, Yokoi T, Sugimoto H, Katashiba Y, Ozasa R et al. Antiplatelet antibody may cause delayed transfusión-related acute lung injury. Int J Gen Med. 2011;4:677-80. doi: 10.2147/IJGM.S23220.
22. Vlaar APJ, Toy Pearl, Fung M, et al. A consensus redefinition of transfusion-related acute lung injury. Transfusion 2019;59:2465-76.
23. Elovaara I, Apostolskib S, van Doornc P, et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. Eur J Neurol. 2008;15(9):893-908. doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02246.x.
24. Orbach H, Katz U, Sherer Y, Shoenfeld Y. Intravenous Immunoglobulin - Adverse Effects and Safe Administration. Clin Rev Allergy Immunol. 2005; 29(3):173-84. doi: 10.1385/CRIAI:29:3:173.
25. Lünemann J, Nimmerjahn F, Dalakas M. Intravenous immunoglobulin in neurology-mode of action and clinical efficacy. Nat. Rev. Neurol. advance online publication 6 January 2015; doi:10.1038/nrneurol.2014.253.
26. Lünemann J, Quast I, Dalakas M. Efficacy of Intravenous Immunoglobulin in Neurological Diseases. Neurotherapeutics. 2016; 13(1):34-46. doi: 10.1007/s13311-015-0391-5.
27. Resumo das Características do Medicamento - Privigen® 10% - 100 mg/ml, solução para infusão.
28. Resumo das Características do Medicamento - Octagam® 10% - 100 mg/ml, solução para infusão.
29. Resumo das Características do Medicamento - Octagam® 5% - 50mg/ml, solução para infusão.
30. Berger M. Adverse effects of IgG therapy. J Allergy Clin Immunol Pract. 2013; 1(6):558-66. doi: 10.1016/j.jaip.2013.09.012.
31. Bichuetti-Silva DC, Furlan FP, Nobre FA et al. Immediate infusion-related adverse reactions to intravenous immunoglobulin in a prospective cohort of 1765 infusions. Int Immunopharmacol 2014 ;23(2):442-6. doi: 10.1016/j.intimp.2014.09.015.
32. Dashti-Khavidaki D, Aghamohammadi A,Farshadi F et al. Adverse reactions of prophylactic intravenous immunoglobulin; A 13-Year experience with 3004 infusions in iranian patients with primary immunodeficiency diseases. J Investig Allergol Clin Immunol. 2009; 19(2):139-45.
33. Kubota J, Hamano A-i, Daida A,et al. Predictive factors of first dosage intravenous immunoglobulin-related adverse effects in children. PLoS One 2020; 15(1):e0227796.doi: 10.1371/journal.pone.0227796.

SAÚDE INFANTIL
HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

INFORMAÇÕES:
Hospital Pediátrico | Av. Afonso Romão | Alto da Baleia
Piso 0 - Lj A21 00 03 | 3000-602 COIMBRA
TEL./ FAX: +351 239 482 000
www.asic.pt | saudeinfantil@asic.pt

asic
associação de saúde infantil de coimbra