República de Moçambique
Ministério da Saúde
Direcção de Recursos Humanos
Departamento de Formação

Manual de Formação Para Técnicos de Medicina Geral

4º. Semestre
Pediatria_Parte_IV



2013

FICHA TÉCNICA

O presente Manual faz parte do currículo de formação inicial doTécnico de Medicina Geral (TMG), baseado em competências, que consiste em 5 semestres de formação clínica, compostos por 36 disciplinas, leccionadas de forma linear e modular com actividades na sala de aula, laboratório humanístico e multidisciplinar e estágio clínico.

O Programa de Formação inicial do TMG é fruto da colaboração do I-TECH (International Training and Education Center for Health), uma colaboração entre a Universidade de Washington e a Universidade da Califórnia em São Francisco, com o MISAU (Ministério de Saúde de Moçambique), para melhorar as capacidades clínicas do TMG no diagnóstico e tratamento das principais doenças, incluindo as relacionadas ao HIV/SIDA, contribuindo desta forma para a melhoria da saúde da população moçambicana.

Copyright 2012

©2012 Ministério da Saúde

Esta publicação foi realizada com o financiamento do Acordo de Cooperação U91H06801 do Departamento de Saúde e Serviços Sociais dos EUA, a Administração dos Recursos e Serviços de Saúde (HRSA), no âmbito do Plano de Emergência do Presidente dos EUA para o Alívio da SIDA (PEPFAR). Foi desenvolvido em colaboração com o Ministério da Saúde de Moçambique e com o Centro de Prevenção e Controlo de Doenças dos EUA (CDC). O seu conteúdo é da exclusiva responsabilidade dos seus autores e não representa necessariamente a opinião do CDC ou HRSA.

É permitida a reprodução total ou parcial desta obra, desde que citada a fonte.

Elaboração, Distribuição e Informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Direcção de Recursos Humanos

Departamento de Formação

Repartição de Planificação e Desenvolvimento Curricular (RPDC)

Av.Eduardo Mondlane, 4º andar

Maputo-MZ

Coordenação

Maria Fernanda Alexandre (I-TECH)

Ana Bela Amude (I-TECH)

Carlos Norberto Bambo (DRH-Departamento de Formação)

Suraia Mussa Nanlá (DRH-Departamento de Formação)

Christopher Pupp (I-TECH)

Marzio Stefanutto (I-TECH)

Colaboradores

Elaboradores de Conteúdo:

Maria Grazia Lain	Fatima Abdul Rahamani Ali	Serena Brussamonte

Revisores Clínicos:

Amina Saibo	Cecilia Cande	Eugénia Macassa
Faizana Amodo	Gizela Azambuja	Lurdes Creveirinha
Klaus Sturbeck	Maria Helena Anibal da Costa	Marzio Stefanutto
Manuel Chipeja	Marco Paoletti	Pilar Martinez
	Nidze Guiloviça	Ricardina Nhampule

Revisores Pedagógicos:

Ana Bela Amude

Estela Tayob Lagrosse da Fonseca

Formatação e Edição:

Ana Bela Amude

Serene Myers

Colaboradores das Instituições de Formação em Saúde (IdF):

Maria da Conceição	Paulo Vasco da Gama	Victor Filimone
Gilda Samuel	Eusébio Bandera	Ana Kemela
Saíde Jamal	João Nalumbau	Filomena Macuacua
Américo Macucha	Atanásio Magunga	César Mcome
Arsenia Muianga	Ferrão Nhombe	Orlando Prato
Mulaja Kabeya	Maria da Conceição	Azevedo Daniel Simango
Rezique Uaide	Elias Zita	Raquel Khossa

PREFÁCIO

Exmos Senhores

Professores e Estudantes dos Cursos de Técnicos de Medicina Geral

Um dos grandes desafios que o Ministério da Saúde (MISAU) enfrenta é o número insuficiente de profissionais de saúde qualificados para a provisão de cuidados de saúde, em resposta às principais necessidades da população moçambicana. É neste contexto que a Direcção dos Recursos Humanos do MISAU tem vindo a conduzir reformas para adequar os diferentes curricula, para modalidades baseadas em competências, como forma de trazer ao Sistema Nacional de Saúde, profissionais com conhecimentos e habilidades para cuidar do paciente.
Este manual que vos é entregue, apresenta conteúdos necessários para que o futuro técnico adquira as competências básicas de prestação de cuidados de saúde primários e secundários, de qualidade, ao paciente em ambulatório e em regime de internamento na Unidade Sanitária do Serviço Nacional de Saúde.

Este manual é um instrumento de apoio aos docentes, na preparação das aulas que se destinam à formação de Técnicos de Medicina Geral (TMG) e visa desenvolver nestes profissionais, conhecimentos, atitudes e práticas necessárias à prestação de cuidados de saúde de qualidade, em conformidade com o perfil profissional de TMG, estabelecido pelo MISAU. O manual resultou da reestruturação do anterior currículo de TMG para um currículo baseado em competências. Este, integra, entre outros aspectos, o plano analítico, os objectivos e conteúdos das aulas teórico-práticas, algumas sugestões pedagógico-didácticas, instruções para a facilitação das aulas de laboratório humanístico, multidisciplinar e sala de informática. Para o aluno, este manual é um instrumento de estudo e de consulta para a aquisição de conhecimentos, habilidades técnicas e atitudes que lhe permitirão, uma vez formado, prestar um atendimento de qualidade ao paciente e consequentemente, melhorar a qualidade dos serviços de saúde prestados em Moçambique, tanto no que diz respeito à prevenção, como à provisão de cuidados e tratamento, incluindo o aconselhamento sobre as doenças mais frequentes no país.

Assim, esperamos que o presente manual sirva de suporte para o alcance dos objectivos da disciplina por um lado e por outro como fonte de suporte donde o docente e o aluno possam buscar o fortalecimento de conhecimentos, garantia de uma dinâmica uniformizada tanto na transmissão como na assimilação da matéria. No entanto, docente e aluno devem procurar outras fontes bibliográficas para aprofundar e enriquecer os conhecimentos aqui contidos.

O manual foi escrito numa linguagem simples e acessível, para que seja de fácil compreensão para docentes e alunos das instituições moçambicanas de formação em Saúde.

Maputo, Março de 2013

Alexandre L. Jaime Manguele

Ministro da Saúde

ÍNDICE

FICHA TÉCNICA **2**

PREFÁCIO **4**

ÍNDICE **6**

PLANO ANALÍTICO **9**

Aparelho Músculo-Esquelético **17**

Anatomia e fisiologia **17**

Anamnese e Exame Físico **17**

Meios Auxiliares de Diagnóstico **17**

Artrite, Artralgias e Doença Reumática **28**

Sinovite Monoarticular Transitória **38**

Doença de Perthes **38**

Artrite Reumatóide Juvenil **38**

Tuberculose Óssea e Articular **38**

Osteomielite **52**

Piomiosite **52**

Síndrome Mão-Pé **52**

Fracturas **52**

Escoliose **68**

Geno Varo Fisiológico e Patológico (doença de Blount) Valgo e Acondroplasia **68**

Pé Chato **68**

Torcicolo **68**

Acondroplasia e Osteogénese Imperfeita, ... **68**

Sistema Hematológico e Linfático **81**

Anamnese e Exame Físico **91**

Exames Auxiliares de Diagnóstico **91**

Anemia **103**

Anemias Nutricionais: Anemia Ferropénica, Anemia por falta de Vit C e Cobre **103**

Anemias Nutricionais: 2ª Parte **116**

Anemia Hemolíticas: 1ª Parte **116**

Anemias por Perdas **136**

Anemia Aplástica **136**

Anemia por Patologia Crónica **136**

Linfadenopatias **143**

Linfoma de Burkitt **143**

Sistema Endócrino **152**

Anatomia e Fisiologia **152**

Avaliação Clínica **152**

Patologias do Crescimento: **165**

Hipopituitarismo **165**

Puberdade Precoce e Retardada **165**

Pseudo-puberdade **165**

Doenças Alérgicas **190**

Anatomia e Fisiologia **190**

Avaliação Clínica **190**

Patologias Alérgicas **190**

Doenças da Pele **208**

Anatomia e Fisiologia **208**

Avaliação Clínica **208**

Problemas Apresentados **208**

Piodermites: Impetigo, Celulite, Foliculite, Furúnculo, Abcessos **226**

Síndrome de Pele Escaldada (ou doença de Ritter) **226**

Eczemas: Atópico, Seborreico, de Contacto **226**

Picadas de Insectos e Infestações: Escabiose, Miase, Pediculose **244**

Alergias: Urticária **244**

Síndrome de Stevens Johnson **258**

Exantemas Virais: 1ª Parte **258**

Infecções Dermatológicas Virais **287**

Micoses da Pele **287**

Larva Migrans Cutânea **287**

Lepra **302**

Acne **302**

Albinismo **302**

Plano Analítico

NOME DA DISCIPLINA: **Pediatria**
DURAÇÃO DA DISCIPLINA: **10 semanas**
NÚMERO DE HORAS POR SEMANA: **31 horas**
NÚMERO TOTAL DE HORAS: **352 horas**

NOTA: O Plano Analítico desta Disciplina tem cerca 161 aulas, que serão leccionadas em 10 semanas num total de 352 horas, tal como indicado em cima. Contudo por se tratar de uma disciplina muito grande o conteúdo será apresentado em 6 manuais, onde o primeiro manual, é designado por Pediatria_Parte_I, o 2º por Peditria_Parte_II_ o 3º manual por Pediatria_Parte_III, e o 4º por Pediatria_Parte_IV composto pelos seguintes temas:

1. Aparelho Músculo-Esquelético
2. Sistema Hematológico e Linfático
3. Sistema Endócrino
4. Doenças alérgicas
5. Doenças da Pele

NOME E CONTACTO DO COORDENADOR DA DISCIPLINA:

_____

NOMES E CONTACTOS DOS DOCENTES DA DISCIPLINA:

_____

_____

_____

_____

COMPETÊNCIAS A SEREM ADQUIRIDAS ATÉ O FINAL DA DISCIPLINA:
O Técnico de Medicina será capaz de realizar as seguintes tarefas:

1. Monitorizar o crescimento e desenvolvimento psicomotor infantil
2. Aconselhar os pais sobre os princípios de nutrição/alimentação para o crescimento e desenvolvimento dos recém-nascidos e crianças saudáveis e doentes
3. Conhecer os pacotes de cuidado, promoção da saúde infantil e prevenção das doenças, incluindo Atenção Integrada das Doenças Infantis (AIDI) e Programa Alargado de Vacinação (PAV)
4. Utilizar os princípios gerais da terapêutica pediátrica com fármacos

5. Usar os meios de diagnóstico, fazendo a sua interpretação em pediatria e utilizar as técnicas adequadas em recém-nascido e crianças segundo a idade
6. Diagnosticar e tratar as patologias abaixo indicadas na criança e recém-nascido (incluindo bebés prematuros), com atenção especial às seguintes tarefas:
   a. Elaborar uma história clínica completa (incluindo a história da mãe) e executar um exame físico completo
   b. Elaborar possíveis hipóteses de diagnóstico com base na história e no exame físico (diagnóstico diferencial)
   c. Usar e interpretar resultados dos meios auxiliares de diagnóstico
   d. Baseado no diagnóstico diferencial, criar um plano de tratamento imediato para o paciente
   e. Avaliar a condição do paciente (incluindo hospitalização e referência)
   f. Criar um plano de alta e explicar aos pais da criança
7. Avaliar os sinais de emergência, urgência, fazer a gestão imediata (estabilizar e fazer análise apropriada) e seguir as indicações para referir o recém-nascido ou a criança com as seguintes apresentações:
   a. Obstrução das vias aéreas superiores incluindo sufocamento, asfixia, dificuldades em respirar, coma, convulsões, desidratação grave, choque (hipovolémico, anafilático, séptico), hipoglicémia, síndrome de dificuldade respiratória, febre alta, palidez acentuada, dores fortes, irritabilidade/letargia, desnutrição aguda grave, edema dos pés, hipotermia.

Lista de Doenças

1. Patologias do Estado Nutricional
   a. Desnutrição aguda grave: kwashiorkor (marasmo, kwashiorkor marismático, desnutrição aguda, leve, moderada, falência de crescimento, desnutrição crónica, obesidade e excesso de peso, deficiência de micronutrientes
   b. RN: dificuldade de amamentar em recém-nascido saudável, de baixo peso e prematuro
2. Aparelho Oftalmológico
   a. Conjuntivite, celulite periorbital e orbital, abrasão corneana, hordéolo e chalázio, estrabismo, deficiência de vitamina A, tracoma, traumas
   b. RN: conjuntivite neonatal, dacrostenose
3. Estomatologia
   a. Cavidade oral, higiene oral, cáries dentárias, abcessos e traumatismos, lesões dos lábios e da mucosa oral, lesões da língua, gengivite, estomatite, úlcera aftosa, estomatite angular, quielite, candidíase, noma ou cancrum oris
   b. RN: candidíase, língua presa, anomalias do palato
4. Otorrinolaringologia
   a. Inflamação das glândulas salivares, parotidite, hipoacusia, otites, mastoidite, corpos estranhos no canal auditivo, impacto do cerume
   b. RN: Anomalias do ouvido (atresia/estenose do conduto)
5. Aparelho Respiratório
   a. Pneumonia, tosse convulse, rinite, sinusite, gripe, sinusite, corpos estranhos no nariz, epistaxis, faringite, tonsilite, abcessos tonsilares, abcessos retrofaríngeos, hipertrofia das adenóides, difteria, laringotraqueobronquite e epiglotite, inalação de corpo estranho, bronquiolite, broncoespasmo reactivo, *pieira*, asma, estado de mal asmático, derrame pleural e empiema, tuberculose pulmonar e não pulmonar

b. RN: Apnéia do recém-nascido, pneumonias no recém-nascido, broncopneumonia aspirativa, taquipneia do recém-nascido, síndrome de dificuldade do recém-nascido

6. Aparelho Cardiovascular
   a. Doença cardíaca congénita cianótica e não cianótica, insuficiência cardíaca congestiva, doença cardíaca reumática e febre reumática, pericardite, miocardite, fibrose miocárdia
   b. RN: malformações cardíacas com sinais/sintomas no primeiro mês de vida
7. Aparelho Gastrointestinal
   a. Gastroenterite aguda e crónica, cólera, diarreia persistente, hemorragia digestiva baixa, disenteria, shigelose, outras causas de diarreia, intolerância à lactose, parasitoses intestinais, helmintíases intestinais, shistosomíase intestinal, amebíase, invaginação, vómito incluindo hematémese, estenose pilórica e refluxo gastroesofágico, apendicite, hérnia umbilical, hepatite, lesões anais e rectais, obstipação, encoprese, febre tifóide
   b. RN: Obstrução intestinal, infecção do cordão umbilical, cólicas abdominais, icterícia neonatal, regurgitação, diarreias no recém-nascido, e má-formações congénitas (onfalocele, ânus imperfurado)
8. Aparelho Genito-urinário
   a. Glomerulonefrite aguda, shistosomíase urinária, síndrome nefrítica e nefrítico, infecções do aparelho urinário, enurese, insuficiência renal, malformações do rim, balanite/fimose/parafimose, hidrocele, hérnia inguinal, varicocele, vaginite, vulvite, corpo estranho vaginal, hemorragias, carúnculas uretral e vaginal
   b. RN: Criptorquidismo, pseudocriptorquidismo, circuncisão masculina, hipospadias, epispádias, infecções urinárias no recém-nascido
9. Aparelho Músculo-esquelético
   a. Artrite séptica, artrite causada por febre reumática, tuberculose óssea e articular, doença de Perthes, sinovite mono articular transitória, artrite reumatóide juvenil, osteomielite, piomiosite, raquitismo, genu varo, valgo, síndrome mão-pé, pé chato, escoliose, torcicolo, acondroplasia, osteogênese imperfeita,
   b. RN: displasia congénita da articulação coxofemoral, pé boto, polidactilia e sindactilia, traumas neonatais: (Cefalohematoma, caput succedaneum, cefalohematoma, hemorragia subgaleal luxação da anca, fracturas, paralisia braquial, lesões da pele e dos tecidos moles)
10. Sistema Neurológico
    a. Alteração da consciência, convulsões, convulsões febris, epilepsia, meningite, meningoencefalite, meningococcémia, encefalite, malária cerebral, síndroma de Guillain Barré, poliomielite e outras causas de paralisia, tétano, raiva, deficiências incluindo atraso psicomotor
    b. RN: espasmos e convulsões neonatais, meningite no recém-nascido, síndrome alcólica fetal, kernicterus, encefalopatia hipóxica isquémica, paralisia facial e outras má-formações congénitas frequentes (hidrocefalia, espinha bífida, mielomeningocelo, microcefalia, e anencefalia)
11. Pele
    a. Impétigo e outras infecções bacterianas da pele, síndrome de pele escaldada, dermatite atópica /eczema, dermatite de contacto, dermatite seborreica, picadas de insectos escabiose e pediculose, alergia, urticária, síndrome de Stevens Johnson, exantemas virais, micose da pele e do couro cabeludo, larva migrans cutânea, lepra, acne, alterações de pigmentação da pele: albinismo
    b. RN: Marcas de nascimento, hemangioma, mancha mongólica, condições dermatológicas limitantes e não patológicas do recém-nascido
12. Sistema Hematológico e Linfático
    a. Anemias, indicações para transfusão, linfadenopatia,

b. RN: Doença hemorrágica do recém-nascido, anemias no recém-nascido

13. Sistema Endócrino
    a. Diabetes, cetoacidose diabética, doenças da tiróide, patologias do crescimento, hipopituitarismo e hiperpituitarismo, patologias da puberdade,
    b. RN: hipotiroidismo neonatal e, filho de mãe diabética
14. Doenças Alérgicas
    a. Alergias ambientais, anafilaxia
15. Infecções Sistémicas
    a. Febre, sépsis, malária, HIV/SIDA
    b. RN: Infecções neonatais congénitas e adquiridas: bacterianas e virais, toxoplasmose, rubéola congénita, Citomegalovírus – CMV, herpes simplex, sífilis congénita, tétano neonatal
16. Saúde Mental
    a. Maus tratos infantis: abuso, negligência, traumas não acidentais, abuso sexual
17. Doenças Congénitas
    a. Síndrome de Down

DESCRIÇÃO DA DISCIPLINA:

A Pediatria é um ramo diferenciado da ciência médica dedicada à assistência ao recém- nascido, ao lactente, a criança e ao adolescente, nos seus diversos aspectos, sejam eles preventivos e curativos.

É uma disciplina complexa pelo facto de as crianças apresentarem características psico-físicas diferentes nas várias faixas etárias e serem vulneráveis as diferentes patologias ao longo dessas fases até a idade adulta.

Esta disciplina irá preparar os TMG para avaliar, em primeiro lugar o desenvolvimento físico, neurológico, psicomotor da criança desde o nascimento até a idade adulta. Por isso nesta disciplina serão abordados aspectos da normal fisiologia do desenvolvimento e crescimento, nomeadamente, as habilidades motoras, psicológicas, sociais, e cognitivas de uma criança.

As áreas de actuação do Pediatra incluem diferentes especialidades médicas para o tratamento e cura das doenças, como a cardiologia, gastroenterologia, nefrologia, pneumologia, neurologia, psiquiatria, endocrinologia, oftalmologia, dermatologia, hemato-oncologia, infecciologia, nutrição e das doenças alérgicas.

Os TMG irão estudar as patologias mais frequentes de cada sistema e as que afectam a criança nas diferentes faixas etárias e irão aprender as atitudes e as habilidades necessárias para o tratamento básico, seguimento e prevenção destas doenças, diferenciando as condições que precisam ser referidas a um nível superior.

Esta disciplina irá preparar o TMG para efectuar a anamnese e o exame físico do paciente pediátrico normal e com suspeita de patologia com apoio em técnicas básicas, manobras simples e testes básicos utilizados para avaliação de todos os sistemas.

A pediatria actua também na prevenção de doenças infecciosas através do programa de vacinação, prevenção das ITS em adolescentes, prevenção de acidentes prevenção da desnutrição: os alunos irão conhecer as estratégias que o Ministério da Saúde esta implementando para que as medidas de prevenção sejam abrangentes e eficazes nesta população alvo.

Data / Hora	Número da Aula	Tópicos e Conteúdo	Duração da Aula	Tipo de Aula
	98	**Aparelho Músculo-Esquelético** - Anatomia e fisiologia - Anamnese e Exame Físico - Meios Auxiliares de Diagnóstico	2h	Teórica
	99	**Aparelho Músculo-Esquelético** Artrite, Artralgias e Doença Reumática	1h	Teórica
	100	**Aparelho Músculo-Esquelético** - Sinovite Monoarticular Transitória - Doença de Perthes - Artrite Reumatóide Juvenil - Tuberculose Óssea e Articular	2h	Teórica
	101	**Aparelho Músculo-Esquelético** - Osteomielite - Piomiosite - Síndrome Mão-Pé - Fracturas	2h	Teórica
	102	**Aparelho Músculo-Esquelético** - Escoliose - Geno Varo Fisiológico e Patológico (doença de Blount)Valgo e Acondroplasia - Pé Chato - Torcicolo - Acondroplasia e Osteogénese Imperfeita	2h	Teórica
	103	**Sistema Hematológico e Linfático :** - Anatomia e Fisiologia	1h	Teórica
	104	**Sistema Hematológico e Linfático :** - Anamnese e Exame Físico - Exames Auxiliares de Diagnóstico	2h	Teórica
	105	**Sistema Hematológico e Linfático :** - Anemia - Anemias Nutricionais: Anemia Ferropénica, Anemia por falta de Vit C e Cobre	1h	Teórica
				Teórica
	106	**Sistema Hematológico e Linfático :** - Anemias Nutricionais: 2ª Parte - Anemia Hemolíticas: 1ª Parte	2h	Teórica
	107	**Sistema Hematológico e Linfático:** - Anemia Hemolíticas: 2ª Parte	1h	Teórica
	108	**Sistema Hematológico e Linfático:** - Anemias por Perdas - Anemia Aplástica - Anemia por Patologia Crónica	1h	Teórica
	109	**Sistema Hematológico e Linfático :**	2h	Teórica

		- Linfadenopatias - Linfoma de Burkitt		
	110	**Sistema Endócrino:** - Anatomia e Fisiologia - Avaliação Clínica	2h	Teórica
	111	**Sistema Endócrino:** Patologias do Crescimento: - Hipopituitarismo - Puberdade Precoce e Retardada - Pseudo-puberdade	1h	Teórica
	112	**Sistema Endócrino:** - Patologias da Tiróide	2h	Teórica
	113	**Sistema Endócrino:** - Diabetes mellitus	2h	Teórica
	114	**Doenças Alérgicas** - Anatomia e Fisiologia - Avaliação Clínica - Patologias Alérgicas	2h	Teórica
	115	**Doenças da Pele:** - Anatomia e Fisiologia - Avaliação Clínica - Problemas Apresentados	1h	Teórica
	116	**Doenças da Pele :** -Piodermites: Impetigo, Celulite, Foliculite, Furúnculo, Abcessos - Síndrome de Pele Escaldada (ou doença de Ritter) - Eczemas: Atópico, Seborreico, de Contacto	3h	Teórica
	117	**Doenças da Pele:** -Picadas de Insectos e Infestações: Escabiose, Miase, Pediculose - Alergias: Urticária	2h	Teórica
	Avaliação		2h	
	118	**Doenças da Pele:** - Síndrome de Stevens Johnson - Exantemas Virais: 1ª Parte	2h	Teórica
	119	**Doenças da Pele** - Exantemas Virais: 2ª Parte	2h	Teórica
	120	**Doenças da Pele** - Infecções Dermatológicas Virais - Micoses da Pele - Larva Migrans Cutânea	2h	Teórica
	121	**Doenças da Pele:** - Lepra	2h	Teórica

		- Acne - Albinismo		
	122	**Sistema Nervoso:** - Anatomia e Fisiologia - Anamnese e Exame Físico - Exames Auxiliares	2h	Teórica
	123	**Sistema Nervoso:** - Definições - Alteração da Consciência - Convulsões Febris - Epilepsia	2h	Teórica
	124	**Sistema Nervoso:** - Malária cerebral - Meningite: 1ª Parte	2h	Teórica
	125	**Aparelho Neurológico** - Meningite: 2ª Parte - Encefalite	2h	Teórica
	126	**Sistema Nervoso:** - Poliomielite e Paralisia - Paralisia Provocada por Injecções - Síndrome de Guillain-Barré	2h	Teórica
	127	**Aparelho Neurológico:** - Tétano - Raiva	2h	Teórica
	128	**Sistema Nervoso** - Crianças com Deficiências	2h	Teórica
	129	**Nutrição:** Desnutrição: 1ª Parte	2h	Teórica
	130	**Nutrição:** - Desnutrição: 2ª Parte - Desnutrição Aguda Grave: 1ª Parte	1h	Teórica
	131	**Nutrição:** - Desnutrição Aguda Grave: 2ª Parte	2h	Teórica
	132	**Nutrição:** - Desnutrição Aguda Grave: 3ª Parte	1h	Teórica
	133	**Nutrição:** - Desnutrição Aguda Moderada - Falência de Crescimento - Desnutrição Crónica	1h	Teórica
	134	**Nutrição:** - Desnutrição e HIV - Obesidade - Deficiências de Micronutrientes: 1ª Parte	1h	Teórica

	135	**Nutrição:** Deficiências de Micronutrientes: 2ª Parte	2h	Teórica
	136	**Doenças Infecciosas** - Febre	2h	Teórica
	137	**Doenças Infecciosas** - Sépsis - Malária: 1ª Parte	2h	Teórica
	138	**Doenças Infecciosas:** - Malária: 2ª Parte	1h	Teórica
	139	**Doenças Infecciosas** - Malária: 3ª Parte	2h	Teórica
		Avaliação	2h	Teórica
		Total Parte_IV	**77h**	

BIBLIOGRAFIA:

- Tratado de PEDIATRIA, Nelson 18ª e/ou 19ª Edicao.
- Cuidados hospitalares para crianças: Normas para manejo da Doencas Frequentes com Recursos limitados – OMS /2005
- Cadernos de mapa de AIDI.
- Manual do manejo de HIV pediátrico - MISAU

A. Texto principal da disciplina

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria, 18th Edição
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd Edition
- www.medscape.com/pediatrics
- Cuidados hospitalares para crianças: Normas para Manejo de Doenças Frequentes Com Recursos Limitados - OMS - 2005

B. Livros de Referência para a disciplina

C. Leituras para o docente aprofundar no tópico

D. Leituras adicionais para o aluno (se necessário)

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	98
Tópico	Aparelho Músculo-Esquelético	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anatomia e fisiologia - Anamnese e Exame Físico - Meios Auxiliares de Diagnóstico	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o tópico "Anatomia e fisiologia do Sistema -esquelético":

1. Descrever as principais estruturas e funções do aparelho músculo esquelético.
2. Descrever o desenvolvimento do aparelho esquelético.
3. Identificar a localização dos ossos e articulações que geralmente se apresentam com patologia em crianças com crianças com base em referências externas.

Sobre o conteúdo "Anamnese e exame físico"

1. Enumerar os componentes de uma história clínica orientada para avaliação de sinais/sintomas do aparelho músculo-esquelético.
2. Definir como fazer o exame físico do aparelho músculo-esquelético

Sobre o tópico "Exames auxiliares ":

3. Descrever os exames auxiliares que podem ajudar a determinar o diagnóstico de patologias do aparelho músculo-esquelético

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Anatomia e fisiologia do Sistema Músculo-esquelético		
3	Avaliação Clínica		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Jacob SW. Anatomia e fisiologia humana. 5ª edição. Brasil: Guanabara Koogan; 1990
- William F. Ganong. Fisiologia Médica. 22ª edição. McGrawHill; 2007
- Guyton & Hall. Fisiologia Médica. 11ª Edição. Elsevier Editora, Brasil; 2006
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, Edition 19th 2011
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, Edition 15th
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition;2006
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- John C. Adams - Manual de Ortopedia- 8 ª Edição, Artes Médicas
- Otto Miller - Diagnóstico Diferencial em Pediatria - Editora Rubio, 2003
- Reynaldo de Oliveira - Manual de Referência de Pediatria - Blackbook Editora, 2007
- Nelson, Tratado de Pediatria, 18ª Edição –Rio de Janeiro:Elsevier Editora, 2009
- Blackbook – Pediatria -Reynaldo Gomes de Oliveira, 3ª Edição, Black Book Editora, Belo Horizonte, 2005

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2:ANATOMIA E FISIOLOGIA DO SISTEMA ESQUELÉTICO

O conteúdo sobre anatomia e fisiologia do sistema músculo-esquelético já foi desenvolvido tanto na disciplina de anatomia e fisiologia (*vide PAs 9,10,11 e 12*) como na disciplina do músculo-esquelético nas PAs 1 e 2. Neste bloco, falaremos apenas de algumas particularidades anatómicas nas crianças.

O sistema músculo-esquelético é constituído por estruturas anatómicas diferentes, organizadas de forma harmónica de modo a formar um sistema funcional. Abaixo estão apresentadas as estruturas que compõem o sistema músculo-esquelético, bem como a sua definição e função:

2.1 Sistema Músculo-Esquelético: Composição, Definições e Funções

Tabela 1: Componentes do sistema músculo-esquelético

Componentes	Definições	Funções
Ossos e cartilagem	**Osso** é um tecido conjuntivo duro, altamente especializado e vascularizado, com metabolismo muito activo, que forma a maior parte do esqueleto	- Suporta os tecido circunjacentes, - Protege os órgãos vitais e outros tecidos moles do corpo, - Auxilia no movimento do corpo (Alavanca), - Produz células sanguíneas (Hematopoiese), - Armazenamento de sais (Ex. cálcio, fósforo).
	Cartilagem é um tecido conjuntivo semi-rígido, sem vasos sanguíneos, que forma partes do esqueleto onde é necessária mais flexibilidade.	- Suporta o esquelético, - Fornece estrutura a algumas partes do corpo (Ex. orelhas e nariz), - Facilita movimentos articulares, - Serve de molde para formação do osso.
Articulações	É um lugar de união entre dois ou mais ossos	- Dão estabilidade à união entre os ossos e mobilidade dos mesmos
Músculos	São estruturas individualizadas que cruzam uma ou mais articulações e pela sua contracção são capazes de transmitir-lhes movimento	- Movimento, - Estabilização do corpo, - Regulação do volume dos órgãos, - Produção de calor

2.2 Desenvolvimento do aparelho esquelético

O sistema esquelético desenvolve-se desde o nascimento até aos 18 anos. O desenvolvimento não incluí somente o crescimento em dimensões dos ossos mas também as mudanças das estruturas dos próprios ossos e articulações. O desenvolvimento dos ossos depende de:

- Estimulações hormonais: hormona de crescimento GH, as hormonas tiróideos, estrogénio e testosterona;
- Metabolismo do cálcio-fosforo e da vitamina D

O desenvolvimento ósseo ocorre através dos seguintes processos:

- **Ossificação endocondral**: o desenvolvimento do tecido ósseo ocorre por meio da maturação das células cartilagíneas contidas nas áreas de crescimento estimuladas por hormonas do

crescimento. O mecanismo envolvido no desenvolvimento dos ossos longos pode ser observado na **Figura 7** abaixo.

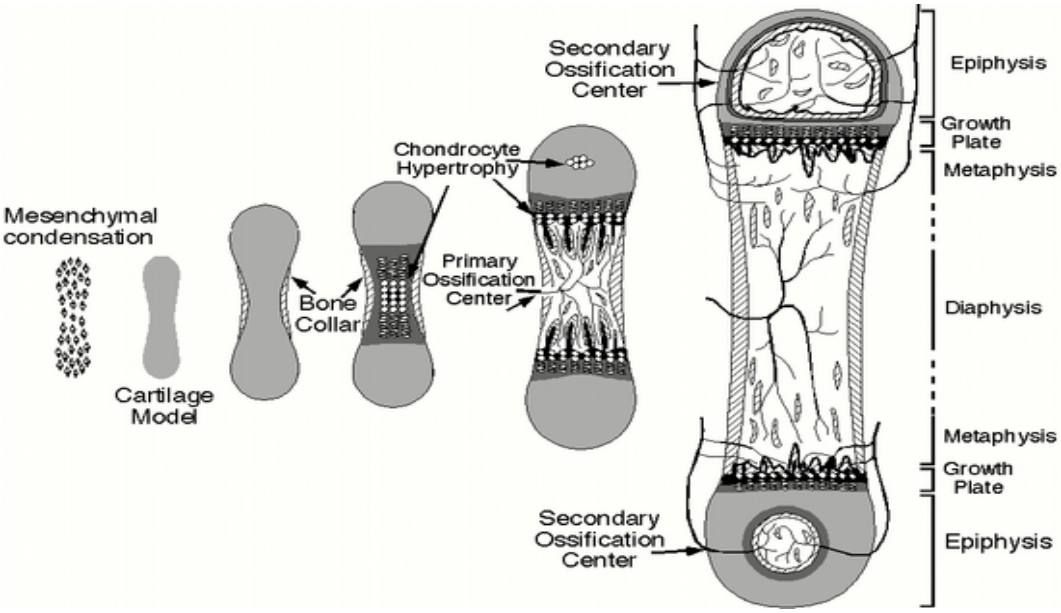


Figura 7. Desenvolvimento do osso longo

Fonte: http://www.endotext.org/parathyroid/parathyroid1/parathyroid1.html

Nos ossos longos se distingue da extremidade ao centro a epífise, a linha epifisária, as metáfises e a diáfise na parte mais interna (Figura 8). Ao nascimento a epífise é constituída pelo tecido cartilaginoso, a linha epifisária também é cartilaginosa na face epifisária enquanto que a ossificação ocorre na face diafisária. A ossificação das epífises ocorre durante a infância até a puberdade, a partir dos centros secundários da ossificação, no centro da epífise. Ao completar-se o desenvolvimento ósseo ocorre a fusão completa das epífises com as metáfises.

Os Rx permitem evidenciar a presença do centro secundário de ossificação ao nível das epífises dos ossos longos. Os centros de ossificação secundária aparecem em idades diferentes em ossos diferentes e a presença ou a sua ausência pode ser usada para determinar a idade óssea duma criança. Por exemplo o centro de ossificação do trocânter maior do fémur aparece nas meninas aos 3 anos e nos meninos aos 6 anos.

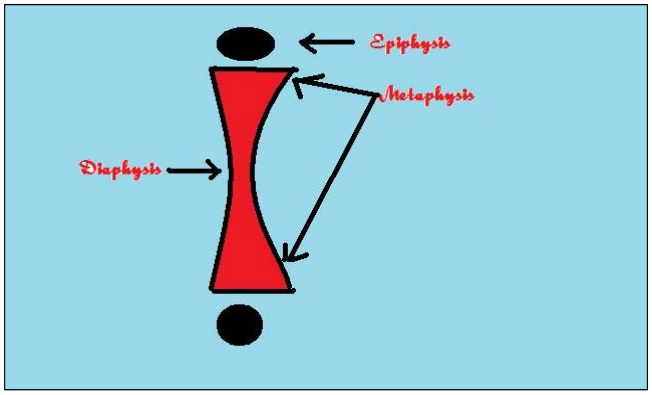


Figura 8. Epífise, metáfise, diáfise do osso longo

***Fonte**: http://emedicine.medscape.com/article/1899256-overview#showall*

- **Ossificação membranosa:** é o mecanismo envolvido no desenvolvimento dos ossos chatos, o desenvolvimento não inclui a fase cartilaginosa. Ao nascimento os ossos chatos do crânio não estão ligados é por isso que o recém-nascido apresenta a fontanela anterior e posterior.

A fontanela posterior se fecha logo após o nascimento enquanto a anterior fecha-se aos 12-18 meses de vida.

O desenvolvimento dos ossos, como já foi referido, depende das hormonas. A deficiência da hormona tiróideo ou da hormona de crescimento (GH) determina um atraso no desenvolvimento ósseo e consequentemente ocorre um atraso no encerramento da fontanela anterior no recém-nascido com hipotiroidismo e baixa estatura nas crianças que têm deficiência da hormona GH.

Por outro lado a maturação esquelética também depende do metabolismo vitamina D-cálcio-fósforo, a alteração deste determina o atraso no fecho da fontanela anterior (se ocorrer depois do 18 meses) e malformações esqueléticas (vide **Figura 9**).



Figura 9. Malformações esqueléticas da tíbia em criança com raquitismo
Fonte: http://emedicine.medscape.com/article/1899256-

Particularidades do aparelho músculo esqueléticos nas crianças

Os ossos das crianças são mais porosos, particularmente ao nível da junção da metáfise com a diáfise nos ossos longos. Isso determina a maior plasticidade e elasticidade dos ossos que por sua vez causa uma diferente resposta ao trauma na criança que no adulto. Um trauma que nos adultos determina uma fractura completa nas crianças pode determinar fractura incompleta ou deformação do osso. Porém patologias infecciosas, deficiência nutricionais e próprias fracturas durante a infância podem resultar em deformações esqueléticas que permanecem na vida adulta.

Para além disso **os ligamentos** são proporcionalmente mais fortes nas crianças que nos adultos. Isso justifica a menor frequência de luxações. Também a presença de ligamentos mais fortes juntamente com a incompleta ossificação das epífises e das apófises, (excrescência/prolongamento natural na superfície de um osso), justifica o facto de que no caso de trauma se observa mais frequente a separação da epífise ou da apófise do que a lesão dos ligamentos.

A separação da epífise, (fractura epifisária), ou da linha epifisária podem determinar paragem do acrescimento do osso com deformidade do próprio osso. A paragem de crescimento dum osso longo pode determinar consequências no resto da estrutura esquelética: por exemplo a fractura epifisária do fémur pode causar uma diferença do comprimento entre os dois fémures que por sua vez determina alterações na marcha e deformidade ao nível da coluna.

As articulações e os ligamentos assim como os ossos se desenvolvem respondendo aos estímulos externos. Por exemplo, o início da marcha e a sua mudança (no início com as pernas mantidas mais largas para atingir o equilíbrio e depois na posição erecta mais neutral) determina a fisiológica mudança ao nível dos ligamentos do joelho: criança até aos 2 anos apresenta um joelho fisiologicamente varo e a planta do pé é plana, faltando a morfologia a arco. Com a marcha se desenvolve o arco da planta do pé e o alinhamento dos joelhos muda do varo para a posição neutral, atingindo a posição valgus aos 7 anos de idade

BLOCO 3: ANAMNESE E EXAME FÍSICO

Para uma **avaliação clínica** dos distúrbios músculo-esqueléticos em crianças e adolescentes é necessário ter em conta que as alterações deste sistema podem ser: congénitas, relacionadas com o crescimento e desenvolvimento, infecciosas, traumáticas, neuromusculares e neoplásicas. Nas próximas aulas iremos abordar algumas patologias mais comuns dos ossos, músculos e articulações. A

chave para o diagnóstico de patologia músculo-esquelética baseia-se na anamnese, exame físico completo e exames laboratoriais e radiológicos apropriados.

3.1 Anamnese

Tal como em outras patologias infantis, a anamnese do aparelho músculo-esquelético pode ser obtida de fontes diferentes consoante a idade da criança, a saber:

- No período neonatal precoce (nascimento à 1ª semana) ou tardio (da 1ªsemana ao 28° dia) as informações são fornecidas pelo acompanhante/cuidador da criança, em geral a mãe;
- Lactente, que vai desde o 1° mês até 1° ano de vida e tal como no caso anterior as informações serão fornecidas pelo acompanhante/cuidador da criança;
- Criança pré-escolar, que vai desd e 1° ano até o 5° ano de vida, onde para além do acompanhante/cuidador a própria criança pode fornecer dados para a anamnese;
- Criança escolar, que vai dos 6 a 12 anos, nesta fase as informações são fornecidas pela criança, contudo a anamnese é facilitada pelo acompanhante/cuidador;
- Adolescente dos 12 - 18 anos, fase em que o paciente adolescente é perfeitamente capaz de fornecer dados para uma anamnese completa na presença ou ausência dos cuidados

Qualquer que seja a idade da criança é necessário recolher informações sobre:

3.1.1 Identificação do paciente e do cuidador (*Vide PA16*)

Um interrogatório adequado e cuidadoso, através das técnicas detalhadas na PA 11, é crucial tanto para estabelecer a confiança entre o acompanhante e o clínico, como para obter informações necessárias para o diagnóstico. Para além do interrogatório outros dados do paciente podem ser obtidos a partir do Cartão de Saúde da Criança.

3.1.2 Queixa Principal

- As queixas principais no período neonatal e em lactentes referidas pelos acompanhantes/cuidadores podem ser locais e gerais. As queixas locais são:
  - Dor referida como queixa de que a “criança chora quando se toca” no local afectado;
  - Aumento de volume dos músculos ou das articulações, referidas como “inchaço”;
  - Alterações da cor da pele, como estar avermelhada no local afectado, caso se trate de uma afecção aguda. Na crónica fica mais escura, fina e mais sensível a lesões Aumento de temperatura no local afectado;
  - Imobilidade do membro afectado, ou rigidez das articulações, sobretudo no caso dos membros superiores ou inferiores.
- As queixas gerais referidas pelo acompanhante podem ser:
  - Febre;
  - Apatia e letargia e deixar de mamar.
- As queixas nas crianças mais velhas, para além das referidas (locais e gerais) podem ser:
  - Cefaleia e calafrios;
  - Anorexia e vómitos;
  - Dor no local afectado;

- Se a afecção atingir o(s) membro(s) inferior(es) podem haver queixas de limitação dos movimentos ou imobilidade do membro, as vezes referida como pseudoparalisia
- Se a doença afectar o(s) membro(s) inferior(es) podem deixar de andar ou coxear

3.1.3 História da Doença Actual

- Na história da doença actual nas crianças no período neonatal deve ter como objectivo o de indagar se as queixas locais ocorreram imediatamente após o parto ou mais tarde.
- Nas crianças mais velhas importa indagar quando surgiram as queixas locais e gerais e a sua evolução para se avaliar se a afecção é aguda ou crónica. Deve-se também averiguar a localização e duração dos sintomas e factores agravantes ou atenuantes dos sintomas.

3.1.4 História Médica Pregressa, Antecedentes Pessoais e História Familiar

- Na história pregressa, sobretudo no período neonatal e lactentes, deve-se incluir a história da mãe, questionando sobre problemas durante a gravidez (sangramento ou traumatismos), tipo de parto (pélvico, com fórceps ou ventosa) para a identificação de situações como torcicolo que resulta da presença de um hematoma no músculo esternocleidomastóideu ou mesmo fractura da clavícula. Durante o parto pode ter ocorrido lesão do plexo braquial, causada por tracção lateral da cabeça e pescoço para libertação dos ombros no canal de parto, que leva paralisia do membro superior.
- Nas crianças mais velhas perguntar sobre doenças anteriores, como diarreia ou infecções do tracto urinário, que podem estar presentes antes da instalação de uma artrite séptica. Investigar sobre infecções virais anteriores pode apoiar no diagnóstico de outras patologias articulares como a sinovite monoarticular transitória, onde muitos pacientes (cerca de 70%) têm antecedentes de uma infecção viral, não específica, das vias aéreas superiores. Averiguar acerca de atraso no desenvolvimento da marcha, alterações da postura e locomoção. Inquirir sobre traumas anteriores pode apoiar no diagnóstico de osteomielite.

3.2 Exame Físico

Tal como na anamnese, o exame físico do sistema músculo-esquelético deve ter em conta a idade da criança e esta deve estar despida. É feito através pela inspeção, palpação dos segmentos ósseos e grupos musculares, de todo o corpo, complementados pelo estudo do tónus e verificação da amplitude do movimento das articulações e da mobilidade de cada segmento. Assim:

- Na criança no período neonatal, é importante inspeccionar no pescoço a posição da cabeça para descartar situações anómalas, quando a cabeça está inclinada para um lado enquanto que o queixo está rodado para o outro ombro, é uma situação sugestiva de torcicolo, causado por traumatismo durante o parto.

  Palpar o pescoço ajuda a identificar presença de hematomas no músculo esternocleidomastóideu, que é a causa do torcicolo referido anteriormente. A palpação da região da clavícula pode revelar a presença de crepitações, sugestiva de fracturas que ocorre também em situações de traumatismo ocorrido durante o parto.

  O exame de avaliação do tónus muscular e da mobilidade dos membros superiores é sugestiva de paralisia causada por lesão do plexo braquial.

O exame dos membros inferiores permite detectar alterações tais como a luxação da anca onde os joelhos não estão alinhados encontrando-se um numa posição mais baixa que o outro.

Avaliar a posição dos pés permite averiguar se o pé está desviado da linha média associado a uma flexão plantar e a um encurtamento do tendão de Aquiles situação denominada pé equinovaro (ou Pé Boto), onde o pé assume a posição parecida com a pata de cavalo (vide **Figura 1)**.



Figura 1- Pé equinovaro

Fonte: *http://pt.wikipedia.org/wiki/_torto*

- Nas crianças mais velhas a inspecção permite observar como elas marcham no momento em que entram no gabinete. As alterações da marcha podem ser classificadas em:
    - Claudicação, que significa coxear, e que pode por sua vez ser dividida em
        - ✓ Claudicação ou marcha dolorosa, denominada marcha antálgica: onde a fase de apoio no lado doloroso está reduzido. Este tipo de marcha é em geral devido a processos agudos geralmente consequência de traumatismo, infecções, neoplasias ou doenças reumáticas.
        - ✓ Claudicação com marcha indolor, também conhecida como marcha de Trendelenburg: onde a fase de apoio é igual entre o lado envolvido e o lado normal e indica basicamente uma fraqueza muscular proximal subjacente ou instabilidade da anca. Este tipo de marcha é em geral resultante de processos crónicos consequência de patologia neuromuscular, paralisia cerebral ou discrepância no comprimento das pernas.
    - Variações rotacionais, que são as perturbações mais comuns da marcha e não significa anormalidade nos pés mas apenas a direcção para onde os pés apontam. Estas alterações da marcha nas crianças preocupam os pais pelo que devem ser reconhecidas e identificadas pelos TMG para tranquilizar os pais. Elas podem ser:
        - ✓ Rotação medial ou interna dos pés, devido à rotação medial do fémur ou tíbia;
        - ✓ Rotação lateral ou externa dos pés, devido à rotação lateral do fémur ou tíbia
    - Marcha equina, que é a menos frequente. Pode ser normal em crianças até aos 3 anos mas se persistir ou aparecer após esta idade é anormal e requer uma avaliação cuidadosa. Ela pode ser:
        - ✓ Unilateral, como acontece na paralisia cerebral (hemiplegia), discrepância no comprimento das pernas ou na luxação da anca;
        - ✓ Bilateral, como acontece na paralisia cerebral, contracção congénita do tendão de Aquiles, nas distrofias musculares ou por hábito

Na inspecção é também possível pedir a criança para ficar de pé para se avaliar a postura, alinhamento do tronco e simetria dos membros o que irá auxiliar na identificação de alterações como o genu varo ou valgo (vide **Figura 2)**. A observação da coluna vertebral permite identificar patologias como a escoliose, lordose e outras deformidades da coluna.

Na palpação podem-se palpar massas ao nível dos músculos em qualquer região do corpo que podem sugerir abcessos dos músculos, sobretudo se estiverem associadas a sinais inflamatórios, como dor, rubor e calor. Durante a palpação é importante avaliar o tónus muscular bem como a força muscular pois pode haver rigidez por irritação e inflamação dos músculos bem como atrofia muscular por desuso do membro com patologia. A palpação das articulações permite igualmente identificar a presença de massas, tumefacção dos tecidos moles, aumento da temperatura, presença de dor ou de derrame articular.



Figura 2: Genu Varo à esquerda e Genu Valgo à direita
***Fonte**: http://dc166.4shared.com/img/QZEjf32W/preview.html*

BLOCO 4: EXAMES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

Os exames auxiliares que ajudam o diagnóstico das patologias do aparelho músculo-esquelético, incluem hemograma, bioquímica, microbiologia do líquido articular e colecções purulentas e Rx.

4.1 Exames de sangue

- Hemograma e Velocidade de Sedimentação

  O hemograma avalia o número de eritrócitos e seus índices, o número de leucócitos e seu diferencial (absoluto, relativo ou percentual) e as plaquetas. Geralmente solicita-se associados à VS quando há suspeita de processos infecciosos. Para a patologia músculo-esquelética é importante o leucograma onde pode haver leucocitose e aumento da VS. Surgem em resposta à inflamação ou infecção no osso e tecidos moles, como:

  - Celulite, fleimão, abcessos e miosite;
  - Artrite reumatóide (AR) e Artrite séptica;
  - Osteomielite aguda;
  - Bursite;
  - Traumatismos ósseos (com ou sem fractura) ou musculares

- Bioquímica sanguínea

  Os mais importantes na avaliação das patologias do sistema músculo-esquelético são:

  - Ureia e creatinina avaliam a função renal e medem o índice de filtração glomerular. Estão aumentados em patologias músculo-esqueléticas e nos estados sépticos causados por artrite séptica e osteomielite, pois podem evoluir para insuficiência renal;

- Factor reumatóide (FR), que se baseia na detecção de auto-anticorpos, e que pode ser indicativo de patologias como:
  - ✓ Artrite reumatoide;
  - ✓ Tuberculose óssea;
  - ✓ Sífilis congénita
- Proteína C Reactiva (PCR) é um tipo especial de proteína que é produzida pelo fígado e é um marcador da fase aguda de processos inflamatórios e infecciosos, apesar de não ser um exame específico. Pode aumentar 1.000xs em caso de inflamação e infecção.

4.2 Exame do Líquido Articular

Fornece informação útil no diagnóstico de patologias osteoarticulares. Sua análise deve consistir no exame macroscópico (a olho nú) e citoquímico e microbiológico.

- Exame macroscópico e citoquímico

  Que pode ser classificado em:
  - Não inflamatório (Tipo I), como na artrite por trauma e na febre reumática;
  - Inflamatório (Tipo II), como na doença reumática, febre reumática e TB articular;
  - Inflamatório e purulento (Tipo III), como na artrite séptica e doença reumatoide;
  - Hemorrágico (Tipo IV), como em casos de trauma
- Exame microbiológico

  O exame microbiológico dá indicação dos agentes microbianos envolvidos na infecção no caso de artrites sépticas e os principais agentes patogénicos que podem estar na origem de determinada patologia osteoarticular. Os dois são:
  - Exame com coloração de Gram (permite identificar bactérias: Gram positivos - cor púrpura, e Gram negativos - cor vermelha);
  - Exame com coloração de Ziehl Nielsen (específico para TB óssea ou osteoarticular).
- Cultura bacteriana ou pesquisa de micobactérias no líquido articular não estão disponíveis em Moçambique a nível das US's de nível primário.

4.3 Exame Radiológico Ósseo

As radiografias de rotina são muito úteis no diagnóstico de distúrbios do sistema músculo-esquelético, e fazem-se incidências antero-posterior (AP), perfil da articulação, osso ou região envolvida. No estudo dos pés, mãos e costelas pede-se os planos AP e Rx do lado oposto pois são úteis para comparação, caso não estejam afectados, mas não devem ser pedidos de forma rotineira, devido ao risco das radiações. Os tipos de radiografia para cada área anatómica e cada patologia específica serão discutidos à medida que forem apresentadas as doenças específicas, mas vale a pena referir que é necessário observar os seguintes elementos:

- Partes moles onde se devem observar os planos musculares e pode haver:
  - Aumento ou diminuição da densidade muscular;
  - Abaulamentos;
  - Calcificações como nas miosites ossificantes;
  - Existência de fragmentos ósseos nos músculos
- Reacção periostal que não se observa em situações normais, pois o periósteo normal não é visível, só é visível quando existe patologia. Pode haver:

- Reacção periostal sólida (em casos de fracturas);
- Reacção periostal espiculada (em casos de neoplasias);
- Em camadas, a chamada em casca de cebola (em casos de osteomielite).

- Textura óssea é produzida pelas trabéculas ósseas e espaços intertrabeculares sendo que nas epífises e metáfises ela tem um aspecto recticular. As alterações manifestar-se por:
  - Aumento da densidade (casos de esclerose óssea);
  - Redução da densidade (casos de infecção dos espaços intertrabeculares);
  - Ausência de densidade, por infiltração extensa (caso de neoplasias).
- Modelamento ósseo é o que dá o contorno do osso e podem existir defeitos da forma do osso em várias situações como no caso da osteomielite.

4.4 Exame Radiológico das Articulações

No Raio X das articulações importa observar:

- Superfícies ósseas;
- Partes moles que se interpõem entre as superfícies ósseas, apresentam menor densidade nomeadamente: membrana sinovial, ligamentos e meniscos;
- Partes moles que circundam a articulação, que apresentam menor densidade nomeadamente, cápsula, ligamentos, tendões e músculos;
- As imagens de alterações patológica das articulações são geralmente alterações que se manifestam por estreitamento do espaço articular, situação mais frequente em adultos.

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 O desenvolvimento do aparelho esquelético contínua até os 18 anos de vida. Durante o desenvolvimento ocorre a ossificação dos ossos, o desenvolvimento dos centros secundários de ossificações e alterações dos ligamentos. Tudo isso é determinado pelas estimulações hormonais e ambientais mas podem ser alteradas pela presença de traumas, infecções, patologias hormonais ou nutricionais.

5.2 A estrutura do aparelho esquelético em desenvolvimento determina a sua maior resistências aos traumas directos mas também maior susceptibilidade a estímulos externos e patologias que podem resultar em malformações esqueléticas que permanecem na vida adulta.

5.3 A anamnese o exame físico do sistema músculo-esquelético deve ter em conta a idade da criança e deve incluir o sistema ósseo, muscular, articular e exame neurológico.

5.4 As alterações do sistema músculo-esquelético podem ser: congénitas, relacionadas com o crescimento e desenvolvimento, infecciosas, traumáticas, neuromusculares e neoplásicas.

5.5 Os exames auxiliares de diagnóstico de patologias do aparelho músculo-esquelético incluem hemograma, VS, bioquímica sanguínea (ureia e creatinina sérica e Proteína C reactiva), microbiológica do líquido articular (coloração de Gram e de Ziehl Nielsen), e outros líquidos extraídos de colecções purulentas bem como exames radiológicos (dos ossos e articulações).

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	99
Tópico	Aparelho Músculo-Esquelético	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	Artrite, Artralgias e Doença Reumática	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

1. Definir artrite, artrite séptica, artrite asséptica, artrite reactiva, artrite reumática, artralgia.
2. Descrever os 4 sinais/sintomas para uma avaliação completa de uma articulação: dor, calor, mobilidade, cor da pele.
3. Indicar os agentes etiológicos mais comuns e modo de transmissão da artrite séptica e descrever a sua fisiopatologia.
4. Indicar as articulações mais afectadas.
5. Descrever a apresentação clínica, complicações, diagnóstico diferencial, resultados laboratoriais e alterações radiológicas, tratamento, indicações de referência (para aspiração das articulações, internamento hospitalar).
6. Definir doença reumática e descrever a sua fisiopatologia.
7. Descrever apresentação clínica, complicações, diagnóstico diferencial, tratamento da Doença Reumática

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Generalidades sobre Artrite, Artralgias, e Doença Reumática		
3	Artrite Séptica		
4	Doença Reumática		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, Edition 19th ; 2011
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, Edition 15th
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- John C. Adams - Manual de Ortopedia- 8 ª Edição, Artes Médicas
- Otto Miller - Diagnóstico Diferencial em Pediatria - Editora Rubio, 2003
- Reynaldo de Oliveira - Manual de Referência de Pediatria - Blackbook Editora, 2007
- Nelson, Tratado de Pediatria, 18ª Edição –Rio de Janeiro:Elsevier Editora, 2009
- Blackbook –Pediatria -Reynaldo Gomes de Oliveira, 3ª Edição, Black Book Editora, Belo Horizonte, 2005

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: GENERALIDADES SOBRE AS ARTRITES, ARTRALGIAS E DOENÇA REUMÁTICA

2.1 Definições

2.1.1 Artrite

È um processo inflamatório articular caracterizado pela presença de derrame articular ou, na falta deste, pela presença de pelo menos dois dos seguintes sinais: dor à movimentação, calor, hiperémia e limitação funcional. Podem ser:

- **Artrite séptica** é uma infecção por bactérias piogénica grave, com componente inflamatório, que afecta as articulações e que é frequente no nosso meio.
- **Artrite asséptica** é uma artrite provocada por trauma e na febre reumática onde o líquido sinovial é do tipo não inflamatório (Tipo I) - Vide bloco 2 ponto 2.1.3.2.
- **Artrite reactiva**, anteriormente denominada Doença de Reiter, é uma das artropatias do grupo de doenças reumáticas crónicas que afectam as articulações periféricas e da coluna e que compartilham características clínicas, radiológicas e genéticas semelhantes. Basicamente é um processo inflamatório articular causado por uma reacção imunológica que se desenvolve durante ou logo após a uma infecção à distância, geralmente nas vias aéreas superiores, nos tractos gastrointestinal ou no genitourinário. A artrite reactiva é composta da tríade clínica de **artrite, uretrite e conjuntivite pós infecciosas**.
- **Artrite reumatóide juvenil** é uma doença crónica, auto imune, que ocorre em crianças menores de 16 anos, caracterizada pela inflamação em todos os tecidos conjuntivos do corpo, onde a principal característica é a poliartrite periférica, simétrica, que leva à deformidade e à destruição das articulações por erosão do osso e da cartilagem.

2.1.2 Artralgia

Significa literalmente dor nas articulações e é um sintoma de lesão, infecção, doenças (sobretudo artrites) ou reacção alérgica à alguns medicamentos.

2.1.3 Doença reumática

É uma complicação não supurativa (auto-imune) de uma infecção da orofaringe pelo S*treptococcus* β-hemolítico do grupo A de Lancefield*,* num hospedeiro susceptível que afecta mais frequentemente crianças na faixa etária dos 5 aos 15 anos.

2.2 Sinais e Sintomas para Avaliação de uma Articulação

Uma avaliação correcta de uma articulação abrange:

- Inspecção onde se pode identificar:
  - Aumento de volume da articulação, pelo derrame existente na articulação;
  - Mudança na cor da pele que se torna eritematosa ou avermelhada, o chamado rubor, pela inflamação causada pela infecção inflamação e/ou infecção existente.

- Palpação onde se identificam:
    - Dor em repouso que se exacerba ao toque e/ou a mobilização, causada pelo pressão na cápsula articular devido ao edema e ao processo inflamatório e infeccioso na articulação;
    - Calor ao toque causado pelo processo inflamatório;
    - Mobilidade reduzida dos movimentos articulares e limitação funcional causado pelo edema, derrame e dor existentes

Em resumo na patologia articular os seguintes sinais e sintomas que devem estar presente são:

Calor, Rubor, Dor, Redução da Mobilidade e Aumento do Volume

BLOCO 3: ARTRITE SÉPTICA

3.1 Etiologia, Modo de Transmissão, Fisiopatologia e Articulações Afectadas

3.3.1 Etiologia

A artrite séptica, que é considerada uma urgência em pediátria, ocorre quando o agente infeccioso está presente na articulação. As bactérias são os agentes microbianos que mais frequentemente causam artrite séptica. O *Staphylococus aureus* é o agente mais comum em qualquer faixa etária. Outros agentes patogénicos podem causar esta doença, tais como os vírus, as espiroquetas e os fungos. A **Tabela 1** apresenta os agentes mais frequentes por idade.

Tabela 1: Causas de artrite aguda na infância

Faixa etária	Agente Microbiano
Recém-nascidos	*Staphylococcus aureus*, Bactérias Gram negativas como a E. Coli e *Streptococcus do grupo B e Candida Albicans*
Lactentes e Pré-escolares (até aos 5 anos)	*Staphylococcus aureus e Hemophilus influenzae*
Pré-escolar	*Staphylococcus aureus e Streptococcus*
Adolescentes sexualmente activos	*Staphylococcus aureus e Neisseria gonorrhoeae*
Doentes com anemia falciforme	*Salmonella*

3.3.2 Modos de Transmissão e Fisiopatologia

As vias de propagação da infecção são:

- Via hematogénica, resultante de uma infecção à distância (bacteriemia), como infecção da nasofaringe, pneumonia, meningite ou septicémia. O agente causador propaga-se pela corrente sanguínea para a cápsula sinovial, que é altamente vascularizada, onde se desencadeia uma reacção inflamatória intensa. A combinação das citoquinas mediadoras pelos leucócitos e toxinas bacterianas produz inflamação sinovial e aumento da permeabilidade vascular e a produção de líquido provoca pressão dentro da cápsula articular. Se a inflamação progredir sem tratamento regista-se degeneração dos condrócitos e afrouxamento da matriz articular. Quando a artrite séptica é da anca a pressão aumentada e a trombose dos vasos intra-articulares podem causar necrose avascular da epífise da cabeça do fémur;
- Por contiguidade, após uma celulite, abcesso ou osteomielite próximo da articulação;
- Após trauma, onde existe inoculação directa do agente infeccioso na articulação

3.3.3 Articulações Afectadas

A articulação da anca é a mais afectada, sobretudo nos recém-nascidos e nos lactentes, seguida pelos joelhos, cotovelos e tornozelos. Em geral é afecta só 1 articulação (monoartrite)

3.2 Apresentação Clínica e Complicações

Em geral o início dos sinais e sintomas é rápido e exuberante, com a presença de febre, irritabilidade, prostração e queda do estado geral. Contudo estas manifestações, que podem estar ausentes na fase inicial em alguns casos, são dependentes da idade da criança. Na **Tabela 2** apresentam-se as manifestações clínicas mais frequentes consoante a idade da criança.

Tabela 2: Manifestações Clínicas da Artrite Séptica

Idade da Criança	Sinais	Sintomas
Recém-nascido	Pseudoparalisia, perna em abdução e rotação externa e dor quando se troca a fralda, febre e irritabilidade - Ver **Figura 3 à esquerda**	
Lactentes	Dor quando se troca a fralda. Febre, irritabilidade, limitação dos movimentos e posição antálgica da articulação. Calor, rubor e aumento do volume da articulação	
Criança mais velha	Tumefacção da articulação e dificuldade na marcha e limitação dos movimentos - Ver **Figura 3 meio e à direita**	Dor, febre, limitação dos movimentos e da marcha, calor, rubor e aumento do volume da articulação



Figura 3: Imagem da Esquerda: Pseudoparalisia por artrite da perna direita. **Imagem do Meio:** Criança de 6 anos com artrite no joelho esquerdo **Imagem da Direita:** Aumento de volume do joelho direito por artrite séptica (Imagem cortesia de Dr. Gun Phongsamart, MD.)

***Fonte à esquerda**: http://www.pediatricneuro.com/alfonso/ppg194.htm#*

***Fonte meio**: http://kidsgetarthritis.wordpress.com/flares/*

***Fonte à direita**: http://emedicine.medscape.com/article/970365-overview*

3.3 Diagnóstico, Exames Laboratoriais, Radiológicos e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico faz-se com a clínica confirmada com exames laboratoriais, nomeadamente:

- Hemograma mostra leucocitose, com predomínio de neutrófilos, trombocitose e VS elevada;
- Protecina C-Reativa está aumentada;
- Rx da articulação na fase inicial é de pouca ajuda. Numa fase mais tardia, com 10-14 dias de evolução é possível observar perda da cartilagem e diminuição do espaço articular, bem como erosão e anquilose. Pode estar presente a osteoporose e sinais radiológicos de osteomielite;

- Punção articular ou artrocentese confirma o diagnóstico, saída de líquido que varia de amarelo citrino a turvo. Pode ser purulento, tipo III, com contagem de leucócitos maior que 50.000/µl, com mais de 90% de polimorfonucleares; glicose do líquido sinovial está baixa. Permite também realização de exame microbiológico com coloração e cultura, a qual é positiva em cerca de 70% dos casos. Contudo esta só deve ser realizada pelo médico, devendo TMG transferir a criança.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com:

- Celulite profunda dos tecidos Piomiosite;
- Osteomielite;
- Outras artrites (reactiva);
- Febre reumática;
- Artrite reumatoide.

3.4 Tratamento e Conduta

O tratamento deve ser precoce, sendo que os antibióticos devem ser sempre E.V. e de acordo com a idade da criança.

Assim após as primeiras doses de antibióticos **o TMG deve referir a criança para nível superior.**

- Ampicilina E.V.: 50mg/kg/dose de 6/6h

+

- Gentamicina: 3-5mg/kg/dia se idade <28 dias ou 5-7.5 mg/kg/dia se idade > 28 dias de 12/12h, muito lenta ou em perfusão E.V.(diluída em Soro Fisiológico ou Dextrose 5% na proporção de 1ml/1mg a correr em 30 minutos). Nos prematuros administrar doses menores e espaçar a administração para 36 a 48 h.
- Em crianças mais velhas está indicada a Flucloxacilina + Gentamicina, contudo a Flucloxacilina é de nível 3, pelo que o TMG deve transferir a criança para nível superior, após a primeira dose de Ampicilina E.V + Gentamicina como indicado em cima.

BLOCO 4: DOENÇA REUMÁTICA

4.1 Introdução

A doença reumática (DR), também chamada de febre reumática é uma doença inflamatória, sistémica que ocorre após uma infecção da garganta ou cutânea em crianças. Esta infecção da garganta pode ter manifestações sistémicas, ser leve, atípica ou mesmo assintomática. Contudo cerca de 30%-70% das sequelas reumáticas não têm relatos de infecção prévia da orofaringe.

A doença reumática ainda constitui um sério problema de saúde pública. Cerca de 30 milhões de pessoas são atingidas pela doença em todo o mundo e apesar da prevalência estar a diminuir face a melhoria das condições socioeconómicas e o uso de antibióticos para tratamento das infecções respiratórias ela é uma doença que ataca frequentemente as camadas mais pobres da população. A sua incidência é maior nos meses de inverno.

4.2 Fisiopatologia

Sendo uma doença sistémica ataca todo o organismo mas sobretudo as articulações e o coração, sendo esta última a forma mais severa denominada doença cardíaca reumática. Apesar da fisiopatologia não estar completamente esclarecida acredita-se que estas complicações são derivadas de uma resposta auto-imune ao S*treptococcus* β-hemolítico do grupo A. Para mais detalhes *(vide PA79)*

4.3 Quadro clínico

Na apresentação clínica distinguem-se manifestações maiores e menores, os chamados critérios de Jones, usados para o diagnóstico.

- Manifestações maiores
    - Poliartrite é a mais frequente, mais precoce e mais importante manifestação da febre reumática (70%), por vezes difíceis de interpretar pois outras doenças inflamatórias manifestam-se com artrite. Caracteriza-se por:
        - ✓ Ser mais comum em adolescentes e adultos jovens, surge 1 a 4 semanas após a faringoamigdalite;
        - ✓ A inflamação de uma articulação atinge o máximo de gravidade em 12 a 24h e dura 2 a 6 dias. A artrite dessa articulação começa a melhorar enquanto surge artrite numa outra articulação pelo que se denomina de poliartrite migratória. Cura sem deixar sequelas;
        - ✓ Causar aumento do volume articular, calor, rubor, impotência funcional e dor à palpação. A dor durante a marcha é muito forte, mas não é proporcional aos achados clínicos.
        - ✓ Atingir grandes articulações, em geral nos membros inferiores como joelho e tornozelo e depois migra para as articulações dos membros superiores como cotovelo e punho.
    - Cardite é a segunda complicação mais comum (50%) e com maior impacto na mortalidade e é a única que deixa sequelas. A pancardite, que é a mais grave complicação da doença, significa que afecta *todo o coração o endocárdio, miocárdio e pericárdio. As manifestações foram abordadas na PA89 desta Disciplina*.
    - Coréia, que surge em 15% dos casos, é também conhecida como coréia de Sydenham ou Dança de São Vito. Manifesta-se por labilidade emocional, movimentos involuntários que podem ser uni ou bilaterais, descoordenados, sem finalidade, que melhoram com o repouso e desaparecem durante o sono. Há também fraqueza muscular que causa sinais e sintomas que já foram apresentadas em detalhe na *PA79.*
    - Nódulos subcutâneos estão presentes em 5% dos casos. São firmes, móveis e indolores, têm preferência por superfícies extensoras, como cotovelos, joelhos, pulsos, região occipital e apófises espinhosas da coluna vertebral.
    - Eritema marginatum ou marginado também conhecido como eritema anular (vide **Figura 4**), raro (em 5 % dos casos). Manifesta-se por mancha avermelhada com centro pálido, que piora com o calor, é transitório, migratório e clareia sob pressão. Tem predilecção pelo tronco e membros superiores. Não acomete a face e não é pruriginoso. Quando presente geralmente indica pior prognóstico
- Manifestações menores
    - Febre, baixa (<39º) e precoce, que surge em 70% dos casos.
    - Artralgia
- Outras manifestações podem ser dor abdominal, epistaxis e Pneumonia Reumática



Figura 4: Eritema marginatum

Fonte: *http://dbpedia.org/page/Erythema_marginatum*

4.4 Complicações

As complicações mais graves são as cardíacas nomeadamente, insuficiência cardíaca congestiva devido a defeitos valvulares, Miocardite aguda.

Associados a estas complicações estão as arritmias cardíacas, edema pulmonar, endocardite infecciosa, formação de trombos com disseminação para os pulmões e outros órgãos.

4.5 Exames auxiliares e Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial da Doença Reumática

Usam-se os critérios de Jones apenas como um guia para o diagnóstico, já que há outras doenças que podem preencher estes critérios - Ver **Tabela 3**.

Os critérios de Jones requerem a presença de:

- Duas manifestações maiores **OU**;
- Uma maior e duas menores.

Vários critérios menores isolados não fazem diagnóstico de DR, contudo constitui critério de DR:

- Coréia isolada;
- Cardite reumática insidiosa;
- Recorrência de doença reumática (mesmo sem sinais maiores).

Para além dos critérios de Jones, outras provas de laboratório e radiológicos podem apoiar no diagnóstico, mesmo se não são específicos de doença reumática, a saber:

- Hemograma: Leucocitose com neutrofilia e anemia ligeira normocrómica e normocítica;
- VS elevada;
- Proteína C reactiva (PCR) elevada logo no início da doença e não se altera com uso de antiinflamatórios. É útil em casos de recorrências ;
- Cultura de secreção da garganta pode-se isolar o S*treptococcus*, mas raramente é feita;
- Ouros exames: ECG, Rx do tórax e Ecocardiografia onde surgem danos a nível cardíaco. Pode-se também fazer a dosagem de anticorpo Anti-estreptocócica (ASTO), exame que não está disponível a nível de TMG

Tabela 3: Critérios de Jones

Critérios maiores	Critérios menores
Cardite	Febre
Poliartrite migratória	Artralgia
Coréia	História passada de episódios de febre reumática

Nódulos subcutâneos	Aumento da VS, Proteína C Reativa e Leucocitose
Eritema marginato da pele	Aumento do intervalo PR no ECG

4.6 Diagnostico Diferencial

Os mais importantes são:

- Doenças infecciosas como: endocardite infecciosa, bacteriémias ou septicémia com artralgias, artrite gonocóccica, artralgias, atrites reaccionais pós-viroses e tuberculose ósteo-articular;
- Doenças sanguíneas como: anemia falciforme e leucemia linfoblástica aguda (LLA)**;**
- Doenças imunes e reaccionais como: LES, artrite reumatóide juvenil, púrpura de Henoch-Schonlein e artrite reacional a drogas;
- Outros: (vide *PA 79).*

4.7 Conduta e Profilaxia da Doença Reumática

A conduta do TMG perante um caso de suspeita de doença reumática é referir para o nível superior para a confirmação do diagnóstico e inicio da terapêutica.

4.7.1 Prevenção e Seguimento

- Profilaxia Primária:

  Consiste em tratar tempestiva e rigorosamente todas as infecções de provável etiologia estreptocóccica de vias aéreas superiores (faringite, tonsilite), mastoidite, otite, sinusite, principalmente em crianças e adolescentes. Na dúvida entre infecção das vias respiratórias superiores (IVRS) viral ou bacteriana melhor seria instituir tratamento com:

  - Uma dose de Penicilina Benzatínica 600.000UI IM em crianças com <30kg e 1.200.000UI IM em crianças com >30kg;
  - As outras opções de antibióticos seriam: Penicilina V 250mg (para crianças <25 Kg) e 500 mg para > 25 Kg, 3-4 vezes/dia, durante 10 dias;
  - Em casos de alergia a Penicilina recomenda-se Eritromicina: 40mg/kg/dia por 10 dias.

- Profilaxia Secundária:
  - Na doença reumática sem cardite a profilaxia deve ser feita por período mínimo de 5 anos se o paciente tiver > de 16 anos ou até 21 anos se paciente for < de 15 anos;
  - Nas pessoas em risco de infecções estreptocócicas (pais de crianças pequenas, médicos e paramédicos, recrutas, funcionários de creches e orfanatos, pessoas que vivem em aglomerados ou com baixo nível socioeconómico cultural), mesmo tendo doença reumática sem cardite, devem fazer profilaxia contínua pelos riscos de recorrência reumática;
  - Na doença reumática com cardite a profilaxia contínua é a única protecção efectiva contra a recorrência.

Os programas de profilaxia podem ser limitados na ausência de cardiopatia, mas devem ser mais prolongados ou *ad infinitum* (para sempre) na presença de cardiopatia ou nos indivíduos com factores de risco para estreptocóccia recorrente.

Nas **Tabelas 4 e 5** apresenta-se o resumo da profilaxia e sua duração.

Tabela 4: Resumo da Quimioprofilaxia de Recorrências de Febre Reumática Aguda

Antibiótico	Dose	Via
Penicilina G Benzantina OU	600.000 a 1.2 milhões UI de 4/4 semanas*	Intramuscular
Penicilina V OU	250mg, duas vezes ao dia (25-50 mg/kg/dia)	Oral
Sulfadiazina ou sulfisoxazol	0.5g uma vez ao dia para pacientes ≤ 27kg 1.0g uma vez ao dia para pacientes> 27kg	Oral
Para Pessoas que são Alérgicas à Penicilina e à Sulfonamida		
Eritromicina	250mg duas vezes ao dia	Oral
*__Em situações de alto risco, recomenda-se que a administração seja feita de 3/3 semanas__. De American Academy of Pediatrics: *Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases*, 27th ed Elk Grove Village, IL, American Academy of Pedriatics, 2006, p 620		

Tabela 5: Resumo da Duração da Profilaxia para Pessoas que Tiveram Febre Reumáticas Aguda

Categoria	Duração
Febre reumática sem cardite	Durante 5 anos ou até aos 21 anos de idade, o período que for maior
Febre reumática com cardite, mas sem doença cardíaca residual (sem valvulopatia*)	Durante 10 anos ou até vida adulta, o período que for maior
Febre reumática com cardite e doença cardíaca residual (valvulopatia presente*)	Pelo menos 10 anos desde o último episódio ou pelo menos até aos 40 anos de idade; as vezes a profilaxia é feita por toda a vida
*Evidencia clínica ou ecocardiografica. De American Academy of Pediatrics: R*ed Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases* 27th ed Elk Grove Village, IL, American Academy of Pedriatics, 2006, p 619	

Tabelas adaptdadas de: R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, Edition 19th

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1. Artrite séptica é uma infecção piogénica grave, com componente inflamatório, que afecta as articulações e considerada uma urgência em reumatologia pediátrica que requer terapia com antibióticos endovenosos para além do repouso e drenagem cirúrgica ou aspiração.

5.2. Os sinais e sintomas da artrite séptica são: calor, rubor, dor, redução da mobilidade e aumento do volume da articulação

5.3. Doença reumática é uma complicação não supurativa (auto-imune) de uma infecção da orofaringe pelo *Streptococcus* β-hemolítico do grupo A de Lancefield, num hospedeiro susceptível que ataca mais frequentemente crianças na faixa etária de 5 a 15 anos.

5.4. A poliatrite migratória, a cardite, a coréia, os nódulos subcutâneos e o eritema marginado são as manifestações maiores da doença reumática. A febre, a artralgia, a leucocitose e as provas de actividade inflamatória elevadas são as manifestações menores da doença reumática.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	100
Tópico	Aparelho Músculo-Esquelético	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Sinovite Monoarticular Transitória - Doença de Perthes - Artrite Reumatóide Juvenil - Tuberculose Óssea e Articular	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Sinovite Monoarticular Transitória"

1. Definir sinovite monoarticular transitória e as articulações mais frequentemente afectadas.
2. Descrever a fisiopatologia e as causas.
3. Descrever a apresentação clínica, o exame físico, o tratamento e o prognóstico.

Sobre o conteúdo "Doença de Legg-Calvé-Perthes"

1. Definir a doença de Legg-Calvé-Perthes e descrever a articulação afectada, descrever a fisiopatologia.
2. Descrever os factores de risco, apresentação clínica, o tratamento inicial, necessidade de referência, potenciais complicações a longo prazo

Sobre o conteúdo "Artrite Reumatóide Juvenil"

1. Definir Artrite Reumatóide Juvenil e descrever:
    a. As causas, a apresentação clínica e classificação;
    b. Os exames auxiliares para o diagnóstico, o diagnóstico diferencial;
    c. As complicações e a conduta.

Sobre o conteúdo "Tuberculose Óssea e Articular"

1. Descrever os ossos e as articulações geralmente afectadas na tuberculose óssea;
2. Descrever apresentação clínica, complicações, resultados radiológicos, análises laboratoriais, tratamento e referência

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Sinovite Monoarticular Transitória		
3	Doença de Legg-Calvé-Perthes		
4	Artrite Reumatóide		
5	Tuberculose Óssea e Articular		
6	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Jacob SW. Anatomia e fisiologia humana. 5ª edição. Brasil: Guanabara Koogan; 1990
- William F. Ganong. Fisiologia Médica. 22ª edição. McGrawHill; 2007
- Guyton & Hall. Fisiologia Médica. 11ª Edição. Elsevier Editora, Brasil; 2006.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition; 2011
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 15th Edition
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Orientações para os programas nacionais de tuberculose sobre a abordagem da tuberculose nas crianças- Organização Mundial de Saúde, 2006
- R.T.José, et al, Formulário de pediatria, 3ª Edição, Lisboa 2004.

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: SINOVITE MONOARTICULAR TRANSITÓRIA

2.3 Definição

Sinovite Monoarticular Transitória, também conhecida como Sinovite Transitória da Anca (STA), é a inflamação aguda e aumento de volume dos tecidos em redor da articulação da anca.

2.4 Fisiopatologia e Causas

As alterações da articulação consistem em hipertrofia sinovial secundária a uma reacção inflamatória inespecífica. As causas desta doença permanecem incertas mas as possíveis incluem:

- Uma síndrome viral sistémica activa ou recente, ex: infecção das vias aéreas superiores (IVAS);
- Traumatismo;
- Hipersensibilidade alérgica.

2.5 Apresentação Clínica e Articulação Afectada

Geralmente é unilateral a STA e é a causa mais comum de dor súbita da anca em crianças.

- A STA ocorre sobretudo em crianças entre os 3 - 8 anos, mas pode ocorrer em crianças < de 3;
- Mais comum nos meninos do que nas meninas;
- Cerca de 70% das crianças afectadas tiveram uma IVAS 7 a 14 dias antes;
- Início agudo com:
    - Dor que começa na região inguinal ou face anterior da coxa;
    - Claudicação ou impossibilidade para caminhar;
    - Não existe comprometimento do estado geral nem febre, mas se existir é baixa (<38ºC).

2.6 Exame Físico

A criança entra no consultório coxeando, apresenta bom estado geral. Na mobilização do membro do lado afectado existe limitação do arco de movimento e é doloroso.

2.7 Diagnóstico

Faz-se através da história clínica e do exame objectivo. Exames complementares mostram que a VS pode estar elevada. O Rx e a artrocentese, deve ser feito pelo especialista, pelo que o TMG deve referir a criança nestes casos.

2.8 Conduta e Prognóstico

Referir ou transferir ao nível superior, para confirmação do diagnóstico e inicio da terapêutica adequada,

O prognóstico é geralmente bom, com recuperação “completa” em 3 a 4 dias. Na maioria das crianças não há complicações a partir da STA.

BLOCO 3: DOENÇA DE LEGG-CALVÉ-PERTHES

3.1. Definição

A Doença de Legg-Calvé-Perthes é uma osteonecrose ou necrose avascular (falta de vascularização) da epífise óssea da cabeça femoral, que afecta o núcleo de ossificação, da cabeça do fémur, com consequente destruição da cabeça do fémur e as complicações associadas numa criança imatura em crescimento.

Curiosidade:

Em 1909, Waldenström descreveu pela primeira vez o fenómeno, atribuindo a causa à tuberculose. Em 1910, de maneira independente três médicos, Arthur Legg nos Estados Unidos, Jacques Calvé na França e George Perthes na Alemanha, reconheceram esta necrose como uma entidade única e de etiologia desconhecida, por isso a doença leva o nome dos 3 médicos.

3.3.1 Epidemiologia

A incidência da doença é difícil de determinar, pois muitos casos não são diagnosticados, contudo a sua incidência é de 5 meninos para 1 menina e ambas tem tendência para baixa estatura.

- Afecta mais as crianças de raça branca e em 20% dos casos há uma relação familiar;
- Pode ser bilateral em 20% dos pacientes;
- Maior incidência em crianças nascidas depois de outros irmãos;
- Maior incidência nos grupos socioeconómicos mais baixos.

3.2.1 Causas

As possíveis causas para a diminuição do suprimento sanguíneo da cabeça femoral ainda não são conhecidas e existem várias teorias, nomeadamente:

- Anomalias da coagulação,
- Alteração do fluxo sanguíneo arterial, por infartos ósseos múltiplos;
- Obstrução da drenagem venosa da epífise e do colo da cabeça do fémur;
- Traumatismos;
- Factores endócrinos relacionados com a hormona de crescimento que altera o desenvolvimento das crianças tornando-as pequenas para a idade cronológica;
- Hiperactividade da criança;
- Influências genéticas;
- Factores nutricionais.

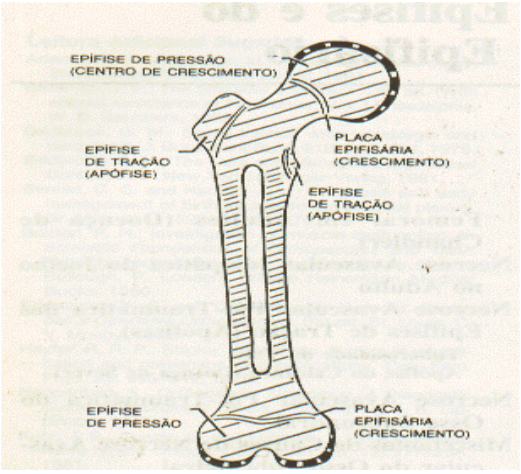


Figura 1: Corte longitudinal da Cabeça do fémur mostrando a placa de crescimento

Fonte: *http://www.cultura.ufpa.br/ortraum/orttrapfp.htm*

3.2. Quadro clínico

O início clínico da doença é tipicamente entre os 2 e 12 anos, sendo a média aos 7 anos e a apresentação clássica é descrita como “claudicação indolor”, contudo a criança pode apresentar:

- Dor leve ou intermitente na coxa ou joelho;
- Claudicação;
- Limitação dos movimentos da anca associada a uma contractura muscular

Ao exame físico a criança apresenta:

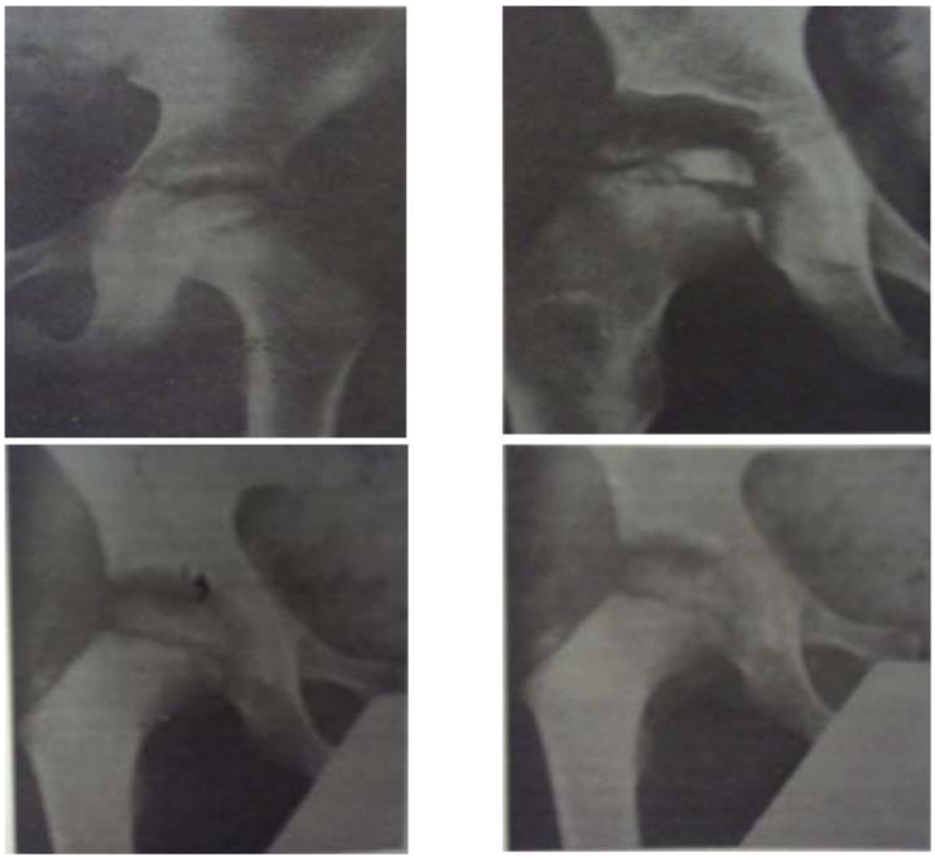
- Marcha antálgica;
- Atrofia da coxa e da barriga da perna;
- Nos estágios avançados pode haver encurtamento do membro, causado pelo achatamento da cabeça e fusão da cartilagem de crescimento.

3.3. Complicações a Curto e Longo Prazo

- Deformidades da cabeça do fémur.
- Artrite degenerativa.

3.4. Exames auxiliares e Diagnóstico

Para além das manifestações e achados clínicos a avaliação pelo Rx é útil para o diagnóstico e prognóstico. Deve-se fazer incidências radiográficas AP e laterais de Lauenstein (também conhecida com “em pernas de rã”) da pélvis. As imagens (vide **Figura 2).**



Fonte:http://www.wgate.com.br/conteudo/medicinaesaude/fisioterapia/traumato/doenca_legg/doenca_legg.htm

Figura 2: Radiografia antero-posterior do quadril de uma paciente que desenvolveu a Doença de Perthes

3.5. Conduta

Referir ou **transferir** para o nível superior todos casos suspeitos

BLOCO 4: ARTRITE REUMATÓIDE JUVENIL

4.1 Definição

A **Artrite Reumatóide Juvenil (ARJ)** é uma doença crónica, auto-imune, que se caracteriza por uma inflamação crónica da membrana sinovial das articulações com possíveis manifestações sistémicas na pele, coração, olhos e outros órgãos por existirem alterações em todos os tecidos conjuntivos do corpo.

4.2 Epidemiologia

4.2.1 Incidência e Causas

É uma doença relativamente rara, mas é a mais frequente das doenças articulares inflamatórias. Em geral ocorre em crianças < de 16 anos e tem maior incidência nas meninas. As causas da doença ainda são desconhecidas mas vários factores são apontados:

- Agentes infecciosos bacterianos ou virais (enterovírus, herpes vírus, vírus da papeira) onde as suas proteínas causariam uma reacção imunológica que desencadearia a inflamação das articulações;
- Existe uma predisposição genética, observações clínicas mostram que em familiares destes doentes o factor reumatóide é mais frequentemente positivo;
- Stress físico e emocional;
- Trauma.

4.3 Classificação

De acordo com o comportamento da doença nas primeiras 6 semanas de evolução da doença a ARJ classifica-se em:

- Poliarticular ocorre em 35% das crianças com ARJ e acometem 5 ou mais articulações, simétrica, envolvendo grandes articulações (ex: joelho, tornozelo, pulso cotovelo e coluna cervical) e as pequenas articulações das mãos;
- Pauciarticular, afectam 4 ou menos articulações. É a mais frequente das formas de ARJ (em 50% dos casos) O início é insidioso e assintomático. Divide-se em dois tipos: a tipo I qu afecta mais os joelhos, tornozelos, cotovelos, pulsos, dedos das mãos (de forma simétrica) – Vide **Figuras 3 e 4** - e pescoço e a tipo II que afecta as grandes articulações dos membros inferiores



Figuras 3: Fotografia e Rx de Paciente com Artrite Reumatóide Juvenil
(Imagens cortesia de Dr. Barry L. Myones, MD.)
Fonte: *http://emedicine.medscape.com/article/970365-overview*



Figuras 4: Rx de Paciente com Artrite Reumatóide Juvenil

***Fonte**: http://minhavidacomartrite.blogspot.com/p/artrite-juvenil.html*

- Sistémica ou Doença de Still, caracteriza-se por manifestações extra-articulares proeminentes e afecta mais as grandes articulações, é a forma mais grave e a menos comum (em 20% dos casos).

4.4 Quadro clinico

A ARJ tem um curso muito variado, desde os que evoluem para a cura até aos que cursam com deformidades consideráveis do aparelho locomotor. Pode ser resumido da seguinte forma:

- O início pode ser insidioso ou agudo com manifestações sistémicas como a anorexia e a perda de peso. Seguem-se sinais inflamatórios a nível das articulações (dor, edema, rubor, calor). A artrite é produzida por uma inflamação proliferativa crónica da membrana sinovial.
- A principal característica é a poliartrite com predilecção pelas pequenas articulações, como a interfalângica proximal, a metacarpofalângica e a metatarsofalângica, com tendência para a distribuição simétrica após a doença se ter estabelecido. Pode envolver as articulações do cotovelo, ombro, coluna, maxilar, anca, joelho, tornozelos e pés (vide **Figura 5**).

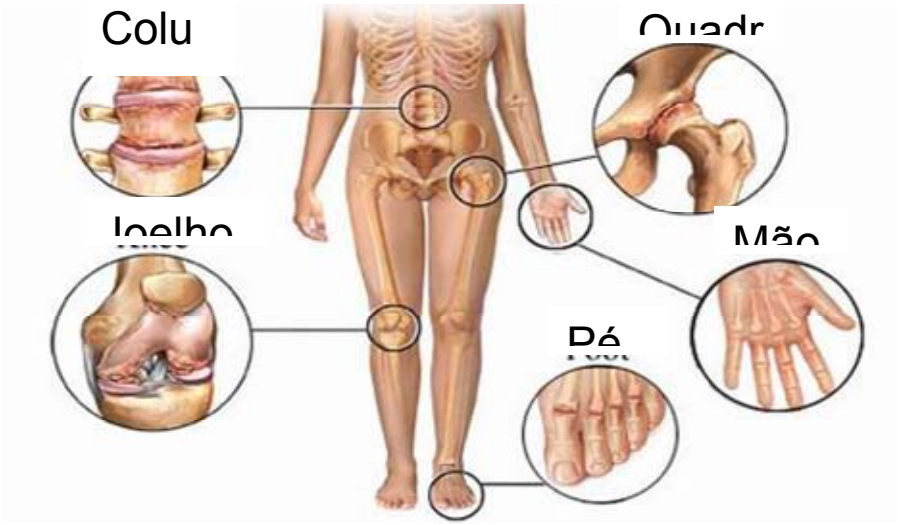


Figura 5: Locais onde pode ocorrer a Artrite Reumatóide

***Fonte:** http://naturaemundi.wordpress.com/2011/09/23/outono-prevencao-e-tratamento-das-artrites/*

De modo geral os sinais e sintomas são:

- Dor, sobretudo com movimentos de torção das mãos e punhos;
- Rigidez matinal das articulações interfalângica proximal, a metacarpofalângica e a metatarsofalângica é o sintoma mais frequente;

- O paciente sente-se pior ao se levantar pela manhã com alteração e dificuldade na marcha e necessita de meia hora ou mais para se “tornar mais ágil”;
- Fadiga;
- Tumefacção periarticular com derrame articular com perda dos movimentos de preensão causado pela redução da força muscular;
- Pode haver nódulos reumatóides sobre as proeminências ósseas ou superf+icies extensoras e vasculite reumatoide;
- Pode apresentar inflamação da iris (iridociclite crónica);
- Pode haver manifestações sistémicas como: febre, eritema, linfadenopatia, hepatoesplenomegália, dor e hipersensibilidade e um rush cutâneo formado por pequenas máculas de 2 a 5 mm de diâmetro, geralmente no tronco, muscular em torno do pescoço e dos ombros.

4.5 Complicações

Apesar da incidência da ARJ ser baixa, trata-se de uma doença crónica progressiva, cujo início atinge uma faixa etária relativamente jovem o qual tem um impacto enorme nos doentes e nas respectivas famílias. E sendo uma doença com possíveis manifestações sistémicas as complicações sistémicas da ARJ dependem dos órgãos afectados:

- Pele: lesões de vasculite da pele pode causar ulceração da pele;
- Coração: Enfarte do miocárdio, miocardite, vasculite coronariana e doença valvular podem ser complicações da ARJ. Pericardite é outra complicação;
- No pulmão as complicações vão desde derrame pleural, fibrose intersticial, nódulos (síndrome de Caplan) e bronquiolite obliterante com pneumonia;
- No sistema gastrointestinal, o sangramento, e no sistema renal as complicações são secundárias aos efeitos dos medicamentos anti-inflamatórios não esteróides;
- Hematológicos: A maioria dos pacientes activos tem anemia de doença crónica;
- Neurológicos: A compressão nervosa é comum, tal como acontece com o nervo mediano na síndrome do túnel do carpo. As lesões de vasculite, a mononeurite múltipla e a mielopatia cervical podem causar consequências neurológicas graves;
- Oculares: a *Queratoconjunctivite* é comum nas pessoas com artrite reumatóide. Também pode haver uveíte (vide **Figura 6)**, iridociclite e esclerite nodular que pode levar à escleromalácia.



Figura 6: Paciente com Uveíte

***Fonte**: http://www.christem.com/uveitis/*

As complicações articulares da ARJ são ligadas à diminuição da capacidade funcional e são mais marcadas na fase inicial da doença que na tardia. Cerca de 50% dos doentes ficam incapacitados de trabalhar 10 anos após o início da doença sem tratamento. As lesões articulares são:

- Osteoporose com destruição do osso e da cartilagem das articulações afectadas;
- Limitação da mobilidade articular com atrofia muscular adjacente;

- Subluxação e deformidade articular;
- Anquilose fibrosa ou óssea nos estádios avançados da doença, contracturas em flexão sobretudo nos joelhos, quadril e punhos;
- Complicações psicológicas incluindo problemas escolares e sociais.

4.6 Exames Auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico é difícil, contudo a anamnese para recolha das queixas principais, da história da doença actual, para excluir outras causas, e a história familiar são úteis para orientar o exame físico. Para a orientação no diagnóstico são úteis: o exame físico para detectar inflamação, a deformidade e rigidez das articulações, as erupções cutâneas, os nódulos reumatóides, a diminuição da força muscular, as alterações da marcha e os problemas nos olhos.

Não existem exames laboratoriais específicos mas alguns podem orientar no diagnóstico, tais como:

- Hemograma: anemia, leucocitose com neutrofilia e trombocitose, mais na doença sistémica;
- VS elevada, mas pode estar normal;
- Proteína C reactiva e está elevada na fase activa da doença;
- Factor reumatóide pode ser positivo em 40 a 85% dos casos;
- Rx: edema dos tecidos moles, osteopénia, redução do espaço articular, anquilose, fracturas.

4.7 Diagnóstico diferencial

O diagnostico diferencial, no inicio da doença, deve ser feito com:

- Artrite séptica e artrite tuberculosa;
- Osteomielite;
- Doença de Legg-Calvé-Perthes;
- Febre reumática;
- Traumatismo.

4.8 Conduta

Tendo em conta que estes pacientes são muito jovens é necessário um tratamento precoce da doença com fármacos adequados que sejam capazes de modificar o curso da doença. A intervenção num estádio em que as lesões articulares, estão já bem estabelecidas, é demasiado tardia, não tendo qualquer influência na evolução da doença, sendo o tratamento meramente sintomático. Os objectivos do tratamento imediato e a longo prazo são dois:

- Preservar as funções articulares e tratar as manifestações extra-articulares (referir para oftamologia para excluir envolvimento ocular)**;**
- Apoiar a família e a criança para que obtenham uma adaptação psicossocial adequada.

As medidas recomendadas para se atingir esses objectivos são:

- Repouso;
- Alívio da dor, onde o AAS é a droga de eleição para bloquear as enzimas produzidas durante o processo de infiltração e inflamação da articulação:
    - Crianças:75 - 100 mg/kg/dia dividido em 4 tomas (máximo 3g/dia) durante 3 a 4 semanas administrados com os alimentos para evitar irritação gástrica associado aos anti-ácidos nas doses habituais;
    - Se houver envolvimento sistémico administrar Ibuprufeno: 20mg/kg/dia, em 3 - 4 tomas

- Manutenção da função articular com medidas físicas, onde o uso de calor, combinado com um programa de exercícios, são as medidas recomendadas:
    - O calor pode ser aplicado localmente na articulação ou em todo o corpo;
    - Deve ser seguido de exercícios activos de movimentação para fortalecimento muscular;
    - Hidroterapia em água quente, na temperatura de 36.6 a 37.7ºC.
- Uso sistémico de corticosteróides não está indicado pois apesar de suprimirem intensamente os sintomas não induzem a remissão permanente nem previnem a ocorrência de lesão articular podendo mesmo ocorrer destruição da cartilagem e necrose do osso.

BLOCO 5: TUBERCULOSE ÓSSEA E ARTICULAR

5.1 Definição

A tuberculose óssea e articular, também denominada osteoarticular, é uma infecção bacteriana crónica causada pelo *Mycobacterium tuberculosis* (bacilo de Koch) e mais raramente pelo *Mycobacterium bovis* caracterizada pela formação de granulomas nos tecidos infectados.

5.2 Etiologia e transmissão

Transmissão: Tal como foi dito nas aulas anteriores a transmissão se faz através das gotículas de saliva e secreções respiratórias eliminadas pelos doentes com tuberculose activa ao tossir, espirrar e falar e são transportadas pelo ar, podendo ser o bacilo aspirado por pessoas saudáveis

No pulmão causa o complexo primário que em caso das defesas diminuírem, os bacilos que estavam encerrados num foco ou gânglio, podem invadir a corrente sanguíneae alojar-se noutros órgãos. Uma dessas localizações da tuberculose -extrapulmonar pode ser no osso.

Nos ossos longos o bacilo tem preferência pelo tecido esponjoso das epífises e metáfises das extremidades esponjosas. Nos ossos curtos das mãos e pés o bacilo tem preferência pelas diáfises**.**

Quando a tuberculose se localiza nas articulações causam as artrites tuberculosas onde ocorre uma infecção directa da membrana sinovial (tuberculose sinovial), ou por disseminação indirecta a partir de um foco de um osso vizinho como nas metáfises ou epífises.

Nas articulações a necrose e a destruição do tecido ósseo provocam um aumento da pressão intra-articular ou intraósseo, fazendo com que o material resultante da necrose alcance os palnos musculares levando a formação de abcessos frios.

Quando se localiza nos ossos causam a tuberculose óssea, também denominada osteomielite tuberculosa provocando uma destruição do osso e o foco tuberculoso no osso vai-se disseminando de forma centrífuga destruindo o osso.

Quando existe envolvimento vertebral, espondilite tuberculosa, o processo leva a necrose caseosa e destruição dos corpos vertebrais, provocando colapso destas e consequente deformidade, a cifose, que na região dorso-lombar, causa o Mal de Pott que é a forma mais frequente de tuberculose óssea na criança.

Ossos afectados e articulações mais afectadas: os locais mais frequentemente afectados, seguindo em ordem de frequência, são:

- Coluna vertebral, sobretudo a coluna dorsal baixa ;
- Anca;
- Joelhos e tornozelos;
- Sacroilíacos;

- Ombros;
- Carpo.

Não há uma idade específica para a TB osteoarticular, mas as crianças apresentam uma incidência mais elevada, se comparado com o adulto

5.3 Quadro clínico

A artrite tuberculosa tem começo insidioso e monoarticular em 90% dos casos. As manifestações clínicas dependem da articulação e ossos afectados:

- Cansaço;
- Perda de peso;
- Dor lombar;
- Se a lesão for na pélvis e na anca, o sintoma inicial pode ser claudicação leve;
- A articulação vai-se tornando rígida.

Os sinais físicos são:

- Na espondilite tuberculosa um dos sinais iniciais é o dorso doloroso ou rígido;
- A criança caminha com uma marcha de protecção em que conserva o dorso em hipertensão e apoia pouco os pés. A cifose típica, deformidade da coluna chamada Mal de Pott, aparece consoante evolui a destruição óssea pelo colapso dos corpos vertebrais (vide **Figuras 7 e 8**);
- Caso a doença não seja tratada, podemos verificar a presença de “abcessos frios “ do músculo ileopsoas por uma lesão da coluna lombar;
- Nas articulações superficiais como no joelho e cotovelo o engrossamento e derrames sinoviais levam a um edema dessas articulações que tem uma consistência mole; sinal que pode ser difícil de detectar nas articulações profundas como a coxo femoral. Geralmente não se observam os sinais clássicos de inflamação, como calor, dor e rubor locais;
- Pode haver atrofia muscular;
- Limitação dos movimentos articulares ou mesmo paraplegias;
- Pode ocorrer também posição antiálgica nas lesões cervicais e toráxicas



Figura 7: Fotografia à esquerda e Rx à direita de paciente com Mal de Pott

Fonte, *Esquerda: http://180graus.com/saude/mal-de-pott-se-nao-cuidar-pode-ficar-paraplergico-274469.html*

Fonte, *Direita: http://www.artroimagen.com/cards/view/629*

5.4 Complicações

As complicações mais graves são a nível neurológico onde pode haver:

- Paraparésia espástica, que significa uma paralisia incompleta dos membros inferiores;
- Paraplegia espástica, que significa uma paralisia completa dos membros inferiores

5.5 Exames auxiliares e Diagnóstico.

O diagnóstico é feito com base na história clinica onde se deve investigar muito bem os sintomas acima descritos associados a antecedentes familiares de tuberculose e outros contactos positivos. O exame físico com os sinais acima explicados. Complementado com alguns exames laboratoriais.

Os exames laboratoriais geralmente correspondem a uma doença crónica:

- No hemograma: anemia hipocrómica e ligeira leucocitose**;**
- VS aumentada**;**
- Teste de Mantoux é positivo quando:
    - For ≥ 5mm nas crianças com HIV ou malnutrição grave (Kwashiorkor ou Marasmo) vacinadas ou não com BCG**;**
    - For ≥ a 10mm nas todas as outras crianças vacinadas ou não com BC.G
- Sempre que possível deve ser pedida cultura de BK no líquido sinovial e biópsia sinovial. Para que se possa fazer estes exames o TMG deve referir a crianca para especialista

Os exames radiológicos:

- No início mostram:
    - Descalcificação óssea regional (metafisária) e edema dos tecidos moles;
    - Osteoporose, rarefacção óssea com deformidade das vértebras
    - Distensão capsular, com alargamento do espaço articular
- No final da doença mostram:
    - Destruição da cartilagem, ao contrário da artrite séptica que está presente desde o início;
    - Anquilose, pontes ósseas anormais onde não devia existir causando soldadura óssea**;**
    - Formação de novo osso;
    - Caso a artrite tuberculosa não seja tratada, vai haver erosão de toda cartilagem articular com destruição ampla do osso subjacente causando deformidade da articulação.

5.6 Tratamento e Referencia

O tratamento da TB Osteoarticular está preconizado nos esquemas (de acordo com a gravidade) dos protocolos nacionais classificado na **Categoria 1**, onde estão incluídas as seguintes formas de TB:

- Novo caso de TB pulmonar, com baciloscopia positiva;
- Novo caso de TB pulmonar com baciloscopia negativa e envolvimento extensivo do tecido pulmonar;
- TB extra pulmonar grave (**TB óssea** ou abdominal; excluindo a Meningite tuberculosa);
- TB grave e criança HIV positiva

Para estas formas de TB o tratamento encontra-se resumido na **Tabela 2.**

Tabela 2: Regimes de Tratamento das Formas de TB Pediátrica Incluídas na Categoria 1

	Fase Intensiva (2 meses): 3 medicamentos em Dose Fixa Cominada DFC (7dias/semana)	Fase intensiva (2meses) - E	Fase de manutenção: 4 meses, 2 medicamentos em DFC (3 dias/semana)
Peso (Kg)	HRZ* (30+60+150mg)	E (100mg)	HR (30+60mg)
3-4,9	1	1	1
5-7,9	2	2	2
8-14,9	3	3	3
15-29,9	4	4	4

*H = Isoniazida; R = Rifampicina; Z = Pirazinamida; E= Etambutol

Nas crianças que pesam >20Kg é recomendado usar 4 medicamentos em dose fixa combinada (4FDC) (vide **Tabela 3)**.

Tabela 3: Crianças com Peso >20 kg

	Fase Intensiva (2 meses): 4DFC	Fase de manutenção (4 meses): 2DFC
Peso (Kg)	HRZE (75+150+400+275mg)	HR (75+ 150mg):
20-29,9	2	2

Sempre que o TMG tiver dúvida ou suspeita de TB Osteoarticular ou Mal de Pott deve referir a criança para o nível superior ou para a consulta Médica ou de Ortopedia (caso esteja disponível) para melhor conduta.

Em caso de envolvimento neurológico ou sequelas o doente deve fazer Fisioterapia durante o tratamento da TB Osteoarticular para prevenção de contracturas e posições viciosas**.**

BLOCO 6: PONTOS-CHAVE

6.1 A sinovite monoarticular transitória também conhecida como Sinovite Transitória da Anca (STA), é inflamação aguda e edema dos tecidos em redor da articulação da anca de etiologia não totalmente esclarecida

6.2 A STA ocorre em crianças sobretudo do sexo masculino entre os 3 e 8 anos onde a maioria tem história de IVAS, e o tratamento é conservador com repouso e com anti-inflamatórios não esteróides

6.3 A Doença de Legg-Calvé-Perthes é uma osteonecrose idiopática da cabeça femoral em crianças entre os 4 e 9 anos de idade, mais comum em meninos. É unilateral em 90% dos pacientes. Após a necrose da epífese femoral e perda da sua integridade estrutural, a superfície articular da cabeça do fémur pode entrar em colapso, levando à deformidade e artrite.

6.4 Os métodos actuais de tratamento, tanto cirúrgico como o conservador, têm como princípio da manutenção da epífise femoral centrada no acetábulo e preservação da mobilidade da anca, e devem ser instituídos pelo especialista.

6.5 A artrite reumatóide juvenil (ARJ) é uma doença crónica, auto imune, que se caracteriza por uma inflamação crónica da membrana sinovial das articulações com possíveis manifestações sistémicas como a pele, coração, olhos e outros órgãos pois existem alterações inflamatórias em todos os tecidos conjuntivos do corpo. A sua principal característica é a poliartrite, com predilecção pelas pequenas articulações.

6.6 A ARJ tem tendência para a distribuição simétrica após a doença ter-se estabelecido e pode envolver as articulações do cotovelo, ombro, coluna, maxilar, anca, joelho, tornozelos e pés. É rara mas tem consequências incapacitantes serias na vida da criança pelo que é necessário tratamento precoce da doença com fármacos adequados para modificarem o curso da doença.

6.7 A tuberculose osteoarticular apresenta uma incidência mais elevada nas crianças e os locais mais afectados são a coluna vertebral, anca joelhos e tornozelos.

6.8 A cifose típica, o Mal de Pott, é a forma mais frequente na criança. Se não tratada pode complicar provocando uma paraparésia ou paraplegia espásticas

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	101
Tópico	Aparelho Músculo-Esquelético	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Osteomielite - Piomiosite - Síndrome Mão-Pé - Fracturas	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Osteomielite"

1. Definir osteomielite e debater a sua importância clínica.
2. Indicar as etiologias mais comuns, os factores de risco e modo de transmissão.
3. Indicar os ossos que são mais frequentemente afectados.
4. Descrever apresentação clínica, complicações, diagnóstico diferencial, tratamento, indicações para referência.

Sobre o conteúdo "Piomiosite"

2. Definir mialgia, miosite e piomiosite e debater a sua importância clínica.
3. Indicar as etiologias comuns e modo de transmissão.
4. Indicar os músculos mais frequentemente afectados.
5. Descrever a apresentação clínica, resultados laboratoriais, diagnóstico diferencial, tratamento, indicações para referência.

Sobre o conteúdo "Síndrome mão-pé"

1. Definir Síndrome mão-pé;
2. Descrever os factores de risco, sintomas clínicos, diagnóstico diferencial, resultados laboratoriais e conduta

Sobre o conteúdo "Fracturas"

1. Indicar os tipos de fracturas comuns em crianças, as causas e os critérios de referência

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Osteomielite		
3	Piomiosite		
4	Síndrome mão-pé		
5	Fracturas		
6	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Jacob SW. Anatomia e fisiologia humana. 5ª edição. Brasil: Guanabara Koogan; 1990
- William F. Ganong. Fisiologia Médica. 22ª edição. McGrawHill; 2007
- Guyton & Hall. Fisiologia Médica. 11ª Edição. Elsevier Editora, Brasil; 2006.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 18th; 2009 and 19th Edition 2011
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Manual de fracturas- MISAU/C.I.C, 1997, 1ª Edição
- Blackbook - Pediatria -Reynaldo Gomes de Oliveira, 3ª Edição, Black Book Editora, Belo Horizonte, 2005

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: OSTEOMIELITE

2.1 Definição

Osteomielite é um processo inflamatório que afecta o tecido ósseo (córtex, perióstio e medula) causado por microrganismos piogénicos.

2.2 Epidemiologia

Afecta as crianças (80% abaixo de 16 anos, geralmente nas metáfises do fémur, tíbia, úmero), onde em 50% dos casos afecta crianças em idade pré-escolar. É mais frequentes nos meninos numa proporção de 3:1.

2.2.1 Etiologia

A osteomielite é o resultado de infecções bacterianas, embora fungos, parasitas, e vírus possam infectar o osso. Os agentes etiológicos mais frequentes são o *Staphylococcus aureus* em 80% dos casos e o *Streptococcus* em 3% dos casos de osteomielite. Porém algumas particularidades existem de acordo com a idade e a situação da criança que torna uns agentes etiológicos mais frequentes do que outros. Na **Tabela 1** encontram-se detalhadas essas particularidades.

Tabela 1: Etiologia da Osteomielite

Idade e Outros Factores	Agentes Etiológicos Mais Comuns
Recém-nascidos e < de 4 meses	Bactérias Gram-negativas (Escherichia coli) *Staphylococcus aureus, Streptococcus β hemolítico* do grupo A
Crianças < 2 anos	Haemophilus influenza tipo B, Klebsiella, Pseudomonas aeruginosa, Escherichia coli
Crianças > 3 anos e Adolescentes	Staphylococus aureus (80%), Streptococcus β hemolitico, Haemophilus influenzae e Enterobacter species, Neiseria Gonorrhoeae
Trauma directo, Próteses e úlceras de decúbito	*Staphylococus aureus, Staphilococus epidermidis*
HIV positivos	Pensar também em Cryptococus, Nocardia, Mycobacterium kansasie, Histoplasma, Tuberculose
Anemia células Falciformes	Salmonella species
Usuários de drogas intravenosas	Infecções polimicrobianas
Diabéticos desnutridos, malignidade, uso de catéteres intravenosos e urinário	Bactérias Gram-negativas

2.2.2 Factores de risco

Os mais frequentes são:

- Trauma recente
- Pacientes com Anemia de Células Falciformes e Diabetes Mellitus
- Infecção pelo HIV

- Infecção dos tecidos moles
- Pacientes em hemodiálise
- Uso de drogas E.V. em adolescentes

2.2.3 Modo de transmissão

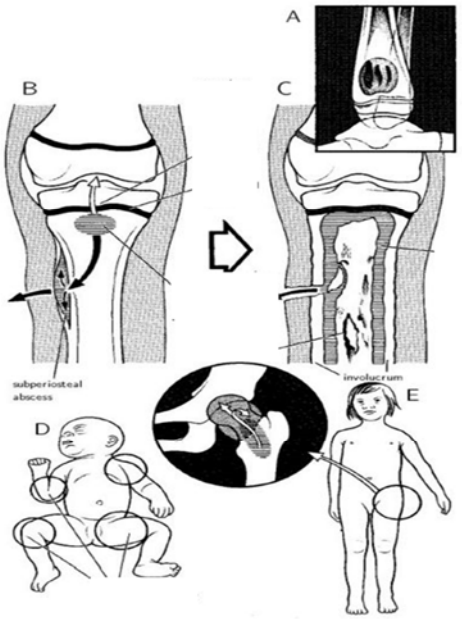
- Infecções endógenas, causadas por disseminação dos microrganismos de um foco distante. É a chamada osteomielite hematogénica, onde os microrganismos chegam aos ossos através da circulação sanguínea. Este é o tipo de osteomielite mais comum em crianças.
- Infecções exógenas, causadas por:
    - Trauma directo, causando a osteomielite pós-traumática, como acontece em traumas produzido por um instrumento pontiagudo, fracturas expostas ou feridas profundas;
    - Osteomielite pós-operatória após cirurgia cria-se um foco infeccioso junto ao osso.

Todas as osteomielites começam como uma osteomielite aguda (< de 10 dias de evolução), mas se não forem tratadas ou se o tratamento não for eficaz ela pode transforma-se em osteomielite subaguda (> de 10 dias de evolução) ou em osteomielite crónica (após 6 meses de evolução).

2.2.4 Ossos mais afectados

As partes ósseas mais afectadas são as metáfises dos ossos longos, pois são as regiões do osso mais vascularizadas e que estão em crescimento

Nos recém-nascidos e lactentes a presença de conexões vasculares entre a metáfise e a epífise aumenta a probabilidade deste grupo etário em desenvolver artrite adjacente com compromisso e lesão da placa de crescimento.



Fonte: ***Primary Surgery Wiki***
http://ps.cnis.ca/wiki/index.php/Pus_in_muscles,_bones,_and_joints

Figura 1: Processo inflamatório da osteomielite

2.3 Quadro clínico

O quadro clínico depende da idade da criança, da evolução da doença, isto é se a osteomielite é aguda, subaguda ou crónica. Manifestações clínicas consoante a idade são:

- Nos recém-nascidos os sinais e sintomas são pouco exuberantes, inespecíficas e por vezes semelhantes aos da sépsis neonatal; incluem:
    - Sinais locais e inflamação (dor ao toque, rubor, calor e edema);
    - Febre de início abrupto ou ausente;
    - Irritabilidade e letargia;
    - Anorexia e diarreia;
    - Membro em semi-flexão;
    - Em 60% dos casos existe derrame articular adjacente à infecção óssea
- Nas crianças mais velhas
    - Sinais de toxémia: cefaleias, febre, calafrios, anorexia, letargia e vómitos;
    - Dor inexplicável nas zonas das metáfises dos ossos longos, geralmente bem localizadas;
    - Sinais locais de inflamação dolorosa;
    - Dor à pressão;
    - Flutuação na área afectada;
    - Limitação de movimentos;
    - Espasmo muscular circundante

Na **Tabela 2** que se segue apresentam-se as manifestações clínicas consoante a evolução

Tabela 2: Manifestações Clínicas

Tipo de Osteomielite	Manifestações Clínicas	Sinais Radiológicos
Aguda	Sem história de episódio prévio. Sinais de toxémia e de inflamação (dor, rubor, calor e edema). Limitação de movimentos. Membro em semi-flexão ou posição antálgica	Ausência de alterações radiológicas ósseas
Sub-aguda	Sem história de um episódio prévio. Ausência de sintomas sistémicos.	Alterações radiográficas ósseas já estabelecidas
Crónica	Longa evolução (meses ou anos). História de episódios prévios de infecção. Ausência de sintomas sistémicos A pele é escura, fina, fibrosada e sem brilho. Qualquer lesão na pele produz uma ulceração de difícil cicatrização. Edema local, calor, flutuação e aumento da sensibilidade dolorosa local. Fistulas que drenam secreção purulenta	Alterações ósseas no Rx:Periósteo em casca de cebola, erosões ósseas e sequestros.

2.4 Complicações

- Artrites com distúrbios no crescimento ósseo, nas faixas etárias de crianças mais novas.
- Discrepâncias do comprimento dos membros, isto é encurtamento do membro afectado.
- Alterações na postura.
- Fracturas patológicas.
- Fístulas cutâneas

2.5 Exames auxiliares e Diagnóstico

Um diagnóstico precoce é fundamental, com base na anamnese e exame físico, de modo a que se possa iniciar um tratamento adequado e agressivo, evitando a evolução para a cronicidade.

Os meios auxiliares de diagnóstico são pouco úteis no início da doença, mas pode-se solicitar o seguinte:

- Hemograma e a VS podem ajudar e mostram:
  - Leucocitose, trombocitose;
  - VS elevada;
  - Se possível hemocultura e antibiograma
- Radiografias
  - No início da doença o Rx simples não mostra alterações;
  - A partir da 2ª semana da doença o Rx mostra zona localizada de destruição óssea e periósteo está levantado:
  - Nas semanas seguintes observam-se múltiplas lâminas de deposição óssea paralelas com a diáfise. Finalmente visualiza-se uma imagem de "corroído de traça" na medula em direcção a diáfise, podendo mostrar sequestro e invólucro na osteomielite crónica**.**
- Punção óssea, aspiração, cultura e antibiograma (normalmente mostra uma flora polimicrobiana na osteomielite crónica).

2.6 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Fracturas;
- Artrite séptica;
- Tuberculose óssea;
- Celulite;
- Tumores ósseos;
- Artrite Reumatóide Juvenil;
- Febre Reumática,
- Escorbuto;
- Outras patologias traumáticas com fractura: crepitação, Rx mostra o traço de fractura;
- Artrites piogénicas afecção articular com dor à mobilidade articular, derrame articular com líquido turvo (tipo III).

2.7 Conduta e Indicações para Referência

O tratamento varia consoante se trata de uma osteomielite aguda ou crónica.

- Na aguda:
  - Tratamento não Medicamentoso:
    - ✓ Internar;
    - ✓ Repouso do membro afectado;
    - ✓ Imobilização em tala gessada
  - Tratamento Medicamentoso (pré-referência):

Terapêutica E.V. com antibióticos de amplo espectro, geralmente por um curso prolongado (semanas a meses) de acordo com os agentes mais prováveis, enquanto se aguarda o resultado da cultura e antibiograma:

- ✓ Nos recém-nascidos e lactentes: Penicilina Cristalina 100.00 - 200.000 UI/kg/dia E.V. associada à Gentamicina (3-5 mg/kg/dia se idade <28 dias ou 5-7.5 mg/kg/dia se idade> 28 dias muito lenta ou em perfusão E.V. (diluída em Soro Fisiológico ou Dextrose 5% na proporção de 1m/1mg a correr em 30 min).
- ✓ Em crianças mais velhas: Penicilina Cristalina: 100.000 - 200.000UI/kg/dia E.V. de 6/6h associado à Gentamicina (como indicado anteriormente). Nos casos não complicados o tratamento E.V deve durar em média 7 dias, com melhoria clínica e laboratorial. Depois continuar oral de modo a totalizar 4 a 6 semanas.
- ✓ Se suspeita de H. Influenzae, Cloranfenicol 100 mg/kg/dia dividido em 4 doses.

2.7.1 Critérios de referência:

- RN prematuros, de termo e lactentes - fazer a 1ª dose de antibiótico e depois referir Osteomielite traumática com fracturas expostas;
- Abcesso formado;
- Osteomielite crónica;
- Não melhoria após 5 dias de tratamento ou surgimento de sinais de cronicidade (fístulas, sequestros e invólucro).

BLOCO 3: PIOMIOSITE

3.1 Definições

Mialgia é uma dor muscular, localizada ou não. A dor surge devido a tensões nos músculos devido a um excessivo esforço, uma má posição durante o trabalho ou devido ao stress mental.

O termo provém de *Mios* que significa músculo e *Algia* que significa dor

Miosite é a inflamação dos músculos devido a um trauma, infecção bacteriana ou viral, doenças autoimunes, uso de certos medicamentos e até mesmo por esforços físicos excessivos.

Piomiosite é o termo usado para designar a infecção aguda dos músculos por organismos piogénicos, isto é produtores de pús, que pode abranger um ou mais grupos musculares. Esta doença é também designada de piomiosite primária, miosite infecciosa purulenta ou supurativa ou piomiosite tropical.

3.2 Epidemiologia

Por ser uma doença frequente nos trópicos, daí também se chamar piomiosite tropical, ela tem particular importância em Moçambique pelo clima tropical. É mais frequente em adolescentes e adultos jovens podendo no entanto ocorrer em lactentes e em crianças pequenas. Afecta predominantemente pacientes do sexo masculino

3.2.1 Etiologia

Nas crianças os agentes etiológicos mais comuns são os microrganismos anaeróbios
Outros agentes incluem: *Stafilococo aureus*, *Estreptococus spp.*, enterobactérias

Factores de risco

Imunodeficiência de qualquer causa (diabetes, HIV, desnutrição, Insuficiência renal, uso de corticosteróides de forma prolongada).

Traumatismo muscular (criação de portas de entrada) ou exercícios vigorosos.

Modo de transmissão

Para que a transmissão se faça é necessário que existam duas condições:

- Uma bacteriémia do microrganismo etiológico;
- A ocorrência de um traumatismo prévio que cause lesão ou dano muscular.

Os músculos mais afectados são os grandes músculos do tronco e membros inferiores, a saber:

- Ileopsoas;
- Músculos da coxa;
- Regiões gemelares;
- Músculos da região nadegueira;
- Músculos da parede torácica, para-vertebrais e dos ombros.

3.2 Quadro clinico

As manifestações clínicas variam consoante o estágio da doença, nomeadamente:

- Primeiro estágio: também chamada de invasiva, tem início subagudo de infecção muscular difusa, onde o paciente apresenta:
  - Febre;
  - Aumento de volume do grupo muscular afectado com consistência endurecida;
  - Eritema e dor na região, mas muitas vezes não há sinais inflamatórios evidentes
- Segundo estágio: também chamada supurativa, formação do abcesso, surge 10-21 dias depois do primeiro, onde o paciente apresenta:
  - Febre
  - Hipersensibilidade e aumento do volume da região afectada
  - O eritema desaparece adquirindo um aspecto pálido
  - Sinais de flutuação, que corresponde à formação do abcesso
- Terceiro estágio: também chamada tardia, nova instalação do eritema, com sinais de flutuação, intensa sensibilidade que corresponde ao estágio de septicémia onde o paciente apresenta:
  - Tensão arterial sistólica baixa;
  - Taquicárdia;
  - Hipoperfusão periférica;
  - Adopção de uma posição antiálgica (ex: flexão da coxa na piomiosite do músculo psoas)



Figura 3. Ferida causada por Piomisite, primeiro estágio (à Esquerda). Paciente com Piomisite, segundo estágio (à Direita)

Fonte: *http://www.cerir.org.br/revistas/dezembro2001/artsepti2.htm*

3.3 Complicações

Se não tratada adequadamente a doença pode complicar causando:

- Osteomielite;
- Síndrome compartimental;
- Abcesso pulmonar ou pneumonia;
- Trombose venosa;
- Insuficiência renal;
- Choque séptico

3.4 Exames auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico é fundamentalmente clínico com base na anamnese e exame físico. Os exames laboratoriais mostram:

- Hemograma com:
    - Leucocitose, trombocitose;
    - VS elevada.
- Bioquímica pode mostrar aumento da ureia e creatinia se houver rabdomiólise (que significa destruição muscular, com libertação de enzimas musculares na circulação) com consequente aumento de enzimas musculares (CPK e LDH).
- Punção com agulha: saída de líquido inflamatório Tipo III (vide **Tabela 1**);
- Exame microbiológico com coloração de Gram: Identificação de cocos gram negativos.

Tabela 1: Liquido Articular Inflamatório Tipo III

Aspecto	Cor	Viscosidade	Coágulo	Nº Células /mm^3	Polimorfo-nucleares (%)	Glicose (diferencial com a taxa do soro) em mg
Turvo ou purulento	Esbranquiçado ou esverdeado	Diminuída	+	> 50.000	> 80	>30

3.5 Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Celulite: onde existe eritema com bordos mal delimitados associada a linfangite e linfadenopatia. Não há sinais de flutuação nem sépsis.
- Erisipela: onde existe eritema com bordos bem delimitados e elevados, associada a linfangite e linfadenopatia. Não há sinais de flutuação nem sépsis.

3.6 Conduta e Indicações para Referência

O início do tratamento consiste em medidas não medicamentosas e tratamento medicamentoso, sempre E.V, e a escolha do antibiótico dependerá da idade da criança.

- Não medicamentoso:
    - Repouso e elevação do membro afectado;
    - Compressas frias locais humedecidas com soro fisiológico.
- Medicamentoso:
    - Antibioticoterapia:

      Se grave, usar a via intravenosa 1ª dose e depois referir de:

- ✓ Flucloxacilina EV: 100-200 mg/kg/dia + à Gentamicina (3-5 mg/kg/dia se idade <28 dias ou 5-7.5 mg/kg/dia se idade> 28 dias) muito lenta ou em perfusão E.V.(diluída em Soro Fisiológico ou Dextrose 5% na proporção de 1m/1mg a correr em 30 min) .

Nota: A flucloxacilina embora seja de eleição, é de nível 3 no FNM . Portanto o TMG deve usar penicilina cristalizada 100.000 - 200.000UI/kg/dia E.V

Se leve, use a via oral:

- ✓ Flucloxacilina: 50 - 200mg/kg/dia de 6/6h, ou Amoxicilina e Ácido Clavulânico na dose de 50mg/kg/dia (dose em função da amoxicilina) de 8/8h

OU

- ✓ Eritomicina: 30-50 mg/kg/dia divididos em 4 tomas durante 7 a 10 dias
  - Dos 2-8 anos: 250 mg de6/6 h
  - Menores de 2 anos: 125 mg de 6/6 h.

o Anti-inflamatórios não esteróides (AINE*)*:

- ✓ Ibuprofeno: 20 mg/kg/dia dividido em 3-4 tomas

OU

- ✓ Diclofenac: Crianças de 2 a 12 anos 2-3 mg/kg/dia divididos em 2 a 3 tomas

Critérios de referência

- Piomiosite grave com sinais de septicémia
- Abcesso formado
- Presença de qualquer uma das complicações acima descritas.

BLOCO 4: SÍNDROME MÃO-PÉ

4.1 Definição

A **síndrome de mão-pé** é uma infecção viral altamente contagiosa caracterizada por febre e uma típica erupção que se localiza mais frequentemente nas palmas das mãos, plantas dos pés e na mucosa oral.

4.2 Etiologia e Modo de transmissão

É causada por vários membros da família de vírus enterovírus, sendo o mais comum o Coxsackie. A transmissão dá-se pela via fecal/oral, isto é, através da ingestão do vírus por mãos sujas, alimentos mal lavados ou mal cozidos que tiveram contacto com fezes contaminadas.

Os surtos são mais frequentes na primavera e outono.

4.3 Factores de Risco

Afecta em geral crianças abaixo de 5 anos de idade

4.4 Quadro clínico

As manifestações surgem após um período de incubação de 4 a 6 dias e são:

- Febre de intensidade variável. Alguns casos podem ocorrer sem febre.
- Diminuição do apetite

No exame físico, observam-se bolhas de pequeno tamanho na boca, que rapidamente se transformam em úlceras maiores (estomatite vulgarmente designadas de ”aftas”). Na pele surge um exantema nas

mãos e nos pés que é constituído por lesões vesiculosas (como pequenas bolhas) branco-acinzentadas de base avermelhada, não pruriginosas nem dolorosas. Daí o que nome desta patologia seja também "doença da mão-pé-boca". As mãos estão mais afectadas que os pés. Em alguns casos as lesões surgem também nas nádegas. Este exantema regride em 5 e 7 dias




Figura 4: Pacientes com Síndrome de Mão-pé

***Fonte à esquerda**: http://marketpointpharmacy.wordpress.com/2011/06/14/hand-foot-and-mouth-disease/*

***Fonte à direita**: http://thebakerbee.com/2011/12/09/sicky-bee-hand-foot-mouth/*

4.5 Diagnóstico

O diagnóstico é clínico e é feito com base na anamnese e exame físico com as características acima descritas.

4.6 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial deve ser feito com outras doenças exantemáticas como:

- Varicela – apresenta máculas pruriginosas que evoluem para pápulas, vesículas e pústulas. Afectam todo corpo com excepção das palmas das mãos e plantas dos pés;
- Sarampo – as lesões cutâneas difusas, acompanhadas de febre, tosse, corrimento nasal;
- Escarlatina – as lesões cutâneas são acompanhadas de febre, faringe hiperemiada, amígdalas aumentadas e a erupção cutânea é em todo corpo;
- Rubéola – As lesões cutâneas não afectam a região palmo plantar e são acompanhadas de dor de garganta, febre, mialgia, adenopatias retroauriculares e cervicais;
- Exantema súbito – as lesões são planas antecedidas de febre muito alta e estas não evoluem para vesículas, úlceras nem pústulas;
- Herpes simples – as vesiculas e úlceras são dolorosas, afectam para além das mãos e boca o resto do corpo.

4.7 Conduta

É sintomático. Inclui medidas orientadas para as viroses de uma maneira geral que constitui em:

- Repouso;
- Alimentação leve;
- Manter a hidratação com uma adequada ingestão de líquidos;
- Antipirético (Paracetamol) nas doses habituais para baixar a febre

BLOCO 5: FRACTURAS

5.1 Introdução

As fracturas são responsáveis por 15% do total de lesões na criança. Porque o sistema esquelético das crianças é bem diferente, em termos anatómicos, biomecânicos e fisiológicos, do sistema dos adultos o tipo de fractura que ocorre nas crianças também é distinto. Isso tem implicações tanto no diagnóstico,

que é mais difícil nas fracturas infantis, como no tratamento. As principais diferenças entre sistema esquelético da criança e do adulto são:

- Anatómicas, onde na criança existe:
    - Presença de cartilagem pré-óssea;
    - Periósteo mais espesso, mais forte e mais osteogénico que produz calos ósseos mais rapidamente e em maiores quantidades
- Biomecânicas, onde, durante o trauma, na criança o sistema esquelético pode absorver mais energia antes da deformação e fractura, pois existe maior porosidade no osso da criança.
- Fisiológicas, onde os ligamentos se inserem nas epífises pelo que as forças traumáticas aplicadas a um membro transmitem-se as epífises tornando-as mais resistentes à tracção do que à rotação. Por este motivo as fracturas são causadas por forças rotacionais ao contrário dos adultos que são causadas por tracção.

5.2 Tipos de Fracturas Comuns

Os tipos de fracturas mais comuns são:

- Fracturas completas, dá-se os fragmentos dos ossos ficam separados:
    - São as mais comuns;
    - Ocorrerem quando ambos os lados do osso são fracturados;
    - Classificam-se, de acordo com a direcção das linhas de fractura, em:
        - ✓ Em espiral, onde a linha de fractura é em espiral e geralmente é causada por trauma em que a força é por torção;
        - ✓ Transversas, onde a linha de fractura é em ângulo recto em relação ao eixo do osso;
        - ✓ Oblíquas, onde a linha de fractura tem uma direcção oblíqua;
        - ✓ Cominutivas, fractura com numerosos fragmentos ósseos denominados esquírolas;
        - ✓ Fracturas expostas, onde existe perfuração da pele e tecidos moles e comunicação com o exterior
- Fracturas abauladas ou em toro, onde existe compressão do osso
    - Ocorrem sobretudo nas áreas metafisárias em crianças pequenas, sobretudo na porção distal do rádio.
    - São estáveis e 2 a 3 semanas de imobilização simples são suficientes para sua cura
- Fractura em ramo ou galho verde, onde existe fractura subperióstea, onde se rompe um lado do osso e o outro lado fica apenas encurvado. Este tipo de fractura ocorre quando:
    - O osso é angulado além dos limites de deformação plástica e o trauma é suficientemente forte para produzir uma fractura completa;
    - Existe uma falha óssea do lado da tensão e uma deformidade curvada no lado da compressão
- Fracturas por deformação plástica ou encurvamento
    - Ocorre quando a deformidade por arqueamento ou encurvamento traumático decorrem da deformidade plástica do osso mas o trauma não é suficiente para produzir a fractura.
    - No Rx não existe nenhuma fractura visível e acontece no cúbito e no perónio
- Facturas epifisárias

- Podem ser classificadas em 5 tipos, de acordo com a classificação de Salter e Harris, que determinam o tipo de tratamento a ser instituído por causa do risco de encerramento prematuro da cartilagem de crescimento:
  - ✓ Tipo I, fractura com separação através da cartilagem de crescimento;
  - ✓ Tipo II, fractura através da cartilagem de crescimento, extendendo-se até à metáfise;
  - ✓ Tipo III, fractura através da cartilagem de crescimento, extendendo-se através da epífise para dentro da articulação;
  - ✓ Tipo IV, fractura através da cartilagem de crescimento, metáfise e epífise;
  - ✓ Tipo V, lesão por esmagamento da cartilagem de crescimento

5.3 Causas

As causas das fracturas dependem do local em que ocorrem.

5.3.1 Fracturas claviculares (vide **Figura 5)**, são muito comuns e envolvem o terço lateral da clavícula. Causadas por:

- Traumatismos do tórax no recém-nascido, muitas vezes por distócia das espáduas ou durante a libertação dos ombros durante o parto;
- Queda sobre o braço estendido ou golpe directo na clavícula;
- O diagnóstico é feito por exame físico e Rx antero-posterior (AP) que mostra que os fragmentos da fractura estão sobrepostos
- Tratamento:
  - Aplicação de uma ligadura clavicular em oito, que estende os ombros e reduz o grau de sobreposição (não se consegue um alinhamento anatómico mas não é necessário);
  - Resolvem em 3 a 6 semanas, em que se forma um calo ósseo que remodela satisfatoriamente em 6 a 12 meses.

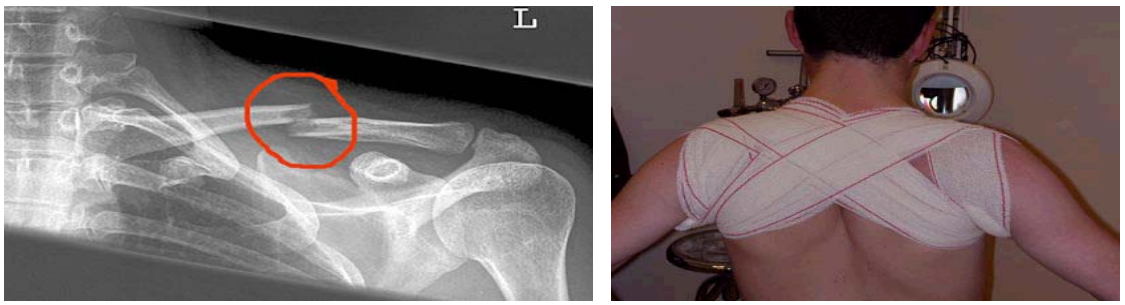


Figura 5: Fractura de Clavícula (Esquerda) e Ligadura clavicular em oito (Direita)

Fonte: *http://cronicasdeorphen.blogdiario.com/1264700580/*

5.3.2. Fracturas Humerais (vide **Figura 6)**

- São do Tipo II na classificação de Salter e Harris;
- Causadas por queda para trás sobre o membro envolvido e com cotovelo estendido;
- Diagnóstico por Rx antero-posterior (AP) e lateral do húmero
- Tratamento consiste em:
  - Imobilização simples em geral é suficiente;
  - As vezes é necessária redução fechada quando existe deslocamento com sobreposição



Figura 6: Fractura do Húmero (Esquerda) e Fractura Tíbia e Perónio (Direita)

Fonte `esquerda: *http://casosmedicos.wordpress.com/2010/06/29/fractura-de-humero/img_0026/*

Fonte à direita: *http://whokilledmiller.blogspot.com/2008/02/radiografias-mostradas-ao-pblico.html*

5.3.3. Fracturas Radiais e Cubitais

- São fracturas abauladas da metáfise radial do rádio e são as mais comuns na infância.
- Causadas por uma simples queda sobre a mão com o pulso em flexão. Como é uma fractura impactada existe edema e hemorragia dos tecidos moles.
- Não é raro que os pais da criança fiquem 2 a 3 dias pensando ser um simples entorse ou contusão, pois existe somente uma dor leve a palpação.
- Diagnóstico por Rx AP e lateral.
- Tratamento é feito com aplicação de gesso curto do braço.

5.3.4. Fractura das Falanges

- Causadas por golpe directo nos dedos, em geral apertos em portas ou golpes por objecto contundente
- Se houver fractura da falange distal:
  - Existe hematoma subungueal, que é bastante doloroso;
  - Caso haja um descolamento da unha considera-se uma fractura aberta
- O diagnóstico é feito por Rx AP e lateral do dedo afectado.
- O tratamento faz-se com imobilização com talas. Se houver angulação é necessário fazer-se redução sob anestesia geral

5.3.5. Fracturas da Tíbia (vide **Figura 7)**

- Ocorrem em geral o 2º e 4º ano de vida, mas podem acontecer até ao 6 º ano de vida
- São fracturas em espiral, geralmente no terço distal
- Causadas por:
  - Quedas quando criança corre enquanto brinca;
  - Quando pisa um objecto no solo
- A criança refere dor, recusa em andar, existe edema e ligeiro calor à palpação

- Diagnostico por Rx AP e lateral.
- Tratamento com tala gessada. Existe formação de calo ao fim de 2 semanas e a fractura resolve-se ao fim de 3 a 4 semanas.

5.3.6. Fracturas do Maléolo Lateral

- Fracturas da epífise distal do perónio são do tipo Salter-Harris, muito frequentes na infância.
- Muitas vezes são confundidas com entorses.
- As crianças apresentam dor e edema das partes moles no maléolo lateral.
- O diagnóstico é clínico, através de uma palpação cuidadosa onde se identifica dor localizada no osso e não nos tecidos moles, pois o Rx não identifica as lesões.
- O tratamento é por imobilização com tala gessada por 4 a 6 semanas.

5.3.7. Fracturas Metatarsiais

- As fracturas da diáfise do metatarso são causadas por traumatismo directo do pé.
- Existe uma tumefacção no dorso do pé por vezes com hematoma e dor à palpação.
- O diagnóstico é feito por Rx AP e lateral do pé.
- O tratamento é com imobilização: bota gessada curta por 4 a 6 semanas. O paciente pode usar o pé como base de sustentação. Só em caso de fractura da diáfise do 5° metatarso é que deve evitar apoiar o pé na marcha.

6 Critérios de Referência

As fracturas oblíquas, espiraladas, cominutivas e expostas devem ser referidas para especialista.

BLOCO 6: PONTOS-CHAVE

6.1 A osteomielite é infecção do osso por organismos piogénicos que afecta sobretudo as crianças em idade pré-escolar causadas por infecções de origem hematológica e o agente etiológico mais frequente é *Staphylococcus aureus*.

6.2 Nos recém-nascidos as osteomielites podem complicar com artrite adjacente e os sinais por vezes são inespecíficos e confundidos com os da sépsis neonatal.

6.3 Nos casos agudos existem sinais de toxémia, nomeadamente cefaleias, febre, calafrios, anorexia, letargia e vómitos. Geralmente sem alterações radiológicas e o tratamento deve ser com antibióticos por via sistémica.

6.4 A piomiosite é também conhecida como piomiosite tropical e nas crianças os agentes etiológicos mais comum são os microrganismos anaeróbios.

6.5 As manifestações clínicas da piomiosite dependem do estágio em que a doença se encontram que vão desde infecção muscular difusa à formação de abcessos e sépsis. O tratamento é não farmacológico e farmacológico com antibióticos por via oral nos casos leves ou sistémica nos casos graves.

6.6 A síndrome mão-pé é uma infecção altamente contagiosa de origem viral (Coxsackie) caracterizada por febre e uma típica erupção que se localiza mais frequentemente nas palmas das mãos, plantas dos pés, e na mucosa oral. O tratamento é sintomático.

6.7 As fracturas nas crianças são diferentes das dos adultos e são mais difíceis de diagnosticar**.**

6.8 Existem vários tipos de fracturas e a conduta terapêutica depende tipo de cada uma delas e as fracturas oblíquas, espiraladas, cominutivas e expostas devem ser transferidas para serem tratadas pelo especialista.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	102
Tópico	Aparelho Músculo-Esquelético	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Escoliose - Geno Varo Fisiológico e Patológico (doença de Blount) Valgo e Acondroplasia - Pé Chato - Torcicolo - Acondroplasia e Osteogénese Imperfeita,	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Escoliose":

1. Definir escoliose e as curvaturas normais da coluna.
2. Descrever a idade de maior risco e as possíveis causas.
3. Descrever a manifestação clínica, exames diagnósticos e diagnóstico diferencial e conduta.

Sobre o conteúdo "Geno Varo Fisiológico e Patológico (doença de Blount), Valgo":

1. Definir geno varo fisiológico e patológico, geno valgo e acondroplasia.
2. Descrever a etiologia e a apresentação clínica das 3 condições.
3. Descrever a apresentação radiológica do geno varo patológico e fisiológico.
4. Descrever a indicação para referência.

Sobre o conteúdo "Pé Chato":

1. Definir pé chato.
2. Descrever como determinar os casos patológicos no exame físico.
3. Descrever a conduta nas duas condições

Sobre o conteúdo "Torcicolo"

1. Definir torcicolo infantil.
2. Indicar causas comuns do torcicolo por faixa etária (lactantes e crianças maiores).
3. Descrever a manifestações clínicas, diagnóstico e diagnóstico diferencial, tratamento.

Sobre o conteúdo "Acondroplasia, Osteogénese Imperfeita,"

1. Definir acondroplasia, osteogénese imperfeita.
2. Descrever apresentação clínica e diagnóstico diferencial

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Deformidades da coluna (Escoliose)		
3	Geno Varo Fisiológico e Patológico, Valgo e Acondroplasia		
4	Pé Chato		
5	Torcicolo		
6	Acondroplasia e Osteogénese Imperfeita		
7	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Jacob SW. Anatomia e fisiologia humana. 5ª edição. Brasil: Guanabara Koogan; 1990
- William F. Ganong. Fisiologia Médica. 22ª edição. McGrawHill; 2007
- Guyton & Hall. Fisiologia Médica. 11ª Edição. Elsevier Editora, Brasil; 2006.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 18th e 19th Edition
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: DEFORMIDADES DA COLUNA (ESCOLIOSE)

2.1 Introdução

As anormalidades da coluna podem estar presentes ao nascer (congénitas) ou podem evoluir durante a infância e adolescência (do desenvolvimento)

Recordar apenas que um certo grão tanto de lordose (curvatura com concavidade posterior) é normal na região cervical e lombar, como de cifose (curvatura com concavidade anterior) é normal na região torácica e sacral.

No entanto, algumas curvaturas progressivas, podem estar associadas com disfunção cardiopulmonar, dor e perda de equilíbrio. Portanto a sua detecção precoce é muito importante não apenas para o tratamento e evitar deformidades permanentes mas também para identificar e tratar problemas viscerais associados.

2.2. Escoliose

2.2.1 Definição – é o termo usado para designar um desvio da coluna vertebral, para a direita ou para a esquerda, fazendo com que a coluna adquira um formato de "S" ou "C". É um desvio da coluna no plano frontal acompanhado por rotação das vértebras - Ver **Figura 1.**



Figura 1. Fotografia de paciente com escoliose e teste para pesquisa de escoliose.

Fonte: http://www.fiocruz.br/biosseguranca/Bis/infantil/saudecorpo2.htm

2.2.2 Etiologia, e classificação

A deformidade da coluna causada pela escoliose tem diversas origens pelo que se pode classificar de acordo com as suas diversas causas:

- Escolioses Estruturadas
- Idiopática, que constituem a maioria dos casos e ocorre em crianças sadias
- Classificam-se em 3 grupos, segundo a idade de início:
    - Lactância (entre o nascimento até aos 3 anos), que são muito graves
    - Segunda infância (dos 4 aos 10 anos)

- Adolescência (maiores de 11 anos), é a mais frequente e compreende a 80% dos casos

- Congénitas, que podem ser de 3 tipos:
  - Falha parcial (hemivértebra) ou completa (agenésia) da formação de uma vértebra
  - Falha parcial ou completa da segmentação da vértebra
  - Mistas

Nestes casos pode haver outras mal formações associadas como as genitourinárias, que acontecem em 20% dos casos

- Secundárias a:

Anormalidades neuromusculares, que são comuns e potencialmente graves que podem ocorrer na infância, pois uma vez instaladas têm uma progressão contínua. As mais comuns são:

- Paralisias cerebrais
- Distrofia muscular de Duchénne
- Atrofia muscular espinhal
- Doenças ósseas, como a osteoporose e raquitismo
- Infecções (ex Morbo de Pott), poliomielite
- Traumatismos
- Anormalidade intra-espinhal, hérnia discal pela irritação das raízes nervosas, a curva desaparece quando se trata a lesão de base

- <u>Escolioses Não Estruturadas</u>
- Escolioses posturais,frequentes em adolescentes, as curvas são leves e desaparecem por completo com a flexão da coluna vertebral e com o decúbito
- Escolioses secundárias e dismetrias, compensatórias, devido à diferença no comprimento dos membros inferiores, pois existe uma obliquidade da pélvis e para se manterem erectos curvam a coluna na direcção oposta. A curva desaparece quando o paciente se senta ou quando se compensa a altura da perna com sapato mais alto do lado da perna mais curta.

2.2.3 Quadro clínico

- Os pacientes geralmente se apresentam com uma alteração na aparência estática observada pela família e/ou amigos na escola ou em um exame de rotina.
- Pode surgir dor lombar, embora não seja típica.
- No exame físico pode se verificar assimetria da parede posterior do tórax durante a flexão frontal do tórax (teste de Adams). A parede torácica anterior pode estar achatada na região da concavidade.
- Outros achados incluem: elevação do ombro, desvio lateral do tronco.
- Podem surgir manifestações neurológicas se lesão neurológica.

2.2.4 Exames auxiliares e Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico é baseado nos achados da anamnese e exame físico.

Os exames que apoiam o diagnóstico são os exames radiológicos como Rx, Com base no Rx é possível calcular o grau da curvatura conforme se indica na **Figura 2**, utilizando o método de Cobb. Este cálculo é importante para a opção de conduta a seguir e é feito pelo especialista.

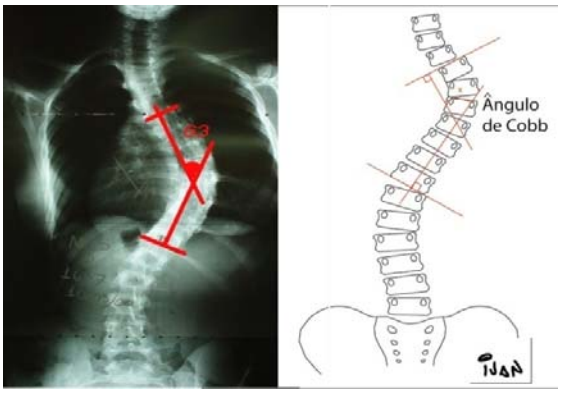


Figura 2: Rx e esquema demonstrando o cálculo de deformidade vertebral, utilizando o método de Cobb.

Fonte:http://www.drivanrocha.com.br/website/index.php?option=com_content&view=section&layout=blog&id=15&Itemid=86

2.2.5 Conduta

A escoliose não pode ser prevenida mas, se diagnosticada a tempo, pode ser correctamente tratada. O tratamento depende da etiologia e do grau de curvatura.

Todos os casos de suspeita de escoliose o TMG deve **referir** ou **transferir** o paciente para o nível superior.

BLOCO 3: DEFORMIDADES DOS MEMBROS INFERIORES

Introdução

Os defeitos dos membros inferiores constituem um problema relativamente frequente, principalmente nos primeiros anos de vida. Na maioria dos casos são alterações benignas com auto-correcção, porém é preciso estar atento às situações patológicas e que não se corrigem no tempo previsto, pois podem criar repercussões danosas, pelo facto afectarem os membros que usamos para nos locomover. Os defeitos dos membros inferiores podem causar deformidades rotacionais ou angulares, é dizer, nas diferentes manerias de apreciar o alinhamento dos membros, tanto com a criança estática como caminhando.

3.1 Geno varo

É uma deformidade rotacional, **fisiológica** caracterizada pelo arqueamento dos membros inferiores, secundária à posição *in útero* normal. É uma situação bastante comum, pois a maior parte das crianças nascem com esta situação que se resolve espontaneamente, assim que a criança começa a andar, com o crescimento até ao final do 2º ano de vida. Quando a criança inicia a marcha de forma precoce ou apresenta uma obesidade, a deformidade pode se tornar um pouco mais acentuada.

A persistência de varo para além de 2 anos pode ser **patológica,** e as diferentes causas são:

- Doença óssea metabólica (deficiência de vitamina D, raquitismo, hipofosfatêmia)
- Interrupção assimétrica do crescimento (trauma, infecção, tomores)
- Displasia óssea (nanismo, displasia metafisária)
- Distúrbios congénitos e neuromusculares.



Figura 4: Geno Varo Fisiológico (Esquerda) e patológico na Fotografia (Meio) e no RX(Direita)

Fonte: *http://celsorizzi.blogspot.com/2008/08/genu-varo-e-genu-valgo-na-infncia-e-na.html*

3.2 Geno valgo

É caracterizada pele aproximação dos joelhos. A partir do 2º ano existe uma tendência da deformidade geno varo **fisiológico** se inverter passando ao geno valgo **fisiológic**o.Também que se resolve espontâneamente em geral até ao 6º ano de vida.

O geno valgo pode ser **patológico**, também chamado joelho valgo nestes a distância intermaleolar com o joelho aproximado é superior a 2 cm e nos casos graves pode medir mais de 10 cm. As condições patológicas que levam ao valgo são:

- Doenças ósseas metabólicas (raquitismo, osteodistrofia renal)
- Displasia esquelética
- Interrupção fisária pós traumática
- Infecções e tumores



Figura 5: Geno Valgo Fisiológico (Esquerda). Geno Valgo Patológico (Meio e Direita)

Fonte à esquerda e no meio: *http://celsorizzi.blogspot.com/2008/08/genu-varo-e-genu-valgo-na-infncia-e-na.html*

Fonte à direita: *http://www.sre.urv.es/formacio/fmcs/patologia/tema22/ejesrodilla04.htm*

3.3 Diagnóstico

No caso do geno valgo patológico o Rx a ser feito com a criança erecta, pois a posição de sustentação de peso permite a apresentação máxima da deformidade. Deve-se fazer incidências AP e lateral que mostra uma curvatura na tíbia e fémurcom aproximação dos joelhos - Ver **Figura 5** (direita).

Tal como no caso anterior o Rx do geno varo patológico deve ser feito com a criança erecta, pois a posição de sustentação de peso permite a apresentação máxima da deformidade. Deve-se fazer incidências AP e lateral que mostra curvatura acentuada da tíbia e um bico na metáfise tibial proximal, com separação dos joelhos - Ver **Figura 4** (direita).

3.4 Indicações para Referência

Geno-varo

- Não resolução após dois anos de vida
- Presença de dor
- Presença de qualquer condição patológica causadora acima mencionada

Geno-valgo

- Não resolução após 6 anos de vida
- Presença de dor
- Presença de qualquer condição patológica causadora acima mencionada

BLOCO 4: PÉ CHATO

4.1 Definição

Pé chato, tambémdenominado de **pé plano** é a condição em o pé que se apresenta com perda parcial ou total da curvatura plantar do pé (achatamento do arco longitudinal) e é causada por hipotonia da musculatura flexora dos dedos.

Todas crianças apresentam pé plano ao iniciarem a marcha, onde são assintomáticas, e sem limitação funcional - Vide **Figura 6**.

4.2 Causas

- Fisiológica à nascença
- Hipotonia da musculatura flexora dos dedos
- Doenças congénitas
- Deformidade dos ossos
- Traumatismos do pé ou tornozelo
- Obesidade



Figura 6: Pé plano do bebé

***Fonte**: http://br.guiainfantil.com/ortopedia-infantil/378-o-pe-chato-em-criancas.html*

4.3 Como Determinar os Casos Patológicos

Os casos patológicos podem ser determinados quando se verificam as seguintes situações:

- Pé chato doloroso: Sempre que a criança queixar-se de dor importante
- Pé chato grave - Vide **Figura 7**
- Fazer pegada do pé - Vide **Figura 8**
- Pé chato que se desenvolve a partir dos 8 ou 9 anos de idade: Algumas crianças com pés levemente chatos ou pés normais começam a desenvolver, a partir de 8 ou 9 anos, um pé gravemente chato, pode resultar da fusão de dois ossos do pé e deve ser avaliada.



Figura 7: Pé plano



Figura 8:À esquerda: Pegada do pé normal; À direita: Pegada de pé plano

4.4 Conduta nos casos Não Patológicos e Patológicos

Tratamento conservador que consiste em:

- Estimular a criança a caminhar descalça na areia ou na relva/capimpara desenvolver a musculatura do pé e a consequente formação do arco.
- Andar na ponta dos pés.
- Uso de palmilhas plantares para suporte do arco longitudinal médio do pé

O TMG deve referir nos casos patológicos quando:

- Falha do tratamento conservador
- Deformidade grave
- Restrição das actividades quotidianas, ou surgimento de dor importante
- Desenvolvimento após os 8 - 9 anos
- Por questões estéticas

BLOCO 5: TORCICOLO

5.1 Definição

Torcicolo termo utilizado para designar pescoço contorcido. O torcicolo não é um diagnóstico, mas sim uma manifestação de uma variedade de condições subjacentes.

O termo torcicolo (palavra de origem latina) resulta das palavras ***Tortus:***torcido e ***Collum*****:** pescoço

5.2 Causas Comuns

Resulta da contracção, espástica ou não, dos músculos do pescoço, de modo que a cabeça permanece inclinada para um dos lados e o queixo se projecta para o lado oposto.As causas mais comuns podem ser devidas a:

- Origem não óssea
    - Torcicolo muscular, a forma mais frequente, que pode ser
        - ✓ Por fibrose congénita unilateral do esternocleidomastóideo, que leva ao encurtamento permanente do músculo
        - ✓ Por traumatismo onde existe uma lesão no músculo esternocleidomastóideo, sobretudo nos partos pélvicos onde existe um estiramento do pescoço com lesão muscular e sangramento para dentro do músculo com posterior fibrose.
    - Neurogénico, como nos casos dos tumores
    - Infecções das vias áreas superiores, inflamação dos gânglios do pescoço, abcessos retrofaríngeos, osteomielite vertebral e Artrite Reumatóide Juvenil
    - Má posição durante o sono
- Origem óssea
    - Malformação congénita da coluna cervical, como escoliose cervical congénita
    - Fixação rotatória entre a primeira e a segunda vértebra cervicais que acontece após traumatismos, onde existe perda de movimentos e se manifesta na forma de torcicolo

5.3 Quadro clínico

As manifestações clínicas dependem das causas.

- Quando a causa de base é uma infecção ou por má posição pode ser muito dolorosa causando limitação do movimento.
- Origem congénita ou por traumatismo do esternocleidomastóideo são indolores e mantêm a cabeça numa posição típica. Devido a deformidade persistente a criança adquire uma assimetria facial denominada plagiocefalia - Vide **Figura 9**.
- No torcicolo muscular pode ser palpável uma massa no músculo, que corresponde a área contraída do tecido fibroso.

5.4 Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico faz-se pela anamnese e pelo exame objectivo.

O Rx AP e lateral da coluna cervical permitem identificar ou excluir malformações congénitas de origem óssea.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com outras malformações congénitas, onde existe fusão de 2 ou mais vértebras cervicais que causam pescoço curto com limitação do movimento. Para além desta anomalia existe escoliose, cifose, deformidade de Sprengel (ombros de Sprengel) implantação baixa de cabelo e outras anomalias do sistema urinário, genital, cardiovascular e pulmonar como acontece na Síndrome de Klippel-Feil – Ver **Figura 9**, que se caracteriza por pescoço curto, baixa linha de implantação do cabelo e restrição do movimento do pescoço.



Figura 9: Síndrome de Klippel-Feil

Fonte:http://biomed.brown.edu/Courses/BI108/BI108_2008_Groups/group14/pages/pathology.html

5.5 Conduta

O TMG deve **referir** ou **transferir** estes casos para o especialista para melhor diagnóstico e conduta.

BLOCO 6: ACONDROPLASIA E OSTEOGÉNESE IMPERFEITA

6.1 Acondroplasia

6.1.1 Definição

Acondroplasiaé o termo usado para designar um nanismo desproporcionado, pois existe baixa estatura, com o tronco curto, os membros arqueados e curtos.

O termo acondroplasia (palavra de origem grega) resulta de:***A:***privação, ***Chóndros*****:** cartilageme ***Plásis:***formação, ou seja "sem formação de cartilagem"**.**

É uma das mais antigas doenças de nascença já registada pelo homem. É conhecida por provocar nanismo genericamente conhecido como anões.

6.1.2 Quadro Clínico

Acondroplasia apesar de poder ser uma doença hereditária, autossómica dominante, a maioria é esporádica, resultado de nova mutação, em outras palavras, é o primeiro caso da família. É a forma mais comum de nanismo - Vide **Figura 10**. A apresentação clínica caracteriza-se por:

- Baixa estatura desproporcional com membros curtos e tronco longo e estreito
- Membros arqueados com o segmento proximal mais curto, denominada rizomélia
- Macrocefalia, isto é o crânio tem um perímetro maior que a média, com a fronte ampla e proeminente sendo a face plana, com base nasal plana e deprimida.
- Os lactentes apresentam atraso do desenvolvimento motor e não andam até aos 18-24 meses, devido a hipotonia generalizada e dificuldade mecânica em equilibrar a cabeça grande, contudo maioria dos pacientes possui inteligência normal e excelente potencial de desenvolvimento. Pode haver hidrocefalia com atraso do desenvolvimento mental e motor. Quando começam a andar desenvolve-se uma exagerada lordose lombar



Figura 10: Foto da Esquerda: Nado morto com Acondroplasia. Foto do Meio: A criança da direita tem Acondroplasia; Foto da Direita: Criança com Acondroplasia e lordose lombar

Fonte: *http://www.diseasepictures.org/achondroplasia-pictures.html*

6.1.3 Diagnóstico

O diagnóstico é eminentemente clínico, sendo o exame radiológico bastante característico e em geral suficiente para sua confirmação. O Rx mostra:

- Pélvis curva com as asas ilíacas largas e as chanfraduras sacroisquiáticas estreitas e profundas
- Os espaços discais estão aumentados, os corpos vertebrais e o canal vertebral estão reduzidos
- Existe irregularidade posterior das vértebras lombares
- A base do crânio está encurtada e o foramen magno é pequeno e irregular
- O crânio é grande em relação à face, com proeminência frontal e hipoplasia maxilar
- Ossos longos encurtados, sobretudo os segmentos proximais, parecendo largos e grossos
- As metáfises estão alargadas e com forma de **V.**
- Os ossos das mãos e dos pés são curtos e largos
- O tórax possui um diâmetro AP diminuído com abaulamento das costelas.

6.1.4 Conduta

Referir ou transferir para o nível superior.

6.2 Osteogénese imperfeita

6.2.1 Definição

Osteogénese imperfeita, é o termo usado para designar uma síndrome clínica onde existe osteoporose, que resulta em osteopénia, que se caracteriza por susceptibilidade a fracturas, sobretudo fracturas das vértebras por esmagamento e deformidades esqueléticas.

6.2.2 Etiologia e classificação

A osteopénia, que significa insuficiência de osso, é uma característica radiológica de muitos distúrbios hereditários ou adquiridos na infância.

Esta situação é o resultado de produção reduzida ou destruição aumentada de osso ou uma associação de ambas e provoca uma osteoporose. A osteogênese imperfeita é a mais prevalente das síndromes de osteoporose da infância. Existem 2 variedades de osteogénese:

- Osteogénese Imperfeita Congénita, onde as crianças afectadas morrem durante o período neonatal por fragilidade óssea extrema e numerosas fracturas.
- Osteogénese Imperfeita Tardia, ondeas crianças manifestam uma fragilidade óssea pelo resto da vida, mas têm uma expectativa de vida normal

Pelo menos 4 síndromes genéticas são responsáveis pela variabilidade da osteogénese imperfeita: Tipo I, Tipo II, Tipo III e Tipo IV, com manifestações clínicas diferentes

6.2.3 Quadro clínico

Os pacientes podem apresentar os seguintes sinais e sintomas:

- Osteoporose, sobretudo da coluna vertebral, com fragilidade óssea excessiva que causa fracturas por traumatismo mínimo
- Escleróticas nitidamente azuladas
- Perda da audição durante a adolescência e fase de adultos jovens
- Pode aparecer joelho valgo, pés planos, cifoescoliose progressiva.
- Existe hiperfrouxidão dos ligamentos, sobretudo das pequenas articulaçõesExiste uma dentiogénese imperfeita (dentes transparentes amarelados ou azul-acinzentados)
- O nariz é em bico, membros muito curtos, coxas largas e fixas em ângulo recto
- Pele fina e frágil
- As fracturas ocorrem durante o nascimento e durante a segunda infância
- Intensa deformidade do crânio com proeminência temporal dando um aspecto triangular à cabeça e apresentam baixa estatura

6.2.4 Diagnóstico

O diagnóstico de todas é eminentemente clínico, sendo o exame radiológico bastante característico e em geral suficiente para sua confirmação.

O Rx mostraosteopénia generalizada e fracturas múltiplase formação de calo nas fracturas recentes.

6.2.5 Conduta

Referir ou transferir todos casos suspeitos para o nível superior.

BLOCO 7: PONTOS-CHAVE

7.1. A coluna vertebral apresenta lordose a nível cervical e lombar e cifose a nível torácico e sacral.

7.2. A escoliose, que é um desvio, da coluna em formato de “S” ou “C”, tem várias causas, sendo as idiopáticas as mais frequentes, sendo que o seu tratamento pode ser conservador ou cirúrgico consoante a sua gravidade.

7.3. Os defeitos dos membros inferiores constituem um problema relativamente frequente, sobretudo nos 1°s anos de vida. A maioria dos casos são alterações benignas com auto-correcção, porém é preciso estar atento às situações patológicas e que não se corrigem no tempo previsto, pois podem criar repercussões danosas, pelo facto de afectarem os membros que usamos para nos locomover**.**

7.4. O pé chato é causado por hipotonia da musculatura flexora dos dedos, e caracteriza-se pela perda parcial ou total da curvatura plantar do pé. Os casos patológicos causam dor, e os graves surgem a partir do oitavo ano de vida

7.5. O torcicolo muscular é a forma mais frequente do torcicolo. Resulta de uma anomalia congénita ou de uma lesão no músculo esternocleidomastóideo, durante o parto pélvico, causado por um estiramento do pescoço com lesão muscular e sangramento dentro do músculo com posterior fibrose.

7.6. A acondroplasia, na maior parte dos casos, resulta de uma mutação e é a forma de nanismo desproporcional mais frequente. Os pacientes apresentam baixa estatura, membros rizomélicos com macrocefalia, face plana, base nasal plana e deprimida.

7.7. A osteogénese imperfeita é uma síndrome clínica que resulta da redução diminuída ou destruição aumentada do osso que se manifesta por osteoporose levando a susceptibilidade a fracturas e a várias deformidades óssea.

7.8. A conduta do TMG tanto para a acondroplasia como para a osteogénese imperfeita é de referir ou transferir o paciente para o nível superior.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	103
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anatomia e Fisiologia	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

1. Descrever as estruturas anatómicas, os componentes principais e funções do sistema linfático e hematológico na idade pediátrica.
2. Descrever o desenvolvimento do sistema hematológico e linfático em crianças.
3. Descrever a função do timo e de outros gânglios linfáticos e sua evolução com a idade

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Anatomia e Fisiologia do Sistema Hematológico e Linfático		
3	Desenvolvimento do Sistema Hematológico e Linfático		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição.2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição .2009
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANATOMIA E FISIOLOGIA DO SISTEMA HEMATOLÓGICO E LINFÁTICO

2.1 Introdução

O sistema hematológico e linfático são os dois componentes do sistema circulatório muito importantes para o funcionamento do organismo humano. Ambos já foram descritos detalhadamente nas disciplinas de Anatomia e Fisiologia (*vide PA 20*) e de Hemato-oncologia (*vide PA 1 e 2*). Nesta aula faremos uma pequena revisão dos principais aspectos e dar-se á maior enfase nos aspectos particulares das crianças.

2.2 Estruturas Anatómicas e Funções

2.2.1 Sistema Hematológico

O sistema hematológico é constituído pelo sangue e medula óssea. Ocupa cerca de 7 a 10 % do peso corporal. O sangue é um tecido celular conjuntivo dissolvido numa ampla matriz líquida, capaz de fluir e levar o componente celular por todo o corpo, através do "aparelho cardiovascular", (vide **Figura 1)**. As principais funções são:

- Transporte, para:
  - Fornecimento de oxigénio e nutrientes a todas as células e eliminação dos produtos resultantes do metabolismo celular (CO_2 e resíduos metabólicos);
  - Comunicação entre diferentes tecidos e órgãos, mediante o transporte de substâncias activas.
  - Homeostase do meio interno para a:
    - ✓ Manutenção do pH e do conteúdo osmótico e iónico do LEC e LIC nos tecidos;
    - ✓ Manutenção da temperatura corporal, mediante absorção ou transferência de calor desde e para os tecidos, por mecanismos de circulação selectiva nos tecidos prioritários.
- Protecção do organismo:
  - Contra invasões locais ou sistémicas por microrganismos;
  - Reconhecimento e eliminação de células degeneradas
- Reparação de tecidos:
  - Regeneração e reparação tissular, mediante processos de "inflamação";
  - Reparação do próprio aparelho vascular, mediante o processo a coagulação

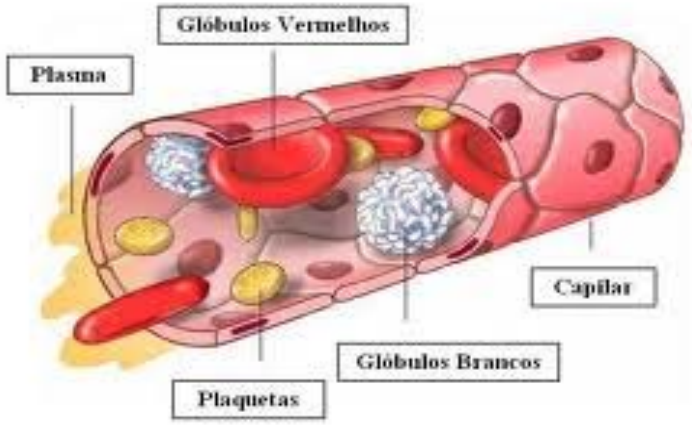


Figura 1: Esquema com os componentes do sangue

Fonte: *http://www.google.co.mz/search?q=sangue*

O sangue é formado por duas fracções:

- Fracção líquida ou plasma, que representa o 55 a 60% do volume sanguíneo total. É uma solução aquosa isotónica (91% do peso do plasma é água) que contêm proteínas, iões/electrólitos, nutrientes, hormonas, enzimas e na qual flui a fracção celular.
- Fracção celular, representa entre 40 a 45% do volume sanguíneo. É a percentagem chamada "hematócrito". Inclui 3 estirpes celulares, com morfologia e funções diferentes:
    - Células vermelhas, ou "glóbulos vermelhos" ou "hemácias" ou "eritrócitos": que são a maior fracção de células do sangue (95%), são células em forma de disco, sem núcleo, cheias de hemoglobina (que é responsável pela coloração vermelha do sangue). Os glóbulos vermelhos, através da hemoglobina, têm a função de transportar os gases: oxigénio (O_2) dos pulmões aos tecidos e o dióxido de carbono (CO_2) dos tecidos aos pulmões.
    - Células brancas ou "glóbulos brancos" ou "leucócitos": formadas por vários tipos de células com várias formas. São células de maior tamanho se comparadas às células vermelhas e têm núcleo e todos estão envolvidos nos mecanismos de defesa apesar de que cada um deles ter funções diferentes. Os leucócitos podem-se dividir em dois grandes grupos, dependendo da presença ou não de "grânulos" no seu citoplasma:
        - *Granulócitos*, grandes, com núcleo segmentado e grânulos no seu citoplasma. São elementos de defesa contra bactérias, fungos, parasitas e partículas estranhas. São diferenciados em: neutrófilos, eosinófilos e basófilos;
        - *Agranulócitos*, glóbulos brancos com núcleo regular, não segmentado e sem grânulos, que são diferenciados em: linfócitos e monócitos;
    - Plaquetas ou *"trombócitos"* não são células completas, são fragmentos celulares pequenos, irregulares, sem núcleo e com certa mobilidade. Intervêm nos processos de coagulação e reparação do endotélio vascular.

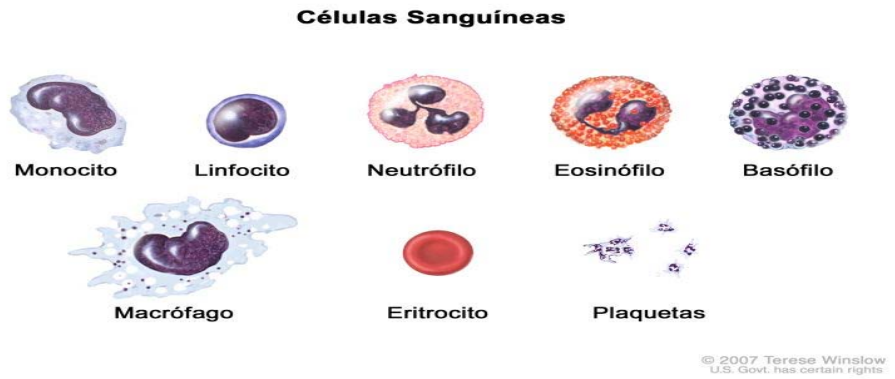


Figura 2. Os diferentes tipos de células sanguíneas

Fonte: http://cancer.osu.edu/_layouts/ncipopup.aspx?ID=CDR0000270735

2.2.2 Sistema Linfático

O sistema linfático é uma rede complexa de órgãos linfóides, que produzem e transportam o fluido linfático, ou linfa, dos tecidos para o sistema circulatório. Este sistema é portanto uma componente do sistema circulatório especializado no transporte de retorno (em direcção ao coração) de líquidos, moléculas e restos celulares dos tecidos, que o sistema venoso não chegou a drenar. O sistema linfático é também um importante componente do sistema imunológico pois colabora com os glóbulos brancos para a protecção do organismo contra as bactérias, vírus e parasitas capazes de provocar doença (vide **Figura 4)**. O sistema linfático é constituído por: Linfa, vasos linfáticos, gânglios linfáticos ou nódulos linfáticos e outras estruturas linfáticas especializadas (timo, amígdalas, baço e tecido linfoide dispersos em outros órgãos.

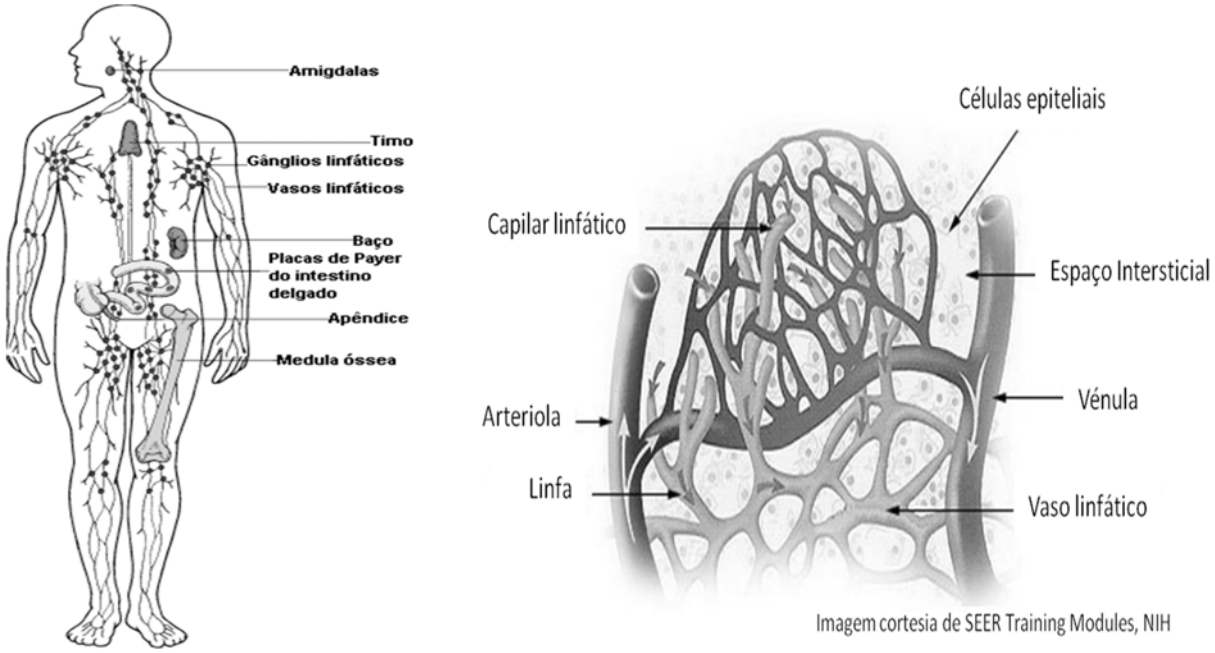


Figura 4. Sistema linfático

BLOCO 3: DESENVOLVIMENTO DO SISTEMA HEMATOLÓGICO E LINFÁTICO

3.1 Sistema Hematológico ou Hematopoiético

Como vimos nas aulas das Disciplinas de Anatomia e fisiologia (*Vide PA 15*) e de Hemato-Oncologia (*Vide PA 1 e 2*) o desenvolvimento do sistema hematológico, ou hematopoiese, consiste na formação das células sangue, pois as células sanguíneas têm uma vida muito curta, varia de algumas horas a alguns meses, por isso precisam de ser renovadas continuamente. Abrange todos os fenómenos relacionados com: Origem → Multiplicação → Maturação das células precursoras das células sanguíneas a nível da medula. Este processo e a sua regulação no feto é diferente do adulto.

As diferenças entre a hematopoiese entre o adulto e a criança são:

- No adulto tem como função primária a manutenção da homeostase;
- No embrião e no feto tem como função primária o crescimento constante e acentuado**.**

Todas as fases da hematopoese são importantes pois durante a eritropoiese (formação de eritrócitos) embrionária o crescimento do feto e a necessidade de aumentar a massa eritrocitária requerem um esforço extraordinário eritropoético. Para além disso as pressões baixas de oxigénio associados a altas taxas metabólicas dos tecidos fetais requerem um sistema de oferta de oxigénio superior que as do adulto. Ao contrário disto o meio intra-amniótico estéril determina uma demanda baixa de glóbulos brancos pelo que a granulocitopoiese (formação de granulócitos) é mais baixa no feto do que no adulto.

A hematopoiese embrionária ocorre em 3 estágios anatómicos a saber:

- Hematopoiese mesoblástica começa entre o 10º e 14º dia de gestação a partir dos hemocitoblastos e ocorre nas estruturas extra-embrionárias, sobretudo no saco vitelino. Por volta da 6ª a 8ª semana de gestação o saco vitelino é substituído pelo fígado e baço, quando os hemocitoblastos migram para esses 2 órgãos;
- Hematopoiese hepática ocorre entre a 6ª a 8ª semana de gestação e sobretudo o fígado começa a produzir eritrócitos tornando-se o sítio primário da produção de eritrócitos. Este estágio dura o resto da gestação, apesar de começar a reduzir a partir do 2º trimestre de gestação, à medida que a medula começa a entrar em funcionamento;
- Hematopoiese mielóide inicia a partir do 2º trimestre de gestação, sendo o último trimestre o período de maior actividade e mantêm-se após o nascimento e na vida adulta, embora o fígado e o baço mantenham a potencialidade de se tornar activos de novo. Até em adultos, em casos de destruição total da medula óssea, estes órgãos assumem parcialmente a formação de células do sangue ("hematopoiese extramedular"). O volume medular do feto e do recém-nascido é menor que nas crianças mais velhas, pois os ossos são cartilaginosos

A linha de diferenciação das células mielóides originam:

- A eritropoiese embrionária é controlada por factores de crescimento somente produzida pelo feto, chamada *eritropoetina*, e é também independente do da mãe. As hemácias são as primeiras células sanguíneas que surgem no embrião.
- O desenvolvimento embrionário das proteínas transportadoras de oxigénio, as hemoglobinas, permite e aumenta a capacidade do sangue transportar oxigénio. A hemoglobina do adulto é diferente do feto a saber:
    - Adulto: A principal hemoglobina do adulto, denominada HbA, é constituída por 2 cadeias de globina alfa e 2 cadeias de globina beta;
    - Feto: A principal hemoglobina do feto, denominada HbF, é constituída por 2 cadeias de globina alfa e 2 cadeias gammaglobina. A principal característica da HbF é ter maior afinidade para o oxigénio do que a do adulto. Em alguns tipos de anemias, na talassémia e anemias hemolíticas por exemplo, a eliminação desta hemoglobina está atrasada.

- A mielopoiese embrionária inicia-se no saco vitelino e posteriormente no fígado, baço e medula óssea. Na vida adulta a mielopoiese forma os três tipos de leucócitos granulares (neutrófilos, eosinófilos e basófilos).
- A monopoiese, forma os monócitos.
- A trombopoiese embrionária é regulada pela ***trombopoetina***, que é o factor regulador da produção de plaquetas e estas derivam de duas células progenitoras que são os megacariócitos

A linha de diferenciação das células linfóides originam:

- A linfopoiese surge a partir da 7ª semana de vida intra-uterina no fígado e plexos linfáticos. Entre a 7ª e 10ª este processo surge no timo para a produção dos linfócitos T e B. Após a vida embrionária os linfócitos B, são formados na medula e os linfócitos T são formados no timo (a partir de células precursoras que migram da medula). Acabam por produzir os diferentes tipos de células T, responsáveis pela "imunidade celular", que passam aos órgãos linfóides secundários, onde serão activados perante estímulos antigénicos.

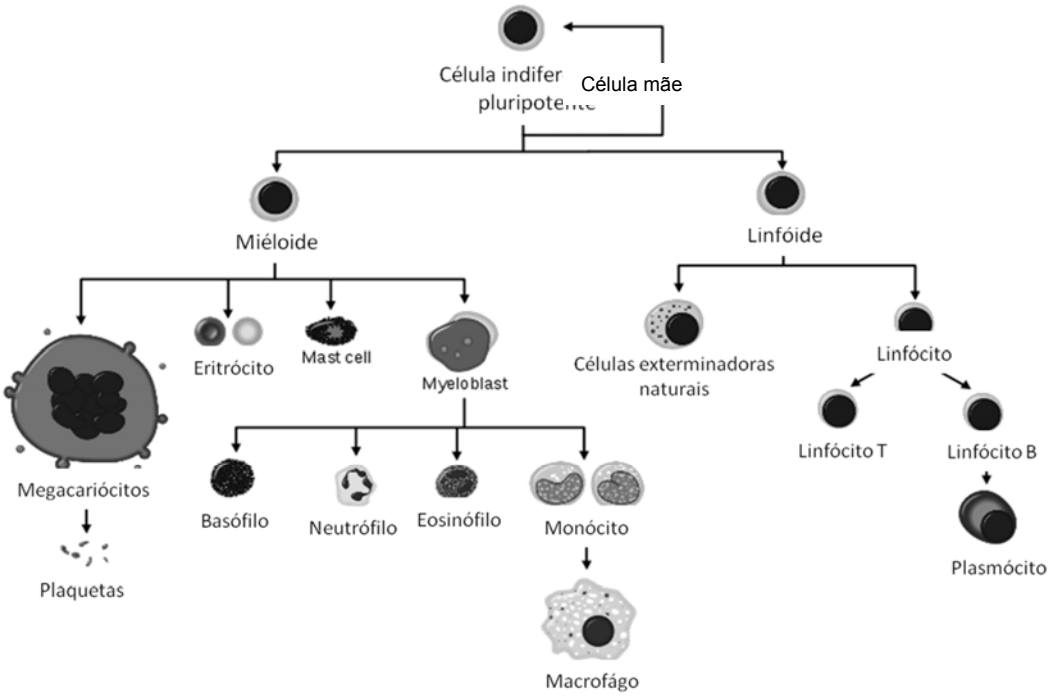


Figura 5. Hematopoiese

Fonte: *Imagens cortesia de André:* *http://commons.wikimedia.org/wiki/File:Hematopoiese_humana_pt.jpg*

3.2 Sistema Linfático

O sistema linfático, *Vide PA20 da disciplina de Anatomia e Fisiologia,* começa a desenvolver-se no final da 5ª semana de gestação, cerca de 2 semanas mais tarde que o sistema cardiovascular. Importa reter que:

- O sistema linfático origina-se como divertículos do endotélio das veias;

- Entre a 6ª e 9ª semana as dilatações que formam os canais linfáticos formam 6 sacos linfáticos primários sendo: 2 sacos jugulares, 2 sacos ilíacos e 2 sacos retro-peritoniais;
- Estes sacos vão transforma-se em grupos de gânglios linfáticos durante o 3º mês de gestação que se comunicam entre si pelos vasos linfáticos. Cada saco linfático é invadido por células mesenquimatosas que o fragmentam formando os canais linfáticos dentro de cada gânglio;
- Antes do nascimento os linfócitos que se observam nos gânglios linfáticos provêm do timo;
- Só depois do nascimento da criança é que se produzem linfócitos dentro dos próprios gânglios;
- As funções mais importantes do sistema linfático são:
    - Remoção das proteínas do líquido intersticial
    - Remoção das bactérias e sua destruição
    - Formação de anticorpos
    - Absorção dos nutrientes a nível dos intestinos

Outras estruturas linfáticas, e que constituem órgãos linfáticos secundários, são baço, amígdalas e tecidos linfóides associados às mucosas de outros órgãos.

- Baço: O precursor esplénico desenvolve-se a partir do mesentério dorsal por volta da 5ª semana de gestação e vai crescendo atingido cerca de 11gr na criança de termo. Cresce durante a infância e atinge cerca de 150gr na vida adulta.
- Funciona como um centro hematopoético até o final da vida fetal, produzindo eritrócitos, leucócitos granulócitos e plaquetas. Este potencial para a formação de células sanguíneas permanece na criança mais velha e no adulto, contudo as suas funções principais são:
    - Destruição dos eritrócitos velhos, com > de 120 dias, de bactérias e partículas inertes que sejam conduzidas até ele pela corrente sanguínea;
    - Relacionada com o metabolismo do ferro, constituindo uma reserva de ferro;
    - Reserva grande quantidade de sangue, que descarrega para a corrente sanguínea, quando há esforço maior do organismo
    - Imunológica na produção de anticorpos e proliferação de linfócitos activados, protegendo contra as infecções.

3.3 Funções do Timo

O timo**,** junto com a medula, constitui um órgão linfóide primário**.** Suas características podem ser vistas em PA 15 da disciplina de Anatomia e fisiologia.

Origina-se como um divertículo da ectoderme e é o órgão linfático mais desenvolvido no período pré-natal e que involui desde o nascimento até a puberdade.

Tem como principais funções a maturação e capacitação de precursores dos linfócitos T, que depois migrarão aos órgãos secundários referidos anteriormente.

3.4 Função dos Gânglios Linfáticos

Os gânglios linfáticos, estruturas ovais, em forma de feijão, com < de 1cm localizadas ao longo dos vasos linfáticos de filtragem da linfa com fins imunes (vide **Figura 6).** São formados por:

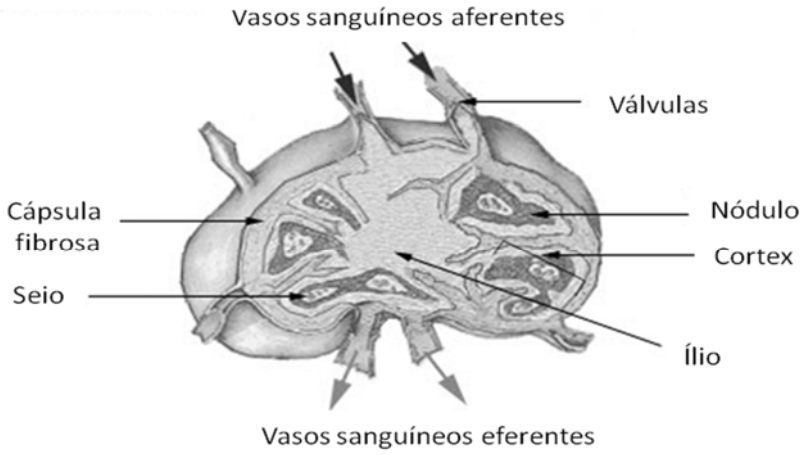


Figura 6: Estrutura dos Gânglios linfáticos.

Os gânglios linfáticos são autênticos filtros protectores, pelo que as suas funções mais importantes são:

- Quando ocorre uma infecção ou um tumor numa certa região anatómica, os antígenos são transportados do tecido para a linfa, e desta, pelos vasos linfáticos, para os diferentes níveis de linfónodos regionais.
- Nos seios do linfónodos, os macrófagos e células dendríticas fagocitam os antígenos, processando-os, e apresentando os antígenos aos linfócitos, que podem então iniciar a produção de anticorpos ou servir como células de memória para reconhecer o antígeno novamente no futuro.
- Em casos de estimulação antigénica ou agressão importante do organismo por infecções ou infiltrações, os gânglios podem mudar de tamanho, consistência e coloração tornando-se facilmente palpáveis (os superficiais) provocando as chamadas adenopatias. Portanto consoante o tipo de estimulação ou agressão teremos sinais e sintomas de infecção aguda, infecção crónica ou tumores.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 O sangue é formado por uma fracção líquida, conhecida como plasma, e outra celular. Tem como função o transporte de oxigénio e nutrientes para todas as células e remoção de dióxido de carbono e excedentes do metabolismo celular.

4.2 O plasma é constituído por proteínas, electrólitos e outras moléculas como gases, glicose e lípidos. A fracção celular é formada por glóbulos vermelhos, brancos e plaquetas.

4.3 Os glóbulos vermelhos contêm hemoglobina que transporta o oxigénio. Os glóbulos brancos são formados por granulócitos (neutrófilos, eosinófilos e basófilos) e agranulócitos (linfócitos e monócitos), sendo todos eles responsáveis pelas defesas do organismo.

4.4 As plaquetas são responsáveis pela coagulação e participam nos processos de reparação do endotélio vascular.

4.5 O sistema linfático é uma rede complexa de órgãos linfóides, que produzem e transportam o fluído linfático, ou linfa, dos tecidos para o sistema circulatório e portanto complementar ao sistema venoso.

4.6 A hematopoiese, consiste na formação das células sangue sendo este processo no feto humano diferente da do adulto e, junto com o desenvolvimento do sistema cardiovascular, inicia-se numa fase precoce da vida embrionária e continua no feto.

4.7 Todas as células sanguíneas derivam da célula mãe que se diferencia dando origem a série mielóide que por sua vez origina a todas as células sanguíneas com excepção dos linfócitos.

Resultam desta célula: eritrócitos, plaquetas, leucócitos granulares. A série linfóide origina os linfócitos, nomeadamente os linfócitos B e T.

4.8 Os órgãos linfáticos primários são o fígado e a medula óssea sendo os órgãos linfáticos secundários o baço, amígdalas e tecidos linfóides associados às mucosas de outros órgãos.

4.9 Os valores dos glóbulos vermelhos, brancos e plaquetas variam com a idade da criança sendo mais alta na altura do nascimento e reduzindo a medida que a criança vai crescendo, sendo a excepção as plaquetas que no primeiro mês de vida se assemelham aos valores encontrados nos adultos.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	104
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anamnese e Exame Físico - Exames Auxiliares de Diagnóstico	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anamnese e exame físico":

1. Enumerar os componentes de uma história clínica orientada para avaliação de patologias do sistema hematológico e linfático
2. Descrever o exame físico para a avaliação do sistema hematológico e linfático.
3. Descrever os sinais/sintomas comuns de apresentação de problemas hematológicos e linfáticos
4. Descrever os passos para o diagnóstico diferencial (incluindo as anomalias não-hematológicas ou linfáticas do sistema onde for aplicável):

   Fadiga, Palidez, Icterícia, Hepatoesplenomégalia, Hemorragia, Linfadenopatia, Massas, Equimose, Petéquia, Púrpura.

Sobre o conteúdo "Exames auxiliares"

1. Listar os exames auxiliares que podem ajudar a determinar o diagnóstico de patologias do sistema hematológico linfático.
2. Descrever os valores hematológicos normais por faixa etária

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Anamnese e exame físico		
3	Exames auxiliares de diagnóstico		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição. 2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007.
- Swartz. M.H., Tratado de Semiologia Médica - História e Exame Clínico, Saunders-ELSEVIER, 5ª Edição.2006
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição . Elsevier 2009
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANAMNESE E EXAME FÍSICO

2.1 Anamnese

Tal como em outros sistemas a recolha da história clínica orientada para os sintomas hematológicos e linfáticos deve incluir todos os seguintes componentes:

- **Informações sobre a identificação da criança e do cuidador**

  Um interrogatório adequado e cuidadoso, através das técnicas detalhadas na AP16, é crucial tanto para estabelecer a confiança entre o paciente e acompanhante com o clínico, como para obter informações necessárias para o diagnóstico da doença. Para além do disso outros dados referentes à identificação do paciente podem ser obtidos a partir do Cartão de Saúde da Criança.

- **Queixas principais**

As queixas principais das doenças do aparelho hematológico podem estar relacionadas a:

- Alterações da hemoglobina (Anemias) e consequentemente a diminuição da perfusão de oxigénio aos vários tecidos do organismo. Por isso os sintomas são muito inespecíficos pois resultam da afecção de vários órgãos. E estas podem ser:
  - Astenia ou cansaço fácil (Fadiga) – que surge após fazer actividades rotineiras tais brincar, caminhar, correr ou outras actividades escolares nas crianças mais velhas e adolescentes;
  - Dificuldade respiratória (dispneia) - sensação da falta de ar inicialmente com o esforço (caminhar, correr brincar) podendo em alguns casos mais graves surgir mesmo em repouso;
  - Vertigens (lipotímia ou hipotensão ortostática): ver coisas a girar ao seu redor, ou sensação de desmaio podem ser sintomas referidos pela criança mais velha ou adolescente;
  - Pode haver queixas de dores de cabeça (cefaleias);
  - Queixa de inchaço nas membros inferiores, situação denominada de edema periférico.
- A redução das plaquetas (trombocitopénias) pelo que as queixas principais estão ligadas as alterações da coagulação com manifestações de hemorragias de diversos graus, nomeadamente:
  - Queixa de aparecimento de pequenas manchas avermelhadas, na pele ou nas mucosas, sobretudo nas bochechas ou gengivas;
  - Queixa de aparição de uma coloração amarelada da pele, sobretudo palma das mãos e planta dos pés, bem como das mucosas associadas ao aparecimento de urina escura (cor de coca-cola);
  - Queixas de hemorragias (nas gengivas, na urina, boca, ânus) e no caso de adolescentes do sexo feminino pode haver queixas de perdas menstruais mais abundantes do que o habitual

- A redução do número dos leucócitos ou por uma alteração na sua função. Por sua vez, estas alterações podem ter expressão num aumento de tamanho dos órgãos linfóides (gânglios, fígado, baço).
    - A criança apresenta queixas relacionadas com a maior ocorrência de infecções diversas, que podem ser da pele, vias respiratórias, ou outras;
    - Febre**;**
    - Queixa de massas, com ou sem dor, no pescoço, na axila e na região inguinal. Surgimento de massas abdominais, em que o cuidador nota presença de tumoração ou na criança mais velha é referida como uma sensação de peso no abdómen;
    - Queixa de inchaço dos membros
- **História da Doença Actual**

  Em caso de sintomas relacionados com o sistema hematológico e linfático é importante o clínico averiguar o tipo de queixa incluindo a:
    - Cronologia do surgimento dos sintomas/sinais: época de aparecimento e duração sua localização inicial, duração, frequência e periodicidade, factores agravantes e atenuantes, presença e eventual radiação em caso de dor,
    - Localização: gânglio isolado, grupos ganglionares, linfadenopatia generalizada; superficial, profunda,
    - Presença de massas e a sua consistência: mole ou dura elástica ou pétrea (como pedra);
    - Mobilidade: móvel ou fixo,
    - Evolução: aumento gradual ou rápido, estável no tamanho, fistulização,
    - Associação com uma doença evidente ou outros sinais/sintomas;
    - Alterações da pele e outros órgãos ao redor
- **História médica pregressa, antecedentes pessoais e condições sócio-económicas**

  É importante questionar o cuidador da criança sobre a idade em que tiveram início as manifestações clínicas, pois em muitos casos os sintomas tem início na primeira infância. Também importa questionar se o paciente teve manifestações similares no passado ou internamentos por sintomas ou patologias que podem estar relacionadas a queixa actual. Saber as condições sócio-económicas em que a criança vive ajuda no caso de anemias carenciais que são mais frequentes em crianças de extractos económicos mais baixos.
- História familiar: existem algumas patologias hematológicas que são hereditárias como o caso de anemia falciforme, onde irmãos, pais, avós ou primos podem ter patologia semelhante. Certas púrpuras com defeito intrínseco das plaquetas e outras coagulopatias como a hemofilia têm carácter familiar.

2.2 Exame Físico

Tal como em todas as patologias infantis o exame físico em caso de patologia hematológica e linfática deve incluir a inspecção, palpação, auscultação e percussão.

O exame físico deve incluir, para além do órgão ou sistema provavelmente afectado, o exame do estado geral, da pele e mucosas do sistema osteomuscular, dos gânglios linfáticos, do sistema digestivo, do sistema genito-urinário e do sistema nervoso pois esses órgãos podem ser afectados directamente por destruição direita de um tumor maligno, ou indirectamente pela patologia hematológica ou neoplásica.

2.2.1 Exame geral

Na avaliação do aspecto geral é preciso observar os aspectos que mais são afectados por uma neoplasia, sobretudo no seu estadio avançado ou final, ou patologias hematológicas em todos os estadios. Estes aspectos incluem:

- Estado de consciência;
- Estado de hidratação e nutrição;
- Atitude e comportamento;
- Sinais vitais: temperatura corporal, frequência cardíaca, pulso, frequência respiratória, tensão arterial

Nos casos de anemias crónicas, sobretudos as anemias hemolíticas e hemoglobinopatias pode haver:

- Franco hipodesenvolvimento das massas musculares, deformidade no crânio e a pele tem uma coloração parda, no caso da talassémia;
- Úlceras das pernas, no caso da anemia falciforme;
- Baixa estatura e caracteres secundários pouco marcados nas crianças mais velhas

2.2.2 Pele e Mucosas

A coloração da pele das mucosas, palma das mãos e planta dos pés bem como do leito ungueal podem estar:

- Hipocoradas ou descoradas o que indica a presença de anemia, seu grau de intensidade pode ser feito com o simbolo (+) que significa ligeiramente descoradas até (++++) que significa brancas;
- Cianóticas, significa uma cor azulada em caso de redução de oxigénio no sangue, em geral causada por problemas cardio-pulmonares;
- Ictéricas, que é a cor amarelada ou amarelo-esverdeadas visível sobretudo nas mucosas conjuntivas e oral (freio da língua). Importante se pesquisada nos recém-nascidos e surge sobretudo nos casos de anemias hemolíticas.

Pode se observar no caso de coagulopatias:

- Petéquias - que são manchas puntiformes avermelhadas;
- Equimoses - manchas vermelhas ou arroxeadas com aspecto de mácula de tamanho variado que surgem espontaneamente ou após um traumatismo leve;
- Hematomas - são manchas maiores que as acima descritas ou tumorações, que aparecem espontaneamente ou apos trauma de coloração avermelhada ou arroxeada as vezes com partes.

Pode haver queixas de queilite angular, que se manifesta por fendas dolorosas nos cantos da boca, unhas e cabelos frágeis. Relacionado com anemias nutricionais.

2.2.3 Sistema músculo-esquelético

Pode surgir:

- Hipotrofia muscular nos casos de doença hematológica e linfática maligna;
- Massas musculares ou nas articulações acompanhadas de dor, devido a derrames sanguíneos nas coagulopatias.

Nos casos de anemia falciforme e na talassémia é comum encontrar:

- Edema doloroso das extremidades por lesões tróficas no tecido ósseo e articulações;
- Necrose óssea como da cabeça do fémur;
- Deformidades ósseas extremas com crescimento do maxilar, dentes incisivos grandes resultando numa face característica chamada “face do roedor”;
- Crescimento do crânio no sentido vertical provocando o chamado crânio em torre ou ainda saliência das bossas parietais devido à expansão da medula óssea (vide **Figura 2)**

Nos casos em que existe patologia neoplásica da medula o crescimento do tecido tumoral pode causar fracturas patológicas.

2.2.4 Gânglios Linfáticos

Os gânglios linfáticos das cadeias superficiais, e portanto possíveis de serem detectados no exame físico, podem estar aumentados de tamanho, chamada de adenomegália (isolada, regional ou generalizada), em várias doenças hematológicas e linfáticas. É importante observar:

- Localização;
- Tamanho ou volume: tentar medir com régua, ou fitamétrica e escrever a medida em mm ou cm;
- Consistência: duro ou mole;
- Mobilidade: avaliar se os gânglios são móveis ou fixos em relação ao plano de apoio;
- Sensibilidade: avaliar se o gânglio é doloroso ou não a palpação;
- Alterações da pele circunjacente: avaliar edema localizado ou generalizado, cor, temperatura, fistulas, úlceras, secreções

O aumento dos gânglios linfático pode ser devido a doenças infecciosas ou não infecciosas (tumorais). Qualquer que seja a extensão da lesão ao exame objectivo é importante procurar sinais que possa estabelecer se a lesão é devido à:

- Infecção aguda, Algumas vezes existe edema junto aos gânglios, com tendência à flutuação e à fistulização;
- Infecção crónica - os gânglios estão aumentados de volume mas tornam-se menos inflamatórios na zona anatómica de drenagem, em geral por proliferação de células neoplásicas;
- Tumores - os gânglios aumentam de volume, tornam-se duros e fixos aos tecidos vizinhos na zona anatómica de drenagem.

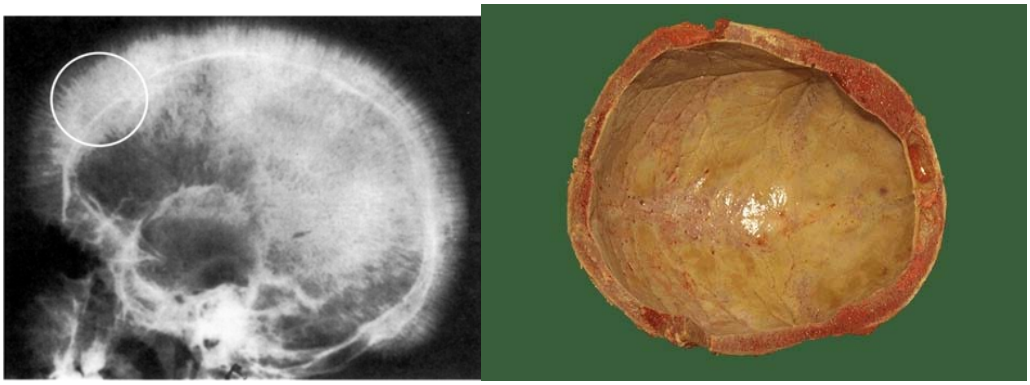


Figura 2: Expansão da MO levando a deformidades ósseas do crânio

Fonte: *talassemias.com.br*

2.2.5 Sistema circulatório e respiratório

As manifestações cardiorespiratórias dependem do tipo de afecção pelo que nos casos de:

- Anemia a criança pode apresentar:
  - Dispneia;
  - Quando a hemoglobina cai para valores muito baixos (< 4gr/100ml) e o exame objectivo mostra sinais de insuficiência cardíaca tais como: taquicárdia, sopros cardíacos e às vezes cardiomegália, hepatomegália (*vide PA16 e 17 da Disciplina de Cardiologia*);
  - Edema dos membros inferiores;
  - Hipotensão arterial
- Nos casos de afecção por tumores do sistema linfático pode haver infiltração da pele e tecido subcutâneo que não permite a palpação dos pulsos arteriais periféricos.

2.2.6 Sistema Digestivo

No abdómen localizam-se os órgãos linfóides primários e secundários (baço, fígado e gânglios linfáticos intestinais) pelo que o seu exame é muito importante. Uma alteração da hematopioese, como em caso de leucemia ou de linfoma, pode determinar um aumento do conteúdo dos linfócitos imaturos nestes órgãos, e determinar aumento do tamanho bem como alteração da função dos mesmos. Na suspeita de neoplasia e patologia hematológica o exame físico do abdómen é constituído pelos mesmos passos do exame físico abdominal em outras condições, nomeadamente: Inspecção, auscultação, percussão e palpação.

Os sinais importantes que podem ser observados no sistema digestivo são:

- Atrofia das papilas gustativas que se manifesta por língua lisa e brilhante – nas anemias;
- Esplenomégalia/hepatomegália e adenomegálias no abdómen – nas anemias hemolíticas e leucemias;
- Hemorragias espontâneas na mucosa oral e gengiva por pequenos traumatismos como escovar os dentes – nas coagulopatias; Infecções orais, sobretudo candidíase oral, Inflamação das gengivas (gengivite), Abcesso amigdalino – nas neoplasias do sistema hematológico e linfático devido a imunodepressão;
- Hiperplasia das gengivas, nos casos de leucemia, que pode chegar a cobrir os dentes (vide **Figura 3)**;
- Infiltração das gengivas que pode determinar a queda dos dentes - nos casos de linfomas (Linfoma de Burkitt)



Figura 3: Hiperplasia das Gengivas
Fonte: http://dermgunner.com/

2.2.7 Sistema Nervoso

As manifestações neurológicas, tal como em outros sistemas, dependem do tipo de patologia:

- Letargia, perda da capacidade de sucção, hipotonia/hipertonia e convulsões - Nos casos de anemia hemolítica do R-N com kernicterus;
- Perda de sensibilidade ao calor e vibratória - Na anemia megaloblástica quando há degeneração da substância branca do cérebro e da medula;
- Sinais de hemorragia cerebral (alterações da sensibilidade e motricidade, vómitos e perda de consciência - Nas coagulopatias;
- Sinais de meningite – Nas Patologias neoplásica hematológica por infiltração de células tumorais no cérebro ou paralisia dos membros inferiores e incontinência por compressão das raízes medulares.

2.2.8 Sistema Genito-urinário

Pode se observar hipodesenvolvimento dos caracteres sexuais secundários, tais como os pêlos púbicos e axilares, em ambos sexos, e mamas nas meninas – nas anemias crónicas

Também pode haver hemorragias ou metrorragias nos casos de redução do número das plaquetas.

Quando existe patologia maligna hematológica pode surgir candidíase vaginal por compromisso do sistema de defesa, sendo que o exame objectivo deve-se limitar aos genitais externos e a região pélvica por se tratar de adolescentes e pacientes com o hímen íntegro, deve-se evitar o exame especular e o toque vaginal. Nos casos de leucemia as crianças e adolescentes do sexo masculino podem apresentar infiltração da bolsa escrotal, com o aumento de volume e dor.

Quadro 1: Resumo de Sinais e Sintomas mais frequentes do sistema hematológico

Hemopatias		**Linfopatias**
Gerais	Fraqueza (astenia) Febre Perda de peso	Fraqueza (astenia) Febre Perda de peso Lifangite Adenomegálias
Localizados	Pele: palidez, hemorragias (equimose e petéquia), icterícia, prurido, infiltrações (mácula, pápula, tumores e pústulas), cianose, descamação, queilite angulares que são fendas dolorosas nos cantos dos lábios Anexos cutâneos: Unhas planas, com estrias longitudinais e frágeis, estratificação das unhas Hemorragias: cutâneas, gengivas, epistaxis, hematúria, hematemese e melena, músculo esqueléticas, hematomas, hemartorses Cardiorespiratório: palpitações, dispneia, tosse, dor, pré- cordial e edema Gastrointestinais: anorexia, náuseas, vómitos, plenitude abdominal, dor abdominal, icterícia, melena, hepatoesplenomegália, presão de ventre Genito-urinários: hematúria, oligúria, edema por IRA, urina escura, meno-metrorragia, edema escrotal Neurológicos: cefaleias, tonturas, vómitos por hipertensão intracraniana, estupor, convulsões, deficiência sensitiva e motora Osteo-articulares: dor, derrame e tumores Tumorais: massas abdominais, hepatoesplenomegália, tumores ósseos ou dos tecidos moles	Pele: úlceras, infiltrações (mácula, pápula, tumores e pústulas), descamação e herpes Gastrointestinais: anorexia, náuseas, vómitos, plenitude abdominal, dor abdominal, hepatoesplenomegália, presão de ventre Tumorais: massas abdominais, hepatoesplenomegália, tumores ósseo ou dos tecidos moles (gengiva e subcutâneo) Extremidades: edema

BLOCO 3: EXAMES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

3.1 Exames Auxiliares de Diagnóstico

Os exames laboratoriais são necessários para confirmar a suspeita diagnostica feita por história clínica e para caracterizar de modo mais preciso o diagnóstico (vide também PA 3 da disciplina de Hemato-oncologia). Os exames complementares de rotina das células sanguíneas consistem em:

Hemograma completo ou contagem completa das células sanguíneas.

- Eritrócitos ou glóbulos vermelhos (série vermelha):

Valores normais estão descritos na tabela abaixo:

Tabela 2: Valores Hematológicos normais - Série Vermelha - por grupo Etário

Idade	Hemoglobina (g/dl)	Hematócrito (%)	Eritrócitos (10^{12}/l)	Volume Corpuscular Médio (mcv) (fl)	Hemoglobina Corpuscular Média (hcm) (pg)
Nascimento	16.5	51	4.7	108	33
2 Semanas	16.5	51	4.9	105	28
1 Mês	14	43	4.2	104	29
2 Meses	11.5	35	3.8	96	29
3 - 6 Meses	11.5	35	3.8	91	30
6 Meses - 2 Anos	12	36	4.5	78	30
2 - 6 Anos	12.5	37	4.6	81	31
6 - 12 Anos	13.5	40	4.6	86	31
12 - 18 Anos	14	42	4.7	90	31

Fonte: *Adaptado de NATHAN AND OSKI'S Hematology of Infancy and Childhood, Sixth Edition*

Valores anormais e sua interpretação:

- Aumento de Eritrócitos ou Glóbulos Vermelhos (GV)

  A contagem aumentada de eritrócitos ou eritrocitose pode ser indicativa de: distúrbios hematológicos (ex:policitemia vera), desidratação (há hemoconcentração por falta de líquido plasmático), tumores produtores de eritropoetina (do rim e outros) e pode ser fisiológica (nas pessoas que vivem em zonas de grandes altitudes).

- Redução de Eritrócitos ou Glóbulos Vermelhos (GV) ou Eritropenia

  A contagem reduzida de eritrócitos ou eritropenia pode ser indicativa de anemia, perdas sanguíneas agudas ou crónicas, hemólise (destruição dos GV), insuficiência medular, doenças infiltrativas da medula que reduzam a capacidade de produzir células sanguíneas (HIV, leucemia, linfoma).

- Redução da Hemoglobina ou do hematócrito

  A redução da hemoglobina é indicativa de anemia que pode ter várias origens (hemólise, deficiência de Fe ou de vitamina B_{12}, perdas de sangue, doença crónica, etc. A presença de níveis reduzidos de hematócrito também determina a anemia.

- Aumento da Hemoglobina

  O aumento dos níveis de hemoglobina é indicativo de policitémia.

- Alterações da morfologia dos GV (MCV, MCH, MCHC)

  Quando o MCV está acima ou abaixo dos seus limites superior e inferior normais considera-se macrocitose e microcitose respectivamente: A macrocitose pode estar presente nas anemias por deficiência de Vitamina B12 ou de ácido fólico e a microcitose pode estar presente na anemia por deficiência de ferro, na anemia associada à inflamação (anemia das doenças crónicas) e quando há perdas insensíveis de sangue (ex: hematúria microscópica, lesão instestinal por parasitas).

Quando o MCH e o MCHC estão abaixo do seu limite inferior normal, considera-se que o nível de hemoglobina nos GV está reduzido (hipocromia). Este achado pode estar presente nas anemias por deficiência de Ferro.

- Leucócitos ou glóbulos brancos (série branca)

Valores normais na tabela abaixo

Tabela 3: Valores Hematológicos normais- Série Branca e Plaquetas - por grupo Etário

Idade	Leucócitos	Neutrófilos (%)	Linfócitos (%)	Monócitos (%)	Eosinófilos (%)	Plaquetas (10^3/ mm^3)
Nascimento	18.000	61	31	6	2	192
2 Semanas	11.400	40	48	9	3	252
1 Mês	10.800	35	56	7	3	150 - 450
6 Meses	11.900	32	61	5	3	150 - 450
1 Ano	11.400	31	61	5	3	150 - 450
2 Anos	10.600	33	59	5	3	150 - 450
4 Anos	9.100	42	50	5	3	150 - 450
6 Anos	8.500	51	42	5	3	150 - 450
8 Anos	8.300	53	39	4	2	150 - 450
10 Anos	8.100	54	38	4	2	150 - 450
12 Anos	7.800	57	35	5	3	150 - 450

Fonte: *Adaptado de NATHAN AND OSKI'S Hematology of Infancy and Childhood, Sixth Edition*

Valores anormais e sua interpretação:

- Aumento de Leucócitos ou Glóbulos Brancos (GB) ou leucocitose:

  A contagem aumentada de leucócitos denomina-se leucocitose, e tem como principal causa as infecções. Por outro lado, as contagens muito elevadas, geralmente acima de 100.000/mm^3 devem fazer pensar em processos linfoproliferativos (leucemia).

  Na presença de uma leucocitose, devemos avaliar qual é a série ou população responsável pelo aumento da contagem de leucócitos, através da avaliação da fórmula leucocitária. Assim:

  - Leucocitose com neutrofilia: a leucocitose acontece por aumento do número de neutrófilos (NE).
    - ✓ Quando **NE** > 70%: indicativo de infecções bacterianas, inflamações, linfoma, carcinoma.
  - Leucocitose com linfocitose: a leucocitose acontece por aumento dos linfócitos (LI).
    - ✓ Quando **LI** > 40%: indicativo de linfoma, leucemia, infecções virais.

  Noutras situações, o aumento dá-se nas populações menos representadas, determinando apenas uma leve leucocitose ou até mesmo valores normais de GB. Exemplos:

  - Monócitos (MO) > 10 %: tuberculose, infecções por protozoários;
  - Eosinófilos (EOS) > 6 %: neoplasia pulmonar, infecções por helmintes, alergias, dermatite, linfoma, leucemia;
  - Basófilos (BAS) > 1%: leucemia crónica, doença da medula óssea, alergias.

- Aumento das plaquetas ou trombocitose

  A trombocitose pode ser indicativa de: leucemia crónica, outras neoplasias, trombocitose reactiva, principalmente na presença de processos infecciosos crónicos (como a TB).

- Redução de Plaquetas ou Trombocitopenia

  A trombocitopenia pode ser indicativa de: infecções (malária, HIV), leucemia aguda, outras neoplasias, qualquer doença que causa esplenomegalia, insuficiência medular.

  Nalgumas situações pode haver alteração simultânea dos 3 tipos sanguíneos. Assim, temos:

- **Pancitopenia** (redução de GV,GB,Plt): indicativa de insuficiência medular (incapacidade da medula para produzir as células sanguíneas – aplasia medular), processos infiltrativos da medula que interferem com a sua actividade (HIV, linfoma, leucemia)
- **Aumento simultâneo de mais de um tipo celular (GV/GB/ Plt):** pode ser indicativa de estados de hemoconcentração (secundária a desidratação por exemplo), ou de neoplasias hematológicas (síndromes proliferativos).
- **Mielograma**

  Permite avaliar a função hematopoiética da medula e é feita pela aspiração da medula. Para tal faz-se uma aspiração na crista ilíaca postero-superior ou no terço superior da tíbia em lactentes. O exame permite estudar as várias linhagens hematopoéticas, sobretudo no que diz respeito a morfologia normal ou alterada de cada uma delas. É um exame que deve ser feito pelo especialista pelo que o TMG deve referir a criança caso haja necessidade de tal exame.
- **Biópsia da Medula Óssea**

  Faz-se retirando um fragmento a nível da crista ilíaca. O exame permite estudar as condições do estroma ou do micro-ambiente onde as células hematopoéticas são produzidas e crescem. É um exame feito pelo especialista pelo que o TMG deve referir a criança caso haja necessidade de tal exame.
- **Exames Radiológicos e Outros Exames por imagens**

  Radiografias simples e tomografias podem ser úteis para visualizar massas e alterações a nível da medula mas tal como nos dois exames anteriores são feitos por especialista. Para a patologia do sistema linfático os exames complementares disponíveis consistem na linfocromia, linfografia e biópsia dos gânglios linfáticos e todos eles não estão disponíveis para os TMG nem são da sua competência pelo que em necessidade de os efectuar o TMG deve transferir a criança para o médico.

  No estudo da anemia para além da determinação da hemoglobina pode-se ainda fazer:
  - Dosagem do ferro no sangue, nos casos de anemias por deficiência de ferro;
  - Dosagem da proteína que transposta o ferro, a transferrina, nos casos de anemias por deficiência de ferro;
  - Dosagem da Vitamina B12 e Folatos, nos casos de anemias por deficiência de vitaminas e ácido fólico;
  - Dosagem de bilirrubina, nos casos de anemias hemolíticas;
  - Exame de urina: pesquisa de urobilinogênio nos casos de anemias hemolíticas;
  - Exame de fezes para pesquisa de parasitas (anemias por deficiência de ferro), pesquisa de sangue oculto nas fezes (anemias por perdas) e urobilinogênio (anemias hemolíticas). Em caso de suspeita ou necessidade, o TMG deve transferir a criança para melhor estudo.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 As queixas principais das doenças do aparelho hematológico estão relacionadas a três condições principais, nomeadamente: alterações da hemoglobina, a redução de plaquetas e a redução ou aumento do número de leucócitos.

4.2 As alterações mais comuns da série vermelha estão ligadas a redução da hemoglobina e as manifestações clínicas mais importantes são a astenia, palidez, dispneia, vertigens e cefaleias.

4.3 As manifestações mais comuns ligadas às plaquetas estão relacionadas com sua redução de pelo que existem alterações da coagulação com manifestações de hemorragias de diversos graus desde petéquias, púrpura, equimoses, hematomas a hemorragias francas.

4.4 Os transtornos ligados à série branca provocam aumento dos glóbulos brancos e são causados sobretudo por infecções ou reacções tumorais. A sua redução, como acontece nos casos de aplasia medular, torna a criança susceptível a infecções

4.5 Os transtornos ligados ao sistema linfático causam adenomegálias, linfadenite, massas abdominais e edema.

4.6 O exame físico deve incluir o estado geral, o exame dos diferentes aparelhos e sistemas com ênfase para a pele, sistema locomotor, gânglios linfáticos, sistema cardiorespiratório, abdominal e nervos.

4.7 O diagnóstico baseia-se na história clínica mas é apoiado por exames laboratoriais feito pelo hemograma e leucograma.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	105
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anemia - Anemias Nutricionais: Anemia Ferropénica, Anemia por falta de Vit C e Cobre	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anemia":

1. Definir anemia aguda e crónica.
2. Descrever brevemente a epidemiologia, a classificação e as causas mais comuns de anemia.
3. Descrever o quadro clinico comum dos vários tipos de anemias, o diagnóstico e os exames auxiliares e o diagnóstico diferencial.
4. Descrever a conduta em caso de necessidade de administração de uma transfusão incluindo suas indicações, administração, monitorização e complicações

Sobre o conteúdo "Anemias Nutricionais":

1. Definir anemias nutricionais e indicar as causas mais comuns.
2. Descrever a importância clínica da anemia Ferropénica.
3. Identificar as causas da anemia ferropenica
4. Identificar os alimentos ricos em ferro, os factores limitantes e os factores facilitadores a sua absorção
5. Identificar a principal origem do ferro nos primeiros 6 meses de vida. Explicar a indicação de suplementação de ferro a partir dos 6 meses de vida.
6. Descrever brevemente a fisiopatologia da anemia ferropenica: fase inicial até o aparecimento da anemia.
7. Descrever o quadro clinico clínico, exames auxiliares e diagnóstico da anemia ferropénica.
8. Descrever a conduta incluindo as alterações na dieta, a suplementação ou tratamento com sal ferroso, o tratamento da causa de base e a monitoria da hemoglobina.
9. Descrever brevemente as anemias por carência de Vitamina C e Cobre.

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Anemia		
3	Anemias Nutricionais: 1ª Parte		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição;2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- MSF, Essential Drugs – Practical Guidelines Intended for Physicians, Pharmacists, Nurses and Medical Auxiliaries, 2010 Edition
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANEMIA – CONSIDERAÇÕES GERAIS

2.1 Definições

Anemia define-se como a redução da concentração da hemoglobina no sangue, com valores de Hb abaixo do valor normal por sexo e idade *(vide PA15 anexo e PA4 da Disciplina de Hematologia)* A palavra anemia deriva do grego, em que "*an*" significa privação e "*aima*" significa sangue.

Anemia Aguda, é causada pela perda súbita do volume total de sangue (hemorragias) ou pela destruição súbita dos glóbulos vermelhos (hemólise). A perda de volume total de sangue é a forma mais frequente, e a falta de volume no sistema circulatório é mais importante do que a falta de Hb em si.

Anemia Crónica, é causada pela redução gradual dos glóbulos vermelhos ou da Hb, onde o volume sanguíneo total em geral está normal, por isso a falta de Hb é o aspecto mais importante.

2.2 Epidemiologia

Segundo a Organização Mundial de Saúde, 30% da população mundial é anémica. Tendo em conta que se estima que a prevalência entre as crianças menores de 2 anos chega a quase 50%, esta patologia é de grande importância na prática clínica em pediatria. Afecta sobretudo:

- Crianças, sobretudo < de 2 anos;
- Meninas adolescentes e mulheres adultas em fase de reprodução;
- Mulheres grávidas e as que estão amamentando.

A anemia é causa importante de internamento e letalidade nos hospitais rurais do país. Um estudo realizado em 2002 pelo MISAU, revelou que 74% das crianças menores de 5 anos em Moçambique são anémicas. Os factores que mais influenciam esta situação epidemiológica são as carências nutricionais e as parasitoses.

Pesquisas conduzidas em diferentes países mostram que nas crianças a anemia tem impacto negativo no desenvolvimento intelectual e no crescimento, afectando deste modo o desempenho escolar e a saúde em geral.

2.2.1 Etiologia

São várias as causas de anemia contudo a mais frequente em todo o mundo é a anemia ferropénica, cerca de 90%. A OMS estima que 30% da população mundial sofra de anemia ferropénica. Esta é a doença hematológica mais comum do período neo-natal e da infância em todo o mundo. Em África, incluindo em Moçambique, as causas mais frequentes são identificados na tabela 1 (vide classificação).

2.3 Classificação

A anemia pode-se classificar de várias formas a saber:

2.3.1. A classificação morfológica

Explica a morfologia e possivelmente o conteúdo em Hgb dos eritrócitos. *(vide PA 4 da Disciplina de Hematologia*),

2.3.2. A classificação fisiopatológica

Permite classificar a anemia segundo os mecanismos fisiopatológicos que a produzem *(vide PA 4 da Disciplina de Hematologia*),

A tabela 1 abaixo identifica o mecanismo fisiopatológico, as causas mais comuns e morfologia dos glóbulos vermelhos (GV) nos vários tipos de anemias

Tabela 1: mecanismo fisiopatológico, etiologia, morfologia dos GV nos vários tipos de anemia

Mecanismo fisiopatológico e tipo de anemia		Etiologia	Morfologia dos GV
Deficiência na produção de eritrócitos	Anemias nutricionais (carência de nutrientes)	Carência de ferro (Ferropénica) Carência de Vit. C Carência de Cobre	Hipocrómica microcítica
		Carência de Vitamina B12 Carência de Ácido fólico	Normocrómica macrocítica
	Anemias de Inflamação cronica	Doenças crónicas: TB, HIV	Normo/hipocrómica Normo/microcítica
	Anemia aplásica (supressão ou disfunção da medula óssea)	Medicamentos, infecções (HIV)	Normo/macrocítica
Aumento da destruição de eritrócitos	Anemias hemolíticas (hemólises)	Parasitoses: Plasmódio falciparum Anemia falciforme ou drepanocitose Anemia por défice G6PD Síndrome uremico-hemolitica	Normocrómica normocítica
		Talassemia	Hipocrómica microcítica
Aumento das perdas de sangue	Hemorrágias agudas	Hemorrágicas agudas: traumas	Normocrómica normocítica
	Hemorrágias cronicas	Hemorragias crónicas: parasitoses como ancylostoma duodenale, schistossoma hematobium e mansoni	Hipocrómica microcíta

2.4 Quadro Clínico

Tal como abordado na PA4 da Disciplina de Hematolologia as manifestações clínicas da anemia são devido à má oxigenação dos tecidos e aos mecanismos compensatórios desencadeados, e dependem principalmente da:

- Causa ou origem da anemia;
- Velocidade de aparecimento da anemia, a saber:
    - Anemia agudas: as crianças apresentam um quadro clínico mais grave, que são mais decorrentes dos processos hemorrágicos ou processos hemolíticos severos (ex. malaria severa). Assim, os pacientes mesmo com valores de Hb não muito

baixos (por ex: 7gr/dl), podem entrar em coma, insuficiência cardíaca, disfunção respiratória, com consequente morte.

- Anemia crónica: instala-se lentamente permitindo que o organismo desenvolva mecanismos de adaptação, por isso, mesmo com valores muito baixos de Hgb (por ex 4gr/dl), o paciente pode caminhar e fazer outras actividades de acordo com a idade (brincar, correr), apesar da falta de Hb ser mais importante do que a perda do volume plasmático

As **manifestações clínicas comuns** às todas as anemias são:

- Fadiga, astenia e apatia;
- Palidez palmo plantar,
- Tonturas e vertigens;
- Anorexia,
- Dispneia de esforço,
- Taquicardia e palpitações,
- Insuficiência cardíaca, em caso de anemia grave ou de instalação súbita

2.5. Exames Auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico faz-se com base na história clinica (anamnese e exame físico) confirmado pelos exames laboratoriais que tambem ajudam a identificar as diferentes formas de anemia *(Vide PA4 da Disciplina de Hematologia e bloco 3 desta aula)*.

- Hemograma: confirma a suspeita clínica da anemia e é fundamental para a identificação do tipo de anemia. Para tal devem-se observar os seguintes parâmetros:
  - Hemoglobina total (Hgb);
  - Percentagem de reticulócitos;
  - Volume corpuscular médio (VCM): indica o tamanho dos glóbulos vermelhos e ajuda no diagnóstico da anemia microcítica, macrocítica e normocítica,
  - Concentração de Hb corpuscular média (HCM): indica a concentração de Hb média por glóbulo vermelho;
- Exame de urina e de fezes: para avaliar perdas de sangue e identificar parasitas
- Bioquímica, que é importante nos casos de anemia hemolítica
  - Bilirrubina directa: está aumentada em caso de anemia hemolítica; também pode haver aumento da bilirrubina indirecta quando a produção de bilirrubina excede as capacidades metabólicas do fígado;
  - AST, ALT: para avaliar um eventual comprometimento do fígado;
  - Creatinina, ureia: para avaliar um eventual comprometimento dos rins
- Pesquisa de Plasmódio nos casos de suspeita de malária.

2.6. Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial baseia-se na história clínica e particularmente nos exames laboratoriais.Na **Tabela 2** que se segue apresenta-se um resumo das alterações mais importantes nos exames laboratoriais para cada tipo de anemia.

Tabela 2: Diagnóstico Diferencial Laboratorial de Anemia

Tipo de Anemia	Hemograma	Bioquímica	Exame de Urina	Exame de Fezes
Ferropénica	↓Hgb, ↓VCM, ↓CHCM, ↓HCM		Normal/com hematúria microscópica	Normal se carência alimentar de ferro; com sangue se a carência é causada por perda de sangue gastrointestinal
Carência vit B12 A.fólico	↓Hgb, PLQ e GB↓/normais, ↑VCM	bil indirecta↑/normal	Normal	Normal
Aplásica	↓Hgb, ↓GB, ↓GV, ↓PLQ	-----	Normal	Normal
Anemia de inflamação crónica	↓Hgb, VCM normal/↓, CHCM e HCM normais/↓	----------	Normal/alterada se houver patologia urológica associada	Normal/ alterada se houver patologia gastrointestinal associada
Anemia hemolítica	↓Hgb , ↓Htc , VCM normal, ↑PLQ	↑bil indirecta	Hematúria visível	Normal
Perda de sangue	↓Hgb, ↓GV, VCM, CHCM, HCM normais nas perdas agudas e reduzidos nas perdas crónicas	---------	Hematúria se perdas urinárias	Presença de sangue se perdas digestivas

2.7. Conduta

A conduta varia de acordo com o tipo de anemia e será descrita nas aulas seguintes, por patologia. Abaixo, descreve-se a conduta nos casos que há necessidade de **transfusão**.

2.7.1. Indicações para Transfusão

Em caso de anemia a transfusão é indicada nos seguintes casos:

- *Anemia aguda*
  - Resultante da perda de sangue com redução do volume (hipovolémia) de sangue em circulação de cerca de 20 a 30% em caso de hemorragias (ex: ferimentos e traumas) ou manifestações clínicas de hipovolemia;
  - Resultante de anemia hemolítica (ex: Malária) com presença de manifestações clínicas ou Hb <8g/dl;
  - Toda a criança com Hb < 5g/dl e hematócrito <12%;
- Anemia menos grave, definida como toda a criança com redução dos valores de Hb e hematócrito: Hb entre 5 a 6g/dl e hematócrito entre 13 a 18% acompanhada de um dos seguintes achados clínicos:
  - Desidratação clinicamente detectável;
  - Manifestações clínicas de anemia.

2.7.2. Administração e monitorização da transfusão

- Concentrado de glóbulos (papa de glóbulos), na dose de 10 - 15 ml/kg de peso corporal a correr em 2 - 4 horas

- Caso não haja papa de glóbulos disponível ou em caso de anemia devida a hemorragias dar 20ml/kg de sangue total fresco.
- Avaliar a FC e FR de15/15 minutos. Se uma delas estiver aumentada transfundir mais lento.
- Administrar Furosemida: 1-2mg/kg E.V. de peso corporal (máxima 20mg) caso haja sinais de excesso de fluidos (insuficiência cardíaca).
- Controlar Hb 2 horas depois. Se a Hb não tiver subido e se mantiverem sinais clínicos de anemia e descompensação da anemia repetir a transfusão
- Em casos de crianças gravemente desnutridas o excesso de fluidos é uma complicação frequente e grave, por isso deve-se:
    - Dar a transfusão mais lentamente (em 4 horas) e menos volume;
    - Administrar 10ml/kg de concentrado de glóbulos vermelhos ou na falta deste, sangue total fresco na dose de 10mg/kg (em vez de 20ml/kg);
    - Administrar Furosemida: 1mg/kg E.V. de peso corporal (máxima 20mg) no início da transfusão,
    - Avaliar: FC e FR de 15/15 minutos, se uma delas estiver aumentada dar mais devagar,
    - Controlar Hb 2 horas depois, contudo mesmo que a Hb estiver baixa NÃO repetir a transfusão nos próximos 4 dias

2.7.3. Complicações

- Transmissão de infecções (Hepatite B, HIV, Malária, Sífilis)
- Uma transfusão rápida de grande volume de sangue, a uma velocidade>15ml/h de sangue armazenado a 4ºC pode causar hipotermia, sobretudo em bebés pequenos.
- As complicações mais graves são as reacções transfusionais. No caso de ocorrer alguma reacção, a primeira coisa a fazer é verificar que as etiquetas da embalagem de sangue e a identidade do paciente não têm nenhuma discrepância. Se houver alguma discrepância, pare a transfusão imediatamente e notifique o banco de sangue. As reacções transfusionais podem ser:
    - Reacções ligeiras, por hipersensibilidade ligeira que se manifesta por exantema pruriginoso, que pode ser resolvido com a seguinte conduta:
        - ✓ Diminuir o ritmo da transfusão
        - ✓ Administrar Difenidranina 1mg/kg IM
        - ✓ Continuar a transfusão ao ritmo normal se não houver progressão dos sintomas após 30 minutos. Se os sintomas persistirem tratar como uma reacção moderada
    - Reacções moderadas, por hipersensibilidade moderada, por reacções não hemolíticas, contaminação bacteriana ou agentes pirogénios que se manifestam por:
        - ✓ Exantema pruriginoso grave (urticária)
        - ✓ Rubor e febre> 38°C (Nota: febre podia estar presente antes da transfusão);
        - ✓ Tremores e agitação;
        - ✓ Aumento da frequência cardíaca

    Nestes casos a conduta é:

- ✓ Parar a transfusão, mas mantenha via E.V. com solução salina normal;
- ✓ Administrar Hidrocortisona: criança menor de 1 ano 25mg; 1-5 anos 50mg; 6-12 anos 100mg. As doses podem ser repetidas até 3-4 vezes de acordo com o quadro clínico;
- ✓ Administrar um broncodilatador, se houver sinais de broncoespasmo: (vide PA73);
- ✓ Enviar para banco de sangue o conjunto de material envolvido na transfusão, amostra de sangue de outro local e amostra de urina de 24h;
- ✓ Caso melhore retomar a transfusão lentamente com sangue novo e observar;
- ✓ Se não houver melhoria em 15minutos, tratar como uma reacção com risco de vida e comunicar o médico responsável imediatamente e o banco de sangue

- o Reacções com risco de vida devidas a hemólise, contaminação bacteriana e choque séptico, excesso de fluido ou anafilaxia, que se manifesta por:
  - ✓ Febre >38°C (nota: febre podia estar presente antes da transfusão);
  - ✓ Tremores e agitação;
  - ✓ Aumento da frequência cardíaca e respiração rápida;
  - ✓ Broncospasmo; Urina negra ou vermelha escura (hemoglubinúria);
  - ✓ Hemorragia inexplicável;
  - ✓ Confusão mental e colapso.

- Ter em conta que numa criança inconsciente, a hemorragia incontrolada ou choque podem ser os únicos sinais de uma reacção com risco de vida. Nestes casos a conduta é:
  - o Parar a transfusão, mantendo via EV com solução salina normal;
  - o Manter as vias aéreas livres e dar oxigénio,
  - o Em caso de anafilaxia (broncospasmo, cianose, hipotensão arterial, edema subcutâneo):
    - ✓ Administrar Epinefrina (Adrenalina) 0.01 mg/kg (igual a 0.1 ml de 1 em 10.000 de solução) se houver sinais de anafilaxia;
    - ✓ Administrar Hidrocortisona (vide acima);
    - ✓ Administrar líquidos: Soro fisiológico ou Lactato de Ringer 30ml/kg em 1h em dois acessos EV, se houver hipotensão incontrolável
  - o Comunicar o médico responsável e banco de sangue o mais rápido possível;
  - o Manter fluxo sanguíneo renal com Furosemida E.V. na dose de 1 mg/kg,
  - o Administrar antibiótico como para septicéma (vide PA137);
  - o Em caso de excesso de fluidos: furosemida 1-2mg/kg IM ou E.V.
  - o Em todos os casos:
    - ✓ Conferir os dados do paciente com os da bolsa de sangue e a prescrição médica;
    - ✓ Enviar amostras de sangue para o banco de sangue, para se repetir os testes de compatibilidade sanguínea, hemograma e bioquímica;

- ✓ Comunicar a ocorrência ao serviço de banco de sangue.

BLOCO 3: ANEMIAS NUTRICIONAIS

3.1 Definição

Anemias nutricionais, são as anemias provocadas por deficiente ingestão ou absorção de um ou mais nutrientes essenciais, necessários para a síntese de hemoglobina.

3.2 Epidemiologia

As anemias nutricionais acometem com mais intensidade grupos vulneráveis, sobretudo nos países em desenvolvimento, principalmente mulheres na idade reprodutiva e crianças jovens e deve-se a falta de ferro e da Vitamina B12 que não é ingerida com os alimentos ou mal-absorvida e também é chamada de ferropénica.

A anemia ferropénica, devido a sua alta prevalência, tem repercussões sobre o crescimento e desenvolvimento físico e cognitivo, baixa resistência às infecções e associa-se à mortalidade em crianças <de 2 anos. É considerada um dos principais problemas de saúde pública, sendo a deficiência de ferro a causa de anemia mais comum em todo o mundo.

3.2.1. Etiologia

As causas mais comuns das anemias nutricionais são:

- Anemia Ferropénica ou por deficiência de ferro
- Anemia por deficiência de Vitamina B12
- Anemia por deficiência de Folatos (Ácido fólico)
- Anemia por deficiência de Vitamina C
- Anemia por deficiência de Cobre

Anemia ferropénica:

Etiologia: A carência do ferro, é resultado de vários factores**.** São os seguintes:

- o Ingestão inadequada: alimentação exclusiva com leite após de 6 meses de idade, alimentação pobre em verduras e leguminosas (feijão) ou carnes vermelhas ou com muitos cereais refinados entre outros,
- o Absorção inadequada: síndromes de malabsorção, factores inibidores (vide abaixo),
- o Disponibilidade inadequada de ferro endógeno: deficiência de cobre;
- o Utilização inadequada,
- o Necessidades aumentadas: infância e puberdade;
- o Perdas aumentadas: hematúria, parasitoses intestinais

Alimentos Ricos em Ferro

Os hábitos alimentares têm estreita relação com a deficiência de ferro. O ferro provém de 2 fontes, que são: origem animal (ferro heme, facilmente absorvido) e origem vegetal (ferro não heme, absorvido em ambiente ácido). São melhores fontes de ferro os seguintes alimentos:

- Carnes vermelhas:
  - o Fígado, rins e coração;
  - o Carnes de vaca, cabrito;
  - o Peixes e mariscos.

Ao contrário do que muitas pessoas pensam, o leite e o ovo não são fontes importantes de ferro. O feijão tem muito ferro mas como tem muitos fitatos e fibras apresenta baixa biodisponibilidade de ferro.

- Verduras de coloração verde escura:
    - Feijão-verde, favas, ervilhas, espinafre e lentilhas;
    - Couves, agrião, folhas de mandioca e abóbora;
    - Grãos e sementes, como soja, nozes e castanhas

Fontes de Ferro nos primeiros Meses de Vida

A fonte de ferro nos 1ºs meses de vida é o leite materno. Para a maioria dos bebés nascidos a termo, o ferro fornecido pelo leite materno e as reservas de ferro adquiridas da mãe durante a gravidez suprem as necessidades de ferro nos primeiros 6M. Como o ferro que o bebé tem ao nascer é transferido ao feto durante as últimas semanas de gravidez, a criança pré-termo tem menores reservas de ferro, pelo que correm um risco elevado de terem anemia por deficiência de ferro pois as reservas esgotam-se com facilidade. O rápido crescimento pós-natal destes bebés impõe uma demanda mais elevada pelo que o leite materno por si só não fornece ferro em quantidade suficiente. Para prevenir a deficiência de ferro os bebés com baixo peso ao nascer (< 2500g) e prematuros devem receber ferro suplementar partir dos 30 dias.

O ferro está presente em concentrações semelhantes no leite materno e no leite de vaca, porém o ferro do leite materno apresenta melhor disponibilidade que o ferro do leite de vaca. Não é recomendado adicionar outros alimentos à dieta do bebé antes dos 6M de vida.

Factores inibidores ou facilitadores a absorção do Ferro

Alguns factores, podem inibir ou facilitar a absorção intestinal do ferro:

- Factores Inibidores, também chamados quelantes do ferro, que reduzem a absorção de ferro, a saber:
    - Ingestão excessiva de cobre e zinco por interacções entre nutrientes;
    - Sais de cálcio e fósforo, presentes nas proteínas lácteas, fibras e clara do ovo;
    - Fitatos, presentes nos cereais, carbonatos, e fosfatos;
    - Compostos fenólicos, ácidos fenólicos e taninos (que se encontram no chá preto, café e refrigerantes);
    - Fármacos que diminuem a acidez gástrica (ex: cimetidina, hidróxido de alumínio)
- Factores Facilitadores, que estimulam a absorção de ferro
    - Ácido ascórbico ou Vitamina C, quando ingerido em simultâneo com ferro;
    - Ácido cítrico e sucínico;
    - Açúcares como a frutose,
    - Ingestão de aminoácidos (lisina, cisteína e histidina) e proteínas animais

Fisiopatologia

O Ferro é um elemento fundamental para o funcionamento do organismo, pois entre outras funções, participa na composição da hemoglobina, que é responsável por transportar oxigénio e outros nutrientes aos tecidos. Para o seu funcionamento adequado, o organismo requer que os níveis de ferro na criança se encontrem nos seus valores normais.

A evolução da deficiência em ferro decorre em 4 estágios a saber:

- Estágio I: balanço de ferro negativo onde as demandas ou perdas de ferro excedem a capacidade do organismo de o absorver da dieta. O organismo começa a mobilizar o

ferro das suas reservas (baço, fígado e medula) para manter o nível sérico normal e enquanto isso a síntese de Hb não é afectada

- Estágio II: depleção grave de ferro mas sem disfunção.
- Estágio III: eritropoiese deficiente de ferro. A partir daqui começam a surgir as células microcíticas e hipocrómicas.
- Estágio IV: instalação da anemia quando a saturação da transferrina cai entre 10 - 15%

Quadro clinico

Para além do quadro clinico comum a todas as anemias a anemia ferropénica provoca manifestações em vários tecidos e órgãos, nomeadamente:

- Orais, que incluem:
  - Estomatite e glossite atrófica que pode levar as alterações do apetite, como a vontade de comer terra (situação denominada de geofagia);
  - Disfagia,
  - Queilite angular
- Pele e Anexos:
  - Coiloníquia (unhas finas e em forma de colher), unhas planas, com estrias longitudinais, estratificação das unhas;
  - Cabelos frágeis
- Musculares, que se manifestam por cãibras
- Genitais, sobretudo amenorréia nas adolescentes
- Abdómen: Esplenomegália, caso a deficiência de ferro seja severa, persistente e não tratada
- Aparelho neurológico que se manifesta por
  - Atraso do desenvolvimento e do crescimento;
  - Falta de atenção na escola;
  - Irritabilidade;
  - Falta de vontade de brincar.

A anemia ferropenica está também associada a síndrome de Plummer-Vinsom constituída pela tríade de: anemia ferropénica, estomatite e disfagia (a ultimas duas são devidas à distrofia do epitélio do língua e cavidade orofaríngea)

Exames auxiliares e Diagnostico

O diagnóstico suspeito de anemia baseia-se no quadro clinico. O hemograma confirma o diagnóstico de anemia que no caso da anemia ferropenica está associado a microcitose (↓VCM) e hipocromia (↓HCM) dos glóbulos vermelho. Os exames de urina e de fezes são uteis para avaliar perdas de sangue e identificar parasitas das fezes e urina.

Conduta

A conduta nos casos de anemia ferropénica, inclui as alterações na dieta, a suplementação ou tratamento com sal ferroso, o tratamento da causa de base e a monitoria da hemoglobina:

Dieta

- Alimentos em quantidade adequada e equilibrada: A partir dos 6 meses a criança necessita, além do leite materno, de alimentos complementares ricos em nutrientes, incluindo ferro. As crianças pequenas possuem estômagos pequenos, por isso devem ser alimentadas com maior frequência e com alimentos apropriados as suas idades.
- Fornecer alimentos ricos em Ferro:

- A carne, o peixe e as aves contêm o ferro “heme”, uma forma mais facilmente absorvível do que ferro não-heme encontrado nos cereais e produtos de origem vegetal;
- Apesar das crenças populares, em algumas regiões do pais, em sentido contrário, a carne, as aves e o peixe são excelentes alimentos para os bebés quando cozinhados adequadamente e amassados,
- O fígado é mole e fácil de misturar com alimentos infantis, dependendo da idade,
- Os cereais infantis fortificados são formas excelentes e baratas de prevenir a deficiência de ferro, sobretudo os que exigem apenas a adição de água limpa, pois facilitam a preparação e evitam cozedura que pode destruir a vitamina C.

- Restringir os alimentos que são inibidores da absorção de ferro
  - Fitatos (encontrados em cereais e legumes);
  - Taninos encontrados no chá e no café, pelo que não se deve dar chá ou café aos bebés ou criança pequenas, especialmente durante as refeições
- Dar alimentos facilitadores da absorção de ferro
  - Além de serem boas fontes de ferro heme, a carne, o peixe e as aves aumentam a biodisponibilidade de todas as formas de ferro encontradas na dieta, incluindo o ferro não-heme presente em legumes e cereais.
  - A Vitamina C (citrinos, manga, goiaba, ananás, papaia, tomate e couve-flor) também aumenta a absorção do ferro. Para serem eficazes ingerir na mesma refeição que contém o ferro

Adminstração de Ferro

Nas crianças entre os 6 a 24 meses de vida, nas populações em que 40% das crianças sofrem de anemia recomenda-se suplementação de ferro em forma de comprimidos de Sulfato Ferrosos na dose de 3-6mg/Kg/dia acompanhada de 5mg/kg/dia de Ácido Fólico.

Nos casos em que existe diagnóstico confirmado de anemia ferropénica deve ser administrado o ferro, na formulação de sulfato Ferroso, comprimidos de 200 mg (65 mg de Ferro elementar), nas doses de 3 - 6 mg/kg/dia, isto é:

- Até 1 ano: ½ comprimido/dia em dose única;
- 1 - 5 anos: 1 comprimido/dia em dose única;
- 6 - 12 anos : 2 comprimido/dia em duas tomas

O Sulfato Ferroso está contra-indicado na anemia não ferropénica pelo risco de sobrecarga de ferro. Em caso de carência de ferro por perdas hemáticas é necessário, para além da suplementação de ferro, identificar as causas das perdas e tratá-las (ex: parasitoses intestinais). Nas adolescentes, em que a principal causa são as perdas menstruais, para além do ferro pode-se considerar a terapia hormonal para reduzir as perdas, dependendo da avaliação do ginecologista. Nestes casos o TMG deve referir a paciente para o médico.
As complicações e efeitos secundarios da terapia com Sal Ferroso oral incluem:

- Alteração dos hábitos intestinais com obstipação ou diarreia e náusea;
- Desconforto abdominal de estômago, raro em crianças, pode ser minimizado administrando o medicamento com as refeições, devendo ser 15 minutos antes;
- Eliminação de fezes negras podendo ser confundidas com melenas.

Monitoria da Hemoglobina durante o tratamento com Sulfato Ferroso

Em 3 a 4 dias após o início da terapia com Sulfato Ferroso a medula da criança anémica começa a responder e pode-se observar uma reticulocitose periférica, seguida de um aumento de hemoglobina de 0.5g/dl/dia. Por isso deve-se:

- Controlar a Hb após 3 meses de tratamento, onde o insucesso pode:
    - Significar que a criança não esta a tomar a medicação;
    - O ferro está a ser dado de forma pouco absorvida, por uso de substâncias inibidoras da absorção de ferro;
    - As perdas mantêm-se;
    - O diagnóstico da anemia não está correcto.
- Tratar por 8 semanas após a normalização da hemoglobina para a repor as reservas.

Anemia por deficiência de Vitamina C

O quadro clinico da anemia por ácido ascórbico é de facto provocado por carência de ferro. Para além disso surgem manifestações típicas de escorbuto *(Vide AP135).*

Anemia por deficiência de Cobre

O cobre é um dos oligo-elementos que estão presentes em quantidades muito pequenas no organismo. **O cobre existe na maioria dos alimentos, inclusive nos produtos animais (excepto leite) e a maioria das dietas fornece entre 0,6 e 2 mg/dia que são suficientes para as necessidades do organismo. A deficiência de cobre pode acontecer em lactentes e crianças com diarreia cronica severa e malnutrição.** O quadro clinico é a de uma anemia ferropénica associada à neutropenia severa. Para além disso pode haver diarreia, desordens ósseas (devido a falha dos osteoblastos), nervosas (desmielinização) e sintomas cardiovasculares.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 A anemia define-se como a condição na qual o conteúdo de hemoglobina no sangue está abaixo do normal como resultado da carência nutricional, de processos hemorrágicos, hemoliticos ou de inflamação crónica.

4.2 Tanto em Moçambique como em outros países do mundo principalmente os subdesenvolvidos 90% das anemias são por deficiência de ferro.

4.3 Nas crianças a anemia tem uma importância clínica particular pois traz consequências a longo prazo tendo um impacto negativo no desenvolvimento intelectual e no crescimento, afectando deste modo o desempenho escolar e a saúde em geral.

4.4 As anemias agudas são mais decorrentes dos processos hemorrágicos ou processos hemolíticos (ex. malaria severa) severos. Apresentam um quadro clinico mais graves das cronicas pois pacientes mesmo com valores de Hb não muito baixos (por ex: 7gr/dl), podem entrar em coma, insuficiência cardíaca, disfunção respiratória, com consequente morte.

4.5 As anemias crónicas: instalam-se lentamente permitindo que o organismo desenvolva mecanismos de adaptação, por isso, mesmo com valores muito baixos de Hgb (por ex 4gr/dl), o paciente pode caminhar e fazer outras actividades

4.6 O diagnóstico diferencial entre os vários tipos de anemia baseia-se na história clinica e nos exames laboratoriais em particular o hemograma

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	106
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anemias Nutricionais: 2ª Parte - Anemia Hemolíticas: 1ª Parte	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anemias Nutricionais"

1. Descrever anemia por deficiência de Vitamina B12 e dos folatos.
2. Descrever factores de risco, significado clínico, resultados laboratoriais e conduta da anemia por deficiência de folato e Vitamina B12.

Sobre o conteúdo "Anemias Hemolíticas"

1. Definir anemia hemolítica, hereditária e adquirida e indicar os 3 tipos mais comuns de anemias hemolíticas hereditárias.
2. Descrever factores desencadeantes da hemólise aguda.
3. Descrever os sintomas clínicos, resultados laboratoriais, diagnóstico diferencial, evolução clínica e manejo da hemólise aguda.´
4. Descrever o padrão hereditário, o significado clínico do estado do portador, a fisiopatologia, a importância clínica da anemia falciforme (drepanocitose).
5. Descrever as manifestações clínicas segundo a idade, a evolução dos sinais/sintomas, o prognóstico da anemia falciforme (drepanocitose).
6. Descrever o teste para o diagnóstico de drepanocitose.
7. Descrever os outros resultados laboratoriais e comparar com outras causas de anemia.
8. Explicar as complicações e sua fisiopatologia, apresentação clínica, diagnóstico, diagnóstico diferencial e tratamento:
    a) Dor abdominal, das extremidades, por crise vaso-oclusiva;
    b) Crise de dor por sequestro (incluindo dactilite síndrome de mão-pé);
    c) Crise aplástica, necrose avascular óssea;
    d) Aumento do risco de infecções;
    e) Nefropatia, cálculos biliares;
    f) Derrames, úlceras das pernas.
9. Explicar a indicação para transfusão de sangue, a contra-indicação para o suplemento de ferro.
10. Descrever orientações para a prevenção das crises da anemia falciforme.
11. Explicar como aconselhar os pais relativamente ao risco de drepanocitose em gravidezes futuras e o papel do planeamento familiar

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Anemia Nutricionais: 2ª Parte		
3	Anemias Hemolíticas: 1ª Parte		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição;2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition;2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition;2009
- www.medscape.com/pediatrics.
- "Suprindo as Necessidades de Ferro dos Bebés e das Crianças Pequenas" http://www.linkagesproject.org/media/publications/FFF_Iron_Port-20.pdf

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANEMIAS NUTRICIONAIS: 2ª PARTE

2.1. Anemia por falta de Vit. B12

Uma anemia determinada por a falta de Vit. B12 (grupo de substancias orgânicas que contêm cobalto (metilcobalamina, hidrossicobalamina, deossiadenosilcobalamina, cianocobalamina)

A Vitamina B12 se encontra em alimentos de origem animal; é estável com o aquecimento, mas o forte aquecimento da carne pode destruí-la. Pequenas porções dos alimentos satisfazem as necessidades diárias. A Vitamina B12 existe nos seguintes alimentos:

- Carne, como bife, fígado e rim;
- Peixe;
- Leite e derivados;
- Ovo

2.1.1. Metabolismo da Vitamina B12

A Vitamina B12 ou Cianocobalamina, está nos alimentos de origem animal. Os seres humanos não conseguem sintetizá-la. As cobalaminas são libertadas pela acidez do estômago onde se combinam com o factor intrínseco (FI). Dai seguem para o intestino onde são absorvidas e em seguida liga-se a uma proteína transportadora (transcobalamina II) no plasma e é transportada para as células do fígado e medula óssea. As proteínas transcobalamina I e III são mais importantes para o armazenamento da Vit B12 nos tecidos. As reservas de Vit B12 em RN de mães com deficiência dessa vitamina são muito pequenas, por isso as manifestações de deficiência surgem nos primeiros 6 a 18 meses de vida. Ao contrário nas crianças mais velhas e adolescentes as reservas são suficientes para 3 a 5 anos e as manifestações da sua deficiência surgem mais tarde. A Vit B12 é essencial no organismo para diversas reacções bioquímicas tais como:

- Metabolismos da hemocisteína que é precursor da metionina que é importante na manutenção da mielina;
- Síntese de núcleo-proteínas que são importantes na biossíntese do DNA para que se dê a divisão celular a nível da medula, o que faz com que as células sanguíneas formadas sejam grandes (macrocitose).

2.1.2 Fisiopatologia

A deficiência da Vit B12 pode resultar dos seguintes factores:

- Ingestão inadequada da vitamina na dieta, sendo que este factor é raro pois esta vitamina está presente em muitos alimentos de origem animal. Surge sobretudo em:
  - Dieta inadequada, em particular falta de alimentos de origem animal;
  - Crianças alimentadas a peito de mães com deficiência Vitamina B12
- Ausência de secreção adequada do FI pelo estômago, por transtorno genético, que causa anemia por volta do 1° ano de vida quando se esgotam as reservas adquiridas *in útero*
- *Anemia perniciosa juvenil, carência de FI por destruição da mucosa gástrica com mecanismo autoimunitária.*

- Absorção intestinal reduzida do FI-cobalamina, doentes com doenças inflamatórias do ileo.
- Ausência da proteína transportadora da Vit B12 (transcobalamina II), que é uma doença congénita. É rara mas muito grave e as manifestações surgem nas 1as semanas de vida com paragem do crescimento, diarreia, vómitos, glossite e anemia

A falta de vit B12 tem fundamentalmente efeitos nos seguentes aparatos:

- Defeitos desmielinizantes no SNC, com dano progressivo do SNC e periférico, que se manifestam por alterações neurológicas, descritas mais abaixo.
- Eritropoiese ineficaz por transtorno da biossíntese do ADN**.**
- Diminuição da proliferação das células epiteliais do tracto gastro-intestinal

2.1.3 Quadro clínico

Sinais e sintomas por defeitos da sensibilidades como:

- Parestesias
- Ataxia

A nível gastroentérico podemos ter uma língua dorosa, lisa e avermelhada e diarreia

2.1.4 Diagnóstico

Presença no hemograma de anemia macrocitica; a presença de sintomas do sistema nervoso e gastrointestinal podem ajudar, mas podem estar ausentes.

Diagnostico diferencial: faz-se com outras anemias megaloblasticas das quais se destacam: deficiência de folato, hipotiroidsmo, doentes em tratamento com AZT, abuso de álcool e anemia aplástica.

2.1.5 Conduta (ver a conduta das anemias megaloblasticas depois dos folatos)

2.2. Anemia por deficiência de Folatos

É uma anemia determinada por a falta de folatos. Os folatos são vitaminas termolábeis e hidrossolúveis pelo que ferver ou aquecer esses alimentos faz com que se perca cerca de 50% do seu valor**.** Bastam 150 gramas de fígado de vaca ou a associação de uma porção de espinafres cozidos para satisfazerem as necessidades de ácido fólico. Os alimentos ricos em Ácido fólico são:

- Verduras verdes como espinafre, leituga;
- Amêndoas e amendoim**;**
- Frutas como a laranja**;**
- Leguminosas como feijão;
- Carnes como fígado e rim;
- Cereais integrais, milho e soja.

i. Metabolismo dos Folatos e Fisiopatologia

Os Folatos apresentam-se em duas formas:

- Poliglutamatos, que são absorvidos com menor eficiência;
- Monoglutamatos, como por exemplo o ácido fólico, que é absorvido com maior eficiência

São absorvidos no intestino delgado e no plasma estão ligados à albumina. As reservas corporais são limitadas, ao contrário da Vit B12, pelo que carência de 2 – 3meses ja pode desencadear a anemia.

A deficiência do ácido fólico pode resultar dos seguintes factores:

- Ingestão inadequada resultante de:
  - Aumento das necessidades, em caso de gravidez, crescimento ou em hemólise crónica;
  - Carência deste nutriente na dieta como acontece na malnutrição
- Diminuição na absorção, que pode acontecer em:
  - Casos de desnutrição devido à diarreia crónico ou por doença inflamatória (doença celíaca);
  - Toma de medicamentos: como Anti-convulsivantes (Fenitoína).
- Distúrbios adquiridos do metabolismo, como na toma de Cotrimoxazol e Pirimetamina;
- Distúrbios congénitos no metabolismo dos folatos, que é raro mas muito grave

Os folatos são co-factores fundamentais na síntese do DNA, por serem necessários na formação de núcleo-proteínas, e tal como acontece com a Vit B12 sua falta provoca uma eritropoiese ineficaz.

ii. Quadro clínico

Sinais e sintomas são os característicos da anemia. Outras manifestações que podem estar presente:

- Falta de crescimento;
- Glossite;
- Distúrbios gastrintestinais;
- Queilite angular.

iii. Diagnóstico

Presença no hemograma de anemia macrocitica. É difícil distinguir a anemia por folatos com a falta de Vit. B12, a diferença destas é que os sinais do sistema neurológico nao estão presentes.

Diagnostico diferencial: se faz com outras anemias megaloblásticas tais como: deficiência de Vit B12, hipotiroidsmo, doentes em tratamento com AZT, abuso de álcool e anemia aplástica.

2.3 Conduta das Anemias por Deficiência de Vitamina B12 e de Folatos

Por falta de meios laboratoriais, no nosso contexto é difícil saber quando é que um caso de anemia megaloblástica é causado pela falta de ácido fólico ou pela Vitamina B12. Na prática todos os casos são tratados associando os dois tratamentos. É importante que assim seja, devido ao risco de repor somente o ácido fólico e nos casos de carência de vitamina B12, o que pode causar problemas neurológicos graves. As anemias megaloblásticas desenvolvem-se ao longo de muito tempo, pelo que geralmente não é necessária a transfusão sanguínea. Cerca de 2 a 4 dias após a administração de Vit B12 ou do ácido fólico começa a haver uma resposta hematológica.

Deve-se administrar:

- Vit B12 em ampolas de 1 mg/ml: 1 ampola I.M. 3x/semana por 2 semanas depois manutenção com 1 ampola I.M. em cada 3 meses se não se consegue corrigir o aporte de B12 através da dieta;
- Ácido fólico, via oral:
  - Crianças < de 1 ano: 0.5 mg/kg/dia numa única toma. Continuar a administrar por mais 4 meses após a correcção da anemia para repor reservas.

- Crianças> de 1 ano: 5mg/dia. Nos estados de mal-absorção pode ser necessário 15mg/dia.

BLOCO 3: ANEMIAS HEMOLÍTICAS

3.1. Definição

As Anemia Hemolíticas são mediadas por distúrbios intrínsecos da hemácia ou por distúrbios extrínsecos a hemácias.

3.2. Etiologia

Anemias Hemolíticas Hereditárias são as anemias que ocorrem quando a causa da hemólise é por um defeito congénito hereditário. De modo geral estas anemias são causadas por:

- Defeitos intrínsecos da membrana celular dos eritrócitos (esferocitose);
- Defeitos das enzimas dos eritrócitos,
- Defeitos da estrutura da Hb, as hemoglobinopatias.

Anemias Hemolíticas Adquiridas sao as anemias que ocorrem quando a causa da hemólise é por causas extracelulares, resultantes de factores mecânicos ou plasmáticos. De modo geral estas anemias são causadas por defeitos extrínsecos aos eritrócitos. As principais causas no nosso contexto são:

- Infecções: virais (CMV, parvovirus), protozoários (Plasmodium, Toxoplasma), bacterianas (Tuberculose, sépsis por Gram Negativos);
- Medicamentos;
- Hiperesplenismo ou aumento do sequestro de glóbulos vermelhos ao nível do baço;
- Traumas mecânicos causados por próteses valvulares cardíacas;
- Outras: Anemia hemolítica devido a defeitos adquiridos da membrana do eritrócito como a Hemoglobinúria Paroxística Nocturna (HPN), anticorpos anti-eritrócitos

3.3. Tipos Mais Comuns de Anemias Hemolíticas Hereditárias

Os tipos mais comuns das anemias hemolíticas hereditárias são:

- Esferocitose;
- Anemia de células Falciformes;
- As Talassémias – *ver próxima aula*;
- Deficiência da Piruvato Quinase. (*Esta anemia não será tratada nestas aulas);*
- Défice da Glicose-6-Fosfato-Desidrogenase - *ver próxima aula*

3.4. Classificação

As anemias hemolíticas podem-se classificar também de acordo com o mecanismo fisiopatológico em: anemias hemolíticas extravasculares quando fundamentalmente a hemólise acontece no baço (e fígado e medula óssea), e intravasculares quando a hemólise acontece fundamentalmente nos vasos sanguíneos.

3.3.1 Anemia Falciforme

Definição*:* é uma hemoglobinopatia que determina uma malformação dos eritrocitos que assumem a forma semelhante de uma foice (de onde vem o nome da doença). Também conhecida como drepanocitose (drepano = foice), tem carácter hereditário, que causa malformação dos eritrócitos.

Epidemiologia

Esta doença é mais comum na África centro-oriental (20%-40% da população), no sul da Arábia e em zonas mediterrâneas.

Etiologia

Essa doença é transmitida como um carácter autossómico recessivo.Os indivíduos com esta patologia, são portadores de alterações genéticas que determinam a formação de eritrócitos com hemoglobina defeituosa (hemoglobina falciforme ou hemoglobina S (HbS)). Para que haja a anemia falciforme é necessário que a mãe e o pai tenham o gene defeituoso.

Fisiopatologia

A hemoglobina falciforme cristaliza-se (determinando alteração da morfologia do glóbulo vermelho) quando não esta ligada a oxigénio. Então a medida que a saturação de oxigénio cai, pode ocorrer afoiçamento e oclusão da microvasculatura, o que faz com que os eritrócitos sejam destruídos ao passarem pelos vasos pequenos (hemólise intravascular). Este fenómeno do afoiçamento è acentuado por hipoxia, acidose, temperatura elevada e desidratação do eritrócito. Ademais uma alteração da morfologia do glóbulo vermelho com aumento do sequestro e destruição esplénica (hemólise extravascular).

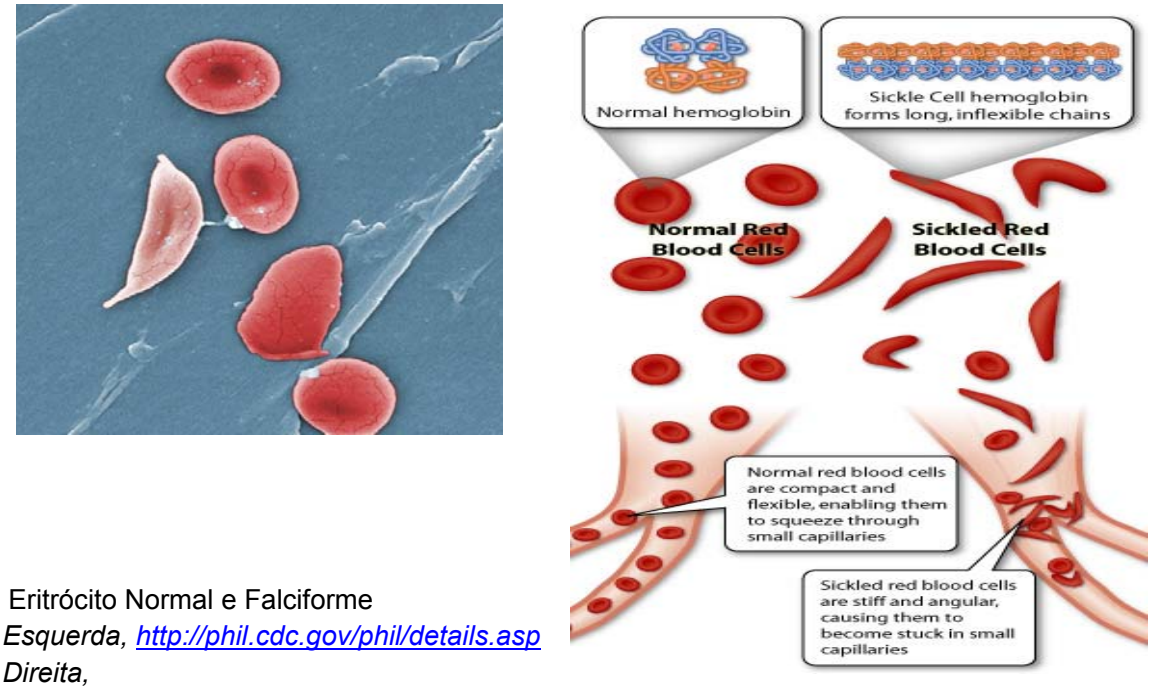


Figura 1: Eritrócito Normal e Falciforme
Fonte: *À Esquerda, http://phil.cdc.gov/phil/details.asp*
Fonte: *À Direita, http://students.cis.uab.edu/slawrenc/Final%20Project.html*

Quadro clínico

Durante os 6 primeiros meses de vida, a maioria das crianças com anemia falciforme é assintomática devido aos altos níveis de Hb F que conservam no organismo.

Quando as manifestações clínicas surgem, consistem em:

- Bem característico é a inflamação com dor e edema dos dedos das mãos e pés, determinando a síndrome mão-pé que é a dactilite falciforme aguda primeira evidência em um lactente (vide **Figura 2)**;
- Episódios vaso-oclusivos e crises dolorosas agudas representam as manifestações mais frequentes por obstrução dos vasos sanguíneos em todos os órgãos, os mais afectados:

- Ossos longos dos membros superiores, inferiores, ossos dos dedos e articulações,
- Baço e pulmões.

A dor inicia de forma súbita e tem duração variável, de algumas horas até dias, desaparece de repente. As crises dolorosas podem ser acompanhadas por mal-estar geral e febre

- Manifestações esqueléticas: proeminência dos ossos frontais, parietais e maxilar do crânio, por hiperplasia da medula óssea; as mãos e pés podem parecer maiores.
- Cegueira devido a oclusão dos vasos dos olhos.
- Dores musculares e abdominais.
- A perda do baço por infartos repetidos: a ausência de baço aumenta a susceptibilidade das crianças à infecções como as pneumonias por *Streptococcus pneumoniae* ou a osteomielite por *Salmonella*, Haemophilus *influenza*.
- Falta de crescimento, baixa estatura, atraso na maturação sexual.
- Isquemia aguda a nível do cérebro que se apresenta com sinais focais, convulsõe
  - Icterícia durante os episódios de hiper-hemólise (ex. associadas a infecções e medicamentos);
  - Palidez, cansaço fácil, por causa da da anemia e da redução do oxigénio circulante;
  - Infarto pulmonar que se manifesta com dor torácica, dispneia, tosse, febre, leucocitose (que pode parecer uma pneumonia ou embolia pulmonar),
  - Infarto do aparelho gastrointestinal, com crises dolorosas, semelhante ao quadro de abdómen agudo e formação de cálculos biliares;
  - Infarto e necrose do baço, do fígado, dos rins,
  - Crise de sequestro esplénico: existe oclusão venosa aguda do baço, que determina a retenção dos glóbulos vermelhos e sua destruição massiva. Este quadro caracteriza-se pela anemia grave e esplenomegália, podendo ser necessária transfusão, ou em casos mais graves, até a esplenectomia,
  - Fibrose glomerular e tubular difusa do rim, lesão hepática e do miocárdio devido à isquemia,
  - Úlceras, sobretudo, nas pernas. Geralmente, iniciam-se na adolescência e tendem a se tornar crónicas devido à viscosidade alta do sangue e má circulação periférica.

Complicações

São várias as complicações nos pacientes com anemia falciforme mas as mais frequentes são:

- Infecções
  - Sépsis bacteriana é uma das principais causas de morbilidade e mortalidade em qualquer grupo etário nas crianças com esta anemia.
  - Pneumonias por *Streptococcus pneumoniae*.
  - Por parvovírus B19 que causa redução da produção de reticulócitos incluindo aplasia medular da série vermelha.
- Crise de dor por sequestro, que causa dactilite e síndrome de mão-pé e que ocorre em 50% das crianças até aos 2 anos. Apresenta-se como um edema inflamatório bilateral mas pode ser unilateral, podendo ser confundido com osteomielite (vide **Figura 2).**

- Dor em qualquer parte do corpo, mas mais no tórax, abdómen e extremidades. Precipitadas por stress, infecções, desidratação, hipóxia, exposição ao frio e nadar na água fria. É causada por crise vaso-oclusiva pelos eritrócitos alterados que causam isquémia dos tecidos e são:
    - Persistente, tipo desconforto;
    - Abruptos e prejudicam as actividades diárias da criança e causam angústia extrema.
- Sequestro esplénico agudo é uma complicação potencialmente fatal que ocorre sobretudo em RN até as 5 semanas de vida. Afecta 30% de crianças de qualquer idade e não se conhece as causas. O baço fica aumentado de tamanho, existe hipovolémia, aumento dos leucócitos e redução das plaquetas. Estes episódios podem ser acompanhados de infecções sobretudo do tracto respiratório. Metade das crianças acometidas por esta complicação pode ter episódios repetidos.
- Priapismo, que consiste numa erecção dolorosa. Pode ser intermitente (vai e vem) ou refractária (prolonga-se por várias horas). Pode acontecer em qualquer idade mas é mais frequente a partir dos 12 anos.
- Complicações neurológicas são variadas e complexas e podem ser:
    - AVC (Acidente vascular cerebral) fracos ou silenciosos, que atingem crianças a partir do primeiro ano de vida, sendo cerca de 10 a 20% das crianças antes dos 18 anos. Podem ser fracos (com deficit neurológico visível) ou silencioso (onde não existe deficit neurológico visível);
    - Cefaleias;
    - Trombose venosa cerebral com encefalopatia;
    - Convulsões.
- Doença pulmonar, constitui a segunda causa mais frequente de internamento, depois das infecções, e pode causar a morte. Manifesta-se com dor torácica que as vezes atinge também o abdómen e as costas, desconforto respiratório. No Rx existe uma opacificação nos pulmões que pode afectar vários lóbulos do pulmão. Este quadro denomina-se *síndrome torácica aguda.* Pode haver também asma e bronquiolite.
- Nefropatia pode causar a morte destes doentes e manifesta-se com hematuria, proteinúria, insuficiência renal e hipertensão renal.
- Necrose avascular óssea, sobretudo da cabeça do fémur por isquémia.
- Úlceras nos membros inferiores.
- Retinopatia falciforme que se manifesta por cegueira devido a oclusão dos vasos oculares.
- Outras questões a ter em conta nas crianças com anemia falciforme são:
    - Mau desempenho escolar devido aos AVCs;
    - Cálculos biliares;
    - Auto-estima baixa.
- Hipertensão pulmonar típica dos adultos com anemia falciforme não está descrita em crianças



Figure 2 – Dactylitis, or "sausage digit," is seen in the toes of a child with psoriatic juvenile idiopathic arthritis.

Figura 2 : *Dactilite*

Fonte: *http://www.musculoskeletalnetwork.com/rheumatoid-arthritis/content/article/1145622/1517642*

Exames auxiliares e Diagnóstico

- Hemograma completo com contagem de reticulócitos, que mostra:
  - Concentrações de Hb na faixa de 5 a 9 g/dl, sendo uma anemia normocítica e normocrómica;
  - Reticulocitose acentuada (IPR>3);
  - Aumento da bilirrubinemia, em particular da indirecta;
  - Aumento nível hemático de LDH;
  - Aumento do urobilinogeno urinário;
  - Hemoglobinúria
- Esfregaço do sangue periférico contém células em alvo, poiquilócitos e células irreversivelmente afoiçadas (forma de foice)

O diagnóstico é clínico e confirma-se com a eletroforese de hemoglobina que mostra menos de 45% de Hb S nos casos de traço falciforme e mais de 45% de Hb S nos casos de anemia falciforme. Por isso em caso de suspeita o TMG deve transferir a criança para o especialista (Pediatra ou Hematologista).

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial deve ser feito com:

- Febre reumática ou artrite reumatóide, pela lesão ósseo e articular, onde não há anemia.
- Osteomielite, quando existe dactilite unilateral, mas nesses casos não há anemia.
- Combinação de Hb S com Talassémia e outras anemias hemolíticas

Conduta

Todos os casos supeitos de anemia falciforme devem ser referidos para o médico de clínica geral, contudo, o TMG deverá antes manejar as diferentes complicações que o paciente poderá apresentar (crises dolorosas, infecções, síndrome anémico), estabilizando e gerindo prioritariamente as emergências médicas:

- **Tratamento das crises dolorosas**
  - Administrar tratamento sintomático e de suporte:
    - ✓ Garantir boa hidratação (oral ou endovenosa se necessário);
    - ✓ Analgesia (paracetamol 500 a 1000mg a cada 6 horas) ou anti-inflamatórios não esteróides (ibuprofeno 200 a 400 mg a cada 8 horas) para tratar a dor;
    - ✓ Controlo da febre se associada (paracetamol);
    - ✓ Administrar oxigénio em caso de insuficiência respiratória (2 a 4l/min);

- ✓ Nas crises dolorosas torácicas com broncoespasmo, estão indicados broncodilatadores (salbutamol inalatório);
- ✓ Caso haja infecção concomitante: administrar tratamento antibiótico conforme descrito abaixo.

- **Tratamento das infecções:**
  - Administrar antibioterapia de largo espectro na presença de sinais de infecção. As infecções por Pneumococo, Meningococo e Salmonela são as mais frequentes nestes pacientes.
- **Tratamento da anemia:**
  - Transfusão de sangue se anemia grave descompensada (vide aula 7- indicações para transfusão de hemoderivados).

A transfusão esta indicada quando:

- Sequestro esplénico agudo;
- Tratamento das complicações anémicas severas como crise aplástica (aplasia medular da série vermelha, quando existe infecção sobretudo por parvovírus) ou crise hiper-hemolítica;
- AVC para aumentar a Hg a pelo menos 11g/dl;
- Nos casos de síndrome torácica aguda acompanhada de dispneia com ou sem agravamento das lesões pulmonares visíveis ao RX;
- Pré-operatório.

Prevenção das Crises de Anemia Falciforme

- Evitar exposição ao frio, ao stress, as situações que podem levar à desidratação e ambientes com baixa pressão parcial de oxigénio como nas montanhas ou nas viagems aereas.
- Profilaxia para as infecções:
  - Para o *S. pneumoniae*: iniciar o tratamento com 2 meses de idade com Penicilina V 125mg 2xs/dia; aos 3 anos aumentar a dose para 250 mg 2xs/dia até aos 5 anos. Se alergia à Penicilina usar a Eritromicina;
  - Identificação precoce e manejo adequado dos episódios febris, considerando-os como potenciais eventos sépticos;
  - Administrar todas as vacinas do calendário de vacinação;
  - Vacina contra o Pneumococco administrada aos 2 anos e repetida aos 5 (não disponível no PAV em Moçambique);
  - Vacina contra o Meningococco para maior de 2 anos (não está disponível em Moçambique).
- Suplementação com Acido Fólico para prevenir o desenvolvimento de Anemia Megaloblástica, aumentar o valor da Hgb e a resposta dos reticulócitos:
  - Em crianças < 6 meses: 0.1 mg/dia;
  - Em crianças entre 6 meses e 1 anos: 0.25 mg/dia;
  - Em crianças entre 1-2 anos: 0.5 mg/dia;
  - Em crianças > 2 anos: 1 mg/dia
- Aconselhamento familiar para as futuras gravidezes que tem como finalidade:
  - Explicar que a doença é hereditária;

- É importante que os pais da criança com anemia falciforme compreendam que eles, apesar de saudáveis, tiveram um filho com anemia falciforme porque os dois têm Hb AS;
- A realização do exame laboratorial dos cônjuges onde num casal de dois heterozigotos, que os dois têm portanto Hb AS, têm o risco de 25% de ter uma criança homozigótica, com Hb SS com anemia falciforme, sendo que este risco é igual em cada gravidez.

Prognóstico da Anemia Falciforme

- As maiores taxas de mortalidade ocorrem nos primeiros 2 anos de vida.
- A mortalidade em crianças < de 5 anos é de cerca de 25 a 30% e é secundária as infecções, sequestro esplénico e crises aplásicas.
- Quando a morte ocorre mais tarde, deve-se a:
  - Infecções intercorrentes;
  - Insuficiência renal e cardíaca;
  - Trombose.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 As anemias macrocíticas com base nutricional são devidas a falta na dieta da Vit B12 (cobalaminas) e dos folatos.

4.2 Os alimentos derivados dos animais como as carnes vermelhas, peixe, leite, são as principais fontes Vit B12.

4.3 Verduras, fruta, leguminosas, cereais e amêndoas são as principais fontes de folatos.

4.4 As anemias hemolíticas podem ser de causa hereditária ou adquirida. As anemias hereditárias comuns são causadas por defeitos da membrana dos eritrócitos (esferocitose), por hemoglobinopatias (anemia falciforme e talassémias) e enzimopatias (deficiencia de Glicose-6-Fosfato-Desidrogenase).

4.5 A anemia falciforme é uma doença hereditária, que causa malformação dos eritrócitos assumindo estes a forma semelhante a uma foice. Estes eritrócitos não são elásticos pelo que não passam pelos vasos causando, por um lado, oclusão desses vasos e, por outro lado sofrendo hemólise.

4.6 A lesão principal é a oclusão vascular, isquémia lesão de tecidos e necrose (infarto) de todos os tecidos particularmente ossos, pulmões, abdómen, coração e cérebro.

4.7 Esta doença cursa com muitas complicações e as taxas de mortalidade ocorrem nos primeiros 2 anos de vida chegando a 30% em crianças menores de 5 anos.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	107
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anemia Hemolíticas: 2ª Parte	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anemias Hemolíticas"

1. Descrever o padrão hereditário, importância clínica da anemia por Deficiência da Glicose-6-Fosfato Desidrogenase (G6PD);
2. Descrever a fisiopatologia, as manifestações clínicas, diagnostico, diagnóstico diferencial, evolução, tratamento e prognóstico da Deficiência G6PD;
3. Descrever a conduta a longo prazo, incluindo aconselhamento sobre como evitar os medicamentos e alimentos que provocam hemólise;
4. Descrever o padrão hereditário, fisiopatologia, importância clínica das Talassémias;
5. Descrever as manifestações clínicas, diagnostico, diagnóstico diferencial, evolução, tratamento e prognóstico das Talassémias;
6. Descrever a síndrome urémico hemolítico.

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Anemias Hemoliticas: 2ª Parte		
3	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição; 2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição;2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- "Suprindo as Necessidades de Ferro dos Bebés e das Crianças Pequenas" http://www.linkagesproject.org/media/publications/FFF_Iron_Port-20.pdf
- MSF, Essential Drugs – Practical Guidelines Intended for Physicians, Pharmacists, Nurses and Medical Auxiliaries, 2010 Edition

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANEMIAS HEMOLÍTICAS: 2ª PARTE

2.1. Deficiência de Glicose-6-Fosfato-Desidrogenase (G6PD)

2.1.1 Definição: doença determinada por a deficiência hereditária de G6PD que se manifesta com hemólise aguda ou crónica.

2.1.2 Epidemiologia

Esta doença tem uma prevalência maior nas regiões ocidental de África, Mediterrâneo, Oriente Médio e Sudeste Asiático. Afecta entre 200-400 milhões de pessoas no mundo, daí a sua importância clínica. A deficiência de G6PD é a forma mais comum de enzimopatia associada à hemólise; è mais comun nas áreas malaricas em quanto a deficiência de G6PD de forma heterozigótica protege do parasistismo do eritrocito. É uma doença de carácter hereditário recessiva ligada ao cromossoma X cujo então as manifestações clínicas são mais frequentemente associadas a o sexo masculino. As mulheres podem ser heterozigóticas (com um risco da doença de 50%) ou homozigóticas e só neste último caso é que a doença se manifesta. As síndromes clínicas que derivam dependem da variante de G6PD.

2.1.3 Fisiopatologia

O principal efeito da deficiência do G6PD é a diminuída capacidade para o eritrocito de produzir adequadamente o glutatatião reduzido para defender-se do stress oxidativo. Assim a deficiência é responsável por duas síndromes clínicas dependendo do grau de actividade do G6PD:

- Anemia hemolítica aguda episódica intravascular, quando a actividade normal do G6PD é entre 10-60% (mais frequente em África sub-sahariana), induzida por agentes externos ou desencadeantes tais como:
  - Infecções (ex. hepatite, pneumonia);
  - Alterações metabólicas (ex. Cetoacidose diabética, estado de choque);
  - Medicamentos (ex. primaquina, cloroquina, sulfametoxazol, cloranfenicol, AAS);
  - Feijões, tipo favas. Por isso a doença também é denominada de ***favismo***.
- Anemia hemolítica crónica não-esferocítica quando a actividade normal do G6PD é menor de 5% (mais frequente nas áreas mediterrânicas).

2.1.4 Quadro Clínico

As manifestações mais comuns são:

- Quando a actividade do G6PD é menor do 5% podemos encontrar: icterícia neonatal, manifestar-se logo após o nascimento, entre o 1º e 4º dia de vida, com anemia e icterícia prolongada. Nas formas graves pode evoluir para kernicterus.
- Quando a atividade do G6PD è entre 10-60% podemos ter: Anemia hemolítica aguda intravascular a fármacos, infecções ou ingestão de favas sendo que o grau de hemólise depende tanto do agente causador, da quantidade ingerida e do grau de deficiência da enzima. Manifesta-se geralmente depois de 48-72 horas da presença do agente oxidante externo.

2.1.5 Exames auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico faz-se com base na clínica e confirma-se com exames laboratoriais onde podemos encontrar:

- Hemograma com valores baixos de Hb e do hematócrito;
- Reticulocitose acentuada (nos primeros 3-4 dias a reticulocitose pode ser baixa enquanto a destruição de reticulocitos pode ser mais elevada que a formação dos mesmos);
- O esfregaço do sangue periférico mostra hemácias fragmentadas grandes e azuladas;
- Provas de função hepática alteradas com hiperbilirrubinémia e hipergamaglobulinémia;
- Exame de urina que mostra hemoglobinúria;
- Pesquisa directa ou indirecta da redução da actividade da G6PD, que não se encontra a nível do TMG pelo que a criança deve ser referida para especialista em caso de suspeita;
- Teste de coombs negativo, útil para diferenciar da anemia hemolítica por anticorpos.

2.1.6 Conduta

Consiste em transfusão e fundamentalmente se a anemia for sintomática. A conduta a longo prazo consiste em:

- Prevenção da hemólise evitando os fármacos que precipitam as crises;
- Evitar infecções (importante a vacinação para hepatite A e B, S. pneumoniae, H. influenzae, S. tiphy);
- Fazer acompanhamento anual das crianças.

2.2 Talassémias

2.2.1 Definiçao

As Talassémia constituem um grupo heterogéneo de doenças genéticas, autossómicas recessivas caracterizadas pela redução ou ausência da síntese de um dos tipos de cadeias de globina da hemoglobina, sendo por isso uma hemoglobinopatia. Causa anemia hemolítica extravascular. Este transtorno é um problema quantitativo das globinas que são sintetizadas em menor quantidade, ao contrário da anemia falciforme que é um problema qualitativo na síntese e funcionamento incorrecto da globina.

2.2.2 Fisiopatologia

Como o defeito congénito é recessivo, as crianças heterozigóticas são habitualmente assintomáticos, enquanto portadores de mais de um gene anormal (homozigóticos), têm manifestações clínicas que podem variar desde anemia grave incompatível com a vida até formas benignas praticamente assintomáticas. Para entender a fisiopatologia é necessário recordar que HgF è costituida por α_2 γ_2 (gamma), HgA é constituída por $\alpha_2\beta_2$ (em maior quantidade), HgA_2 é constituída por $\alpha_2\delta_2$ (em menor quantidade). A talassémia é classificada de acordo com o tipo de cadeia de globina que sofre alteração, em:

- α Talassémia, se houver produção deficiente ou ausência da cadeia α (alfa).
- β Talassémia, se houver produção deficiente da cadeia β (beta)

As pessoas afectadas apresentam uma anemia talassémica associada a outro tipo de hemoglobinopatia, como a anemia falciforme.

A terapia transfusional determina uma sobrecarga de ferro no organismo (hemocromatose), que tende a se acumular em partícular ao nível das glândulas endócrinas determinando diabete,

doença de Addison, hipotiroidismo, a nível cardíaco com cardiomiopatia dilatada, a nível osteo-articular com condrocalcinose e a nivel hepático com cirrose.

2.2.3 Manifestaçoes Clínicas:

- Na α Talassémiaas manifestações surgem no período neo-natal, porque afecta a HbF /hemoglobina Fetal) e variam desde:
  - Portador assintomático;
  - Traço talassémico, onde não há manifestações mas há anemia ligeira no hemograma;
  - Doença da hemoglobina H, com manifestações semelhantes as da talassémia maior (anemia hemolítica com esplenomegalia);
  - Hidropsia fetal, como Hb de Barts, muito grave e incompatível com a vida (vide **Figura 1).**



Hb Bart's: 80-100%
HbH: 10-20%

Hidropsia Fetal

Figura 1: Hidropsia Fetal

Fonte: *http://misodor.com/TALASSEMIAS.php*

- β Talassémia é a forma mais frequente, crianças podem ser sintomáticas a partir do 2° - 6° mês de vida e dividem-se:
  - Traço β talassémico ou talassémia menor: que geralmente são assintomáticos
  - Talassémia maior *ou Anemia de Cooley*: manifestam-se com:
    - ✓ Anemia hemolítica: fadiga, palidez, letargia, falta de apetite evolui caquexia;
    - ✓ Icterícia;
    - ✓ Hiperplasia de medula óssea;
    - ✓ Alterações ósseas, aumento das trabéculas, dando aspecto no Rx de "terminações em cabelo" que cursam com fracturas patológicas, Ver **Figura 2 A – C**;
    - ✓ Fácies típica com hiperplasia maxilar com alterações dentárias, faciais, articulares, ponte nasal achatada e testa proeminente (vide **Figura 3)**;
    - ✓ Hepatoesplenomegália, às vezes tão aumentado de volume que causa desconforto abdominal e pode haver hiperesplenismo secundário (vide **Figura 4)**;
    - ✓ Hipodesenvolvimento somático, sexual e alterações endócrinas;
    - ✓ Aumento de ferro (hemossiderose), que leva os pacientes ao óbito na 2ª ou 3ª década de vida, devido a complicações cardíacas, diabetes mellitus, hipotiroidismo e hipoparatiroidismo e alterações hepáticas.

✓

2.2.4 Exames auxiliares e diagnóstico

Como nas outras anemias hemolíticas o diagnóstico faz-se com base na clínica e laboratório:

- Hemograma: Hb e hematócrito baixos (Hb <5g/dl) e reticulocitose. O esfregaço do sangue periférico mostra anemia hipocrómica e microcítica;
- Aumento de bilirrubinemia indirecta;
- Aumento dos níveis séricos de LDH, enzimas hepáticas em particular GOT (AST) em quanto presente também no coração;
- Hemoglobinuria e aumento do urobirrilinogénio;
- Quando há hiperesplenismo, pode ocorrer leucopénia ou mais comumente plaquetopénia;
- Provas de função hepática alteradas com hiperbilirrubinémia em particular indirecta

2.2.5. CONDUTA

Transfusões quando a anemia é grave. Terapia quelante e esplenectomia são feitas em hospitais de nivel quaternários, pelo que o TMG deve transferir o paciente. Aconselhamento familiar para as famílias nas quais haja nascido um filho com Talassémia maior.

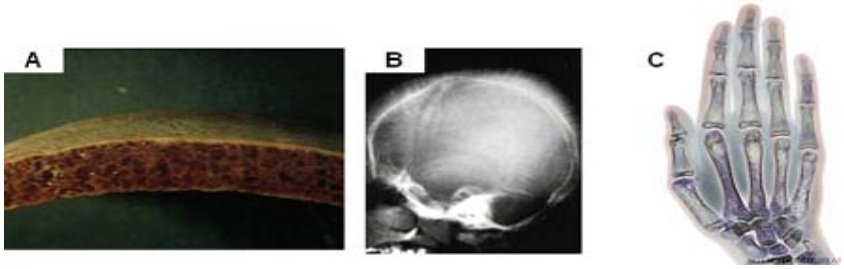


Figura 2: Adelgaçamento da cortical óssea no crânio vista na macroscópica do osso (A) e na radiografia (aspecto de "terminações em cabelo") (B). Desmineralização óssea (áreas claras) vista na radiografia colorida da mão de paciente com talassemia maior (C).

Fonte: *http://www.talassemias.com.br/talassemiastipos/clinica.htm*

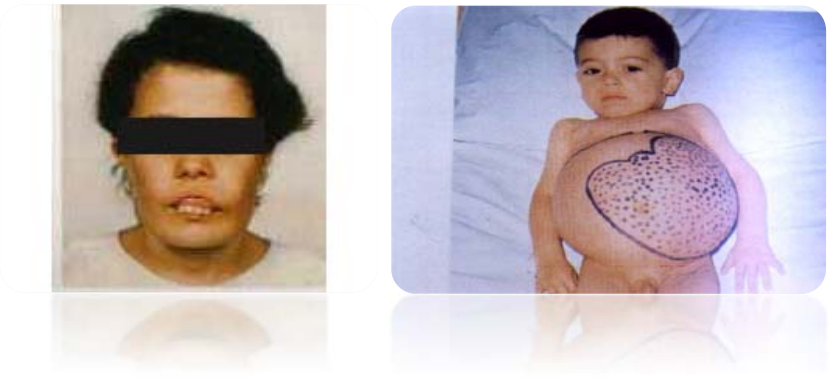


Figura 3 À Esquerda: Deformidade óssea facial (hipertrofia do osso maxilar) em paciente com Talassémia maior. À Direita: **Esplenomegália em criança portadora de Talassémia maior**

Fontes de Ambas: *http://www.talassemias.com.br/talassemiastipos/clinica.htm*

2.3 Malária

Tal como estudado na Disciplina de Doenças Infecciosas desta disciplina o que acontece na Malária é o *Plasmodium falciparum*, que infecta os eritrócitos causando a sua destruição do seguinte modo (*vide a Disciplina nas Doenças infeccisas*):

- ✓ Alterações da morfologia dos eritrócitos com hemólise extravascular (em particular no baço)

Hemolise intravascular na complicação chamada “Black Water Fever”

- ✓ Anemia, no contexto de uma pancitopenia, por esplenomegália tropical (ou esplenomegália malárica hipereactiva).

2.4Síndrome Hemolítico-Urémico

2.4.1 **Definição:** síndrome que envolve o aparelho urinário e hematológico geralmente após uma infecção gastrointestinal.

2.4.2 Epidemiologia: Síndrome Hemolítico-Urémica (SHU) é uma doença aguda que manifesta-se mais frequentemente entre o 2º e 12º anos e normalmente segue um episódio de gastroenterite aguda (GEA) quase sempre provocado por *Escherichia coli*, em 80% dos casos, e raramente após Shigelose, Salmonelose e outros; pode também ser de origem congénita**.**

2.4.3 Fisiopatologia: Pouco tempo após a infecção surgem os sinais e sintomas, devido a uma toxina específica que se liga e danifica as células endoteliais provocando uma microangiopatia que determina microtrombos e consequente trombocitopenia por consumo, anemia hemolítica por hemólise, (microangiopatica que manifesta-se como hemolise intravascular) e isquemia dos órgãos e o mais frequentemente envolvido è o rim com insuficiência renal seguido de do SNC.

2.4.4 Quadro clínico

Anamnese: episódio disentérico ou diarreico que pode ser uma vez ou nas semanas anteriores (de toda forma pode não estar presente).

Sinais e sintomas: geralmente manifestam-se entre o 2 e 14 dias desde o início da síndrome gastrointestinal.

- Manifestações clínicas de diarreia ou disenteria.
- Anemia hemolítica, que se manifesta por palidez súbita, fraqueza e letargia.
- Trombocitopénia, por grande destruição das plaquetas, manifesta por petéquias.
- Insuficiência renal, que progride de oligúria para anúria total 5 a 10 dias após a doença gastrointestinal, as vezes macro-hematúria.
- Sinais neurológicos.
- Os eritrócitos danificados são removidos da circulação pelo fígado e pelo baço causando esplenomegalia.
- Prognóstico: geralmente autolimitante, mortalidade 3-5%, 5%; pode ter IRC ou dano do SNC permanente.

2.4.5 Exames Auxiliares e Diagnostico

Para além da clínica, onde se deve suspeitar de SHU em todos os casos de criança com instalação súbita de insuficiência renal aguda (IRA) com anemia, o diagnóstico é apoiado por:

- Hemograma com:
  - ✓ Hgb na faixa de 5 a 9 g/dl;
  - ✓ Trombocitopénia (<20.000-100.000/ mm^3);
  - ✓ Reticulocitose;
  - ✓ Leucocitose (>10.000/mm^3).

- Esfregaço mostra que a anemia é caracterizada por eritrócitos anormais em forma de capacete, esferócitos, células fragmentadas ou células em forma de ouriço.
- Aumento da bilirrubinemia em particular indirecta.
- Urina com hematúria microscópica ou macroscopica

O diagnóstico diferencial faz-se com outras IRA's e trombose bilateral das veias renais.

2.4.6 Conduta

Consiste sobretudo em:

- Controle hidroelectrolítico com correcção da hidratação por SRO ou EV conforme o caso;
- Correcção da anemia com transfusão;
- Nutrição e medidas de suporte.

Não se deve administrar antibióticos pois em caso de infecção por *E.Coli* isso pode precipitar um quadro de SHU. Sendo uma doença grave onde a função renal está comprometida o TMG deve transferir a criança para especialista

BLOCO 3: PONTOS-CHAVE

3.1. A deficiência de G-6-PD é a forma mais comum de enzimopatia associada à hemólise. É uma doença hereditária que causa anemia hemolítica induzida por agentes externos: infecções, medicamentos e alimentos.

3.2. As talassémias são um grupo heterogéneo de doenças genéticas, autossómicas recessivas caracterizadas pela redução ou ausência da síntese de um dos tipos de cadeias de globina causando anemia hemolítica. As α talassémias, variam desde portador assintomático até formas graves incompatíveis com a vida. As β talassémias podem ter manifestações menores ou maiores.

3.3. A malária causa anemia hemolítica grave que pode cursar insuficiência renal e hemoglobinúria nas formas complicadas.

3.4. A síndrome urémico-hemolítica manifesta-se geralmente após infecção gastro intestinal, mas que pode estar ausente na altura da manifestação da doença e manifesta-se com anemia hemolítica intravascular e insuficiência renal.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	108
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	Anemias por Perdas Anemia Aplástica Anemia por Patologia Crónica	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anemias por Perdas":

1. Descrever as Anemias por perdas crónicas e agudas.
2. Descrever factores de risco, sintomas/sinais clínicos, resultados laboratoriais, diagnóstico diferencial e tratamento

Sobre o conteúdo "Anemia Aplástica":

1. Definir anemia aplástica.
2. Indicar as causas principais em crianças.
3. Descrever os sintomas clínicos, resultados laboratoriais, gestão, necessidade de referência e prognóstico

Sobre o conteúdo "Anemia por Patologia Crónica":

1. Explicar que infecções sistémicas podem causar anemia.
2. Descrever as causas mais comuns: HIV, TB, malária, desenvolver um diagnóstico diferencial

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Anemia por perdas e intolerância alimentar		
3	Anemia Aplástica		
4	Anemia por patologia cronica		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição; 2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition;2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition;2009
- MSF, Essential Drugs – Practical Guidelines Intended for Physicians, Pharmacists, Nurses and Medical Auxiliaries, 2010 Edition
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANEMIAS POR PERDAS e POR INTOLERANCIA ALIMENTAR

2.1. Anemias por perdas:

2.1.1 **Definição**: define-se anemia por perdas todas as condiçoes em que uma perda crónica de sangue determina uma sideropenia com consequente uma anemia hipocrómica microcítica; as perdas de sangue podem ser microscópicas ou macroscópicas.

2.1.2 **Etiologia:** infecciosa em particular por parasitas intestinais como Ancylostoma duodenale e Necator americanus, Schistosoma haematobium é uma outra causa etiológica e este pode determinar hematúria crónica.

Doença crónica do tracto gastrointestinal: Morbo de Chron, recto-colite ulcerosa, intolerância alimentar.

2.2 Anemias por intolerância alimentar

2.2.1 **Definição:** As intolerâncias alimentares podem causar anemias seja através de um mecanismo por perdas por uma inflamação da mucosa gastro-intestinal e consequente sangramento micro- ou macroscópico; para etiologia ver quadro 1.

Quadro 1: Distúrbios de Mal-Absorção que podem causar anemias

Distúrbios de Mal Absorção Associados a Defeito Generalizado das Mucosas
Enteropatia Induzida por Alimentos:
Enteropatia sensível ao glúten
Enteropatia sensível a proteína do leite de vaca
Enteropatia eosinófilica
Defeito Congénitos da Mucosa Intestinal:
Doenças de inclusão de microvilosidades
Enteropatia em tufos
Síndrome da glicoproteína
Enteropatia perdedora de Proteína
Distúrbios que causam inflamação da mucosa intestinal
Enteropatia Induzida por Infecção
Infecções parasitárias (e.g. Giardia)
Crescimento bacteriano excessivo e Enteropatia pós-infecciosa
Esprue tropical
Distúrbios de Imunodeficiência
Congénitos, como deficiência selectiva associada a doença celíaca
Adquirida como HIV e terapia imunosupressora
Auto-imune e Outras
Doença imunoproliferativa do intestino delgado
Desnutrição Crónica

2.3 Anemias por perdas aguda de sangue:

Perda de sangue provocadas por hemorragia aguda com consequente diminuição do número de eritrócitos, do plasma, plaquetas e outras células sanguíneas.

Os **sinais e sintomas** de hemorragia aguda são decorrentes da hipovolémia e hipoxémia que surgem a partir de perdas de 25% ou mais do volume sanguíneo e incluem:

- Astenia;
- Pele fria e húmida,
- Palidez cutânea,
- Pulsos periféricos finos e irregulares;
- Taquicardia,
- Irritabilidade e estado mental alterado que evolui para perda de consciência,
- Hipotensão, que surge quando a criança perde mais de 25% do sangue circulante. Com 50% de perda o choque é muito grave e pode tornar-se irreversível em poucos minutos

  Lembrar que nas primeiras horas de um sangramento os valores de Hb e Hematócrito não são confiáveis do ponto de vista da perda hemática, desse modo a decisão de trasfundir tem de basear- se mais nos sinais e sintomas que nos valores do hemograma.

BLOCO 3: ANEMIA APLÁSTICA

3.1 Definição

A anemia aplástica (AA) é uma doença da medula óssea caracterizada por uma falência do processo de hematopoiese (pancitopénia) não havendo portanto produção de células sanguíneas, isto é glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas pelo que se manifesta por anemia grave, neutropenia e trombocitopénia.

3.2 Etiologia

A AA tem etiologia variada e pode ser agrupada em 3 grupos a saber:

- Constitucionais, que são raras e são herdadas de forma autossómica recessiva tais como:
  - Anemia de Fanconi
  - Associada a outros Síndromes genéticos como o Síndrome de Down
- Adquiridas, que são as mais frequentes que as anteriores, e estão associadas a:
  - Medicamentos: Cloranfenicol, Sulfamidas (Cotrimoxazol) e Antiepilépticos (Carbamazepina).
  - Infecções: Hepatites virais (as mais frequentes), Parvovírus (estirpe parvovírus B-19), CMV, o vírus de Epstein-Barr (causa a mononucleose infecciosa) e herpes vírus.
  - Exposição a radiações e a agentes químicos, tais como benzeno e insecticidas
- Idiopáticas, com causas desconhecidas que são responsáveis pela maioria (>50%) das pancitopénias na criança

3.3 Quadro clinico

Dependendo da etiologia pode haver manifestações clínicas diferentes, a saber:

- **Formas constitucionais**, na anemia de Fanconi, surgem:
  - Hiperpigmentação do tronco, pescoço e áreas intertriginosas;
  - Manchas de café com leite e vitiligo;

- Criança apresenta baixa estatura por falência de crescimento por deficiência da hormona de crescimento ou hipotiroidismo;
- Anomalias dos pés, das pernas e luxação congénita da anca;
- Os rapazes têm hipodesenvolvimento do pénis e apresentam testículos não descidos e atrofiados;
- As meninas têm malformações da vagina, uretra e ovário;
- Fácies de Fanconi: microcefalia, olhos pequenos, orelhas anormais e mal implantadas.

- **Formas adquirida,** onde as manifestações clínicas e a gravidade dependem do tamanho da exposição e da causa, assim:
  - Os medicamentos e agentes químicos causam:
    - ✓ Destruição directa dos precursores hematopoiéticos;
    - ✓ Alteração do microambiente da medula;
    - ✓ Supressão imunomediada de todos os elementos da medula;
  - Todas estas acções causam:
    - ✓ Anemia: fraqueza, fadiga e palidez;
    - ✓ Leucopénia: origina infecções recorrentes, em regra bacterianas, sobretudo das vias aéreas superiores;
    - ✓ Trombocitopénia: predispõe a hemorragias, na forma de equimoses cutâneas, petéquias, epistáxis e hemorragias mais graves.
  - O parvovirus está associado a casos transitórios de AA em doentes com anemia de células falciformes ou outras anemias hemolíticas crónicas.
  - Outros vírus (como o vírus de hepatite, herpes vírus, CMV e EB) também causam uma pancitopénia prolongada que se manifesta também com anemia, leucopénia e trombocitopénia com as consequências descritas no ponto anterior.
- **Formas Idiopáticas**, causam pancitopénia por destruição das células da medula por imunomediação por linfócitos T.

3.4 Exames Auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico é clínico e os exames laboratoriais mostram:

- No Hemograma
  - Anemia macrocítica, trombocitopénia e leucopénia na anemia aplástica constitucional. Os reticulócitos estão também reduzidos.
  - Adquirida anemia normocrómica e normocítica, trombocitopénia e leucopénia. Os reticulócitos estão também reduzidos.
- A Biópsia medular mostra uma medula hipocelular e adiposa.

3.5 Conduta e Critérios de referência

Nos casos de anemia grave esta deve ser corrigida com transfusão, pois o risco de morte está associado a anemia, sangramento e infecções. Deve ser feita transfusão com sangue total (ide AP105 desta Disciplina). Toda a criança com anemia aplástica deve ser referida para o médico Pediatra.

A recuperação expontânea raramente acontece. Sem tratamento mata em 50% dos casos, 6 meses após o diagnóstico. O tratamento consiste no transplante de medula óssea (não disponível em Moçambique) ou tratamento com imunosupressores e citoquinas instituído só em hospitais quaternários.

BLOCO 4: ANEMIA POR DOENÇA INFLAMATÓRIA CRÓNICA

4.1 Infecções Sistémicas que causas Anemia

4.1.1 Definição

A anemia causada por doença crónica é a síndrome clínica caracterizada pelo desenvolvimento de anemia em pacientes com doenças ou infecções crónicas. Neste caso a anemia passa a ser um sinal ou sintoma de uma doença associada, por isso, também é chamada de anemia secundária.

Na maior parte destes casos existe uma redução da concentração de ferro plasmático, apesar das reservas de ferro estarem aumentadas, o que significa que o organismo não é capaz de utilizar o ferro que está depositado. Neste grupo temos anemia microcitica hipocrómica ou normocrómica normocítica.

4.1.2 Epidemiologia

As causas mais frequentes são:

- Infecção Crónica
- Doenças inflamatória crónica (doenças auto-immunitarias)
- Neoplasias malignas

4.1.2.1 HIV

A anemia ocorre em 20 a 70% das crianças infectadas pelo HIV, e mais comumente nas crianças com SIDA – *(vide AP136 desta Disciplina)*. A anemia pode ser causada por diversos mecanismos tais como:

- Infecção crónica pelo HIV devido a:
  - Redução da produção de eritrócitos;
  - Aumento da destruição e
  - Sangramento intestinal.
- Nutrição deficiente;
- Factores auto-imunes;
- Condições associadas ao vírus devido à síndrome hemofagocítico e aplasia das hemácias por infecção pelo parvovírus;
- Efeitos da medicação (Zidovudina).

Ocorre também trombocitopénia em 10 a 20% das crianças com HIV para alem da leucopénia nas crianças não tratadas.

4.1.2.2 Tuberculose

Tal como em outras doenças crónicas na infecção por *Mycobacteruim tuberculosis* são vários os mecanismos que podem estar na origem da anemia:

- Distúrbios do metabolismo do ferro onde:
  - O ferro sérico está baixo;
  - A transferrina funciona de forma deficiente;
  - As reservas de ferro estão elevados (aumenta a captação pela medula) mas reduz a libertação de ferro para que se dê a hematopoiese.
- Diminuição da vida média dos eritrócitos

Existe uma anemia hipocrómica microcitica

4.1.3 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial deve ser feito com as outras anemias microciticas hipocrómicas

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 A perda crónica de quantidades microscópicas de sangue pode determinar uma anemia sideropénica (ex. patologias crónicas do intestino).

5.2 As intolerâncias alimentares podem determinar um sangramento crónico ou a impossibilidade de absorção dos metabolitos necessários a eritropoiese

5.3 A perda aguda de sangue manifesta-se clinicamente quando temos perdas de 25% ou mais do volume sanguíneo e nas primeiras horas a Hb e Hematocrito podem não reflectir as reais perdas de sangue

5.4 As principais causas de AA adquirida são os medicamentos e as infecções virais. Contudo a maior parte das anemias aplásticas são de etiologia desconhecida

5.5 As patologias crónicas que podem determinar uma anemia são: HIV e a tuberculose que cursam com anemia secundária, onde diversos mecanismos estão envolvidos na sua instalação. A anemia ocorre em 20 a 70% das crianças infectadas pelo HIV

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	109
Tópico	Sistema Hematológico e Linfático	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Linfadenopatias - Linfoma de Burkitt	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

1. Definir linfadenopatia e linfadenite.
2. Descrever a sua importância clínica em crianças.
3. Definir linfadenopatia reactiva e descrever a fisiopatologia da linfadenopatia.
4. Descrever as causas mais comuns em crianças, os factores de predisposição da linfadenopatia e da linfadenopatia reactiva.
5. Descrever a apresentação clínica, evolução clínica, as complicações, diagnóstico, diagnóstico diferencial e a conduta.
6. Definir linfadenite infecciosa.
7. Descrever as etiologias microbiológicas comuns e factores de risco da linfadenite infecciosa.
8. Das seguintes causas de linfadenopatias descrever apresentação clínica, incluindo possíveis sintomas sistémicos, os meio auxiliares de diagnóstico, diagnóstico e diagnóstico diferencial e a conduta:
    a) Linfadenite por TB;
    b) Linfadenite por Vírus da parotidite;
    c) Linfadenite por EBV;
9. Descrever as indicações para fazer aspirado ganglionar e excisão e drenagem.
10. Linfadenite tumoral (ver PT e AP 11 de Hematologia e Oncologia).
11. Linfoma de Burkitt

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Linfadenopatia e Linfadenite		
3	Linfadenites Especificas		
4	Linfoma de Burkitt		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição;2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- MSF, Essential Drugs – Practical Guidelines Intended for Physicians, Pharmacists, Nurses and Medical Auxiliaries, 2010 Edition.
- www.medscape.com/pediatrics.
- www.manualmerck.net

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: LINFADENOPATIA E LINFADENITE

2.1 Definições

Linfadenopatia é o termo genérico que se usa para denominar às doenças do sistema linfático ou ao aumento dos gânglios linfáticos. Ela pode ser localizada ou generalizada, dependente do tipo de agente causal - Vide **Tabela 1**. Existem uma linfoadenopatia reactiva inflamatória e uma linfoadenopatia neoplásica.

Linfadenite é o termo que se usa para inflamação de um ou mais gânglios linfáticos.

Linfadenite infecciosa é termo que se usa quando a inflamação é causada por uma infecção provocada por qualquer tipo de microrganismo (bactérias, vírus, protozoários, rickettsias ou fungos).

2.2. Epidemiologia

Tabela 1: Tipo de Linfadenopatia

Linfadenopatia	**Doenças infecciosas relacionadas**
Localizada ou regional	IVRS, Mononucleose Infecciosa, Rubéola, Doença da arranhadura do gato, Peste bubónica, filaríase, Infecções localizadas (Erisipela, Celulite, Otite, Amigdalite, Tuberculose ganglionar), Toxoplasmose, Leucemia Aguda, Linfoma, Doença de Kawasaki
Cervical	
Submandibular e Submentoniana	Infecções (orais e odontogénicas)
Occipital	Pediculose, Tinha, Rubéola, Infecções cutâneas locais
Periauricular	Infecções cutâneas locais, Infecções oftálmicas crónicas, Doença da arranhadura do gato
Mediastino	Leucemia linfoblástica aguda, Linfoma, Tuberculose, Histoplasmose, Coccidioidomicose
Supraclavicular	Linfoma, Tuberculose, Histoplasmose, Coccidioidomicose
Axilar	Infecções locais, Doença da arranhadura do gato, Brucelose, Reacções a imunizações, Linfoma, Artrite reumatóide juvenil
Abdominal	Adenite Mesentérica aguda, Linfoma
Inguinal	Infecções locais, Picadas de insecto, Sífilis, Linfogranuloma venéreo
Generalizada	Sarampo, Rubéola, HIV, Tuberculose, Sífilis secundária, Brucelose, Tripanossomíase, Lepra, Leptospirose, Toxoplasmose
Infecções virais	IVAS, Mononucleose infecciosa, CMV, HIV, Rubéola, Varicela, Sarampo
Infecções bacterianas	*Staphylococcus aureus, Streptococcus* do grupo A, Febre tifóide, Tuberculose, Sífilis
Protozooses	Toxoplasmose
Micoses	Coccidioidomicose
Distúrbios auto-imunes e de	Artrite Reumatóide Juvenil, Lúpus Eritematoso Sistémico, Reacções

hipersensibilidade	Medicamentosas,

2.3 Fisiopatologia da Linfadenopatia e da Linfadenopatia Reactiva

A maioria dos gânglios linfáticos não é palpável no recém-nascido. À medida que a criança cresce vai sendo exposta aos antigénios, o tecido linfóide vai aumentando de volume pelo que na infância os gânglios cervicais, axilares e inguinais tornam-se palpáveis. Para que sejam considerados aumentados de volume normais é necessário que:

- Excedam 1cm de tamanho nos gânglios cervicais e axilares;
- Excedam 1.5 cm de tamanho nos inguinais.

Os restantes em geral não são palpáveis nem visualizados no Rx. A atrofia dos gânglios linfáticos inicia durante a adolescência e prossegue durante todo o resto da vida.

As causas de aumento de volume dos gânglios são: infecciosas (por ex.: TB, adenovírus), neoplásicas (por ex.: Linfoma, metástases), imunológica (por ex.: doença de Kawasaki, sarcoidose, reacção a medicamentos), acumulação por exemplo de substância gordurosa (lípido) (por ex.: Doença de Gaucher)

Consoante o tipo de estimulação ou agressão teremos sinais e sintomas de:

- Linfadenopatia aguda quando tem menos de 2 semanas de evolução;
- Linfadenopatia subaguda quando tem entre 2 a 6 semanas de evolução;
- Linfadenopatia crónica quando tem mais de 6 semanas de evolução.

2.4 Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico faz-se com base na clínica os dados colhidos durante a anamnese e exame clínico do paciente.

Geralmente quando estamos perante a uma **linfoadenopatia reactiva** os linfonodos aumentam de volume, têm consistência duro- elástica, são móveis e são dolorosos à palpação; quando a causa é neoplásica os gânglios têm consistência mais dura, não são móveis e são menos dolorosos.

Os exames laboratoriais que apoiam no diagnóstico serão dirigidos à suspeita clínica; importantes são os exames necessários para a Anatomia Patológica e a Microbiologia como

- A punção aspirativa e
- Biópsia da linfadenopatia que fornece o diagnóstico de certeza de qualquer que seja a etiologia.

2.5 Conduta

É fundamental identificar a causa da linfadenopatia pois não existe tratamento específico para a linfadenopatia. Na maioria dos pacientes, a linfadenopatia é autolimitada e possui uma etiologia infecciosa facilmente identificável. Nos casos onde a etiologia permanece obscura, e que dure entre 2 a 6 semanas (sub-aguda) deve-se fazer antibioterapia e observar por 2 - 4 semanas. Se não melhora o TMG deve transferir a criança para o especialista.

BLOCO 3: LINFADENITES ESPECÍFICAS

3.1 Linfadenite por Tuberculose

A Tuberculose ganglionar é a forma mais comum da tuberculose extra pulmonar (TBE), e ocorre em qualquer idade, contudo é mais frequente em crianças. Nas crianças com menos de 2 anos o risco da TBE é de disseminação causando TM miliar ou meningite tuberculosa. Esta linfadenite surge 6 a 9 meses após a infecção inicial pelo *M. tuberculosis*.

3.1.1 Apresentação clínica

Os sintomas sistémicos são os mesmos que os da tuberculose pulmonar (TBP) nomeadamente:

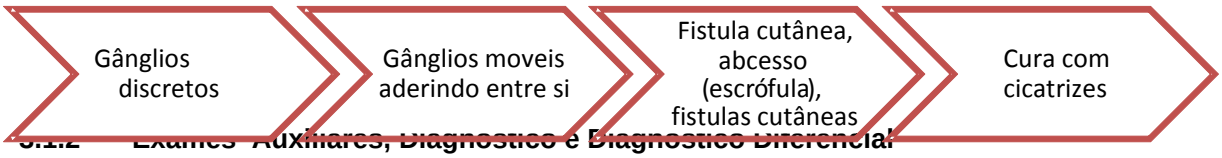
- Febre;
- Emagrecimento;
- Sudorese nocturna,
- Astenia.

Perda de peso que se identifica ao se avaliar a curva de crescimento do peso para idade, no cartão de saúde, que mostra um decréscimo do peso ou uma falência de crescimento, podendo mesmo apresentar-se como uma desnutrição aguda.

A nível local existe:

- Aumento indolor dos gânglios linfáticos, principalmente supraclaviculares e cervicais posteriores, medindo mais que 2x2cm. Os gânglios podem se inflamar e tornarem-se dolorosos. Pode surgir uma fístula com drenagem de material caseoso (escrófula) – vide **Figura 1**.

O curso habitual da linfadenite tuberculosa é o seguinte:



3.1.2 Exames Auxiliares, Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

Na linfadente tuberculosa os exames laboratoriais mostram:

- Hemograma – variável, com alteração dos leucócitos ou não e anemia;
- VS elevada (mais de 80);
- Amostra obtida por punção aspirativa e/ou biópsia linfonodal que podem ser processadas para bacilloscopia e cultura para BK;
- Rx do tórax que em 70% dos casos é normal e pode mostrar adenopatias hilares ou mediastínicas;
- Mantoux, que em geral é positivo mas que também pode ser negativo.

Teste de HIV: para investigação do estado imunológico.

A baciloscopia positiva confirma o diagnóstico.

O diagnóstico é feito pela anamnese e exame objectivo onde se observa presença das adenopatias, sem resposta à antibioterapia convencional.

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Outras linfadenopatias infecciosas tais como HIV, brucelose, Tripanossomíase, Lepra, Febre da arranhadura do gato e Toxoplasmose.
- Linfadenopatias tumorais como o Sarcoma de Kaposi, Linfomas e metástases tumorais


Fonte: Wikipedia http://en.wikipedia.org/wiki/File:Scrofula.jpeg

Figura 1: Escrófula

3.1.3 Conduta

O tratamento foi explicado na PA11 da Disciplina de Doenças Infecciosas.

3.2 Linfadenite por Vírus da Parotidite

3.2.1. Definição

A parotidite também chamada de "papeira" ou “caxumba” é uma infecção viral contagiosa que provoca a dilatação dolorosa das glândulas salivares. É provocada pelo *Paramixovírus parotiditis* parente do vírus do sarampo.

3.2.2. Etiologia

Transmite-se por via aérea ou então pelo contacto directo com objectos contaminados por saliva de uma criança infectada. A doença não é frequente em menores de 2 anos. Uma infecção pelo vírus da parotidite normalmente proporciona imunidade para toda a vida.

O vírus replica-se nas vias respiratórias superiores e nos linfonodos regionais e a virêmia propaga-se por via sistémica e as partículas virais tem um trofismo particular pelas glândulas salivares onde se instala e se multiplica.

3.2.3. Quadro clínico

Os sintomas sistémicos, que surgem após um período de incubação de cerca de 14 dias, manifestam-se em cerca de 60-70% das crianças pois as restantes não apresentam sintomatologia. A gravidade da sintomatologia é variável e as manifestações principais são:

- Uma fase inicial que dura 1 a 2 dias com febre, mal-estar, cefaleia, vómitos e dor no pescoço.
- Surge então a parotidite que pode ser unilateral mas torna-se bilateral em 70% dos casos.
- A glândula parótida fica sensível e a parotidite pode ser precedida ou acompanhada de otalgia ipsilateral.
- Os alimentos amargos ou ácidos e líquidos aumentam a dor.
- A medida que o edema progride a ângulo da mandíbula fica apagado e escuro e o lobo auricular fica elevado e sofre protrusão para fora. O edema pode estender-se ate à região do externo. Este edema atinge o máximo ao terceiro dia e desaparece ao fim de 7 dias (vide **Figura 2).**
- Os orifícios do ducto de Stenon (facilmente visíveis quando se afasta a bochecha da arcada dentária, com um abaixador de língua,) estão frequentemente edemaciados e avermelhados

A nível local existe:

- Os gânglios linfáticos retromandibular estão aumentados, sendo o centro da tumefação abaixo da mandíbula.
- À palpação do gânglio a consistência é mais dura do que os tecidos vizinhos, com limites bem definidos.
- Surgem frequentemente vários gânglios cervicais palpáveis



Figura 2: Parotidite com linfadenite

Fonte: *http://www.hiv.va.gov/provider/image-library/lymphadenopathy.asp?post=1&slide=160*

3.2.4 Exames Auxiliares e Diagnóstico

Os exames laboratoriais mostram:

- Hemograma com leucopénia e com relativa linfocitose, que não é específico da parotidite;
- A amilase sérica confirma o diagnóstico, contudo não está disponível a nível de TMG
- A detecção de anticorpos séricos específicos não está disponível no país.

O diagnóstico baseia-se na anamnese e exame físico.

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Linfadenite cervical de outras etiologias;
- Parotidite por outros vírus, sendo o mais frequente e o Pa-iranfluenza 3 e o Coxsackie;
- Parotidite aguda purulenta por *estafilococcus aureus*, onde existem sinais inflamatórios e saída de pús pelos ductos.

3.2.5 Conduta

O tratamento é sintomático. Dieta habitual, respeitando a diminuição do apetite, alimentos duros que necessitem mastigação e alimentos muito ácidos que provocam dor, por estimularam a secreção das glândulas.

3.3 Linfadenite por EBV

3.3.1 Definição e Epidemiologia

O vírus Epstein Barr (EBV) causa a **Mononucleose infecciosa.** Sua transmissão é feita pelo contágio directo através de gotículas de saliva da pessoa infectada. Atinge duas faixas etárias de maior incidência, a primeira de 5 a 10 anos e a outra na adolescência. Nos adolescentes o período de incubação pode ser entre 30 a 50 dias mas nas crianças é mais curto.

3.3.2 Quadro clinico

Na infância em geral é subclínica. Quando existem manifestações os sintomas sistémicos que caracterizam esta infecção são:

- Fadiga, faringite e linfadenopatia generalizada (90% dos casos) constituem a tríada clássica da mononucleose infecciosa;
- Febre;
- Dor de garganta com petéquias no palato;
- Mialgias;
- Hepatomegália (10% dos casos);
- Esplenomegália (50% dos casos) que se instala súbitamente levando a desconforto abdominal e dor à palpação;
- Exantema maculopapular (10%).

A nível local existe:

- Linfadenite cervical (anterior e posterior) em 80-90% dos pacientes. Regride ao fim de algumas semanas. Linfadenite epitroclear é muito sugestiva de mononucleose infecciosa;
- Pode ser isolada mas frequentemente estão em conglomerados de gânglios;
- Os gânglios são fibro-elásticos e móveis.

3.3.3 Exames Auxiliares, Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

- Hemograma: leucocitose com linfocitose absoluta;
- Bioquímica: elevação das enzimas hepáticas que ocorre em praticamente todos os pacientes.

A detecção de anticorpos para EBV não pode ser feita a nível do TMG pelo que o diagnóstico é com base na clínica. O diagnóstico diferencial faz-se com:

- CMV;

- Toxoplasmose,
- Adenovírus;
- Rubéola



Figura 3: Linfadenite Cervical por EBV

Fonte *http://www.atsu.edu/faculty/chamberlain/Website/lectures/lecture/IMAGE/EBVLYMP.GIF*

3.3.4 Conduta

Repouso e o tratamento sintomático é fundamental, já que não existe tratamento específico. Não praticar desporto para evitar ruptura do baço.

3.4 Outras causas de Linfoadenopatia são de origem tumoral (*vide Disciplina de Hematologia e Oncolgia*).

BLOCO 4: LINFOMA DE BURKITT

4.1 Definição

O Linfoma De Burkitt é uma neoplasia dos linfócitos B. Esta doença faz parte dos linfomas Não-Hodgkin.

4.2 Epidemiologia

O linfoma de Burkitt é endémico nos países da Africa equatorial, è esporádico nas Americas e na Europa; a incidência máxima é entre os 5 e 12 anos.

4.3 Etiologia

Nas áreas onde é endémico parece estar relacionado com a infecção por EBV, e o genoma do mesmo é encontrado nas células tumorais, enquanto nos países onde não è endémico apenas 20% do genoma do EBV se encontra nas células tumorais; o linfoma de Burkitt tem maior incidência em indivíduos com imunodepressão (por ex.:SIDA).

4.4 Fisiopatologia

É uma patologia linfo-proliferativa que pode ser classificada também como leucemia; a origem pode ser em várias locais, as mais frequentes são:

- Origem maxilar e mandibular;
- Origem abdominal (rim, ovário, linfonodos abdominais, e menos frequentemente no figado e no baço),
- SNC

Ocorrem fenómenos de destruição das estruturas onde o tumor se desenvolve, e fenómenos de compressão dão órgãos contíguos; podem ocorrer metástases por contiguidade ou via hematica.

4.5 Quadro clínico

- Anamnese: fadiga, febre, falta de crescimento, aumento de volume de uma hemi-face ou de uma estação linfonodal periférica (geralmente laterocervical) ou abdominal;
- Exame físico: depende dos principais órgãos envolvidos e do estadio da doença; (es: tumefação de uma hemi-face às vezes com envolvimentos das arcadas dentárias, linfoadenopatia, esplenomegália e ascite)

4.6 Exames auxiliares e Diagnóstico

O Hemograma pode ser normal assim como pode ocorrer uma leucocitose linfocítica, que pode associar-se a anemia e trombocitopenia; no esfregaço de sangue podem-se observar linfoblastos.

O Rx pode amostrar áreas de osteólise com margem irregulares nos ossos envolvidos (ex. osso maxilar e mandibular, em estes distritos pode-se notar a absorção das raízes dos dentes contíguas a lesão osteolitica)

Biopsia e aspiração medular (não efectuar se o paciente toma corticóides)

Se suspeita-se envolvimento do SNC, como sede primária ou por metástase, é necessária uma punção lumbar que em caso positivo terá linfócitos no liquor.

Outro meio diagnóstico é a Tomografia Axial Computarizada (TAC) e a ecografia.

4.7 Conduta

Em caso de suspeita de linfoma de Burkitt transferir para o nível superior para confirmação, diagnóstico e tratamento; è uma patologia que tem boa resposta ao tratamento quimioterápico.

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 A linfadenopatia pode ser localizada ou generalizada dependente do tipo de agente causal. Pode ser reactiva ou de origem neoplásica.

5.2 As linfadenites específicas mais importantes são causadas pela TB, que evoluem com escrófula, pelo vírus da Parotidite e vírus EBV.

5.3 Uma linfoadenopatia que não responde ao tratamento antibiótico e perdura por mais de 4 semanas tem de ser transferida para um nível superior.

5.4 O linfoma de Burkitt è endémico na África equatorial, a sua manifestação clínica mais frequente é no osso maxilar e mandibular. O linfoma de Burkitt tem maior incidência em indivíduos com imunodepressão (ex SIDA).

Disciplina	Pediatria	N° da Aula	110 (133)
Tópico	Sistema Endócrino	Tipo	Teórica
Conteúdos	- Anatomia e Fisiologia - Avaliação Clínica	Duração	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anatomia e Fisiologia":

1. Definir e descrever as glândulas endócrinas e suas funções

Sobre o conteúdo "Avaliação Clínica":

1. Enumerar os componentes da história clínica orientada para avaliação de patologias do sistema endócrino dependendo da glândula afectada.
2. Descrever o exame físico para a avaliação das patologias relacionadas com o sistema endócrino.
3. Descrever os exames auxiliares que podem ajudar a determinar o diagnóstico das patologias do sistema endócrino

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Anatomia e Fisiologia		
3	Avaliação Clínica		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- Porto, Celmo C., Semiologia Medica, Guanabara & Koogan, 6ª Edição;2009
- Ducla Soares JJ. Semiologia Medica – Princípios, métodos e interpretação. São Paulo: LIDEL Edições; 2007.
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem
1.2 Apresentação da estrutura da aula
1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANATOMIA E FISIOLOGIA

2.1 Anatomia e Fisiologia das Glândulas Endócrinas

2.1.1 Anatomia da Hipófise ou Glândula Pituitária, Hormonas e Fisiologia

- **Anatomia**

  A hipófise ou glândula pituitária é uma pequena glândula com cerca de 1 cm de diâmetro e que pesa cerca 1 gr. *(vide AP36 e 37 Anatomia e Fisiologia e AP1 de Sistema Endócrino).* Está ligada ao hipotálamo por uma ponte neural, o *infundíbulo ou haste hipofisária,* que é bordeado anteriormente pelo quiasma óptico. O hipotálamo regula a função da hipófise. A hipófise é formada por duas partes diferentes (vide **Figura 1**):

  - Hipófise anterior ou adeno-hipófise, que é um tecido glandular, composto por células endócrinas cromófobas, que são a minoria, e células cromófilas que são em maioria e são elas que secretam 7 hormonas diferentes, envolvidos em vários processos fisiológicos do organismo. A adeno-hipófise é muito vascularizada, por uma rede capilar originada no hipotálamo, através da qual recebe ordens hormonais. É também para esta rede capilar que as células hipofisárias secretam seus produtos que vão a circulação geral.
  - Hipófise posterior ou neuro-hipófise é um tecido nervoso, não glandular, composto pelos terminais axónicos de neurónios originados no hipotálamo. A neuro-hipófise de facto não produz nenhuma hormona. Nela são armazenadas 2 hormonas produzidos no hipotálamo que as liberta para o sangue quando é necessário.

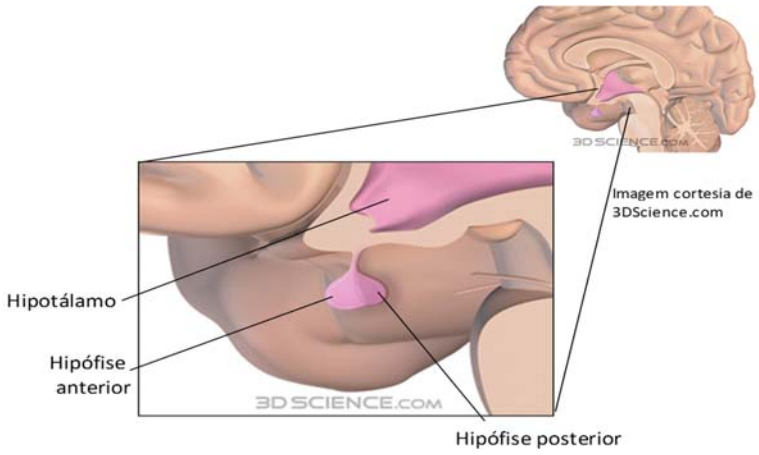


Figura 1. Hipófise e hipotálamo

- **Hormonas produzidas pela Hipófise e Fisiologia**
  - **Hipófise anterior (Adeno-hipófise)**

    As sete (7) hormonas produzidas pela hipófise anterior controlam as actividades das glândulas e órgãos-alvo específicos, tais como a tiróide, córtex supra-renal, ovário testículo, glândula mamária, sistema músculo-esquelético - Vide **Tabela 1**.
  - **Hipófise Posterior (Neuro- hipófise)**

As duas (2) hormonas produzidas no hipotálamo, armazenadas na hipófise posterior têm acção directa sobre processos fisiológicos e são controlados directamente pelas suas próprias acções (retro-alimentação negativa) sem mediadores hormonais hipotalámicos - vide **Tabela 1**.

Tabela 1: Resumo das Hormonas produzidas e secretadas pela Hipófise

Hormonas	Funções
Lobo Anterior ou Adeno Hipófise	
H. de Crescimento (GH)	Estimula a síntese proteica e o crescimento global da maioria das células e tecidos, sendo portanto responsável pelo crescimento e aumento de todos os órgãos, incluindo o osso.
Prolactina	Contribui para o desenvolvimento da glândula mamária estimulando a produção de leite.
H. Estimulante da Tiróide (TSH)	Estimula a tiróide para produção hormonas tiróideias.
H. Gonadotrópicas: – H. Luteinizante (LH) – H. Folículo-estimulante (FSH)	LH: Controla a produção da testosterona e maturação folicular do ovário junto com a FSH. FSH: Desencadeia a ovulação e espermatogênese.
H. Adrenocorticotrófica (ACTH)	Regula as funções do córtex supra-renal para produção do cortisol e as hormonas esteróides.
H. Estimulante do Melanócito (MSH)	Estimula a produção da melatonina
Lobo Posterior ou Neuro Hipófise (produzidas no hipotálamo)	
Occitocina	Aumenta a contractilidade do útero e libertação do leite.
H. Antidiurética (ADH).	Actua sobre a tensão arterial e função renal

2.1.2. Anatomia da Tiróide, Hormonas e Fisiologia

- **Anatomia**

A tiróide é uma glândula em forma de borboleta, palpável, localizada por baixo da pele do pescoço, anterior à parte superior da traqueia, e inferior às cartilagens laríngeas - vide **Figura 2** - v*ide aulas 36 e 37 Anatomia e Fisiologia e AP1 de Sistema Endócrino.*

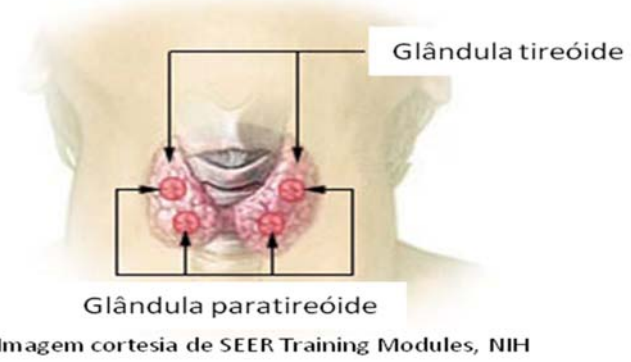


Figura 2. Tiróide e paratiróides

A tiróide é composta de (vide **Figura 3**):

- Folículos tiroideos, estruturas esféricas recobertas por um epitélio simples cúbico (células foliculares), que apresentam no seu interior a cavidade folicular, preenchida por líquido colóide. As células foliculares produzem tiroxina, a principal hormona tiróideia, com diferentes funções reguladoras do metabolismo.

- Medula parafolicular, grupos celulares de tamanho e forma irregulares distribuídos entre os folículos e organizados em redes muito vascularizadas. São as chamadas células C, produtoras de calcitonina, com papel na homeostase do cálcio e no metabolismo ósseo.

O desenvolvimento fetal da tiróide acontece por volta da 7ª semana de gestação e as células foliculares e suas funções começam na 10ª semana de gestação.

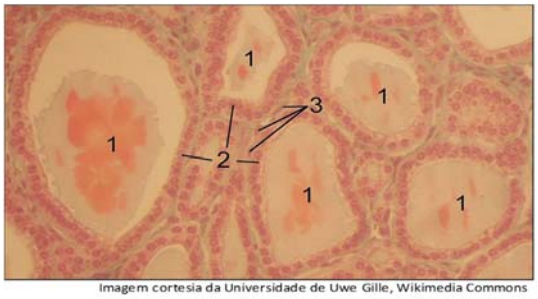


Figura 3. Histologia da tiróide. 1) Folículos 2) Células tiróideias foliculares 3) Medula

- **Hormonas produzidas pela Tiróide e Fisiologia**

A tiróide é um dos órgãos mais sensíveis do corpo aumentando de tamanho e tornando-se mais activa na puberdade e em condições de stress. As células foliculares produzem uma proteína, a tiroglobulina (Tg), que é secretada para sua armazenagem no líquido colóide do folículo, a espera de ser utilizada. As etapas de formação das hormonas tiróideias são as seguintes:

Estímulos hormonais hipofisários (TSH), provocam absorção de iodo pelas células foliculares a partir do sangue

↓

Oxidação do iodo (I^-) para se transformar em iodo "activo"

↓

Combinação do iodo "activo" (no colóide) com a tirosina, formando-se a monoiodotireosina (MIT) e a diiodotireosina (DIT)

↓

As próprias células foliculares captam as MIT e a DIT e formam a tri-iodotironina ou T3 (10%) e a tetra-iodotironina, tiroxina ou T4 (90%) ligado ao Tg

↓

libertando-as no sangue (sem Tg).

A síntese de tiroglobulina começa a partir da 4ª semana de gestação e a captação de iodo na 10ª semana. Entre a 8ª e a 10ª semana de vida dá-se o inicio da síntese e secreção da T4 e em menor grau da T3, que ocorre a partir da 12ª semana. A principal função da glândula tiróide é o de sintetizar a T3 e T4 e o único papel fisiológico conhecido do iodo é a síntese dessas hormonas. A ausência do iodo na dieta (<200µg/d), como acontece em regiões interiores em certas zonas do mundo, e em Moçambique impede a síntese normal das hormonas tiróideianas podendo causar o chamado bócio endémico (que será abordado nas próximas aulas). As hormonas tiróideias exercem muitos efeitos sobre quase todos os órgãos do corpo humano - Vide **Tabela 2.**

Tabela 2: Resumo das Hormonas produzidas pela Tiróide

Hormonas	Funções
Triiodotironina (T3)	Aumentam o consumo de oxigénio, estimulam a síntese proteica, promovem o crescimento e a diferenciação celular do organismo, regulam o metabolismo do organismo acelerando catabolismo da glicose, dos ácidos gordos, do colesterol aumentado assim o gasto energético. Também afectam o metabolismo das vitaminas. Para além disso são necessários no desenvolvimento do SNC.
Tireoxina (T4)	
Calcitonina	Regula o metabolismo do osso; reduz o cálcio no sangue, reduzindo a reabsorção óssea do cálcio e aumentando a sua deposição no osso.

2.1.3 Anatomia das Paratiróides, Hormonas e Fisiologia

- **Anatomia**

  As Paratiróides são dois pares de pequenas glândulas, num total de quatro (4), sendo duas superiores e duas inferiores. Têm aspecto e tamanho de lentilhas, situadas simetricamente e posteriores aos pólos superiores e inferiores de cada lobo tiroideu - *Vide aulas 36 e 37 Anatomia e Fisiologia e AP1 de Sistema Endócrino*.

- **Hormonas produzidas pelas Paratiróides e Fisiologia**

  As hormonas paratiróides são responsáveis pelo metabolismo do cálcio - Vide **Tabela 3**.

  As paratiróides são formadas por dois tipos celulares:

  - *Células principais*, muito abundantes, que produzem a *hormona paratiróide (PTH) ou Paratormônio,* com função na homeostase do cálcio e no metabolismo do osso, aumentando o cálcio sanguíneo através da reabsorção óssea, renal e intestinal.
  - *Células oxifílicas*, escassas e de função desconhecida

Tabela 3: Resumo das Hormonas produzidas pelas Glândulas Paratiróides

Hormona	Funções
Hormona da Paratiróide (PTH ou Paratormônio)	Aumenta o cálcio sanguíneo através da reabsorção óssea, renal e intestinal do cálcio.

***NB**: As patologias das glândulas paratiróides não serão abordadas na Disciplina de Pediatria. Foram tratadas na Disciplina de Sistema Endócrino.*

2.1.4 Anatomia do Pâncreas, Hormonas e Fisiologia

- **Anatomia**

  O Pâncreas é um órgão comprido e aplanado, que se situa no espaço retro-peritoneal, posterior ao estômago. Divide-se em cabeça, corpo e cauda - *Vide aulas 36 e 37 Anatomia e Fisiologia e AP1 de Sistema Endócrino.* Tem duas partes histológicas e funcionalmente muito diferentes: (vide **Figura 4**):

  - Parte ou Glândula exócrina (98% do tecido pancreático), que é formada por múltiplos ácinos, grupos de células que produzem e drenam o suco pancreático
  - Parte ou Glândula endócrina (cerca de 2% do tecido pancreático), que é formada por pequenos grupos de células dispersas, entre os ácinos. Produzem e secretam no sangue as hormonas pancreáticas.

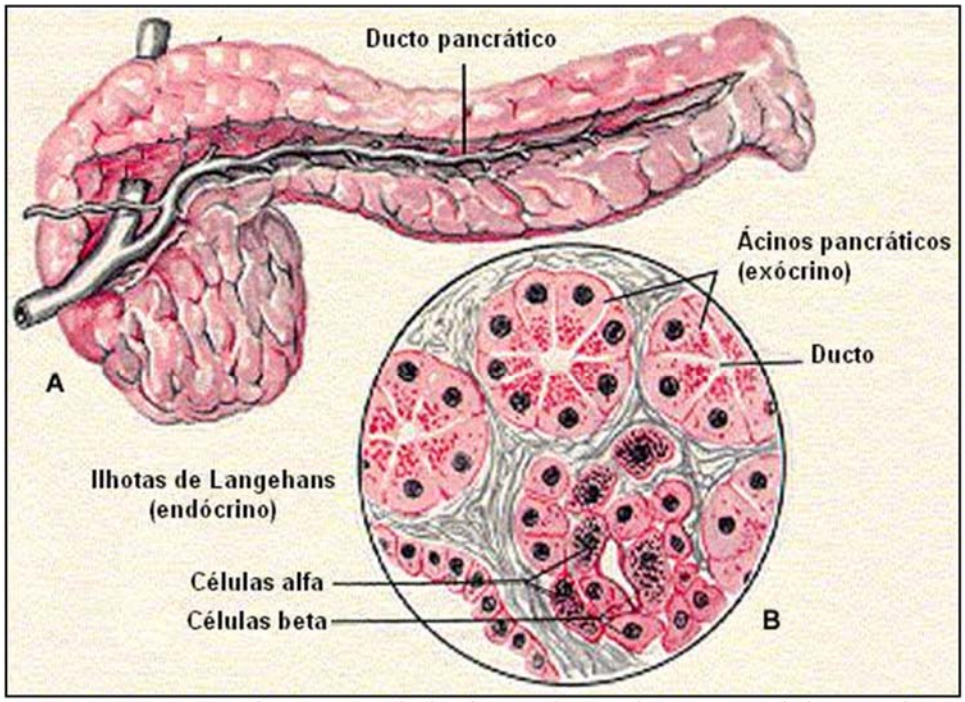


Figura 4. Anatomia e Histologia do pâncreas

Imagem cortesia da Universidade de Medicina de Barts and the London

- **Hormonas produzidas pelo Pâncreas**

  O pâncreas endócrino (glândula endócrina) é constituído pelas chamadas *Ilhotas pancreáticas ou de Langerhans*, que são grupos celulares compactos, espalhados entre os ácinos do pâncreas exócrino e vascularizados por uma rede capilar onde drenam os seus produtos hormonais. As ilhotas contêm 4 diferentes tipos de células. Cada uma produz uma hormona diferente - vide **Tabela 4**:

  - A Insulina que é produzia pelas células *beta* das *Ilhotas de Langerhans*, é uma hormona anabólica, isto é, reduz a quantidade de glicose circulante no sangue, conhecida como glicémia. A insulina aumenta a captação, a utilização e o armazenamento da glicose, conseguindo desta forma baixar os níveis de glicose no sangue.
  - Glucagon é produzido pelas células *alfa* das *Ilhotas de Langerhans*, é uma hormona catabólica, que contribui para o aumento da glicémia. Tem acção antagónica à da insulina tendo portanto uma acção hiperglicemiante directa.
  - A Somatostatina é produzida pelas células *delta* das *Ilhotas de Langerhans e* regula a produção das outras hormonas e a secreção dos sucos digestivos.
  - O polipéptido pancreático (PP) é produzido pelas células *PP* das *Ilhotas de Langerhans* e regula a produção de sucos biliar e pancreático.

Tabela 4: Resumo das Hormonas produzidas pelo Pâncreas

Hormonas	Funções
Insulina	Reduz a quantidade de glicose circulante no sangue: Aumenta a utilização e diminui a produção de glicose. Aumenta a reserva e diminui a mobilização e oxidação dos ácidos gordos. Aumenta a síntese e o armazenamento das proteínas.
Glucagon	Aumenta a quantidade de glicose circulante no sangue: Aumenta a gliconeogénese no fígado, aumenta a glicogenólise no fígado, e aumenta a lipólise no tecido adiposo.

2.1.5 Anatomia das Glândulas Supra-renais (Glândulas Adrenais), Hormonas e Fisiologia

- **Anatomia**

  As **glândulas supra-renais ou adrenais** são órgãos pares, de forma piramidal, com 4 cm de comprimento e 1.5 de diâmetro, situados no pólo superior de ambos rins (como se fosse um boné), são órgãos retroperitoneais e estão junto dos rins protegidos pela gordura perirrenal. São muito vascularizados. São formados por duas partes: o *córtex*, que é a zona externa e a *medula*, que é parte interna - v*ide aulas 36 e 37 Anatomia e Fisiologia e AP1 de Sistema Endócrino.*

- **Hormonas produzidas pelas Glândulas Supra-renais e Fisiologia**

  Córtex adrenal ou supra-renal: É um tecido glandular, composto por células endócrinas e gordura. O córtex adrenal produz 3 tipos diferentes de corticóides - vide **Tabela 5**:

  - Mineralocorticóides, representado principalmente pela aldosterona
  - Glicocorticóides, representado principalmente pelo cortisol
  - Androgénios e estrogénios

- A medula adrenal ou supra-renal é muito vascularizada e produz dois principais tipos de hormonas, chamadas catecolaminas que são - Vide **Tabela 5**:
  - Adrenalina (ou epinefrina)
  - Noradrenalina (ou norepinefrina)

Tabela 5: Resumo das Hormonas principais produzidas pelas Glândulas Supra-renais

Hormonas	Funções
Cortex supra-renal: Esteróides	
Cortisol	Glicocorticóide, importante para a tensão normal, actividade anti-inflamatória e anti-alérgica.
Aldosterona	É um mineralcorticóide, regula o equilíbrio hidroelectrolítico, aumentando a reabsorção de sódio renal, secreção de potássio e iões de hidrogénio.
Androgénios e estrogénios	São hormonas sexuais masculinas e femininas produzidas em pequenas quantidades
Medula supra-renal: Catecolaminas e funcionam em conjunto c/ sistema nervoso simpático	
Adrenalina	Aumenta a frequência cardíaca, a contracção ventricular, constrição arteriolar. Aumenta a libertação da glicose do fígado para o sangue.
Noradrenalina	É um vasoconstritor.

***NB**: As patologias das glândulas adrenais não serão abordadas na Disciplina de Pediatria. Foram tratadas na Disciplina de Sistema Endócrino.*

BLOCO 3: AVALIAÇÃO CLÍNICA

3.1 Anamnese e Exame Físico

3.1.1. Introdução

Tal como no adulto, as hormonas que são reguladas pelo sistema endócrino, são essenciais para o controle do metabolismo dos sistemas corporais na criança. Assim para o adequado funcionamento deste sistema na criança e no adolescente, as hormonas devem estar em perfeito equilíbrio pois disso dependem:

- Um harmonioso funcionamento e correcto controlo do metabolismo

- Adequando crescimento
- Correcto desenvolvimento.

Por essas razões, na anamnese da criança com patologia endócrina é importante obter o maior número de informações necessárias sobre o paciente. Esta faz-se através de um interrogatório, em geral feito aos pais/cuidadores, das crianças. Contudo nas crianças mais velhas e nos adolescentes algumas perguntas podem ser feitas à própria criança. A anamnese associada a um exame objectivo cuidadoso facilitam o TMG para um atempado diagnóstico e adequado tratamento.

3.1.2. Anamnese e Exame Físico da Glândula Tiróide

As patologias da tiróide apresentam-se com sinais e sintomas relacionados a redução ou a falta e o aumento da secreção e/ou actividade das hormonas tiróideias que agem tanto em diferentes sistemas do corpo como localmente com manifestações relacionados às mudanças de tamanho da glândula.

Identificação do doente e do Cuidador

Em relação as patologias da glândula tiróide os dados de identificação importantes para o diagnóstico das afecções desta glândula são o sexo, a idade e a residência, pois estas afecções são:

- Mais frequentes nas meninas do que nos rapazes numa proporção de 2:1;
- Algumas doenças afectam mais uma faixa etária, como o caso de hipotiroidismo adquirido que afecta sobretudo adolescentes entre os 12 e 19 anos e as tiroidites as crianças mais velhas e adolescentes;
- A residência é útil pois se a criança e adolescente reside em zonas interiores do país (províncias de Tete e Niassa) onde o solo tem escassez de iodo, é provável que o hipotiroidismo e/ou bocio esteja associado a essa condição.

Queixas principais

As queixas principais apresentadas pelo paciente com patologia da tiróide variam consoante a afecção da glândula se deva a uma hipofunção ou hiperfunção. Em qualquer delas as queixas podem ser de natureza geral ou local. De salientar que estas queixas não são frequentes na criança mas podem surgir na adolescência.

- As queixas de âmbito geral podem ser:
  - ✓ Em caso de provável hipofunção da tiróide - hipotiroidismo - são: apatia, hipersensibilidade ao frio, tendência para aumentar de peso, cansaço excessivo, obstipação, falta de crescimento e problemas de desenvolvimento psicofísico
  - ✓ Em caso de provável hiperfunção da tiróide - hipertiroidismo - são: nervosismo, hipersensibilidade ao calor, sudorese com pele quente, dificuldade em respirar, perda de cabelo, palpitações, aumento de apetite e de introdução de alimentos mas com perda de peso, diarreia.
- As queixas de âmbito local podem ser:
  - ✓ Aparecimento de “inchaço” ou “caroço” no pescoço;
  - ✓ Dor a nível do pescoço;
  - ✓ Dispneia
  - ✓ Disfonia e rouquidão;
  - ✓ Disfagia;
  - ✓ Olhos “arregalados” ou “saídos das órbitas”.

História de Doença Actual

A história da doença actual é o desenrolar dos sintomas que foram referidos nas queixas principais. Tendo em conta que as queixas apresentadas pelo paciente podem indicar

hiperfunção ou hipofunção da glândula o clínico deve fazer perguntas em relação as queixas principais de âmbito localizado ou queixas gerais:

- Os sintomas locais mais importantes são devidos a aumento do tamanho da glândula e/ou compressão pela própria glândula das estruturas adjacentes e incluem:
  - ✓ Dor no "inchaço" ou "caroço", que pode acontecer nos casos de tiroidites agudas, quando existe necrose ou hemorragia de um nódulo da tiróide.
  - ✓ Dispneia, não é comum, mas pode acontecer se houver compressão da traqueia.
  - ✓ Disfonia ou rouquidão, também provocada pela compressão dos nervos da laringe.

Os sintomas de âmbito geral que o clínico deve indagar incluem:

- Sugestivos de hipofunção da glândula, ou hipotiroidismo, que determina uma redução do metabolismo do organismo são:
  - ✓ Perda de apetite e o aumento de peso com sensação de prisão de ventre
  - ✓ Intolerância ao frio e pele seca
  - ✓ Cansaço e falta de vontade de fazer qualquer coisa, apatia
  - ✓ Dores musculares, articulares e parestesias sem carácter específico
- Sugestivos de uma hiperfunção da glândula, ou hipertiroidismo, que determina um aumento do metabolismo do organismo são:
  - ✓ Aumento do apetite, com emagrecimento, diarreia devida a aumento do trânsito intestinal.
  - ✓ Nervosismo com irritabilidade, ansiedade, insónia, tremor, choro fácil, hiperexcitabilidade e agitação.
  - ✓ Palpitações e dispneia
  - ✓ Dificuldade de levantar-se sem apoio das mãos, de pentear o cabelo causados pela fraqueza e atrofia muscular (*miopatia tireotóxica)*.
  - ✓ Alterações oculares como lacrimejamento, fotofobia, sensação de areia nos olhos, dor e edema (no hipertireoidismo imunogênica).
  - ✓ Nas meninas adolescentes amenorreia ou polimenorreia

História Médica Pregressa, Antecedentes Pessoais pré-natais e peri-natais e História Familiar

- Na história pregressa, sobretudo nas crianças no período neo-natal e lactentes, deve incluir a história da mãe, para indagar se a mãe fez alguma terapia com medicamentos anti-tiroideos durante a gravidez e que podem causar bócio com hipotiroidismo fetal.
- A baixa ingestão de iodo pela mãe durante a gravidez, na fase pré-natal, pode causar o hipotiroidismo congénito.
- Os bebés prematuros podem sofrer de um hipotiroidismo transitório pois estas crianças têm um nível de T4 menor e TSH maior que nos bebés nascidos a termo.

Exame Físico

O exame físico de um paciente com transtornos da tiróide complementa a anamnese, onde durante a mesma, alguns aspectos do exame podem ser colhidos, tais como: peso, textura da pele, presença de edemas, aspecto do cabelo e das unhas. É preciso lembrar que os

transtornos tiróideos afectam múltiplos órgãos e sistemas pelo que este exame deve abranger o corpo todo. O exame inclui a inspecção, palpação e auscultação.

- No caso do hipotiroidismo congénito apesar da maior parte das crianças nascerem assintomáticas, pois a T4 materna passa pela placenta, na inspecção e auscultação pode-se observar que:
  - ✓ A criança nasce com peso e altura normais mas apresentam um tamanho da cabeça maior que o normal devido ao mixedema cerebral,
  - ✓ Apresentam dificuldade em se alimentar pois estão sonolentas, choram pouco, apáticas e engasgam-se quando chupam,
  - ✓ Apresentam dificuldade respiratória tanto pelo bócio como devido à língua espessa, com períodos de apnéia, respiração ruidosa e obstrução nasal;
  - ✓ Abdómen pode estar aumentado com hérnia umbilical,
  - ✓ Pulso parvus;
  - ✓ Auscultação pode mostrar presença de sopros por problemas cardíacos;
  - ✓ Com ictero neonatorum prolongado
- No caso de hiperfunção da tiróide, que afecta sobretudo crianças mais velhas e adolescentes, observa-se que a criança está irritada, excitável e chora com facilidade. Pode apresentar todas as alterações descritas Disciplina de Sistema Endócrino -v*ide AP3*.
- A palpação da tiróide nas crianças mais velhas e nos adolescentes é feita da forma que se explica nas aulas anteriores: *Vide AP14 de Semiologia e AP3 de Sistema Endócrino.*

3.1.3. Anamnese e Exame Físico do <u>Pâncreas Endócrino</u>

Introdução

As patologias do pâncreas endócrino apresentam-se com sinais e sintomas relacionados à redução ou falta da secreção ou reduzida actividade da insulina. A falta ou reduzida actividade da insulina manifesta-se com hiperglicémia que pode causar uma patologia chamada Diabetes mellitus.

Identificação do Doente

Para o diagnóstico das afecções do pâncreas endócrino os dados de identificação importantes são o sexo, a idade e a residência, pois a diabetes mellitus tipo 1 é mais frequente em crianças e adultos jovens, surgindo na faixa estaria entre os 7 e 15 anos. Contudo pode surgir em qualquer idade. A instalação da doença surge mais precocemente nas meninas do que nos meninos.

Queixas Principais

As queixas principais, devido à de falta de insulina, portanto durante a <u>hiperglicémia</u>, são:

- Polidipsia (sede excessiva);
- Poliúria (produção e eliminação abundante de urina);
- Polifagia (aumento do apetite), mas com perda de peso;
- Astenia;
- Náuseas

As queixas principais nos casos de <u>hipoglicémia</u> são:

- Fadiga intensa;
- Palpitações e tremores;
- Sudorese profusa e palidez;
- Confusão;
- Ansiedade

História Médica Pregressa, Antecedentes Pessoais pré-natais e peri-natais e História Familiar

Dependendo do tipo de diabetes (DM tipo 1 ou DM tipo2) os factores de risco e condições pregressas são diferentes.

Na história familiar é importante indagar a presença desta doença nos familiares directos (pais, avós e irmãos) ou indirectos (tios e primos).

É importante também investigar sobre hábitos alimentares, pois o consumo excessivo de carbohidratos, como doces e refrigerantes, a ausência de actividade física e a presença de obesidade são factores de risco para a diabetes tipo 2.

Exame Físico

- Na hipoglicémia os sinais são relacionados com a falta de glicose no cérebro:
  - ✓ Fadiga intensa;
  - ✓ Palpitações e tremores;
  - ✓ Sudorese profusa,
  - ✓ Gaguez ao falar,
  - ✓ Alterações do comportamento e do estado de consciência, podendo chegar ao coma;
  - ✓ Convulsões.
- Na hiperglicémia (diabetes mellitus tipo 1 e tipo 2) os sinais são relacionados com a desidratação e a acidose metabólica podendo ser leves até tornar-se graves, dependendo do valor da glicémia e da duração desta:
- Em caso de Diabetes Tipo 1:
  - ✓ Pele e mucosas secas;
  - ✓ TA baixa e hipotensão ortostática;
  - ✓ Taquicardia;
  - ✓ Respirações rápidas e profundas, chamadas respiração de Kussmaul;
  - ✓ Hálito do paciente adocicado e enjoativo (a acetona);
  - ✓ Alterações do estado mental

3.1.4. Anamnese, e Exame Físico da Glândula Hipófise

Introdução

As patologias da glândula adeno-hipófise, apresentam-se com sinais e sintomas relacionados a redução, a falta ou ao aumento de secreção de 1 ou mais das 7 hormonas produzidas por essa glândula. A secreção dessas 7 hormonas pela adeno-hipófise depende das hormonas produzidas pelo hipotálamo, portanto as manifestações clínicas podem depender de patologia do hipotálamo.

As patologias relacionadas com as 2 hormonas da neuro-hipófise dependem de patologias da hipotálamo pois as hormonas são produzidas no hipotálamo e armazenadas na neuro-hipófise.

Identificação do Doente

Para as patologias da hipófise, que fazem parte das síndromes hipotálamo-hipofisárias, ou seja patologias que afectam o funcionamento do eixo hipotálamo-hipofisário, os dados que devem ser colhidos sobre a identificação do doente para além dos dados de rotina, nome, sexo, residência, a idade é importante pois algumas patologias apresentam-se sómente na infância.

Queixas principais

As queixas são causadas por hipofunção ou hiperfunção (muito raro); as manifestações clínicas variam muito dependendo quais hormonas são envolvidas (raro envolvimento de todas as hormonas), como também da idade do paciente em que se manifesta a patologia ou se estamos perante a uma patologia congénita.

História Médica Pregressa, Antecedentes Pessoais pré-natais e peri-natais e História Familiar

O clínico deve indagar sobre uma história prévia de cirurgia da hipófise, traumatismo crânio-encefálico ou parto complicado que podem ser relacionados a danos a hipófise e podem ajudar no diagnóstico.

Exame Físico

O exame físico de um paciente completa a anamnese, pela estrema variabilidade dependendo das mesmas condiçoes indicadas anteriormente (tipo de hormona envolvida e idade em que se instaura a deficiência ou aumento hormonal) se envia as aulas especificas.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 O sistema endócrino tem como principal função fazer com que o organismo funcione como um "todo" integrado**.**

4.2 A hipófise é formada por duas partes diferentes: adeno-hipófise responsável pela produção e secreção de 7 hormonas e a neuro-hipófise responsável pelo armazenamento e libertação de 2 hormonas que são produzidas pelo hipotálamo.

4.3 A tiróide é uma glândula responsável pela produção e libertação das hormonas tiróideias que são responsáveis pela regulação do metabolismo do organismo a todos os níveis.

4.4 As hormonas paratiróideias são responsáveis pelo metabolismo do cálcio.

4.5 O pâncreas endócrino produz a insulina que é uma hormona anabólica que reduz a quantidade de glicose circulante no sangue, aumentando a captação, a utilização e o armazenamento da glicose.

4.6 As glândulas supra-renais ou adrenais produzem um grupo de hormonas, chamados esteróides adrenocorticais ou corticosteróides, sendo as mais importantes a aldosterona, cortisol, os androgénios e estrogénios.

4.7 A hipófise è uma glândula que secreta 9 hormonas, e os seus sinais e sintomas dependem de que hormonas estão envolvidas e se estamos perante uma hipo ou hiper secreção e em que idade acontece.

4.8 Tal como em outros sistemas, a anamnese e exame físico da criança com patologia endócrina é importante para se estabelecer um diagnóstico atempado e o tratamento adequado, já que alterações endócrinas irão afectar o crescimento e o desenvolvimento da criança bem como um harmonioso funcionamento e controle do metabolismo.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	111
Tópico	Sistema Endócrino	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	Patologias do Crescimento: - Hipopituitarismo - Puberdade Precoce e Retardada - Pseudo-puberdade	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

1. Explicar os factores que influenciam o crescimento.
2. Explicar causas de baixa estatura.
3. Explicar causas de alta estatura.
4. Definir a puberdade precoce

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Crescimento		
3	Causas de baixa estatura		
4	Causas de alta estatura		
5	Puberdade precoce		
6	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Healt Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem
1.2 Apresentação da estrutura da aula
1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: CRESCIMENTO

2.2 Fases do Crescimento e Velocidade do Crescimento

O crescimento do ser humano acontece por fases diferentes e cada uma dessas fases tem velocidades de crescimento diferentes. O crescimento caracteriza-se por quatro fases distintas, compostas de duração e características totalmente diferentes. Na **Tabela 1** são apresentadas as diferentes fases, sua duração e velocidade de crescimento.

Tabela 1: Fases e Velocidade de Crescimento

Fase	Crescimento	Duração	Velocidade de Crescimento
Fase 1	Intra-uterino	9 meses	Muito Rápida
Fase 2	Primeira Infância	2 anos	Rápida
Fase 3	Segunda e Terceira Infância	3 anos até aos 10 anos	Menos rápida, mais equilíbrio
Fase 4	Adolescência	Dos 10 aos 20 anos	Entre os 10 e 15 anos acelera, atingindo um máximo nessa altura e depois o crescimento torna-se mais lento

O crescimento pode ser classificado em quatro tipos, nomeadamente:

- Geral somático, que:
    - Acontece desde o nascimento até ao final da puberdade, sendo os períodos de maior velocidade do zero aos 2 anos e durante a puberdade,
    - Crescimento do corpo como um todo dos tecidos muscular, ósseo, órgãos internos;
    - É representado pela curva de peso e estatura.
- Neurológico, caracteriza-se por:
    - Intensa velocidade nos primeiros 2 anos de vida;
    - Crescimento do cérebro, cerebelo e perímetro craniano.
- Linfóide, que se caracteriza pelo:
    - Crescimento do timo, gânglios linfáticos, amígdalas e adenóides. O timo de seguida sofre um processo de involução à medida que se avança na idade
- Genital ou sexual, que se caracteriza por:
    - Acontecer entre os 10 e os 15 anos, quando atinge o seu máximo;
    - Crescimento da glândula mamária, ovários e útero, nas meninas, testículos e próstata nos meninos;
    - Existe crescimento dos caracteres secundários como os pelos púbicos

2.3 Factores Genéticos e Ambientais que influenciam o crescimento

O crescimento e o desenvolvimento físico são processos dinâmicos, que acontece por fases, são contínuos e como vimos nos pontos anteriores ocorre desde a concepção, infância, adolescência e vai até ao final da vida. É expresso pelo aumento da altura e do peso e constitui um dos melhores indicadores de saúde da criança, bem como com o desenvolvimento mental e psicológico reflectindo as suas condições de vida no passado e no presente - vide AP 2, 3 e 4 desta Disciplina. O crescimento e o desenvolvimento físico sofrem varias influências de diversos fatores, nomeadamente:

- Factores genéticos escrita no ADN, que a criança herda da mãe e do pai, que constituem os chamados factores intrínsecos**;**
- Factores que influenciam a gestação (influenciada por infecções, malformações congénitas, atraso do crescimento uterino, deficiências nutricionais etc.);
- Factores ligados ao parto e neonatais, como traumatismos obstétricos, asfixia peri-natal, infecções etc;
- Factores ligados ao meio ambiente onde que a criança e adolescente crescem, tais como:
    - Habitação, higiene, cuidados e estímulos;
    - Factores socio-económicos, onde viver em condições de extrema pobreza é um factor de risco para a desnutrição, de doenças e impossibilidade de ter acesso à educação
    - Factores nutricionais
    - Factores ligados à saúde e educação tanto da mãe, da criança bem como da família que podem influenciar positivamente ou negativamente neste processo.

2.3 Factores Endócrinos de Crescimento

O Hormonio do crescimento (GH) secretado pela hipófise pela estimulação do hipotalamo através o GRF é responsável pelo crescimento do indivíduo (vide PA1); Também os hormônios tireoideos são necessários para o crescimento pois permitem a secreção do GH.

BLOCO 3 CAUSAS DE BAIXA ESTATURA

3.1 Baixa Estatura de causa não-endócrina

- Privação materna (deficiência nutricional ou interacção psicosocial aberrante)
- Atraso costitucional do crescimento (geralmente costuma acarretar atraso costitucional da puberdade)
- Baixa estatura familiar ou genética

3.2 Baixa Estatura por falta do Hormonio de Crescimento (GH)

3.2.1 Epidemiologia:

Ca. 1 cada 4.000 crianças

3.2.2 Fisiopatologia

Geralmente resulta deviso à insuficiência hipotalamica da GRF que pode ser por doença, e mais raramente por defeitos da hipófise que não consegue formar o GH. A secreção de GH pode estar presente mas com níveis insuficientes desta hormona.

3.2.3 Quadro clínico

Os lactentes com deficiência congénita de GH exibem comprimento normal e peso normal ao nascimento, mas logo asseguir a taxa de crescimento abranda e eles se tornam gorduchos e pequenos; medições cuidadosas nos primeros anos de vida podem sugerir o diagnóstico, e podem ser encontrados episódios de hipoglicémia visto que o GH está envolvido no metabolismo glicídico; o recém-nascido pode ter microfalo (comprimento do pénis esticado < dois cm).

Na segunda infância e puberdade o paciente apresenta, baixa estatura, voz aguda resultante da laringe imatura, mas com linguagem intelectualmente apropriada para idade, falta dos caracteres sexuais secundários.

3.2.4 Meios Auxiliares e Diagnóstico

Avaliação da estatura através do percentil, aspecto físico. O diagnóstico laboratorial prevê a medida de GH no sangue.

3.2.5 Conduta

Em caso de suspeita de problemas relativos ao GH ou GRH transferir ao nível superior.

BLOCO 4 CAUSAS DE ALTA ESTATURA

4.1 Definição

- Alta estatura constitucional: indica o avanço do desenvolvimento físico, resultando em maior altura durante a infância mas em estatura normal na idade adulta.
- Alta estatura genética: quando os pais tambem são altos

Além destas causas de alta estatura, existe outra de causa endócrina: **Gigantismo hipofisário.**

4.2 Etiologia

O gigantismo pode ser causado por um adenoma hipofisário

4.3 Fisiopatologia

Excesso de secreção do GH esta presente.

4.4 Quadro Clínico

A velocidade de crescimento está acelerada; podem ocorrer fácies leonina e feições acromegálicas; podem-se observar organomegália e intolerância à glicose ou diabetes mellito.

4.5 Exames auxiliares e diagnostico

Aspecto físico alterado, concentrações séricas de GH alta

4.6 Conduta

Transferir a nível superior

BLOCO 5: PUBERDADE PRECOCE

5.1 Definições

5.1.1 **Puberdade** é o período na vida do indivíduo no qual ocorrem mudanças biológicas e fisiológicas, em que o corpo se desenvolve física e mentalmente. Nesta fase, completa-se a maturação sexual através do desenvolvimento dos caracteres sexuais primários (vagina, útero, ovário, testículos, próstata, glândulas seminais) e secundários (mamas, pelos púbicos, pêlos axilares, faciais, pénis, timbre da voz nos rapazes) e o crescimento estatural. Quando a puberdade termina o corpo alcança sua dimensão adulta e a sua capacidade reprodutora.

5.1.2 **Puberdade Precoce** é definida como o início das características sexuais secundárias antes dos 8 anos de idade em meninas e 9 anos em meninos. Esta definição é um tanto arbitrária devido à variação acentuada na idade em que a puberdade começa em crianças normais, especialmente em diferentes grupos étnicos.

5.2 Etiologia

A puberdade precoce pode ser dividida em:

- Puberdade precoce dependente das gonadotrofinas, que é a:
    - Puberdade verdadeira ou central e tem origem no SNC, resultado da activação prematura do eixo hipotálamo-hipófise-gónadas;
    - Mais comum no sexo feminino e cerca de 5 a 10 vezes mais frequente que nos rapazes;
    - Em 80 a 90% dos casos a causa é desconhecida, nos restantes casos está associada a tumores do SNC, hidrocefalia ou traumatismos;
    - Tem uma progressão de padrão e tempo de eventos em sequência normal
- Puberdade precoce independente da gonadotrofinas que é também chamada de puberdade periférica ou pseudo-puberdade precoce :
    - Resulta do aumento da secreção das hormonas sexuais produzidas pelas gónadas (masculinas - androgénios ou femininos - estrogénios) e/ou nas glândulas supra-renais;
    - A testosterona e estrogénios estão aumentados e a LH e FSH estão reduzidas;
    - As suas características podem ser pertencentes a seu sexo ou desenvolver também os do sexo oposto;
    - Pode ser causados por tumores dos ovários, das células de Leydig ou surge nos síndromes de McCune-Albright ou Peutz-Jeghers
- Puberdade precoce incompleta, acontece quando existe desenvolvimento precoce de caracteres sexuais secundários, antes dos 8 anos. Geralmente é uma variante de puberdade normal.

5.3 Quadro clínico

Caracteriza-se por:

- Maturação da genitália externa, aparecimento de pêlos axilares e púbicos e aumento do tamanho testicular e pénis, nos meninos, e menstruação nas meninas
- Idade óssea avançada, crescimento linear acelerado com encerramento precoce das epífises pelo que a estatura final é inferior ao esperado.
- Pode haver comportamento emocional e oscilação de humor alterado.

5.4 Conduta

Transferir a nível superior.

BLOCO 6: PONTOS-CHAVE

6.1 O crescimento e o desenvolvimento físico são processos dinâmicos, que acontecem por fases, são contínuos e vão desde a concepção, infância, adolescência até o final da vida e são influenciados por factores genéticos, ligados à gestação, parto e ao meio ambiente.

6.2 As alterações das hormonas hipofisárias causam variações na produção da GH que tem como consequência alteração do crescimento, seja reduzindo ou aumentando a estatura da criança ou adolescente.

6.3 A puberdade é o período em que se completa a maturação sexual através do desenvolvimento dos caracteres sexuais primários e secundários e pode cursar com alterações que surgem precocemente ou tardiamente na vida do adolescente.

6.4 O TDM perante a uma suspeita de baixa estatura ou alta estatura ou puberdade precoce tem que transferir a nível superior.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	112
Tópico	Sistema Endócrino	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Patologias da Tiróide	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Patologias da tiróide":

1. Definir hipertiroidismo.
2. Descrever a Doença de Graves.
3. Definir hipotiroidismo.
4. Descrever hipotiroidismo congénito.
5. Descrever hipotiroidismo adquirido.
6. Descrever Tireoidite de Hashimoto (tireodite linfocitica)

Relacionar a deficiência de Iodo na idade pré-natal e pediatrica com os quadros clínicos correspondentes: bócio, cretinismo neurológico e cretinismo mixedematoso

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Hipertiroidismo		
3	Hipotiroidismo		
4	Bócio e Deficiência de Iodo		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- MISAU - Programa de Nutrição: * "Proposta para a Intensificação das Intervenções de Sobrevivência Infantil em Moçambique"
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem
1.2 Apresentação da estrutura da aula
1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: HIPERTIROIDISMO

2.1 Definição

O **hipertiroidismo** é um estado clínico que se caracteriza pela presença de quantidades excessivas de hormonas tireoidianas na circulação. Pode também chamar-se de tireotoxicose. Porém tem que ser diferenciado da tireotoxicose por excesso de aporte de hormonas tireoides (iatrogénica).

2.2. Epidemiologia

A causa mais frequente de hipertiroidismo em pediatria é a Doença de Graves (ou doença de Basedow-Graves), que tem uma incidência de 1/100000 na população entre 0 e 15 anos com um pico entre 10 e 14 anos e é mais comum no sexo feminino (5:1).

2.3. Fisiopatologia: vide PA4

A doença de Graves è uma doença auto-imune com produção de auto-anticorpos (TSI, imunoglobulina estimulante da tiróide) que determinam uma estimulação para a tiróide na produção e secreção das hormonas. Existe uma forma de hipertiroidismo congénito que é relacionada com a passagem transplacentaria da TSI materna.

2.4 Quadro clínico

Tabela 1: Principais Sinais e Sintomas do Hipertiroidismo e Doença de Graves

Manifestações do Hipertiroidismo	**Manifestações da Doença de Graves**
Sintomas	Bócio difuso macio de superfície lisa
Irritabilidade, hiperactividade, humor alterado e ansiedade	Oftalmopatia com:
Insónia ou sono agitado,	Sensação de areia e desconforto nos olhos
Intolerância ao calor, sudorese aumentada	Pressão ou dor retrobulbar
Palpitações e dispneia	Retracção da pálpebra superior
Fadiga, fraqueza	Edema periorbitário e disfunção muscular extra-ocular
Anorexia	
Aumento do apetite sem ganho de peso em 90% dos casos	Exoftalmia, neuropatia óptica e queratite exposta
Sede com poliúria e aumento das dejecções	
Prurido	
Amenorreia	
Sinais	**Condições associadas à Doença de Graves**
Taquicárdia sinusal	DM tipo 1
Tremor fino dos dedos e hiperreflexia	Doença de Addison
Pele húmida e morna	Vitiligo
Perda de Peso	

Eritema palmar, onicólise e queda de cabelo	Anemia perniciosa
Bócio	
Fraqueza muscular com atrofia, paralisia periódica e coréia	Doença celíaca
Hipercalcémia, osteoporose	Miastenia gravis

A característica da Doença de Graves (que geralmente está ausente nas outras causas de hipertireodismo) è a oftalmopatia. (**Tabela 1**).

As manifestações clínicas mais frequentes do hipertiroidismo na infância, isto é da Doença de Graves, em geral têm um início mais insidioso do que nas formas encontradas nos adultos. Assim o intervalo entre o início da doença e o diagnóstico é de 6 a 12 meses, podendo ser maior nas crianças mais novas se comparadas com os adolescentes. Os sinais e sintomas iniciais podem ser distúrbios emocionais acompanhados por uma hiperactividade motora.

2.5 Conduta

As três formas de tratamento da Doença de Graves são: farmacológico, cirúrgico e com iodo-radioativo (que não são acessíveis para o TMG, assim, ou desse modo a criança deve ser referida ao nível superior**.**

BLOCO 3: HIPOTIROIDISMO

3.1 Definição

Hipotiroidismo resulta da produção e secreção insuficiente das hormonas da glândula tiróide ou de um defeito na actividade do receptor das hormonas tiróideias. O hipotiroidismo pode manifestar-se de várias formas dependendo da idade em que se instaura e da causa subjacente.

3.2 Etiologia

3.2.1 Hipotiroidismo Congénito: A causa mais comum de hipotiroidismo em pediatria é o hipotiroidismo congénito: 1 em 4000 nascidos vivos acontece 2 vezes mais frequentemente nas meninas do que nos meninos

3.2.2 Fisiopatologia

Geralmente o Hipotiroidismo Congénito e causado por aplasia, ectopia, agenesia da tiroide com deficiência ou ausência de síntese do hormônio tiroideo.

3.2.3 Quadro clínico

No período neonatal immediato os sintomas são subtis, ,porém tornam-se mais evidentes semanas ou meses após o nascimento:

- Historia de gestação mais de 42 semanas (50%)
- Peso a o nascimento> 4 kg (25%)
- Hipotermia (33%)
- Prolongamento da icterícia fisiológica, mais de 3 dias (75%)
- Acrocianose (33%)
- Dificuldade respiratória (22%)
- Fontanela posterior aumentada (33%)
- Língua grande, grossa e protuberante (45%)
- Pela seca (45%)
- Choro rouco (40%)
- Letargia e recusa alimentar-se (40%)

- Hérnia umbilical (60%)

Cerca de 10% destes bebés tem outras malformações associadas.

O atraso de desenvolvimento físico e mental fica mais acentuado à medida que a criança vai crescendo e dos 3 a 6 meses o quadro está completamente instalado e a partir dai observa-se:

- As extremidades são curtas, as fontanelas anterior e posterior estão amplamente abertas.
- Os olhos estão bem separados com uma depressão na ponte do nariz amplo.
- Pele fria, manchada, seca e sem transpiração, escamosa, pálida com um tom amarelado
- As fissuras palpebrais são estreitas e as pálpebras edemaciadas.
- Pescoço curto e grosso com depósito de gordura acima das clavículas entre o pescoço e os ombros
- Mixedema da face, costas das mãos e genitais.
- Couro cabeludo áspero o cabelo espesso, áspero, quebradiço e ralo sendo que a linha de inserção do cabelo desce quase para o meio da testa e que quase sempre esta franzida, sobretudo quando o bebe chora
- Dentição surge muito atrasada, demoram a sentar, gatinhar e andar.
- A voz é rouca e não aprendem a falar.
- Os músculos são hipotónicos
- O grau de atraso de desenvolvimento físico aumenta com a idade

3.2.4 Exames Auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico é clínico apoiado pela avaliação dos níveis das hormonas tiroideas no sangue; onde for possível pode se fazer uma medição do T4 nos RN.

3.2.5 Conduta

Terapia substitutiva com L-Tiroxina; no Hipotiroidismo congénito se a terapia é instituída dentro de 2 meses apôs o nascimento o prognóstico é bom, se for instituída mais tarde, a possibilidade de um desenvolvimento normal é reduzida.

Hipotiroidismo Adquirido: è um hipotiroidismo que se instaura asseguir a uma patologia da tiroide;

Epidemiologia:

NA pediatria a maioria dos casos resulta de uma tireoidite linfocítica (tireoidite de Hashimoto). Esta forma é mais frequente nas meninas do que nos meninos numa proporção de 2:1. É bastante frequente, pois cerca de 6% de crianças com idade compreendida entre os 12 a 19 anos possuem evidência de doença tiróideia auto-imune. Pode estar associada às síndromes de Down, Turner (a ser abordado na próxima aula) e Klinefelter; doença célíaca e diabetes.

Etiologia

- Tiroidite de Hashimoto:
  - Síndrome auto-imune poliglandular
- Iatrogénico tal como no uso de:
  - Medicamentos (Propiltiouracil, Metimazol, Lítio, Iodetos e Amiodarona)
  - Irradiação e uso de iodo radioactivo
  - Tiroidectomia feita para tratar hipertiroidismo causado por um adenoma
- Doença Sistémica tais como:

- Cistinose

- Hemangiomas hepáticos, que produzem aumento da degradação das hormonas T_3 e T_4
- Resistência à hormona tiróideia, que das manifestações clínicas ocasionais.

Quadro clínico

Hipotiroidismo Adquirido: onde a desaceleração do crescimento é em geral a primeira manifestação clínica, mas esse sinal frequentemente não é reconhecido. Quando surgem outras manifestações clínicas elas caracterizam-se por:

- Bradicardia;
- Mudanças mixedematosas da pele;
- Intolerância ao frio;
- Energia diminuída e sonolência aumentada,
- Palpa-se um bócio que tipicamente não é macio, mas firme com consistência fibro-elástica e superfície granulada;
- As crianças mais novas podem apresentar galactorreia ou puberdade precoce, com desenvolvimento mamário nas meninas e macro-orquidismo nos meninos. Ao contrário os adolescentes podem apresentar atraso na puberdade;
- Nas adolescentes pode haver distúrbios menstruais;
- Existe atraso da maturação óssea;
- Pode haver aumento hiperplásico da glândula hipófise que provoca cefaleias, compressão nervosa que se manifestapor limitações do campo visual - especialmente a hemianopsia bitemporal;
- Existe ganho de peso;
- Atraso no desenvolvimento mental e de crescimento;
- Presença de Bócio (ver bloco 4).

Complicações

O hipotiroidismo pode cursar com complicações graves, nomeadamente:

- Insuficiência cardíaca por funções sistólica e diastólica prejudicadas com aumento da resistência periférica,
- Obstipação com hipomotilidade intestinal levando ate ao Íleo;
- Sensibilidade aos medicamentos por taxa de clearance reduzida aos agentes sedativos, analgésicos e anestésicos;
- Hipotermia e falta de resposta febril em casos de sépsis,
- Delírio, demência, esturpor, convulsões e coma pela acção diminuída das hormonas tiróideias no SNC e encefalopatia devido a hiponatrémia e hipercapnia

Exames Auxiliares e Diagnostico

O diagnóstico baseia-se nos sinais e sintomas acima descritos.

Nos exames laboratoriais existe:

- Hormonas tiroideas (T_3,T_4) inferiores aos níveis normais;
- Hiponatrémia;
- Anemia macrocítica;
- Colesterol elevado.
-

Conduta

O TMG deve transferir o paciente, criança ou adolescente, assim que haja uma suspeita clínica de hipotiroidismo já que ele tem tratamento simples e eficaz, mas não está disponivel ao TMG.

3.3 Tiroidite Linfocítica (Tiroidite de Hashimoto)

3.3.1 Definição

A Tiroidite de Hashimoto é também chamada Tiridite linfocítica ou auto-imune e designa uma patologia da tiróide que é determinada por um mecanismo auto-imune.

3.3.2 Quadro Clinica

Geralmente manifestam-se a os 6 anos de idade com um bócio que é difuso, indolor, firme e tem consistência seixosa e inicio insidioso; pode-se encontrar um linfonodo de tamanho de uma ervilha sobre o istmo da tiróide; as manifestações sistémicas dependem se a tiroidite de Hashimoto se acompanha ou não de um quadro de eutiroidismo, hipotiroidismo ou hipertiroidismo (este ultimo é o caso mais raro)

3.3.3 Exames Auxiliares e Diagnóstico

O diagnóstico pode ser confirmado por auto anticorpos antimicrossómicos e antitireoglobulina.

3.3.4 Conduta

Transferir ao nível superior.

BLOCCO 4 BOCIO E CRETINISMO

4.1 Definição

Bócio é o termo usado para definir uma tiróide aumentada de volume. Este aumento da glândula pode ser uniforme, ou causado por um nódulo único ou múltiplos nódulos. Por cretinismo entende-se um atraso de desenvolvimento físico e mental por insuficiência congênita não tratada dos hormônios da tireóide (hipotireoidismo congênito) e geralmente devido ao hipotireoidismo materno.

4.2 Etiologia

Várias doenças da tiróide podem causar Bócio, seja doença com hipertiroidismo, com eutiroidismo ou com hipotiroidismo.

Causas mais frequentes na Pediatria são a Doença de Graves (hipertiroidismo), Tireodite de Hashimoto ou tiroidite linfocítica crónica (seja hipotiroidismo, seja eutiroidismo), Deficiência de iodeto, como no Bócio endémico (Eutiroridismo ou Hipotiroidismo).

O Bócio é Endémico, quando afecta mais de e 5% da população de uma região, e isto o diferencia do **Bócio Esporádico.** A causa do Bócio Endémico é a deficiência de iodo. A deficiência de iodo endémica determina também o **cretinismo endémico** e é a consequência mais séria da deficiência de iodo e ela ocorre em associação geográfica com o bócio endémico.

A associação entre deficiência dietética de iodo e a prevalência de bócio ou do cretinismo está bem estabelecida, portanto a deficiência de iodo na dieta é responsável pelo desenvolvimento do bócio. Estima-se que no mundo 1 bilião de pessoas em países em vias de desenvolvimento vivem em áreas com deficiência de iodo.

A água do mar e os alimentos provenientes do mar são ricos em iodo. Contudo nas regiões interiores de Moçambique, nomeadamente nas províncias de Tete, Niassa e em alguns distritos da Zambézia, onde não existe mar nas proximidades estima-se que cerca de 800.000 pessoas sejam portadoras de bócio por deficiência de iodo.

4.3 Quadro clínico do Cretinismo

O cretinismo endémico inclui duas síndromes clínicas diferentes que são:

- Cretinismo endémico com síndrome neurológico; esta forma manifesta-se por:
    - Espaticidade;
    - Ataxia;
    - Dificuldade por ficar em pé;
    - Hiperreflexia;
    - Sordo-mudez;
    - Retardo mental;
    - Com ou sem baixa estatura
- Cretinismo endémico com síndrome mixedematoso manifesta-se por:
    - Atraso mental, do crescimento e do desenvolvimento sexual;
    - Surdez;
    - Mixedema;
    - Sem bócio, ao contrário a tiróide está normal, a T_4 está reduzida e a TSH está aumentada.

4.4 Complicações de Indicações para Referência

As complicações do bócio estão relacionadas com:

- Sintomas de compressão por ser de grande tamanho podendo ser tão volumoso que interfere com a respiração e a amamentação da criança. Nestes casos deve-se manter a cabeça do RN em hiperextensão extrema e o TMG deve transferir a criança para nível superior, pois pode ser necessária cirurgia para se fazer uma tiroidectomia parcial.
- Atraso de desenvolvimento mental e de crescimento da criança, pelo que o TMG deve transferir a criança para ser tratada pelo médico assim que detectar o bócio, mesmo sem sinais de compressão com dificuldade respiratória ou alimentar, para tratamento pelo especialista e para que possa realizar exames de função da tiróide.

4.5 Prevenção da Deficiência de Iodo

Nas regiões geográficas onde existe uma quantidade deficiente de iodo devem ser desenvolvidos programas para a profilaxia do bócio endémico com particular atenção as crianças e mulheres grávidas. A suplementação de todas as crianças dos 7 aos 24 meses e mulheres grávidas e lactantes, está a ser implementada nas províncias com deficiência como uma medida em curto prazo, uma vez que o sal iodado ainda não se encontra disponível para a maioria da população.

- Por recomendação da OMS existe um programa universal de iodização do sal, que é a forma mais barata de prevenir o bócio endémico. Com esta estratégia a deficiência de iodo em todo o mundo já reduziu 50%.
- Também pode ser feita profilaxia usando cápsulas oleosas de iodo da seguinte forma:
    - Nas crianças com < de 4 anos: 2 cápsulas de óleo iodado;
    - Nas crianças com > de 4 anos e adultos: 3 cápsulas de óleo iodado de 2/2 anos.

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 O hipertiroidismo é o estado em que existe excessiva secreção das hormonas da glândula tiróide, sendo o exemplo mais importante, a Doença de Graves, contudo outras patologias como adenomas, bócio multinodular tóxico e tiroidites também podem causar hipertiroidismo.

5.2 A doença de Graves apresenta-se tipicamente com uma oftalmopatia incluindo exoftalmia, para além da sintomatologia de hipertiroidismo. Esta doença surge associada a outras patologias endócrinas como a DM tipo 1, Doença de Addison bem como outras doenças como a anemia perniciosa e Doença Celíaca.

5.3 A causa mais frequente de hipotiroidismo em pediatria é a tiroidite linfocítica, mas nas áreas onde há deficiência de iodo na dieta esta é a causa mais frequente.

5.4 A deficiência de iodo, é responsável pelo bócio endémico e pelo cretinismo endémico. Estas patologias podem ser prevenidas por iodização do sal, que é a forma mais barata de fazê-lo.

5.5 Quanto mais cedo for feito o diagnóstico melhor é o prognóstico, pois é possível mudar o curso da doença com terapêutica hormonal tiroideia.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	113
Tópico	Sistema Endócrino	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Diabetes mellitus	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

1. Definir diabetes mellitus: tipo 1, tipo 2.
2. Descrever a fisiopatologia.
3. Descrever a apresentação clínica inicial, os sinais e sintomas de uma crise hipoglicémica e conduta.
4. Descrever os exames laboratoriais e conhecer os valores normais e anormais
5. Descrever a terapia.
6. Descrever as dificuldades de tratamento da diabetes mellitus em adolescentes

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Definições, Fisiopatologia, Formas mais Comuns e Factores de Risco		
3	Manifestações Clínicas Iniciais, Crise Hipoglicémica e Meios auxiliares de Diagnóstico		
4	Tipos de Insulina		
5	Dificuldades de tratamento de diabetes em adolescentes		
6	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- MSF, Essential Drugs – Practical Guidelines Intended for Physicians, Pharmacists, Nurses and Medical Auxiliaries, 2010 Edition
- MISAU, Formulário Nacional de Medicamentos, 2007 - 5ª Edição
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem
1.2 Apresentação da estrutura da aula
1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: DEFINIÇÕES, FISIOPATOLOGIA, FORMAS MAIS COMUNS, FACTORES DE RISCO

2.1 Definições

A **diabetes mellitus (DM)** é uma doença crónica, multisistémica, caracterizada por distúrbios no metabolismo dos carbohidratos, dos lípidos e das proteínas com presença de níveis altos de glicose no sangue. É causada por a.) ausência ou deficiência na secreção de insulina e/ou b.) por graus variáveis de efeito e resistência à mesma e/ou c.) uma combinação de ambos (a. e b.).

2.2. Epidemiologia

A DM è a patologia endócrina mais frequentes em pediatria afectando 1 em 500 pessoas menores de 18 anos; a prevalência é variável em relação a um grupo étnico considerado; é uma patolgia que tem transmissão genética, portanto tem traços de familiaridade. Em Pediatria o mais frequente é a DM tipo 1. Talvez como reflexo da maior prevalência da obesidade infantil a DM tipo 2 tem aumentado em crianças; acredita-se que a DM tipo 2 responda por 10-15% dos casos de diabetes na infância.

2.3. Classificação

As principais formas da diabetes são classificadas de seguinte modo:

- Aquelas causadas por deficiência na secreção de insulina devido à lesão das células β pancreáticas. Esta forma é denominada de diabetes mellitus tipo 1 (DM tipo 1)**.**
- Aquelas que são consequência de resistência à insulina com vários graus de compromisso das célulasβ. Esta forma é denominada de diabetes mellitus tipo 2 (DM tipo 2)

A DM tipo 1 é a mais comum doença endócrino-metabólica da infância e da adolescência, com consequências importantes para o desenvolvimento físico e emocional.

2.4 Fisiopatologia

Diabetes Mellitus

- Introdução
  A DM tipo 1 e tipo 2 abrangem um grupo de distúrbios que envolvem mecanismos distintos, onde o denominador comum é a hiperglicémia. A hiperglicémia é motivada por:
  - Resistência periférica à insulina (*Vide AP8 da Disciplina do Sistema Endócrino*) em agir efectivamente sobre os tecidos alvos;
  - Pela deficiência de secreção de insulina pelo pâncreas endócrino;
  - Pela falta de secreção de insulina pelo pâncreas endócrino.
- Diabetes Mellitus tipo 1
  A DM tipo 1 é caracterizada por níveis baixos (deficiência na secreção) ou ausência (falta de secreção) de insulina endógena, e pela dependência de insulina exógena para corrigir a hiperglicémia e para prevenir o surgimento da cetoacidose diabética. A história natural de instalação da DM1 tem quatro fases distintas, a saber:
  - Auto-imunidade pré-clínica dàs células β com defeito progressivo de secreção de insulina;
  - Início da diabetes clínica;
  - Remissão transitória, também denominada de período de lua-de-mel;
  - Diabetes francamente estabelecida com complicações agudas e crónicas

A DM tipo 1, na maioria dos casos, é uma doença auto-imune desencadeada por factores genéticos e ambientais (v*ide AP8 da Disciplina do Sistema Endócrino*) cuja interacção provoca respostas auto-imunes surgindo uma inflamação do tipo auto-imune com destruição das células β das ilhotas de Langerhans. Na maior parte dos casos de DM tipo 1 os doentes têm anticorpos contra as células β e estas células são infiltradas por linfócitos T, num processo chamado *insulite* tornando-as atróficas e incapazes de produzir insulina. A DM tipo 1 pode estár associada com outras doenças auto-imunes como a tiroidite, doença celíaca e doença de Addison. Noutras zonas do mundo (África e Ásia) a destruição das células β não é imunomediada e é distinta de causas conhecidas de destruição das células β tais como medicamentos, substâncias químicas e infecções virais. A sintomatologia surge quando se destroem cerca 70 a 90% das célulasβ.

- Diabetes Mellitus tipo 2

  As crianças e adolescentes com DM tipo 2 geralmente são obesas, não dependem da insulina e desenvolvem CAD com menos frequência. Contundo algumas crianças podem desenvolvê-la no decurso de infecções graves e de stress e nessa altura necessitam de insulina para corrigi-la.

  A apresentação da DM tipo 2 é tipicamente mais insidiosa e em contraste com os pacientes da DM tipo 1, que usualmente estão muito doentes quando procuram cuidados médicos. Os pacientes com DM tipo 2 geralmente procuram cuidados médicos por sintomas inespecíficos, tais como excesso de peso e fadiga. Às vezes a hiperglicémia e glicosúria são achados incidentais não havendo a típica poliúria e polidipsia da DM tipo 1.

  Contrariamente à DM tipo 1, onde se conhece a sua fisiopatologia, ainda não está completamente claro qual é a fisiopatologia da DM tipo 2. Contudo sabe-se que a resistência à insulina e a secreção anormal de insulina são essenciais para o surgimento da doença. Além disso, existe produção aumentada da glicose pelo fígado e um metabolismo anormal das gorduras na DM 2.

BLOCO 3: QUADRO CLINICO E MEIOS AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

3.1 Quadro clínico

As manifestações clínicas vão surgindo à medida que aumenta a destruição das células β e em que vai surgindo a insulinopénia (redução da insulina no sangue) que tem como consequência aumento da glicémia no sangue. Na fase inicial surge hiperglicémia ocasional. Apesar de que as manifestações clínicas iniciais mais comuns variam consoante a idade da criança - ver **Tabela 1** - de modo geral quando a glicémia aumenta acima do limiar renal (valor de 180mg/dl ± 10mmol/l) começam:

- A poliúria ou nictúria (urinar a noite) intermitente com glicosúria**.**
- À medida que aumenta o número das células β destruídas a hiperglicémia crónica causa uma diurese persistente, manifestando-se com enurese (urinar na cama à noite) e polidipsia.
- Nas meninas pode surgir a vaginite por cândida causada pela glicosúria crónica.
- Como a glicose é perdida na urina surge polifagia compensadora, apesar de não ser frequente.
- Se a polifagia não mantiver o ritmo da glicosúria há a perda de calorias com a redução de peso**.**
- À medida que os níveis de insulina vão baixando acumulam-se cetoácidos e o estado da criança começa a deteriorar-se rapidamente.
- Os cetoácidos produzem desconforto abdominal, náuseas, vómitos que impedem a reposição oral das perdas e instala-se a desidratação manifestando-se por:
  - Boca seca;
  - Mais perda de peso;

- Fraqueza muscular;
- Prega cutânea

- Quando a desidratação se agrava instala-se a hipotensão.
- Este quadro agrava-se e a criança evolui para a cetoacidose diabética (CAD) - ver bloco 5.
- Cerca de 20 a 40% das crianças com DM tipo 1 de início novo progridem para CAD antes do diagnóstico sendo, portanto esta a primeira forma de apresentação clínica nestes pacientes.

Tabela 1: Sinais de Inicio da Diabetes por grupo Etário

Crianças menores de 2 anos	**Crianças maiores de 2 anos**
Encontrar formiga na fralda da criança	Muita sede
Fralda molhada mais vezes que obriga a trocar frequentemente	Enurese nocturna numa criança que já não urinava na cama
Respirações profundas, Taquipneia	Fome intensa
Sede intensa, Irritabilidade	Perda de peso
Vómitos que evoluem para a desidratação	Vómito que evoluem para a desidratação
	Vermelhidão vulvar nas meninas

3.2 Complicaçoes

Na diabetes temos complicações que são uma emergência médica: cetoacidose diabética, mais freqüente na DM tipo 1 e o coma hiperosmolar hiperglicêmico, mais freqüente na DM tipo 2 (vide PA 32) e complicações crónicas por diminuição da imunidade e as alterações vasculares (vide PA 6)

3.3 Exames auxiliares e diagnósticos

O diagnóstico baseia-se na história familiar (presença de diabéticos na família) e na anamnese pregressa e actual em relação a os sintomas característicos.
A obesidade faz orientar para a diabetes tipo 2.
A nível laboratorial encontra-se uma glicémia em jejum maior de 200 mg /dL, e a presença de glicosúria e cetonúria apoiam o diagnóstico.
Para os valores de glicemia vide aula 6 endocrinologia adulto bloco 5
Em pediatria a carga de glicose è de 1,75 g/Kg até um máximo de 75g depois de um jejum de 8 horas.

3.4 Diagnóstico diferencial:

Diabetes insípido, síndrome de cushing (incluindo a iatrogenica), patologias pancreáticas (ex. pancreatite crónica).

BLOCO 4: CONDUTA

4.1 Tratamento

Dieta: vide AP9

Na diabete tipo 1 é necessária a administração da Insulina. Para mais detalhes sobre a insulina *vide AP 9 da Disciplina do Sistema Endócrino.*

4.2 Regimes Utilizados

O objectivo do tratamento com insulina é o de manter os níveis de insulina no sangue. Vários factores influenciam a dose inicial por kg de peso corporal das crianças, nomeadamente:

- A dose em geral é mais alta nas crianças púberes.
- As crianças com diabetes de longa duração e sem nenhuma reserva de insulina, necessitam:

- Se estiverem na idade pré-pubere necessitam de cerca de 0.7 U.I./kg/dia,
- Se estiverem a meio da puberdade 1 U.I./kg/dia,
- Se estiverem no fim da puberdade 1.2U.I./kg/dia

- As crianças com diabetes de início recente têm alguma função residual de células β (o chamado "período de lua-de-mel"), o que diminui as necessidades de insulina exógena, por isso nestas crianças a dose seria cerca de 60 - 70% da dose completa da situação puberal, isto é 60 - 70% de 1 U.I./kg/dia

Há vários regimes que se podem usar dependendo do tipo da DM e da resposta do paciente a insulina. No FNM aparecem vários regimes, sendo um deles o Regime de Duas Injecções/dia. Este regime usa como base do cálculo da **Dose Diária Total** (DDT) multiplicando-se o peso da criança por 0.5 U.I

Para o nível de TMG iria usar-se a insulina **3-B-9** na página 42 do FNM que é Insulina de Acção Intermédia: Susp. neutra de Insulina Isofane (NPH) humana, do seguinte modo:

- Formas ligeiras de diabetes:
  - Podem ser controladas com uma injecção diária administrada ½ h antes do pequeno-almoço ou ao deitar (só uma vez por dia)
- Formas mais graves:
  - Obtém-se um melhor controlo da glicémia com duas injecções diárias administradas ½ h antes do pequeno-almoço e ½ h antes do jantar, usando, portanto regime de duas injecções/dia.

Para estes casos mais graves um exemplo de uma criança com 30 kg idade pré-puberdade necessitam de cerca de 0.7U.I./kg/dia teríamos que a **DDT** seria:

30kgx0.7 U.I/dia = 21 U.I.

O cálculo da quantidade das doses para cada uma das 2 injecções seria feito do seguinte modo:

- Antes do pequeno-almoço: **2/3 de 21 U.I. da DDT = 14 U.I. da DDT de insulina**
- Antes do jantar: **1/3 de 21 U.I. da DDT = 7 U.I. da DDT de insulina**

Nas crianças com > 10 anos o diabete tipo 2, a glicemia pode ser controlada com antidiabéticos orais como a Metformina. Pode-se começar com 500mg em monodose depois de uma refeição e controlar o andamento glicemico depois de 15 dias e em caso ajustar a dosagem até a dose máxima e 2 000 mg/ dividido em 2 ou 3 doses. A Glibenclamida não está autorizada para o tratamento da DM tipo 2 em crianças.

O tratamento anti-diabético pode complicar-se com crises hipoglicémicas que è importante reconhecer para evitar a evolução atè ao coma hipoglicemico.

A **hipoglicémia** define-se como a diminuição da concentração de glicose no sangue a valores abaixo de 40mg/dL (± 2.2 mmol/L). As causas de hipoglicémia em RN foram discutidas na AP31 desta disciplina. São várias as causas de hipoglicémia nos lactentes e nas crianças mais velhas e elas serão tratadas com detalhe nas aulas de Trauma e Emergência.

Situações que contribuem por este quadro são:

- Refeições tardias ou não realizadas.
- Alimentação insuficiente, pouca comida.
- Medicamentos em excesso (em particular no tratamento com Insulina).
- Aumento da actividade física (neste caso pode ocorrer várias horas após o exercício)

Podem ocorrer de dia ou de noite. Os sintomas da hipoglicémia constituem o resultado directo da privação de glicose pelo SNC e incluem alterações como irritabilidade, sudorese, convulsões ou coma. As características clínicas da hipoglicémia em geral enquadram-se em duas categorias:

- Sintomas associados a activação do sistema nervoso autónomo e libertação de adrenalina:
  - Agitação
  - Sudorese

- Palpitações
- Palidez
- Tremores
- Fome e fraqueza
- Náuseas e vómitos

- Sintomas decorrentes da utilização diminuída da glicose onde:
  - Nos lactentes podem ser mais subtis, chegando a ser tão brandos que se tornam dificilmente percebidos. Quando se manifestam apresentam-se com:
    - ✓ Cianose
    - ✓ Apneia
    - ✓ Hipotermia
    - ✓ Hipotonia
    - ✓ Má aceitação alimentar
    - ✓ Letargia e convulsões
  - Nas crianças mais velhas são:
    - ✓ Confusão, dificuldade em se concentrar, irritabilidade
    - ✓ Visão turva, alucinações visuais, como brilhos
    - ✓ Dificuldade de concentração e fala confusa
    - ✓ Sinais neurológicos focais, ataxia, como hemiplegia, parestsias, dor de cabeça
    - ✓ Alterações de comportamento com agressividade, tendência param choro e desobediência
    - ✓ Tonturas
    - ✓ Sonolência, letargia
    - ✓ Desmaio, perda de consciência, crises convulsivas
    - ✓ Coma

Quando ocorre a hipoglicémia nas crianças a conduta depende se está consciente e é capaz de engolir ou se está inconsciente:

- Se o paciente estiver <u>consciente</u> e conseguir engolir líquidos:
  - Administrar bebidas açucaradas como chá com muito açúcar, coca-cola ou outros refrescos, ou dar colherzinhas de açúcar de preferência por baixo da língua, pois a absorção é mais rápida. Se não melhora em 10 minutos repetir a dose
- Se o paciente estiver <u>inconsciente</u>: É necessário agir <u>muito rapidamente</u>
  - Injecção E.V. rápida, em “Bolus”, de 5 ml/kg de glicose a 10%. Esta concentração pode ser obtida misturando uma parte (1/5) de Dextrose 30% com quatro partes (4/5) de Dextrose 5%.
  - A seguir administrar uma infusão de Dextrose a 5% para manutenção, na dose de 50ml/kg.

4.3 Indicações de Referência

A DM é uma patologia crónica e complexa de ser manejada, pois instituir um tratamento que mantenha os níveis glicémia aceitáveis numa criança com diabetes é um desafio para o clínico. O tratamento farmacológico visa, fundamentalmente, repor a insulina cuja secreção foi perdida, de modo a baixar a glicose aumentada na circulação sanguínea nos doentes diabéticos.

Tendo em conta que muitos dos exames laboratoriais não podem ser feitos a nível do TMG recomenda-se que as crianças e adolescentes <u>a quem se faça o diagnóstico pela primeira vez</u> de diabetes <u>sejam encaminhados imediatamente para o nível superior assim que as primeiras medidas terapêuticas necessárias para compensar o paciente tenham sido instituídas</u>, para que o médico possa avaliar melhor o paciente e medicar adequadamente.

BLOCO 5: DIFICULDADE DE TRATAMENTO DE DIABETES EM ADOLESCENTES

5.1 Dificuldades de Tratamento da Diabetes em Adolescentes

A Diabetes em pediatria afecta o estilo de vida tanto do paciente como da família no que diz respeito à:

- Alimentação, este desempenha um factor importante tanto para o desenvolvimento e crescimento da criança e adolescente como para o controle da glicémia. Apesar de não existirem requisitos nutricionais específicos é preciso ter em atenção as preferências nutricionais familiares e sócio-económico-culturais. É importante que o TMG passe a mensagem de que idealmente a alimentação do paciente com diabetes deveria incluir:
    - Cerca de 55% de carbohidratos: de preferência com amido que se encontra no arroz, pão integral, e cereais. Evitar a glicose dos açucares refinados como refrescos, doces e bolos;
    - Cerca de 30% de gordura: de preferência com poli-insaturados como a margarina (em vez de manteiga), óleo vegetal, carne magra como aves e peixe (em vez de carne de porco),
    - Cerca de 15% de proteínas: proteínas vegetais e carnes magras e brancas (aves e peixe);
    - A distribuição das refeições deveria ser 20% ao pequeno almoço, 20% ao almoço, 30% ao jantar e 10% para as merendas do meio da manha e da tarde.

Todas as "restrições" acima mencionadas podem ser muito difíceis para os adolescentes pois, com a instalação da doença eles não são tão "livres" para comerem o que lhe apetece como outros adolescentes amigos ou irmãos, e os pais/cuidadores não conseguem estar sempre presentes para controlar as refeições feitas fora de casa. Nas crianças mais pequenas é um pouco mais fácil pois os pais/cuidadores controlarem mais o que a criança come. Sempre que possível o TMG deve pedir ajuda dum nutricionista para orientar o doente e a família na alimentação.

- Monitorazação da glicémia feito na criança mais pequenas pelos pais/cuidadores é mais fácil do que a automonitorização feita pelo adolescente pois não é fácil picar 3x/dia para medir a glicemia
- Medo extremo das injecções tanto de insulina como das picadas para o controlo da glicémia.
- Exercício, que não está proibido na criança e no adolescente pois existe risco de hipoglicémia durante ou após o exercício e isso pode colocar o adolescente numa situação de receio de praticar por medo que lhe aconteça alguma crise de hipoglicémia.
- Sentimentos de ansiedade e culpa podem surgir tanto na criança como nos pais. Estes sentimentos podem estar acoplados com a negação e rejeição da doença sobretudo durante os anos rebeldes da adolescência. Pode surgir conflito familiar associado a má aderência tanto ao tratamento como a alimentação regrada do paciente diabético
- Quando existe pouco ajustamento psicológico pode ocorrer superdosagem de insulina resultando em hipoglicémia ou omissão de doses de insulina que pode evoluir para CAD. Caso haja muitos internamentos por hipoglicémia ou CAD o TMG deve pensar que existe conflito emocional do adolescente e deve ser referir para especialista para terapia psicológica e melhoria da adesão.
- Ansiedade e depressão que piora o controlo metabólico da glicémia e esta por sua vez também piora a ansiedade e depressão, criando-se um ciclo vicioso.
- Pode também existir sensação de solidão onde o aconselhamento empático é muito útil. Criar oportunidade para que estes adolescentes possam trocar experiência com outros adolescentes com DM tipo 1 pode ajuda-los a melhor enfrentar a situação e minimizar o sentimento de solidão.

A educação, tanto aos pacientes como aos pais e cuidadores/responsáveis pela criança e adolescente, sobre o que é a doença, a sua fisiopatologia, sessões para técnicas de auto-monitoramento da glicémia e de auto-administração de insulina pode ajudar estes pacientes a melhor enfrentar a sua doença.

BLOCO 6: PONTOS-CHAVE

6.1 A diabetes mellitus é a mais comum doença endócrino-metabólica da infância e da adolescência causada pela ausência ou deficiência na secreção de insulina e/ou por graus variáveis de resistência à mesma, caracterizada pelos distúrbios no metabolismo dos carbohidratos, dos lípidos e das proteínas com presença de níveis altos de glicose no sangue.

6.2 As manifestações clínicas são causadas pela hiperglicémia e a tríada clássica é composta por poliúria, polifagia e polidipsia. Também surge redução de peso, enurese e vaginite nas meninas.

6.3 A hipoglicémia pode ser uma complicação durante a terapia com insulina na criança ou adolescente com DM tipo1. Outras situações podem contribuir para que esse quadro se instale tal como as refeições tardias ou não realizadas, alimentação insuficiente ou insulina em excesso.

6.4 Na DM temos duas complicações que são emergências médicas e tem que ser reconhecidas e tratadas prontamente: a cetoacidose e o coma hipeosmolar hiperglicemico

.

Anexo 1

Tabela 2 - Valores de Bioquímica na Infância

Idade	Glicémia					Idade	Creatinina (mg/dl)	Ureia (mg/dl)
	Valores Normais em jejum (mg/dl)	Hiperglicémia jejum (Diabetes)	Valores Normais: Teste Tolerância à Glicose (1ª hora)	Teste Tolerância à Glicose (Diabético) (1ª hora)	Hipoglicémia (mg/dl)			
Prematuro	20-60					**R-N**	0.56 - 1.2	2 - 34
RN (1 dia)	40-60					**2 Semanas - 1Ano**	0.41 - 0.64	2 - 34
RN (>1 dia)	50-90					**1 - < 5 Anos**	0.42 - 0.67	8 - 36
Criança mais velha	60-100					**5 - < 9 Anos**	0.54 - 0.80	8 - 36
Todas as faixas etárias		≥126	120 - 170	≥200	40	**9 - < 13 Anos**	0.57 - 0.96	8 - 36

Fonte:*R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição.* ***Fonte:*** *Ureia e Creatinina: http://www.goldanalisa.com.br/publicacoes/Valores_de_Referencia_Pediatrico.pdf*

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	114
Tópico	Doenças Alérgicas	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anatomia e Fisiologia - Avaliação Clínica - Patologias Alérgicas	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anatomia e Fisiologia":

1. Definir os termos anafilaxia, alergia, atopia, alérgeno.
2. Descrever a fisiopatologia das alergias

Sobre o conteúdo "Avaliação Clínica":

1. Enumerar os componentes de uma história clínica orientada para avaliação de patologias alérgicas.
2. Descrever os exames físicos para a avaliação de reacções alérgicas, sinais e sintomas relacionados, possíveis complicações.
3. Descrever os exames auxiliares que podem ajudar a determinar o alérgeno.
4. Descrever o tratamento de emergência e de manutenção.
5. Descrever as medidas de prevenção

Sobre o conteúdo "Patologias Alérgicas":

1. 1.Listar os principais alérgenos.
2. Descrever os quadros clínicos principais.
3. Descrever a conduta a seguir

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Anatomia e Fisiologia		
3	Avaliação Clínica		
4	Patologias Alérgicas		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição;2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- Cuidados hospitalares para crianças: Normas para Manejo de Doenças Frequentes Com Recursos Limitados - OMS – 2005
- MSF, Essential Drugs – Practical Guidelines Intended for Physicians, Pharmacists, Nurses and Medical Auxiliaries, 2010 Edition
- www.medscape.com/pediatrics

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANATOMIA E FISOLOGIA

2.1 Definições

Alergéno é a substância que funciona como antigénio capaz de desencadear uma reacção alérgica, porque o sistema imune da pessoa atópica reconhece essas substâncias como estranhas ou perigosas.

Alergia é uma resposta exagerada, ou estado alterado de reactividade, do sistema imunológico a uma substância estranha ao organismo, denominada de antigénio.

As substâncias que desencadeiam uma reacção alérgica podem ser alimentos, medicamentos, perfumes ou polens. Os portadores de alergias são denominados de "atópicos" ou na linguagem mais popular de "alérgicos".

Atopia é um distúrbio orgânico de hipersensibilidade, de carácter constitucional ou familiar, a diversos factores ambientais que se manifesta por um conjunto de alterações clínicas e patológicas como acontece em algumas patologias como a asma brônquica, rinite alérgica, urticária e outras.

Anafilaxia é uma reacção alérgica sistémica, ou um estado de hipersensibilidade imediata sistémica severa e rápida a uma determinada substância, chamada alergeno, que ao ter sido administrada pela primeira vez não provocou essa reacção. Esta reacção exagerada pode ser provocada por quantidades minúsculas da substância alergénica. O tipo mais grave de anafilaxia é o choque anafiláctico, que pode causar a morte caso não seja tratado adequadamente e rápido. Esta reacção é o contrário de imunidade. A anafilaxia que é uma reacção de natureza sistémica, ocorre rapidamente após a administração de concentrações mínimas de material ofensor e é potencialmente fatal e caracteriza-se por:

- Redução da tensão arterial;
- Taquicárdia;
- Edema da glote (que pode não estar presente);
- Urticária;
- Desmaio;
- Coma (que pode progredir para a morte)

Há vários tipos de anafilaxia, nomeadamente:

- Anafilaxia activa, é produzida por uma substância estranha;
- Anafilaxia heteróloga, produzida pela injecção de soro de um animal de espécie diferente;
- Anafilaxia homóloga, produzida pela injecção de soro de um animal da mesma espécie;
- Anafilaxia passiva, resultante da injecção de soro de animal ou pessoa já sensibilizada

2.2 Fisiopatologia

Todas as pessoas estão expostas a potenciais alergenos. Os indivíduos não atópicos, na presença destes alergenos, respondem com a proliferação de células T auxiliares tipo 1 (TH1) que secretam citoquinas envolvidos nas reacções IgG alérgeno-especifico, envolvidas na eliminação de microrganismos intracelulares, como as bactérias, que activam os fagócitos e promovem a produção de anticorpos. Ao contrário as pessoas atópicas respondem com proliferação de células T auxiliares Tipo 2

(TH2) que secretam citoquinas que favorece síntese de IgE e eosinofilia, tanto a nível periférico como a nível dos tecidos. Assim a anafilaxia e a alérgia provoca uma reacção Tipo 1 ou Hipersensibilidade Imediata que resulta da interacção do alergeno com as Imunoglobulinas E (IgE) fixadas nas membranas celulares. As condições essenciais para um indivíduo desenvolver o choque anafiláctico são:

- Ter sido previamente sensibilizado à uma substância e que no contacto tenha produzido uma IgE específica;
- Deste modo o sistema imune da pessoa fica sensibilizado para responder imediatamente com desgraduação dos mastócitos a uma nova exposição;
- O que acontece quando a pessoa entra em contacto com o alergeno, que é o antigénio, os anticorpos IgE ligam-se aos receptores da membrana dos basófilos circulantes e mastócitos teciduais, induzindo desgranulação destas células e libertação de múltiplos mediadores inflamatórios incluindo: histamina, serotonina, factor quimiotático dos neutrófilos, enzimas proteolíticos e outros;
- Estes mediadores provocam:
    - Vasodilatação dos vasos sanguíneos cutâneos;
    - Aumento da permeabilidade vascular;
    - Formação de edema mais ou menos extenso,
    - Agregação plaquetária;
    - Bronco-constrição e/ou obstrução das vias aéreas superiores (VAS)

A maioria dos indivíduos com atopia apresenta uma hiperprodução de IgE, que é um dos 5 tipos diferentes de imunoglobulinas (anticorpos) e que se encontra na superfície dos basófilos e é importante na resposta alérgica. Na **Figura 1** apresenta-se o esquema resumido dos mecanismos fisiopatológicos da anafilaxia.

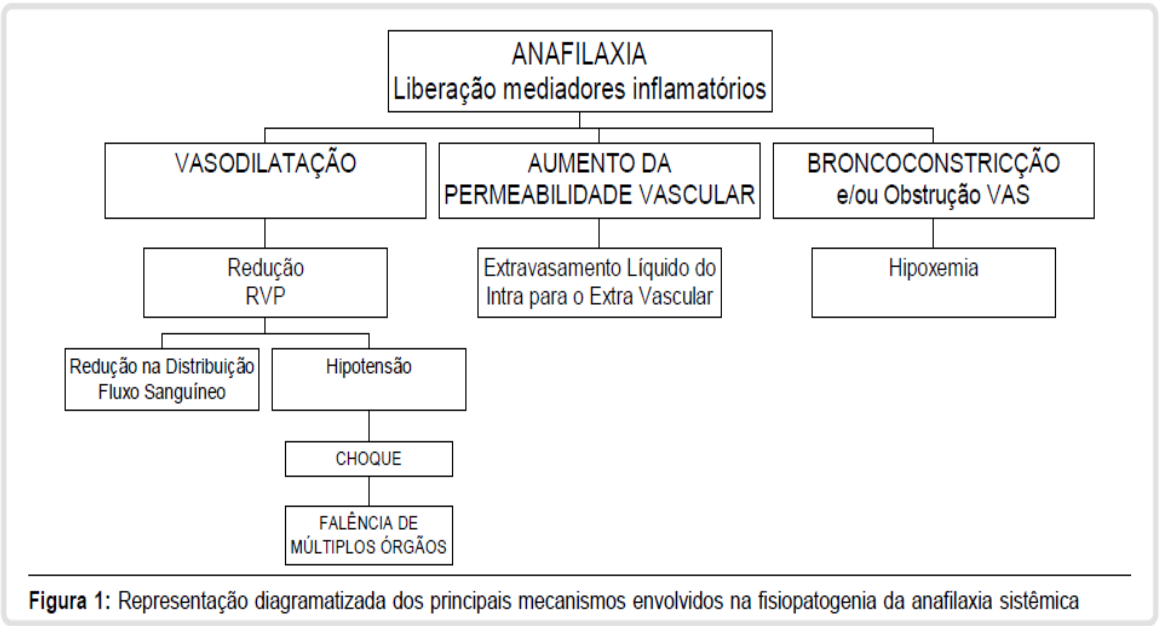


Figura 1: Representação diagramatizada dos principais mecanismos envolvidos na fisiopatogenia da anafilaxia sistêmica

Figura 1: Fisiopatologia da Anafilaxia -Reacção Tipo 1 ou Hipersensibilidade Imediata

Fonte: *http://www.fmrp.usp.br/revista/2003/36n2e4/29anafilaxia.pdf*

As respostas imunes IgE-mediadas podem também ser classificadas e descritas cronologicamente de acordo com 3 padrões de reacção nomeadamente:

1. **Resposta de fase imediata**, que acontece após a introdução do alergeno nos órgãos-alvo, que resulta na desgranulação dos mastócitos com libertação de mediadores pré-formados. Isto ocorre 10 minutos depois e dura cerca de 1 a 3 horas com as seguintes características:
    - Aumento da permeabilidade vascular local e edema dos tecidos;
    - Aumento do fluxo sanguíneo;
    - Prurido;
    - Espirros e sibilos,
    - Cólica abdominal

    Estas reacções em geral ocorrem na pele, nariz, pulmão e tracto gastrointestinal consoante o órgão-alvo na qual o alergeno se localiza.
2. **Resposta de fase tardia**, pode ocorrer dentro das horas de exposição ao alérgeno, alcançando um máximo de 6 a 12 horas e termina em 24 horas. As reacções na pele desta fase são:
    - Edema,
    - Eritema,
    - Induração

    No nariz e nos pulmões as reacções são:
    - Obstrução nasal persistente (edema da mucosa),
    - Broncoespasmo que se manifesta por respiração ruidosa com sibílos
3. **Resposta alérgica crónica**, a inflamação tecidual pode persistir por dias ou anos, pois existe exposição periódica e estimulação periódica que contribui para o dano contínuo nos tecidos locais. Isto provoca mudanças irreversíveis nos órgãos-alvo (ex: lesões no pulmão no caso da asma) com:
    - Espessamento das paredes das vias aéreas com aumento do tecido submucoso**;**
    - Hipertrofia do músculo liso e hiperplasia reduzindo a função pulmonar

    No caso da pele a lesão consiste em:
    - Liquenificação (espessamento da pele) na dermatite atópica

BLOCO 3: AVALIAÇÃO CLÍNICA

3.1 Anamnese

Um interrogatório adequado e cuidadoso, através das técnicas detalhadas na AP11 desta Disciplina, é crucial tanto para estabelecer a confiança entre o paciente e o acompanhante com o clínico, como para obter informações necessárias para o diagnóstico da doença. Para além do interrogatório outros dados referentes ao paciente podem ser obtidos a partir do Cartão de Saúde da Criança.

As doenças alérgicas resultam da exposição aguda ou crónica de um individuo sensibilizado a um alergeno específico por inalação, contacto ou administração injectável. Isso resulta em sinais e sintomas que envolvem, em separado ou em combinação, os seguintes órgãos:

- Nariz,
- Olhos;
- Pulmões,
- Pele, incluindo canal auditivo,
- Tracto gastrointestinal

Assim a obtenção cuidadosa da história clínica do paciente, incluindo exposições ambientais, toma de medicamentos, testes de laboratório apropriados são essenciais no diagnóstico de patologias alérgicas.

3.1.1 Queixa Principal

Muitas crianças com doenças alérgicas têm comumente mais do que uma doença alérgica, sendo assim elas podem referir queixas ligadas vários órgãos como olhos, pele, nariz, aparelhos respiratório e gastrointestinal. Assim as queixas principais nas crianças com doenças alérgicas no nariz, nos ouvidos, nos olhos, na pele, no palato e na garganta são:

- Prurido
- Espirros e as vezes tosse seca e irritativa;
- Lacrimejo;
- Rinorreia ou secreção nasal purulenta indica sobre infecção, em geral bacteriana e nessa altura em geral a febre está presente.

Os pais referem que a criança respira pela boca e ronca à noite

3.1.2 História de Doença Actual

Na obtenção da história da doença actual completa da criança atópica é importante investigar:

- Início, em termos de idade do paciente e progressão dos sintomas, e se são recorrentes,
- Se é a primeira vez; caso não seja qual a duração das crises,
- Qual a relação temporal dos sintomas, isto é se acontece mais em alguns períodos do dia, ou surgimento dos sintomas após algum tipo de actividade como exercício ou actividades domésticas como limpezas da casa nas crianças mais velhas ou adolescentes,
- Relação temporal também com épocas do ano na mudança das estacões ou quando existe floração de flores em culturas,
- Relação com exposição aos alergenos, sejam de contacto, ingestão (alimentos, medicamentos);
- Relação com contacto com animais domésticos com pêlo (gato ou cão);
- Tipo de habitação da criança/adolescente, sobretudo o quarto onde dorme incluindo tipo de colchão e almofadas;
- Uso de tapetes e carpetes, de fontes de energia e calor como fogueiras, lenha;
- Se há pessoas que fumam nos sítios onde a criança/adolescente passa a maior parte do dia.

3.1.3 História Médica Pregressa, Antecedentes Pessoais e História Familiar

Importante indagar sobre a história médica pregressa atópica, assim importa saber:

- Se as crianças mais velhas sobretudo adolescentes tiveram doenças atópicas na 1ª infância;
- História familiar de doença alérgica é comum e esse é um dos factores mais importantes que predispõem uma criança ao desenvolvimento de alergias pois:
    - Quando um dos pais é alérgico, o risco de doença alérgica na criança é de cerca de 50%;
    - Se os 2 pais são alérgicos, o risco de doença alérgica na criança aumenta para cerca de 66%.

3.2 Exame Físico

Tendo em conta que as alergias são doenças sistémicas o exame objectivo deve abranger o corpo todo e tal como no exame de outras patologias a criança deve ser observada de preferência sem roupa

respeitando-se a privacidade particularmente nas crianças mais velhas e adolescentes. Assim como para outros aparelhos e sistemas o exame para as doenças alérgicas inclui a inspecção, palpação e auscultação.

1. **Inspecção** deve-se observar:
    - **Atitude** da criança que devido ao prurido nasal e rinorréia esfrega frequentemente o nariz para cima com a palma da mão - chama-se a este gesto saudação alérgica - e esse gesto provoca o aparecimento de uma prega nasal, que é uma linha horizontal que se desenvolve acima da base do nariz. Outra atitude da criança é a pressão que a criança faz com o dedo polegar ou punho sobre os olhos devido ao prurido conjuntival.
    - **Dispneia** que surge sobretudo nas crianças com asma mas também se houver obstrução importante das VAS, como nos casos de edema da epiglote.
    - **Pele** deve ser observada para evidenciar a presença de:
        - Urticária (Vide AP117 desta disciplina);
        - Angioedema (que é uma tumefacção circunscrita, em geral recidivante, que se origina nas camadas profundas da pele e sub-mucosas que pode atingir tanto a pele dos dedos, lábios, pálpebras, pénis como a árvore respiratória (laringe) ou língua,
        - Xerose ou pele seca, que é a anormalidade da pele mais comum nas crianças;
        - Queratose pilar, sobretudo nas faces extensoras dos membros superiores e coxas, caracterizada por aspereza da pele pois a queratina tapa os poros dos folículos pilosos;
        - As palmas das mãos e plantas dos pés apresentam muitas rugas;
        - Frequentemente (60%) das crianças alérgicas desenvolvem uma cianose infra-orbitária, devido à estase venosa, denominada de olheiras do alérgico, acompanhadas de pregas cutâneas simétricas proeminentes que se originam no canto interno do olho (pregas de Dennie-Morgan).
    - **Olhos** apresentam uma conjuntivite alérgica que se caracteriza por congestão conjuntival com edema, que pode ser grave e atingir toda a região peri-orbitária. Existe um exsudado ocular “pegajoso”. O edema pode provocar protrusão da córnea (situação denominada de queratocone) produzida por fricção.
    - **Pavilhão auricular** deve ser observado, pois pode apresentar uma dermatite atópica.
    - **Nariz** pode mostrar uma prega nasal transversal na junção da porção óssea e cartilaginosa causada pela fricção constante do nariz devido ao prurido. Pode haver hipertrofia da mucosa nasal e dos cornetos. A mucosa nasal típica da rinite alérgica está pálida arroxeada (o normal devia ser rosada). As secreções nasais são abundantes, fluidas e claras.
    - **Boca** pode mostrar queilite causada por ressecamento dos lábios devido a contínua respiração bucal e à salivação persistente, num esforço de humedecer os lábios e diminuir o desconforto. A longo prazo a criança fica com desalinhamento dentário e protrusão da arcada dentária superior.

2. **Palpação**

Os seios frontais e nasais podem estar dolorosos à palpação

3. Auscultação

Deve-se dar particular à auscultação pulmonar, sobretudo nas crianças com asma onde existe alteração do murmúrio vesicular e presença de ruídos sugestivos de broncoespasmo, os sibilos - Vide AP 73 desta Disciplina. E possível também detectar-se a presença e estridor inspiratório quando existe comprometimento da laringe e cordas vocais. Pode haver taquicárdia.

3.3 Quadro Clínico

3.3.1. Manifestações Clínicas

As manifestações clínicas das reacções alérgicas variam de leves a graves.

Na maioria dos casos são reacções leves e consistem de:

- Incómodo causado pelo lacrimejo e prurido ocular.
- Prurido que afecta:
  - Nariz e ouvidos;
  - Pele;
  - Céu-da-boca e garganta.
- Coriza (secreção nasal aquosa e fluída).
- Urticária e erupções cutâneas generalizadas e intensamente pruriginosas (vide **Figura 1)**.
- Espirros em salva (vários espirros seguidos).
- Nariz obstruído.
- Conjuntivite, faringite, sinusite e otite alérgicas.



Figura 1: Criança com reacção a medicamentos incluindo Angioedema e Urticária

***Fonte**: http://medstation.yale.edu/pedres/www/urticaria.html*

Quando existem reacções graves, que ocorrem 10 a 20 minutos após o contacto com o agente sensibilizador, e quanto mais precoce surgem mais grave é o quadro, consistem em:

- Sintomas iniciais de uma sensação de calor ou morte iminente, com tonturas, sensação de "bolo" ou sufocação na garganta.
- Dificuldade respiratória súbita, que se manifesta por:
  - Respiração ruidosa;
  - Dispneia;
  - Estridor inspiratório;



- Pressão no peito ou garganta;
- Sudorese abundante

Figura 2: Angioedema

***Fonte**: http://en.wikipedia.org/wiki/Angioedema*

- Palidez que evolui para a cianose
- Tosse, parecida com a que surge na difteria, seca, metálica e repetitiva

- Enjoos e vómitos
- Edema, sobretudo na face, nos lábios, olhos, órgãos genitais e pálpebras (angioedema) - vide **Figura 2**.
- Urticária e erupção cutânea com bordos serpiginosos e centro esbranquiçado generalizadas e intensamente pruriginosas
- Prurido generalizado.
- Desmaio,
- Colapso cardiovascular com hipotensão arterial grave que leva ao choque, coma que pode evoluir para a morte

3.3.2. Complicações

Apesar de que todas as vias podem induzir anafilaxia, a via parenteral determina níveis elevados circulantes do alergeno pelo que a reacção sistémica por esta via é mais grave do que quando inalados ou ingeridos. Por isso a administração parenteral de medicamentos e as reacções a picadas de insectos (que injectam o alergeno directamente nos vasos cutâneos) são as que mais frequentemente causam anafilaxia e choque anafiláctico. A anafilaxia e o choque anafiláctico constituem as complicações mais graves da reacção alérgica que pode levar a morte em 10 - 20 minutos.

3.4 Exames Auxiliares e Diagnóstico

Como cada reacção alérgica é desencadeada por um alergéno específico o principal objectivo do diagnóstico é identificação do agente sensibilizador. O alergéno pode ter várias origens (próximo bloco). O alergéno pode ser identificado através de uma investigação minuciosa realizada tanto pelo clínico como pelos cuidadores da criança ou do próprio adolescente. Contudo essas suspeitas necessitam de comprovação laboratorial de quais os alergenos responsáveis pelo quadro clínico. Apesar de que esses exames não estão disponíveis a nível do TMG vale a pena mencioná-lo, e são feitos através de:

- Amostra de sangue que revela:
  - Presença de muitos eosinófilos;
  - Medição de anticorpos IgE específicos a um determinado alergeno
- Testes de provocação cutânea:
  - Testes por punctura (picada em forma de ponto) que se usa para os casos de alergias a pólen, poeiras, plantas, pólen de flores usa-se quantidades mínimas diluídas de um ou vários alérgenos na pele do antebraço. No paciente alérgico em 10-20 minutos surge uma pequena pápula e pruriginosa cercada de um eritema (semelhante a urticária). Esta pápula resolve-se em 20-30 minutos. As vezes a pápula surge mais tarde, 6 - 12h após a inoculação.
  - Quando não há resposta e a história é sugestiva, pode-se repetir o teste usando a injecção intra-dérmica.
  - Nas alergias alimentares os testes intra-dérmicos podem causar anafilaxia por isso não são aconselhados.

4.1. Principais Alergenos e Respectivos Quadros Clínicas

Os alergénos comuns incluem determinadas substâncias que causam reacções por contacto, alimentos, agentes infecciosos, inalantes, picada de insectos e agentes físicos. Normalmente, o sistema imunológico distingue as inúmeras alérgenos do ambiente por suas estruturas de superfície. Assim, por exemplo, as alergias podem desenvolver-se apenas no pólen de certas plantas, enquanto que o pólen de outras plantas não desencadear esta reacção. Uma alergia existente a um alergénio específico pode tambem causar uma reacção se for exposto a um alergéno semelhante (chamada alergia cruzada). As reacções alérgicas podem ser causadas:

1. **Por contacto** com:
    - Substâncias químicas, como insecticidas e detergentes caseiros sabões usados na lavagem de fraldas que causam sobretudo manifestações clínicas:
        - Cutâneas, com eritema e urticária e prurido local (vide **Figura 3)**.
        - Pode também causar espirros, coriza e irritação ocular
    - Plantas que causam sobretudo manifestações cutâneas, como eritema e urticária. Podem provocar prurido local ou generalizado.
    - Metais usados para fazer bijutaria (brincos, pulseiras e anéis) e que se manifesta com uma reacção urticariforme local na zona exacta do contacto



Figura 3: Alergia por contacto

***Fonte**: http://e-clothdiapers.blogspot.com/2010/08/cloth-diapers-and-working-mom.html*

2. **Inalantes** tais como
    - Ácaros, que:
        - São pequenos artrópodes, parecidos com as aranhas, que vivem no pó das casas, fibras das carpetes, colchões e almofadas, roupa de cama e bonecos de pelúcia (vide **Figura 4)**;
        - Se alimentam da descamação de seres humanos e animais;
        - Além do corpo as suas fezes também causam alergia,
        - Vive em média de dois a três meses; uma fêmea coloca de 80 a 120 ovos durante a sua vida e que pode produzir aproximadamente 20 bolotas fecais/dia. Fazendo as contas, um colchão com dez anos de uso estima-se que tenha 1 trilhão de ácaros;
        - São os principais alergenos respiratórios, responsáveis pelo desencadeamento de asma, rinosinusite e até mesmo dermatite atópica.

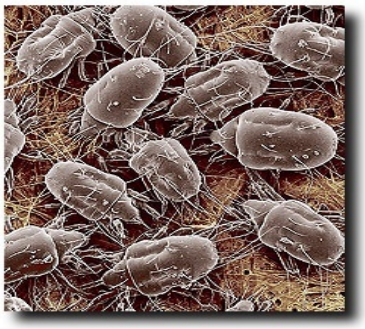


Figura 4: Ácaros encontrados no pó doméstico

Fonte: http://www.ars.usda.gov/is/espanol/kids/suburb/story2/sp.mites.htm

As manifestações clínicas das alergias por ácaros são:

- Eczema cutâneo;
- Espirros quando a pessoa se levanta de manhã e melhora logo que sai do quarto;
- Coriza;
- Prurido ocular com inflamação dos olhos com vermelhidão, lacrimejo;
- Broncoespasmo podendo evoluir para asma manifesta;
- Prurido no céu-da-boca.

Baratas apesar de serem insectos, causam alergia pelo mesmo mecanismo que os ácaros:

- Causam asma e rinite em adultos e crianças. Os alergenos da barata são proteínas de seu corpo que persistem no ambiente por vários meses, mesmo após uma radical fumigação, fazendo parte do pó desses lugares e, uma vez inalados, causam alergias;
- A espécie vive na terra há mais de 200 milhões de anos;
- Sobrevivem tanto no deserto como nos pólos, podem ficar 30 dias sem comer, 7 dias sem beber e se necessário podem comer fezes, outras baratas vivas ou mortas;
- No verão, as baratas aproveitam a aceleração de seus processos bioquímicos para se reproduzirem mais rápido, e claro, para passear livremente dentro das nossas casas;
- A barata de cozinha movimenta-se por condutas eléctricas e de água e esgotos;
- Além das doenças alérgicas podem transmitir doenças fúngicas ou bacterianas

As manifestações clínicas da alergia às baratas são semelhantes à dos ácaros.

- Fungos, conhecidos como bolores ou mofo, existem no ar de espaços húmidos e pouco ventilados, causando manifestações clínicas acima descritas
- Pó que para além de conter ácaros o próprio pó funciona com uma substância sensibilizadora que dá manifestações clínicas acima descritas
- Pólen que são grãos produzidos pelas plantas, suficientemente pequenos e leves para serem transportados por insectos e pelo vento, e entrar no aparelho respiratório. Causam a chamada “febre do feno”, que é uma crise violenta e se manifesta com:
    - Rinoconjuntivite;
    - Espirros;
    - Coriza;
    - Broncoespasmo, podendo evoluir para asma manifesta

- Pêlos de animais, onde a alergia é provocada por proteínas que existem na pele, pêlo, saliva e urina de animais como cães e gatos e que se manifestam como no caso dos pólens

Perfumes e fumaça que se manifestam clinicamente por manifestações clínicas acima descritas.

3. **Agentes Físicos**, que causam urticária que se caracterizam pelo aparecimento de lesões após aplicação de um estímulo físico na pele. São exemplos:
    - Fricção que causa o dermatografismo;
    - Frio que produz urticária ao frio;
    - Pressão causando urticária de pressão que ocorre em sítios de roupa apertada, nádegas e os sintomas surgem 4 a 5 horas depois da pressão ter sido feita;
    - Vibração dando a urticária vibratória;
    - Luz solar responsável pela urticária solar;
    - Água causando uma forma rara de urticária denominada aquagénica;
    - Urticária colinérgica que resulta de banhos quentes, suor e exercício físico
4. **Alimentos**, que causam desde alergias leves até choque anafiláctico com manifestações já descritas. Também podem causar broncoespasmo, rinite, espirros, prurido nasal e generalizado, eritema, urticária (vide **Figura 5**), dor abdominal, vómitos e diarreia. Os mais frequentes são:
    - Leite de vaca, que dá intolerância, na pessoa com pouca ou nenhuma lactase que é necessária para digerir a lactose do leite. É a alergia mais comum entre os bebés e pode aparecer em qualquer idade mas em geral surge durante desmame. Manifesta-se por:
        - Distúrbios digestivos, como diarréia, vómito e flatulência;
        - Eczema, eritema da pele e urticária;
        - Manifestações respiratórias com dificuldade respiratória por broncoespasmo,
        - Pode causar alergias cruzadas com as proteínas de outros tipos de leite, como as do leite de soja e outros animais como cabra e ovelha
    - Soja, incluindo leite de soja causam as mesmas manifestações clínicas que o leite
    - Ovos, é uma alergia dominante em lactentes podendo provocar uma reacção de leve a grave devido à presença de proteínas contidas sobretudo na clara do ovo. Os sintomas podem ser respiratórios, de asma ou cutâneos (eczema, urticária). Como o ovo está muito presente em muitos preparados como os bolos e as bolachas, tal como nas alergias às proteínas de leite de vaca podem gerar alergias cruzadas com as proteínas de leite de várias origens.
    - Mariscos, sendo que os mais comuns os crustáceos (camarão e caranguejo) e os moluscos. Os sinais e sintomas em geral surgem entre 15 minutos a 2 horas após a ingestão e assemelham-se a outras alergias alimentares com:
        - Manifestações cutâneas como o eczema, eritema da pele e urticária;
        - Manifestações gastrointestinais como diarreia, vómito e flatulência;
        - Manifestações respiratórias com dificuldade respiratória por broncoespasmo

    Os crustáceos são os que mais frequentemente causam choque anafiláctico. Existem muitas reacções cruzadas nas alergias aos mariscos pelo que quando a pessoa é alérgica a um tipo de marisco deve evitar consumir todos os mariscos

- Carne de porco, onde as manifestações clínicas são sobretudo cutâneas (eczema, eritema da pele e urticária).
- Chocolate, causada pelo cacau e outros ingredientes usados na confecção do chocolate como o leite, amendoim, nozes, glúten, aditivos e conservantes
- Morango, é uma alergia a certas proteínas encontrada em morangos. Outros frutos como kiwi, ananás e citrinos podem causar alergia como a do morango. Manifesta-se por:
    - Dormência e formigueiro na boca;
    - Lábios, boca e garganta ardentes com edema dos lábios, língua e palato;
    - Lacrimejamento com prurido ocular;
    - Desconforto intestinal, com vómitos, cólicas e diarreia;
    - Corrimento nasal com espirros podendo causar dificuldade respiratória por broncoespasmo.
    - Nos casos graves pode causar choque anafiláctico.
- Legumes e vegetais, como o tomate que causa manifestações semelhantes às do morango.
- Cereais devido a presença do glúten que é uma proteína de planta contida em determinados cereais (centeio, trigo, cevada, aveia) e alimentos confeccionados com estes últimos (massas, bolachas, pão). A intolerância ao glúten, ou doença celíaca causa sintomas como:
    - Diarreia, acompanhada por aumento reduzido de peso;
    - Abdómen distendido;
    - Anemia.

- Amendoim e outras nozes que na maior parte das vezes, exantemas, eczema ou edema sobretudo nas VAS. Tal como sucede com a maioria das alergias, o risco de causar choque anafiláctico está presente

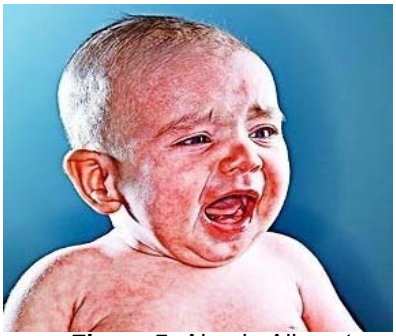


Figura 5: Alergia Alimentar

Fonte: *http://www.alergohouse.com.br/blog/index.php/vale-a-pena-ler/alergia-alimentar/*

5. **Agentes Infecciosos**, tais como:
    - Bactérias
    - Vírus
    - Fungos
6. **Picadas de insecto, tais como:**
    - Formigas, mosquitos, moscas e pulgas causam o chamado prurigo estrófulo que se manifesta clinicamente com:

- Prurido que condiciona ao aparecimento de pápulas ou espessamento da pele
- As pápulas estão centradas com uma vesícula que seca rapidamente

- Abelhas e vespas que causam as reacções mais graves que se manifestam usualmente com reacções urticariformes, mas podem ser papulares ou vesiculares, sobretudo nas extremidades e geralmente são múltiplas. As alergias mais graves causadas por insectos venenosos podem manifestar-se por:
  - Reacções locais simples, que evoluem com edema limitado, dor local e em geral estes sintomas desaparecem em algumas horas (< de 1 dia).
  - Reacções locais extensas, que se desenvolvem durante horas a dias envolvem áreas mais extensas (>10cm).
  - Reacções cutâneas generalizadas, em geral estas reacções progridem dentro de minutos e incluem sintomas de:
    - ✓ Urticária intensa gigante no local e foral do local da picada
    - ✓ Angioedema, que aparece como edema da face, dos olhos, língua, faringe e membros
    - ✓ Prurido generalizado afectando áreas onde não sofreram picadas
  - Reacções sistémicas idênticas a anafilaxia com:
    - ✓ Urticária, onde as lesões podem ser enormes, no local e longe do local da picada
    - ✓ Angioedema acentuado
    - ✓ Edema dos lábios e da laringe que causa asfixia
    - ✓ Broncoespasmo
    - ✓ Hipotensão, com colapso cardiovascular, seguindo-se o coma, choque que pode evoluir para a morte
  - Reacções tóxicas com febre, mal-estar, náuseas, vómitos podem surgir quando há picadas múltiplas do insecto devido às propriedades quimicas do veneno do insecto.

7. Medicamentos - Vide **Figura 1** - onde as manifestações clínicas principais são:

- Prurido
- Urticária (placas vermelhas, elevadas e pruriginosas)
- Angioedema
- Reacções gastrointestinais (dor abdominal, vómitos e diarreia)
- Rinoconjuntivite, com espirros, prurido no nariz, olhos e ouvido
- Vermelhidão ocular e lacrimejamento
- Broncoespasmo e dispneia

Em alguns casos as reacções são graves provocando choque anafilático com edema da glote, colapso respiratório e cardíaco, coma e que pode evoluir para a morte. Pode acontecer com a Penicilina e seus derivados, tanto com ingestão oral, aplicação tópica ou administração parenteral. Para além da Penicilina todos os medicamentos podem causar urticária, mas os mais comuns são:

- Ácido Acetilsalisílico (AAS) e os anti-inflamatórios não esteróides (AINE), Morfina, Hidralazina e hormonas que dão como sinais e sintomas como:
  - Urticária

- Angioedema acentuado
- Podem agravar a asma e a rinite alérgica, principalmente quando há pólipos nasais

- O Cotrimoxazol pode causar o Síndrome de Stevens-Johnson - Vide AP19 e 20 da Disciplina de Dermatologia e AP118 desta Disciplina

8. Outros como o látex presente nas luvas, que é uma alergia por contacto ou exposição a produtos derivados da borracha causando:

- Lesões cutâneas com eritema, urticária pruriginosa podendo causar vesículas
- Podem causar febre ou asma
- Congestão nasal e dificuldade na respiração
- Os casos mais severos podem resultar em anafilaxia uma reacção fatal já descrita.

4.2. Conduta

4.2.1. Tratamento de Urgência

O tratamento do choque anafiláctico, qualquer que seja o agente etiológico, é sempre o mesmo e inclui os seguintes passos:

- Tratamento não farmacológico:
  - Colocar o paciente em posição de Trendlenburg (a pessoa fica em decúbito dorsal, inclinada cerca de 40 graus, com a cabeça numa posição inferior aos pés).
  - É importante não levantar a cabeça do paciente e soltar a roupa ou despir o paciente.
  - Medir a TA, onde o seu aumento acompanhado de aumento da frequência cardíaca é sinal de anafilaxia incipiente. A redução da TA e aumento da frequência do pulso indicam uma reacção vasomotora. A TA deve ser medida de 5 em 5 minutos
- Tratamento farmacológico:
  - Canalizar veia;
  - Aspirar secreções e administrar oxigénio com máscara;
  - Fase inicial:

    Adrenalina, injecção 1mg/ml (solução 1:1000), que deve ser administrada em 1º lugar pela via I.M., na dose de 0.01mg/kg/dose ou 0.01ml/kg/dose. Administra-se do seguinte modo:

    - ✓ Solução <u>não diluída</u> 1mg/ml usando uma seringa de 1ml graduada em 100:
      - Crianças 6M - 6 anos: 0.12ml
      - Crianças de 6 - 12 anos: 0.25ml
      - Crianças >12 anos: 0.5ml
    - ✓ Quando não se dispõe de seringas de 1ml deve-se usar a <u>solução diluída</u> a 0.1mg/ml que se obtém juntando 1mg de Adrenalina com 9ml de S. Fisiológico a 0.9% (solução 1:10000), administrando do seguinte modo:
      - Crianças de 6M - 6 anos 1.2ml

- Crianças de 6 - 12 anos: 2.5ml

- Pode repetir-se a dose se ao fim de 5minutos os sinais de choque anafilático se mantêm.

  A Adrenalina por via E.V. em casos em que existe colapso circulatório usando uma <u>solução diluída</u> a 0.1mg/ml, que se obtém juntando 1mg de Adrenalina em 9ml de S. Fisiológico a 0.9% e administrar do seguinte modo:

  - 0.1ml/kg (0.01mg/kg) administrando lentamente em alguns minutos. Pode-se repetir passados 3 a 5 minutos se o paciente não melhora

  Anti-histamínicos: Difenidramina 5mg/Kg/dia IE ou IM em 3 tomas *Hidrocortisona, injecção* de 100mg em pó para dissolver em 2ml de Agua Esterilizada P.P.I.. Dose única 8 a 10 mg/kg E.V. muito lentamente. Administra-se do seguinte modo:

  - Crianças < de 1 ano: 25 mg/injecção
  - Crianças de 1 - 5 anos: 50 mg/injecção
  - Crianças de 6 - 12 anos: 100 mg/injecção
  - Se houver broncoespasmo: Fazer Aerosol de Salbutamol

- **<u>Fase posterior ou alergias sem anafilaxia</u>**:

  Clorfeniramina Maleato em xarope de 2 mg/5 mL (Fr. 125mL oral: 0,4 mg/kg/dia divididos em 3 a 4 tomas da seguinte forma:

  - ✓ Crianças de 1 - 2 anos: 1 mg (2,5 mL) 2xs/dia
  - ✓ Crianças de 2 - 5 anos 1mg/dose 3 - 4xs/dia (máximo de 6 mg/dia).
  - ✓ Crianças de 6 - 12 anos: 2 mg/dose (5 mL) 3 - 4xs/dia (máximo de 12mg/dia).
  - ✓ Crianças mais velhas: 1 comprimido (4mg)/dose 3 - 4xs/dia (máximo de 24mg/dia)

  OU

  Prometazina oral em xarope de 5mg/5ml ou comprimidos de 10mg

  - ✓ Crianças na dose de 1mg/Kg/dose 1-3 x/dia
  - ✓ Crianças mais velhas (>10 anos): 25 mg ao deitar ou 10 mg em 1 a 3xs/dia

Após o controlo do choque anafilático deve-se manter a criança hospitalizada em observação por pelo menos 24 horas pois pode haver outra crise.

Nota: Não se deve administrar Clorfeniramina a crianças < de 1 ano. Não está recomendado o uso de Prometazina à crianças de < 2 anos.

4.2.2. Manutenção

Usam-se vários fármacos no tratamento das alergias crónicas nomeadamente:

- Tópicos para os eczemas e urticária
  - Ureia Creme a 5%: Aplicar camada fina, com fricção suave, sobre as lesões, 2 - 3 xs/dia
- Descongestionantes nasais para a rinite tais como
  - Fenilefrina, gotas nasais a 0. 25%, frasco 10 mL Dose: 1-2 gotas/cada narina 3 - 4 xs/dia
- Oral para controlo das manifestações sistémicas

- Clorfeniramina, nas doses indicadas anteriormente
- Prometazina, nas doses indicadas acima.

Quando não é possível evitar um alergeno existe uma terapia alergénica, onde se vai injectando por via subcutânea doses progressivamente maiores de alergeno até se atingir um nível de manutenção. Contudo este tratamento está reservado a médicos especialistas.

4.3. Prevenção

O princípio básico do tratamento da alergia é a prevenção evitando exposição a alergenos e irritantes que desencadeiam a sintomatologia. Evitar um alergeno é melhor que tentar tratar uma reacção alérgica. Por isso é importante que o cuidador da criança ou a própria criança ou adolescente compreendam muito bem o que é a alergia e quais são os mecanismos fiisiopatológicos causadores das alergias. É por isso importante identificaro as substâncias sensibilizadoras e as vias que causam a alergia de modo a se tomar algumas medidas controladoras. Assim evitar uma substância significa:

- Tomar medidas no quotidiano da vida da criança (vide **Tabela 2)** que resume essas medidas:
  - Mudar a alimentação ou evitar certos alimentos (leite de vaca, morangos e mariscos);
  - Tomar medidas de controlo ambiental que minimizem o risco de surgimento das alergias
- Interrupção do uso de um determinado medicamento
- Cuidados especiais dos técnicos de saúde indagando junto ao paciente/cuidador se tem alguma alergia medicamentosa (Por ex. substituir Penicilina por Eritromicina). Ter sempre preparado mesa de reanimação com seringa com Adrenalina quando administrar antibióticos sobretudo injectáveis.

Tabela 2: Controlo Ambiental da Exposição a Alergénos em caso de Criança Alérgica

Alergénos	Medidas de Controlo
Ácaros	· Guardar roupas de cama em locais fechados · Lavar roupas de cama com água quente e secá-las ao sol · Remover carpetes, tapetes e bonecos/brinquedos com pêlos (peluche) · Evitar cortina que acumule muita poeira · Limpar a casa com panos húmidos evitando varrer para não levantar a poeira
Animais	· Evitar animais com pelos (cão, gato) · Manter os animais fora do quarto da criança
Baratas	· Desbaratização · Manter a cozinha limpa e guardar restos de comida em lugares protegidos
Bolor	· Eliminar locais com humidade · Ventilar os locais húmidos
Pólen	· Evitar frequentar locais onde possa haver concentração de plantas e flores · Evitar colocar flores no quarto da criança

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 Anafilaxia é uma reacção alérgica sistémica severa e rápida a uma determinada substância, que ao ser administrada pela primeira vez não provocou essa reacção. O tipo mais grave da mesma é o choque anafiláctico pois pode causar a morte se não for prontamente tratado.

5.2 As reacções alérgicas mais graves são provocadas por introdução sistémica do alergeno, tais como as que resultam da administração EV de fármacos ou por picada de insecto.

5.3 Alergia é uma resposta exagerada, do sistema imunológico a uma substância estranha ao organismo, denominadas de antígeno. Caracteriza-se por um conjunto de fenómenos respiratórios, nervosos ou cutânea. Os portadores de alergias são denominados de “atópicos”.

5.4 As doenças alérgicas resultam da exposição aguda ou crónica de um indivíduo sensibilizado a um alergeno específico por inalação, contacto ou administração injectável. Isso resulta em sinais e sintomas que envolvem, em separado ou em combinação, diversos órgãos sobretudo olhos, nariz, pulmões, pele e tracto gastrointestinal.

5.5 A anamnese e exame físico cuidadoso é fundamental para o diagnóstico das doenças alérgicas bem como na identificação das substâncias que causam as alergias e a reacção anafiláctica.

5.6 O tratamento das alergias pode ser de emergência ou de manutenção, sendo que nos casos do choque anafiláctico, constitui uma urgência médica. O tratamento de manutenção faz-se com tópicos tanto para a pele, como para os olhos e nariz, e por via enteral com anti-histamínicos.

5.7 O princípio básico do tratamento da doença alérgica é a prevenção evitando exposição a alergenos e irritantes que desencadeiam a sintomatologia, tanto na vida quotidiana da criança como na interrupção de medicamentos responsáveis pelas alergias.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	115
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Anatomia e Fisiologia - Avaliação Clínica - Problemas Apresentados	**Duração**	1h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Anatomia e Fisiologia"

1. Descrever a anatomia da pele e os anexos que podem ser afectados.

Sobre o conteúdo "Avaliação Clínica"

1. Enumerar os componentes de uma história clínica orientada para avaliação de patologias da pele ou de patologias de outro aparelho com manifestações dermatológicas
2. Definir como fazer o exame físico da pele
3. Descrever os exames auxiliares que podem ajudar a determinar o diagnóstico de patologias da pele.

Sobre o conteúdo "Problemas Apresentados"

1. Definir os seguintes termos e descrever os estratos da pele afectados nas seguintes situações patológicas: dermatite, dermatose, lesões primárias (máculas, manchas, eritema, petéquia, púrpura, telangiectasia, pápulas, nódulos, placas, placas urticárias tumores, vesículas, bolhas, pústulas, quistos) lesões secundárias (escamas, crostas, escoriação, erosão, ulceração, fenda, fissuras, greta, cicatriz, atrofia, estrias, urticária, nevo, liquenificação hiperqueratose, verrucosidade, esclerose, escara, gangrena, exantema, enantema, edema, hipopigmentação e hiperpigmentação).

Nota: A temporalização do PA, apesar da sua extensão, é de apenas 1 hora de tempo devido a que os alunos já tem conhecimento previo das generalidades da Dermatologia a través dessa Disciplina

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Anatomia e Fisiologia		
3	Avaliação Clínica		
4	Problemas Apresentados		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition;2011
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition;2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition;2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian;1992

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: ANATOMIA E FISIOLOGIA

2.1 Anatomia da Pele (*Vide Aulas 8 de Anatomia e Fisiologia e 1 de Dermatologia*)

2.1.1 Definição e Embriologia

A pele é o maior órgão do corpo humano (representa cerca de 18%) e recebe cerca de 1/3 de toda a circulação sanguínea. Reveste o corpo e assegura as relações entre o meio interior e exterior. É um órgão resistente, flexível e relativamente impermeável, que constitui uma barreira eficiente contra agressões exógenas, de natureza química ou biológica e impede a perda de água e de proteínas para o exterior. A pele participa activamente na regulação térmica do corpo.

A pele da criança é diferente da pele do adulto sobretudo nos seguintes aspectos:

- É mais fina e por isso menos resistente;
- Tem menor actividade das células que dão cor à pele (os melanócitos),
- Tem menos pelos;
- As glândulas sudoríparas têm menor actividade pois não estão totalmente amadurecidas

Embriológicamente o desenvolvimento da pele divide-se em 3 períodos:

- **Período embrionário**, acontece até o 2^0 mês de gestação, onde ocorre a divisão das células embrionárias em 3 folhetos germinativos: ectoderme, mesoderme e endoderme.
- **Período fetal precoce**, do 2^0 ao 5^0 mês, observa-se o desenvolvimento efectivo das estruturas cutâneas, com formação das glândulas, queratinização dos anexos e estratificação adequada
- **Período fetal tardio,** do 5^0 ao 9^0 mês, quando a pele termina de se formar.

2.1.2 Anatomia e Fisiologia

A pele é um órgão heterogéneo, organizado em três camadas sobrepostas e interdependentes. Cada camada tem especificidades morfofuncionais distintas. A densidade das diversas camadas pode variar de uma região do corpo para outra, existindo áreas de pele mais espessa, como as palmas das mãos e plantas dos pés, e outras de pele extremamente fina, como as pálpebras. As 3 camadas da pele, da superfície para o interior (vide **Figura 1**), são:

A **epiderme**, é mais superficial que está em contacto directo com o meio ambiente. É muito fina mas extremamente resistente, não vascularizada e sem inervação. É formada por um epitélio de revestimento, estratificado, pavimentoso e queratinizado. Desde a superfície até a camada profunda a derme divide-se nos seguintes estratos:

- Camada córnea: formada por células achatadas, sem vida e sem núcleo, onde a sua componente principal é a queratina. Sua lesão aumenta a permeabilidade cutânea aumentando a toxicidade de medicamentos e substâncias químicas nela aplicadas.

- Camada lúcida: está presente na pele das palmas das mãos e plantas dos pés. Também formada por células achatadas e sem núcleo.
- Camada granulosa: encontra-se logo abaixo das duas camadas anteriores. É a camada de células maduras da epiderme na fase final do processo de queratinização.
- Camada espinhosa (de Malphigui): está logo acima da camada germinativa e é formada por queratinócitos na fase inicial do processo de queratinização.
- Camada basal (camada germinativa): repousa sobre a membrana basal, que separa a epiderme da derme. É onde são encontrados os queratinócitos basais e os melanócitos, sendo responsável pela renovação celular e constante restauração da epiderme.

Na epiderme podemos encontrar as seguintes células:

- Queratinócitos: são a maioria e principais células epidérmicas e representa cerca de 90%. Tem sua origem na camada basal e migram de forma ascendente da epiderme para a superfície da pele, num processo de amadurecimento denominado **queratinização**. O tempo médio de renovação desde a camada basal é de cerca 28 dias. Tem a função de produzir queratina, que se encontra nas unhas, pêlos, cabelos e superfície da pele. Suas funções são:
  - ✓ Conferir resistência a pele;
  - ✓ Evitar a penetração de agentes externos e perda de fluídos teciduais,
  - ✓ Tem acção fotoprotectora, por dispersão e absorção dos raios ultravioletas
- Melanócitos: correspondem a cerca de 5% das células epidérmicas e localizam-se na camada basal. A função principal é síntese do pigmento melanina, responsável pela cor da pele conferindo-lhe protecção contra os danos da radiação solar.
- Células de Langerhans: são células dendríticas do sistema de fagocitose das células mononucleares e por isso constituem o eixo da função imunitária. A função principal é o de captar, processar e apresentar os antígenos aos linfócitos-T.
- Células de Merkel: são células neuro-endócrinas da pele, que se localizam na camada basal e unem-se aos queratinócitos por meio dos desmossomas. Estão associadas aos nervos podendo ser importante na sensação do tacto, mas a função principal não é clara

A **derme** situa-se imediatamente abaixo da epiderme, suporta-a e nutre-a. Representa uma camada com espessura variável de tecido conjuntivo denso, maleável e fibroso sendo a componente mais estável da pele. É muito rica e consiste em colágeneo, fibras elásticas e reticulares. Contém no seu interior vasos sanguíneos e linfáticos, nervos, anexos cutâneos, músculo liso e fibras de sustentação. Este amplo sistema de perfusão permite o acesso dos componentes sanguíneos, células imunes e nutrientes a pele. É formada por:

- Derme papilar (superficial): composta por fibras de colagénio que se prendem firmemente a membrana basal, reforçando a adesão entre a derme e a epiderme. Sua função principal é a nutrição da epiderme.
- Derme reticular (profunda): mais espessa, contendo mais fibras colágenas e elásticas e menos células, cuja função é de suporte mecânico a epiderme.

A junção entre a epiderme e a derme é a zona membranosa basal.

A **hipoderme** também chamada de **tecido celular subcutâneo adiposo** é uma camada interna de tecido subcutâneo conjuntivo frouxo areolar e adiposo, imediatamente abaixo da derme e que liga a pele às estruturas subjacentes. É constituída por:

- Adipócitos ou células de gordura, que constituem o elemento celular primordial do tecido celular subcutâneo;
- Feixes septais são feixes de tecido conjuntivo que separam os adipócitos em estruturas denominadas lóbulos.
- Vasos e nervos subcutâneos: responsáveis pela sustentação e nutrição da hipoderme.

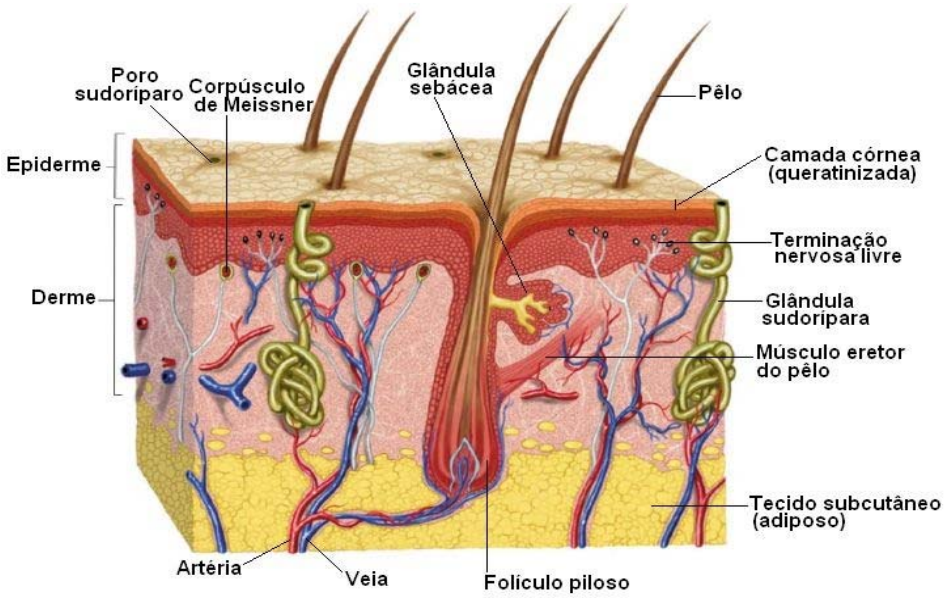


Figura 1. As três camadas da pele: Epiderme, Derme e Hipoderme e seus Anexos.
Fonte: *http://daniportal.blogspot.com/2011/04/anatomia-da-pele.html*

As **principais funções** da pele estão relacionadas com a conservação da homeostasia corporal e também colabora em grandes funções da fisiologia geral, nomeadamente:

- Age como órgão sensorial e junto com as mucosas são os principais sítios de percepção de sensações tanto agradáveis como desagradáveis
- Serve de protecção através do pigmento que dá cor a pele, a melanina, e como barreira impenetrável às substâncias externas através da sua camada córnea.
- Dá resposta imunológica para defender contra infecções e toxinas.
- Regula a temperatura corporal através da evaporação das glândulas sudoríparas bem como pela troca de calor com o meio ambiente através da constrição e dilatação vascular.
- Tem acção na produção da vitamina D3.
- Tem acção na excreção de electrólitos e outras substâncias bem como servir de barreira à perda de água.
- Secreta resíduos através das glândulas sudoríparas (Merócrinas ou écrinas) e apócrinas promovendo a excreção de substâncias odoríferas
- Tem a capacidade de se auto-reparar.

2.1.3 Anexos da Pele

Surgem desde o início do desenvolvimento embrionário, durante o 3° mês de vida fetal, e originam os folículos pilosos e glândulas sebáceas. As glândulas sudoríparas surgem durante o 2° mês e as unhas no 3° mês de vida fetal. Os anexos (vide **Figura 1** e **2)** situam-se na derme e são constituídos por:

- **<u>Aparelho pilossebáceo</u>**, encontra-se em toda a pele com excepção das palmas das mãos, plantas dos pés, lábios e glande. Se forem destruídos não se conseguem regenerar. Desde a embriogénese até à vida adulta podemos encontrar três tipos de pêlo nomeadamente:
    - O *lanugo fetal*, é um pêlo fino e curto que cai antes do final da gestação é substituído pelo *velo* até à 36ª - 40ª semana de gestação;
    - O v*elo* é um pêlo curto, macio e muitas vezes despigmentado é encontrado em outras partes do corpo que não seja o couro cabeludo e a estimulação hormonal na puberdade faz com que este pêlo seja substituído pelo *pêlo terminal*;
    - *O pêlo terminal* é um pêlo longo, grosso e encontra-se no couro cabeludo, barba, sobrancelhas, cílios e regiões axilares e púbicas (sendo que nestas duas últimas só surgem após a puberdade)

O aparelho pilossebáceo compreende as seguintes estruturas (vide **Figura 2** Esquerda):

- <u>Folículo piloso</u>, é uma estrutura filamentar queratinizada, formada por 3 porções, da raiz a superfície: o bulbo piloso, a papila dérmica e a haste do pelo.
- <u>Músculo erector do pêlo</u>, que é responsável pela reacção pilomotora (erecção ou verticalização do pêlo), provocada pelo frio ou por estímulos mecânicos.
- <u>Glândulas sebáceas</u>, (vide **Figura 2** à direita) possuem um canal excretor curto que desemboca no infundíbulo piloso. A sua função é produção de sebo, que é uma mistura lipídica complexa, formada na quase totalidade por triglicéridos. O sebo tem função protectora, lubrifica a haste dos pêlos e a superfície cutânea, misturando-se com os produtos de secreção das glândulas sudoríparas e constituindo uma camada oleosa fina, chamada filme lipídico superficial que:
    - ✓ Confere o característico toque macio do tegumento;
    - ✓ Contribui para evitar a dissecação da superfície,
    - ✓ Interfere no mecanismo de penetração transepidérmica (barreira mecânica de protecção),
    - ✓ Confere suporte nutritivo favorável à manutenção de agentes que vivem em simbiose (*Pytirosporum ovale, Staphylococos spp e Propionibacterium acnes)*;
    - ✓ Dificulta o desenvolvimento de outros microorganismos potencialmente patogénicos, desempenhando papel significativo na defesa contra infecções.

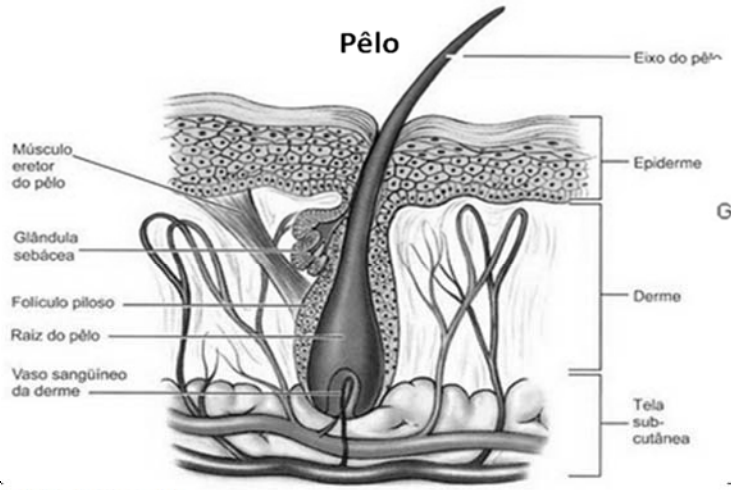


Imagem cortesia de Aula de Anatomia.com

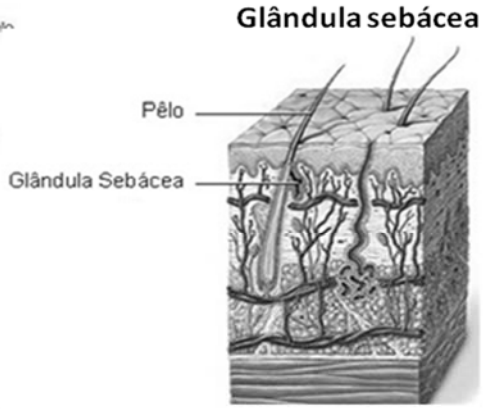


Imagem cortesia de Aula de Anatomia.com

Figura 2: Aparelho Pilosebaceo (Esquerda) e Glandula Sebácea (Direita)

- **Glândulas sudoríparas** são glândulas responsáveis pela produção do suor, sendo este constituído por água, sódio, potássio, cálcio e fósforo. Na criança normal o suor é hipotónico. Existem dois tipos de glândulas sudoríparas: as écrinas e as apócrinas.
    - As glândulas Merócrinas ou écrinas são as glândulas sudoríparas que actuam na termorregulação pela acção da evaporação. São encontradas em maior número nas palmas das mãos e planta dos pés, mamilos, região das axilas, pregas inguinais, escroto, períneo e grandes lábios. Estão ausentes nos lábios, na glande, no clítoris e pequenos lábios.
    - As glândulas apócrinas são um anexo do aparelho pilossebáceo e o seu ducto desemboca no folículo piloso. São encontradas com maior frequência nas axilas, períneo e aréolas mamárias. Podem apresentar colonização bacteriana com causando mau odor desagradável.
- **Unhas** são estruturas epidérmicas especializadas que formam lâminas translúcidas, convexas e fortemente aderidas nas superfícies dorsais distais das extremidades dos dedos (vide **Figura 3**). Se uma unha cair (por doença ou trauma) poderá crescer de novo, desde que a matriz esteja respeitada, em uns 2 meses (mãos) e 4 meses (pés).

  A sua coloração rósea reflecte o leito vascular subjacente. As suas funções principais são:
    - Protecção mecânica protegendo as extremidades dos dedos, área cutânea de elevada sensibilidade;
    - Actuam como agentes auxiliares na apreensão de objectos e na realização de inúmeros actos delicados, onde intervêm como alavanca ou chave de fendas de pequenas dimensões.



Figura 3: Estrutura da unha.

BLOCO 3: AVALIAÇÃO CLÍNICA

3.1 Anamnese Orientada para as Patologias de Pele ou com Manifestações Dermatológicas

Como foi estudado em aulas anteriores a estrutura geral da anamnese compreende:

3.1.1 Apresentação e Identificação do paciente

Ao cuidador da criança ou à própria criança nos casos de crianças mais velhas para estabelecer a confiança. Também é importante recolher as informações de identificação do paciente: nome, idade, sexo, se e estudante, naturalidade e residência.

3.1.2 Queixas Principais e a História da Doença Actual

- Queixa Principal: Motivo da Consulta

  O motivo da consulta de crianças com patologia da pele podem ser referentes à superfície cutânea, mucosas, conjuntivas, cabelos e unhas.

  Na pele, mucosas e nas conjuntivas as queixas principais podem ser aparecimento de manchas, máculas, pápulas, vesículas, bolhas e pústulas (sendo as últimas

vulgarmente referidas como “borbulhas”), ou úlceras (vulgarmente referidas como “feridas”).

No cabelo a queixa principal está relacionada com a sua queda e nas unhas em geral a queixa principal está relacionada com mudanças na forma e coloração.

- História da Doença actual:
  - Início e duração da queixa dermatológica, perguntado ao cuidador/paciente: *Há quanto tempo?* Ou *Quando é que essas alterações começaram?* Estas informações fornecem dados quanto ao carácter do processo: agudo (duração de < de 3 meses), subagudo (entre 3 a 6 meses de duração) ou crónico (> de 6 meses).
  - O local de aparecimento perguntado ao cuidador/paciente: *Aonde apareceram as lesões* (zona da pele)*. Por onde as lesões começaram?* (zona do corpo).
  - O modo de início se localizado ou difuso, brutal ou progressivo*: Como começou? Foi de início súbito ou foi aparecendo lentamente? Localizado em uma área da pele ou generalizado?* Há patologias com início súbito e localizadas numa determinada área do corpo como no caso do Herpes Zóster.
  - O aspecto inicial das lesões perguntado ao cuidador/paciente: *As lesões actuais são idênticas ou diferentes das iniciais?* No caso da varicela as lesões iniciam com vesículas ou bolhas que evoluem para pústulas ou úlceras com crosta.
  - A extensão de cada elemento perguntado ao cuidador/paciente: *A lesão era menor e foi crescendo?* Ex. Tinha do corpo: uma lesão pequena arredondada e que se estende de forma centrifuga.
  - A evolução geral (permanente ou com fases de remissão) perguntada ao cuidador/paciente: *É constante ou tem períodos em que melhora ou desaparece?* Ex. A dermatite atópica tem períodos de melhoria e do agravamento.
  - Factores desencadeantes ou que podem exacerbar as lesões, nomeadamente: *Sol:* papel agravante (ex: lúpus) ou benéfico (ex: psoríase) da exposição solar. *Vestuário:* ex. calças apertadas em caso de foliculites recorrentes. *Quando se usa cremes ou pó talco:* ex. dermatite alérgica de contacto.
  - Sintomas locais associados são perguntas mais dirigidas acerca de**:** prurido, ardor, dor, ou aumento de temperatura na área afectada e se isso está relacionado com contacto com a água por exemplo.

3.1.3 História Médica Pregressa e Antecedentes Pessoais

- Se procurou cuidados anteriores pois é raro que antes da consulta os doentes não tenham já aplicado uma ou várias pomadas, cremes, loções e medicamentos tradicionais que muitas vezes modificam o aspecto inicial da lesão, o que pode dificultar o diagnóstico, por isso é preciso saber se: *Procurou cuidados na US ou no curandeiro e efectuou já algum tratamento? Aplicou alguma pomada sobre as lesões? Tomou medicamento tradicional? Se fez tratamentos anteriores ao momento da consulta: médicos ou não, ou outros cuidados?*
- Completar a anamnese com inquérito sobre os antecedentes pessoais que podem ser relacionados à doença dermatológica ou a outras patologias para completar a história pessoal pregressa: *Tem outras doenças?* História de atopia (asma brônquica, rinite alérgica) e alergias. Outras doenças crónicas: tuberculose, infecção por HIV, outras dermatoses ou outras doenças de pele anteriores. *Teve internamentos hospitalares (já*

esteve internado por esta doença ou por outra?) Usa medicamentos de uso habitual ou eventual? Porque?

- Se esta a fazer medicação tópica ou sistémica: Não esquecer de perguntar especificamente acerca de antibióticos (Cotrimoxazol) e anti-epilépticos (Carbamazepina), antipiréticos (Ibuprofeno). Medicação sistémica em uso: que dão reacções alérgicas cutâneas com frequência: Cotrimoxazol, Carbamazepina, Ibuprofeno. Medicação tópica em uso: corticóides (Betametasona), pomadas caseiras e/ou tradicionais.

3.1.4 Informações sobre a história familiar

Seguem-se as perguntas mais dirigidas acerca de antecedentes familiares que podem ser potencialmente relacionados à doença dermatológica**:** *História de atopia (asma brônquica, rinite alérgica) e alergias. Dermatoses existentes e conhecidas na família (exs: eczema, psoríase).*

3.1.5 História pessoal/social

Hábitos de alimentação (ex. refeições com pouco ou nenhum teor de proteínas podem causar pelagra).

3.2 Exame Físico

O exame físico deve ser cuidadoso e de forma detalhada, devendo ser feito num ambiente tranquilo e com iluminação adequada. O exame deve começar com o exame geral da pele seguida de exame particular da lesão. Para iniciar o exame físico o doente deve estar completamente despido.

3.2.1 Inspecção e Palpação

As lesões devem ser observados no que diz respeito à: cor, o aspecto, textura, temperatura e estado de humidade ou secura da pele, bem como o crescimento, tamanho, aspecto, brilho do cabelo, dos pêlos e das unhas. Também devem ser palpadas, pressionadas e classificadas segundo o tamanho, morfologia, cor, textura, firmeza, configuração, localização e distribuição. O exame físico faz-se com a criança despida, deitada na marquesa ou no colo da mãe e em simultâneo no que diz respeito a inspecção e palpação.

- A cor: determinada pela melanina, vária dependendo da raça. Observar se existem áreas de cor diferentes, se há palidez (sobretudo inspeccionando a região palmar e leitos unguiais), vermelhidão ou icterícia.
- O tipo: inspeccionar e palpar a pele com as polpas digitais e palma da mão e pode ser:
  - Normal: textura lisa, suave, túrgida, viscosa, consistência elástica e agradável ao toque.
  - Seca: pele desidratada, ressequida, opaca, muitas vezes com descamação fina, e ocasionalmente de aspecto "enrugado".
  - Oleosa**:** pele oleosa e brilhante devido ao aumento da secreção sebácea, e espessura aumentada e textura granulosa.
- A superfície: observando e palpando com a palma da mão:
  - Textura**:** é o aspecto da superfície da pele de uma forma que permite identificá-la e distingui-la de outras formas. Quando tocamos ou olhamos para um objecto ou superfície podemos verificar ou sentir se é lisa, rugosa, macia, áspera ou ondulada.
  - A espessura**:** varia consideravelmente dependendo da sua localização e função: é muito mais fina nas pálpebras e muito mais espessa nas palmas das mãos e plantas dos pés.

- A temperatura: avaliar o estado ou grau de calor ou frio da pele já que é o principal órgão de regulação da temperatura corporal.
- A elasticidade: propriedade da pele que lhe permite retomar a sua forma primitiva, quando cessa a causa que a alterou.
- A mobilidade: avaliar a qualidade do movimento da pele.
- A sensibilidade: avaliar a função pela qual a pele recebe informações indispensáveis à conservação do organismo e compreende a sensibilidade táctil, térmica e dolorosa
- A integridade/continuidade é a presença eventual de lesões elementares: observa-se se há presença de lesões elementares e avalia-se todas as características dessas lesões.

As lesões dermatológicas elementares podem ser classificadas em dois grupos a saber:

1. Lesões primárias, que são as lesões iniciais, aquelas decorrentes do processo fisiopatológico da doença e que não foram alteradas pelo trauma, pela manipulação (coceira) ou pela regressão natural ao longo do tempo. São mais orientadoras para o diagnóstico e as mais importantes classificam-se em: *máculas, manchas, pápulas, nódulos, tumores, vesículas, bolhas, pústulas, placas, placas urticárias e quistos.*
2. Lesões secundárias que são aquelas devidas à evolução natural das lesões primárias ou produzidas/modificadas por outros factores extrínsecos como coceira, maceração, infecção secundária, aplicação de medicamentos. Estas lesões podem transformar-se em lesões secundárias ou pode não ter havido uma lesão primária. As mais importantes classificam-se em: *escamas, úlceras, escoriações, fissuras, crosta, cicatrizes e liquenificação.*

As características básicas que se devem procurar dizem respeito à:

- A distribuição**,** ou seja, a maneira como se dispõe ou se localiza a lesão e podem ser:
  - Localizadas: ex. Carcinoma
  - Difusa: ex. Sarampo
  - Generalizada: ex. Sarna
  - Unilateral: ex. HerpesZoster
  - Bilateral: Psoriase palmo-plantar
  - Simétrica: ex. Eczema atópico
  - Assimétrica: ex. Impétigo
- O padrão e/ou topografia, ou seja, a organização das lesões entre elas e na área da pele que está afectada. Pode ser de disposição característica:
  - Nas superfícies de flexão dos membros (ex. Eczema Atópico) ou de extensão dos membros (Psoríase)
  - Nas áreas expostas: ex. Lúpus Eritematoso crónico
  - Disseminada: ex Piodermite
  - Escassa: ex. Nevos melanocíticos
  - Com lesões agrupadas: ex. Herpes simplex
  - Com lesões dispersas: ex. Picada de insecto
- A configuração**,** ou seja, a forma das lesões:
  - Anular: em forma de anel, ex: Tinha do corpo
  - Discóide ou numular: redonda, em forma de moeda, ex: Eczema numular
  - Linear, ex: Herpes Zoster

- Serpiginoso: lesão linear de trajecto sinuoso como o rastejar de uma serpente, ex: Larva migrans cutânea
- Circinada ou policíclica: por confluência de vários anéis, ex: Tinha do corpo extenso
- Herpetiforme: simula a disposição clássica do herpes (vesículas em cacho de uvas)
- Zosteriforme: distribuição ao longo do trajecto do nervo, ex: Herpes Zoster
- Em alvo: lesão em círculo de pigmentação mais acentuada no centro, ex: Eritema Polimorfo ou Multiforme.

- Variação com os planos da pele que se avalia com a palpação para determinar se a lesão está na superfície da pele, ou se é subcutânea (por debaixo da pele). Para melhor observação pode-se usar a técnica de vitropressão em caso de lesão eritematosa, que consiste pressionar suavemente sobre a lesão uma lâmina de vidro transparente. Este acto faz desaparecer ou deslocar o sangue da zona comprimida, permitindo o clínico avaliar se trata de lesão puramente por aumento do fluxo sanguíneo local (desaparece a cor avermelhada da inflamação) ou não (alteração dos tecidos cutâneos). Também se pode usar uma lupa para melhor visualizar as lesões.
- Avaliação de regiões palmo-plantares para verificar o aumento de espessura e presença de descamação.
- Avaliação de pregas cutâneas: nas áreas retroauriculares, pescoço, axilares, inguinais, cotovelos, poplíteas, interdigitais e em alguns casos interglúteas para procurar eventual presença de eritema, descamação, fissuras ou outras lesões, que acontece nos eczemas.

Avaliação dos anexos da pele

- As características do cabelo: tipo de implantação, distribuição uniforme ou não, a quantidade, a cor, o brilho, a espessura, consistência e se há áreas com falta de cabelo. Se o couro cabeludo tem ou não lesões elementares e infestações (piolhos e seus ovos).
- O exame dos pêlos é feito em simultâneo ao exame geral da pele e o clínico observa as características dos pêlos:
  - Distribuição e quantidade: observar se há hipertricose; alopécia
  - Cor: observar se a cor é mais clara (desnutrição crónica)
  - Qualidade: palpar se os cabelos são finos (desnutrição)
- O exame das unhas é feito observando e palpando as unhas das mãos e dos pés e observando as suas características:
  - Forma e implantação: normalmente de convexidade dorsal e curvatura lateral nítida
  - Cor: normalmente é roseo-avermelhado: observar se estão pálidas ou azuladas
  - Espessura e consistência: normalmente é firme mas fina
  - Superfície: normalmente é lisa
  - Brilho: normalmente são translúcidas e brilhantes.

Avaliação das Mucosas

- Mucosa conjuntival, que normalmente a cor é rosa-avermelhada e as mucosas são húmidas, mas pode estar hiperemiada, pálida ou seca.
- Mucosa da boca e orofaringe, o clínico tem uma luz (sol ou lanterna) e uma espátula de madeira descartável para inspeccionar a mucosa dos lábios, gengivas, língua, pavimento da boca, todas as áreas incluindo mucosa jugal (das bochechas), palato duro.

- Mucosa do nariz a inspecção das fossas nasais (rinoscopia anterior) com uma lanterna, o espéculo nasal para observa-se a mucosa nasal (cor, humidade, lesões, secreções, coágulos de sangue ou crostas),
- Mucosas da região anogenital, para observar úlceras, lesões, secreções e massas.
- Palpação dos gânglios linfáticos, para complementar o exame faz-se a palpação dos gânglios linfáticos nas diferentes cadeias ganglionares, nomeadamente: cervical, axilar e inguinal. Verifica-se o aumento do número e volume, dor, temperatura, característica da pele e aderência ou não aos tecidos vizinhos, presença de flutuação ou fístulas.

3.3 Exames Auxiliares de Diagnóstico

- Podem ser exames indirectos onde não se identifica o agente directamente. Consegue-se deduzir a existência da doença através da correlação das alterações clínicas e laboratoriais detectadas. Os principais disponíveis no país são:
    - Velocidade de sedimentação: não específico de infecções (dermatites infecciosas).
    - Hemograma: avalia quantitativa e qualitativamente os componentes celulares do sangue, incluindo o leucograma que está aumentado nas patologias dermatológicas infecciosas.
    - RPR: usado no diagnóstico e controle da Sífilis, mas não é específico.
    - Testes rápidos para o HIV: teste de pesquisa de anticorpos específicos contra o HIV

São exames rápidos, de baixo custo e risco para o doente e com boa sensibilidade, contudo tem limitações por não serem específicos para as doenças dermatológicas.

- Os meios auxiliares de diagnóstico de interesse nas patologias da pele são os exames directos pois são os que pesquisam directamente o agente etiológico da doença, tais como:
    - Não invasivos, apenas com técnicas que envolvem o exame superficial da pele: colheita de uma amostra de células cutâneas para exames microbiológicos. Tem alta sensibilidade. Exemplos de doença para que essas técnicas são utilizadas: infecções cutâneas por bactérias, fungos e parasitas

As técnicas de colheita utilizadas são variáveis de acordo com o material a escolher e com o exame que se tem em vista efectuar desde zaragatoas, raspagem com bisturi, ou pinça que se usa para retirar um pêlo ou cabelo

- Exames directos invasivos como a biópsia, com anestesia local ou aspiração de material líquido/semi-liquido para cultura/exame bacteriológico (não são do nível do TMG)**.**
- Outros exames que usam lâmpadas de Wood, fluorescência directa e imunofluorescência que também não são do nível do TMG. Nos casos onde são necessários estes exames mais especializados o TMG deve transferir o paciente para o médico.

BLOCO 4: PROBLEMAS APRESENTADOS

Definições e Estratos da Pele Afectados,

Tal como referido antes as lesões podem ser primárias e secundárias e estão resumidas na **Tabela 1** apresentada em **Anexo**, bem como os termos mais usados em Dermatologia.

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 A pele é o maior órgão do corpo humano que na criança, tal como no adulto, é constituída por três camadas, embora seja mais fina, com menor actividade dos melanócitos e das glândulas sebáceas, menos pêlos, sendo a mais superficial a epiderme, a média a derme e a mais profunda a hipoderme.

5.2 As funções mais importantes da pele são de protecção, termorregulação, resposta imunológica, barreira, excreção, secreção, produção de vitamina D3, sensorial e de auto-reparação.

5.3 A pele apresenta ainda anexos que são os pêlos, as glândulas sudoríparas e sebáceas e as unhas.

5.4 A anamnese e o exame físico cuidadosos são fundamentais para o diagnóstico de patologia dérmica onde a inspecção e a palpação são a chave para muitos diagnósticos a nível do TMG uma vez que os exames laboratoriais nem sempre se encontram disponíveis.

5.5 Os termos usados em dermatologia são próprios e característicos da especialidade e a designação de cada uma das lesões são particulares e especificas para as diferentes patologias.

5.6 As lesões elementares da pele podem ser primárias ou secundárias. As lesões primárias podem apresentar-se com relevo ou sem relevo e possuir conteúdo ou não.

Anexo

Tabela 1: Termos usados em Dermatologia e Lesões Primárias e Secundárias

Tipo/Termo	Nome	Definição	Estrato afectado	Exemplos
Termos	**Dermatite ou Dermatose**	É a inflamação ou irritação da pele		Dermatites de várias etiologias
	Alopécia	Perda de pêlos. Pode ser total ou parcial	Folículo Piloso	Tinha do couro cabeludo
	Anular	Lesão em forma de anel	*	Tinha do corpo, lúpus eritematoso do RN
	Numular	Lesão em forma de moeda	*	Lepra
	Herpetiforme	Lesões agrupadas de vesículas em cacho de uva	*	Herpes
	Liquenóide	Lesões poligonais, violáceas de cor púrpura	*	Líquen plano
	Policíclica	Lesões formadas a partir de confluência de vários anéis	*	Tinha do corpo extenso
	Prurido	Sensação que provoca vontade de coçar	*	Dermatite atópica, de contacto e alérgica
Lesões Primárias sem relevo	**Mancha ou Mácula**	Área circunscrita de pele, plana em que apenas está alterada a sua cor ou tonalidade com < 2 cm. É produzida por alteração vascular dérmica (ex: eritema), por hemorragia (ex: petéquias), por modificação pigmentar endógena ou exógena. Podem ser acrômica, hipo ou hipercrômicas	Derme	Hipocrómicas: Nevus hipocrómico, lesões residuais da psoríase e a hanseníase. Hipercrômicas: Sífilis e Mancha mongólica no recém-nascido
	Eritema	Área com cor variando entre rosa pálido e vermelho vivo ou cianótico em áreas de dimensão variável, as lesões podem confluir e desaparecem com a pressão do dedo. Na pele do indivíduo de raça negra, o eritema é em regra difícil de observar por estar encoberto pelo pigmento. Revela-se como intensificação da cor da pele normal, torna-se mais nítido e de cor roxa escura quando observado com a	*	Queimadura por exposição prolongada ao sol ou queimadura com água quente

		luz rasante. Se o eritema for descamativo a cor é prateada, acobreada ou cinzenta. O eritema pode ser acompanhado de outras lesões primárias. Pode ser transitório ou permanente, localizado ou generalizado. Pode ser causado por acção externa (luz solar, calor, químicos etc.) ou acção interna (reflexos vasomotores de origem nervosa ou psíquica)		
	Petéquia	É um tipo de mancha cutânea de cor avermelhada devido a uma efusão de sangue que desaparece com a pressão do dedo	*	Coagulação intravascular disseminada na Meningite Meningocócica (CID)
	Púrpura	É a denominação que se dá ao aparecimento de hemorragias cutâneas ou mucosas de extensão variável causado por extravasamento capilar e que se pode manifestar sob a forma de petéquias ou equimoses. É sinal e sintoma semiológico de várias doenças	*	CID
	Telangiectasia	Um vaso sanguíneo dilatado		Em doenças hereditárias
Lesões Primárias com relevo	**Pápula**	Elevação na superfície cutânea, sólida, menor que 0.5 cm. A sua natureza pode ser edematosa, inflamatória. Podem evoluir para nódulo, verruga, e nevos	Epiderme e Derme	Acne e Hiperqueratose Seborréica,
	Nódulo	Mesma definição que pápula, com tamanho entre e 0.5 e1 cm	Epiderme e Derme	Quisto sebáceo
	Placas	São agregados de pápulas e pústulas		Psoríase
	Placas urticárias	Lesões achatadas, palpáveis, de tamanho e configuração variáveis que representam colecções dérmicas de liquido de edema	Derme	Urticária, Psoríase e Dermatite seborréica
	Tumor	Elevação na superfície cutânea, sólida, de consistência variável maior que 1 cm		

Lesões Primárias com conteúdo líquido	**Vesícula**	Corresponde a acumulação localizada de conteúdo seroso. Forma relevo hemisférico na superfície cutânea. A dimensão não ultrapassa em regra a cabeça de alfinete	Epiderme	Dermatite de contacto, Herpes Simples, Varicela
	Bolha ou Flictena	Mesma definição que vesícula mas com diâmetro maior com dimensão maior da vesícula.	Epiderme	Pénfigo Bolhoso
	Pústula	Lesão elevada de conteúdo líquido purulento (com pus)	Epiderme	Foliculite e impétigo estafilocóccico
	Quistos	São lesões circunscritas de paredes espessas que tem localização profunda na pele e são cobertos por epiderme normal. Podem ter conteúdo líquido ou semi-liquido	Epiderme	Quisto sebáceo
Lesões Secundárias	**Escamas**	São lamelas ou lâminas córneas de dimensões e espessura variáveis que se destacam mais ou menos facilmente e paralelamente na superfície cutânea. Assim, a descamação diz-se fina, pitiriásica e psoriásica**.** A pele em certos estados patológicos descama em lâminas por vezes de grandes dimensões. Resultam de alteração do processo de queratinização epidérmica	Epiderme	Ictiose também chamada "pele de peixe"
	Crostas	Consistem em acúmulos retidos de sangue, soro, pus, restos epiteliais secos que surgem nas superfícies de lesões exudativas	Epiderme, Derme e Hipoderme	Processo de cicatrização de feridas, Varicela no estágio final do processo de cicatrização
	Escoriação	Ferida superficial, irregular, em regra exsudativa por desnudamento da derme, em consequência de remoção total ou parcial da epiderme. Quando este fenómeno tem carácter de raspagem considera-se como abrasão	Epiderme	Ferida provocada por arranhão
	Erosão	Corresponde a ferida superficial, irregular, em regra exsudativa por desnudamento da derme, em consequência de remoção total ou parcial da epiderme	Epiderme	Queimadura Bolha rompida
	Ulceração	Perda de substância que atinge a derme, limitada, e	Epiderme, Derme,Hipoderme	Escoriação de pápula resultante de acne. Úlcera tropical, da

		de natureza patológica; nela se descrevem obrigatoriamente o fundo e o bordo. Úlcera usa-se como designação para entidade descritiva patológica Ferida corresponde a ulceração de origem traumática	e Mucosa	córnea, do estômago
	Fenda, fissura, rágada ou greta	Ulceração ou rotura linear da pele interessando a derme, situada habitualmente em área de maior fragilidade, como no fundo das pregas cutâneas ou na junção cutaneomucosa dos orifícios naturais	Epiderme e Derme	Eczema traumático. Também pode surgir no ânus, nos lábios. Nos mamilos durante a amamentação.
	Cicatriz	Modificação localizada da pele, que perde a estrutura normal com substituição por tecido conjuntivo neoformado, como processo de reparação dos elementos normais destruídos. A cicatriz pode ser hipertrófica, quelóide ou atrófica	Epiderme, Derme e Hipoderme	Cicatrização de feridas Quelóide (hipertrofia) Líquen escleroso atrófico (atrofia)
	Atrofia	Área de dimensões variadas em que há redução em grau variável dos elementos constitutivos da pele que torna-se fina, lisa, translúcida e prequeada	*	A pele dos braços ou das pernas nos idosos
	Estrias	Linhas de atrofia, geralmente com alteração da pigmentação	Epiderme e Derme	Estrias gravídicas ou em obesos
	Urticária	Erupção papulosa, fugaz, pruriginosa, cujas pápulas são da cor da pele ou eritematosas. As lesões podem confluir	*	
	Nevo ou sinal	Lesão maculosa, papulosa ou nodular persistente de origem congénita, que surge com o nascimento ou aparece em épocas diversas da vida.	*	Sinal de nascença
	Liquenificação	Espessamento da pele mais ou menos localizado em que se observa uma acentuação do quadriculado normal da pele, decorrente de irritação ou inflamação crónica, e que podem ser decorrentes de	*	Eczema crónico

		fricção ou coceira		
	Queratose	Espessamento duro, circunscrito da pele, cuja superfície é áspera e rugosa. Conforme a espessura e extensão adquire as designações de hiperqueratose, calosidade, queratodermia. Nas mucosas, por motivo de aspecto branco, designa-se como leucoplasia	Epiderme	Calo, pitiríase rubra pilar
	Verrucosidade	Lesões sólidas, salientes com aspecto vegetante e hiperqueratósico	*	Verrugas
	Esclerose	Endurecimento cutâneo circunscrito ou difuso, em consequência de aumento do número de elementos conjuntivos da derme	Derme	
	Escara	Área da pele atingida pelo processo de necrose, «morte» tecidual. Tem cor escura e é separada do tecido sadio por um sulco	*	Em pacientes acamados
	Gangrena	É a necrose maciça tecidual, em regra como consequência de isquémia por obstrução vascular seguida de enfarte, acção infecciosa ou tóxica	*	CID na Meningite Meningocócica que cursa com gangrena das extremidades. Noma da face, complicação de diabetes
	Exantema	Erupção cutânea localizada ou extensa caracterizada por uma ou mais lesões elementares primárias	*	Exantema do Sarampo e Varicela
	Enantema	São erupções nas mucosas, localizada ou extensa, caracterizada por uma ou mais lesões elementares primárias	Mucosa	Enantema do Sarampo e Varicela
	Edema	É a acumulação anormal de liquido nos tecidos subcutâneo, submucoso e espaço intersticial devido a várias etiologias, como por exemplo na hipoproteinémia, obstrução linfática, maior aumento da permeabilidade das paredes capilares ou nos processos infecciosos		Erisipela
	Hipopigmentação	É a redução da coloração da pele	Epiderme	Albinismo, Vitíligo
	Hiperpigmetação	É a aumento da coloração da pele	Epiderme	Acontece nas cicatrizes

* = Epiderme, derme e hipoderme

Disciplina	**Pediatria**	**N° da Aula**	116
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Piodermites: Impetigo, Celulite, Foliculite, Furúnculo, Abcessos - Síndrome de Pele Escaldada (ou doença de Ritter) - Eczemas: Atópico, Seborreico, de Contacto	**Duração**	3h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Piodermites e Síndrome de Pele Escaldada (ou doença de Ritter)":

1. Definir piodermite, impetigo, celulite, infecções foliculares (foliculite, furúnculo), abcessos.
2. Indicar as causas bacterianas mais frequentes, a idade típica, os factores de riscos, modo de transmissão.
3. Descrever o quadro clinico, as complicações, o diagnóstico e o diagnóstico diferencial.
4. Descrever a conduta dependendo da causa e extensão da lesão (tratamento tópico vs. oral vs. antibióticos intravenosos).
5. Descrever as medidas de prevenção das infecções cutâneas.
6. Definir síndrome de pele escaldada (ou doença de Ritter).
7. Descrever a etiologia, idade típica, quadro clinico, possíveis complicações, diagnostico, diagnóstico diferencial e conduta.

Sobre o conteúdo "Eczemas":

1. Definir eczema, eczema atópico, eczema seborreico, eczema de contacto.
2. Indicar as causas, os factores de risco e agravantes.
3. Descrever o quadro clinico, possíveis complicações, diagnóstico, diagnóstico diferencial e conduta

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Piodermites e Síndrome de Pele Escaldada (ou doença de Ritter)		
3	Eczemas		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition; 2011
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Heatlh Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian; 2009
- R.T.José, Formulário de Pediatria, 3ª Edição, 2004
- Reynaldo Gomes de Oliveira- Blackbook-Manual de Referência de Pediatria, 3ª Edição, 2005.

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: PIODERMITES E O SÍNDROME DE PELE ESCALDADA (DOENÇA DE RITTER)

2.1 Definições

Piodermites: As piodermites são doenças cutâneas, causadas por bactérias e caracterizadas pela produção de pus, podendo afectar ou não os anexos cutâneos. As piodermites mais comuns são a impetigo, celulite, infecções foliculares e abcesso.

Impetigo: piodermite superficial localizada a nível de epiderme e derme.

Celulite: piodermite profunda localizada a nível da hipoderme (tecido celular subcutâneo) com limitado comprometimento da derme e relativa preservação da epiderme. Nesta condição o processo infeccioso inflamatório afecta o tecido celular subcutâneo mas não o destrói.

Infecções foliculares: são infecções do folículo piloso representadas pela foliculite**,** infecção localizada a nível da porção superficial do folículo e pelo furúnculo, infecção que que envolve também a porção profunda do folículo.

Abcesso: colecção de pus bem delimitada que se desenvolve numa cavidade na hipoderme.

2.2 Impetigo

Existem 2 formas clínicas de impétigo: Impétigo Não Bolhoso (INB) e Impétigo Bolhoso (IB).

2.2.1 Impétigo Não Bolhoso (INB)

Epidemiologia

É a forma mais frequente (70% dos casos) e é predominante em climas tropicais em crianças < 10 anos.

Etiologia

Tem como agentes mais frequentes o *Staphylococcus aureus, Streptococcus ß-hemolítico do grupo A (EBHA)*.

Factores de Risco

As lesões mais comuns que precedem, e que constituem factores de riscos, para o INB são:

- Dermatose preexistente (perda da integridade do revestimento cutâneo), como picadas de insectos, escoriações, lacerações e eczema;
- Lesões da varicela;
- Escabiose e pediculose;
- Queimaduras.

Quadro clínico

Tipicamente as manifestações clínicas são:

- Começam na região da face ou extremidades que foram antes traumatizadas como uma pequena vesícula de base eritematosa;
- Rapidamente as vesículas evoluem para pústulas e que rapidamente crescem para uma lesão com <2cm de diâmetro adquirindo uma crosta espessa cor de mel, que tem aspecto de estar colada à pele (vide figura 1). As lesões podem

ser localizadas (menos de 3 lesões na mesma região do corpo) ou extensas (mais de 3 lesões e/ou envolvimento de 2 ou mais regiões corporais);

- As vezes prurido ligeiro;
- Adenopatia local em 90% dos casos;
- Ausência de dor



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Central de Maputo

Figura 1. Impétigo não bolhoso, em criança com albinismo

Complicações

As complicações podem ser:

- Glomerulonefrite aguda pós-infecção estreptocócica *(Vide PA93)* que pode surgir 3 semanas depois das lesões cutâneas causadas por estreptococo. Está relacionada com a deposição nos glomérulos renais, dos anticorpos formados para combater a infecção estreptocócica. É uma doença que pode evoluir para insuficiência renal, daí a importância do seu rastreio para evitar transtornos sérios da função renal e cardíaca;
- Outras complicações, apesar de raras, são: artrite séptica, osteomielite, pneumonia e septicémia.

Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico é fundamentalmente clínico pelas características da lesão. Os exames auxiliares raramente são solicitados: pode-se pedir o hemograma, que pode revelar uma leucocitose, ou exame de gram do líquido ou material purulento.

Diagnóstico diferencial

Faz-se o diagnostico diferencial com:

- Infecções virais (Herpes simplex e Varicela);
- Infecções fúngicas (Tinea);
- Infecções por parasitas (escabiose, pediculose)

Conduta

<u>Tratamento medicamentoso</u>

- Lavagem das lesões com soluto de cetrimida ou iodopovidona ou com permanganato de potássio;
- Nas lesões localizadas: terapia antibiótica local com pomada de bacitracina ou de ácido fusídico aplicar 2 – 3 vezes por dia durante 7-10 dias;
- Nas lesões extensas ou na criança imunodeprimida: terapia antibiótica sistémica com eritromicina 30-50mg/kg/dia dividido em 3 a 4 tomas por via oral durante 7 a 10 dias.

NOTA: é importante que a criança evite de manipular as lesões para evitar de dissemina-las em outras áreas cutâneas.

2.2.2. Impétigo Bolhoso (IB)

Epidemiologia

O IB é menos comum que o INB e ocorre mais frequentemente em R-N e lactentes.

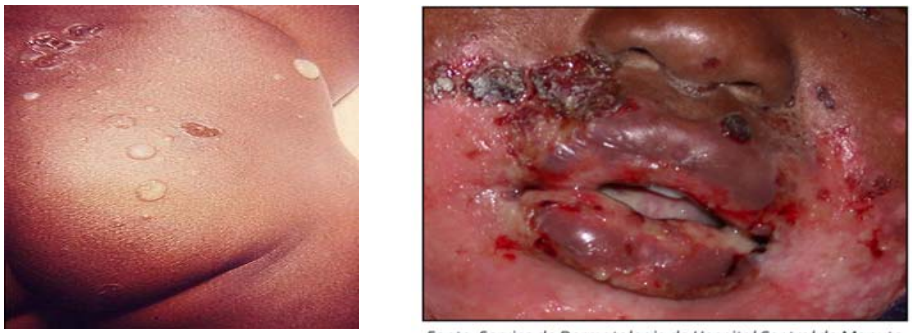
Etiologia

É sempre causado por *Staphylococcus aureus*

Quadro clinico

Ao contrário da anterior as lesões de impétigo bolhoso são manifestações localizadas de síndrome de pele escaldada de estafilococos que se desenvolve em pele intacta (vide figura 2). Inicia por bolhas flácidas, transparentes com <3 cm de diâmetro. As bolhas rompem facilmente deixando uma estreita escama na margem da lesão que é rasa e húmida. Desenvolvem-se mais:

- Na face, globo ocular e couro cabeludo;
- Nas nádegas e períneo;
- No tronco e extremidades.



Fonte: Serviço de Dermatologia do Hospital Central de Maputo

Figura 2: Impétigo Bolhoso

Fonte Esquerda: *http://pt.wikipedia.org/wiki/Impetigo*

Complicações

Potenciais complicações apesar de raras podem ser: artrite séptica, pneumonia e septicémia.

Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico é essencialmente clinico. Os exames auxiliares raramente são solicitados (a cultura do líquido da bolha dá o diagnóstico de certeza, pois isola-se o *Staphylococcus aureus).*

Diagnóstico Diferencial

Faz-se o diagnóstico diferencial nos RN com:

- Infecção herpética**;**
- Síndrome da pele escaldada inicial

Nas crianças mais velhas e lactentes, faz-se com:

- Dermatite de contacto alérgica;
- Queimadura;
- Eritema multiforme
-

Conduta

Tratar como as lesões extensas (vide conduta impetigo não bolhoso).

2.3 Celulite

2.3.1 Epidemiologia

Etiologia:

Os agentes etiológicos mais frequentes são *Streptococcus pyogenes e Staphylococcus aureus.*

Factores de risco

Os factores de risco são:

- Traumas prévios da pele com ruptura da pele;
- Fissuras e maceração da pele;
- Cirurgia a nível local;
- Indivíduos com estase linfática;
- Diabetes Mellitus;
- Imunodepressão;
- Escarificação por praticantes de medicina tradicional (muito comum no nosso contexto)

2.3.2 Quadro Clinico

Sintomas gerais são de início súbito febre elevada (39-40º), com calafrios e mal-estar geral. Seguem-se sinais locais onde há a destacar (vide **Figura 3**):

- Aparecimento de área eritematosa, edemaciada, quente e dor à palpação;
- Lesão com bordos mal definida;
- Disseminação rápida da lesão;
- Adenopatia regional é frequente;
- Localização: membros inferiores (mais frequente), superiores, e face



Figura 3: Celulite da coxa

Fonte: *http://www.google.co.mz/searchcelulite+infecciosa*

2.3.3 Complicações

As possíveis complicações são:

- Abcesso subcutâneo;
- Fasceíte necrosante (vide abcesso);
- Septicémia;
- Osteomielite e artrite séptica;
- Tromboflebite;
- Endocardite;
- Linfangite ou glomérulonefrite em caso de infecção com *Streptococcus pyogenes.*

2.3.4 Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico é essencialmente clinico. Os pacientes geralmente referem antecedentes de traumatismos ligeiros com pequenas lesões ou muitas vezes referem que fizeram tratamento no

curandeiro recentemente. Os exames auxiliares raramente são solicitados (o diagnóstico etiológico pode ser confirmado através do exame cultural).

2.3.5 Diagnóstico diferencial

Diagnóstico diferencial faz-se com:

- Erisipela: ao contrário da celulite, é caracterizada por uma infecção com bordos bem definidos e elevados.
- Eczema agudo: é pruriginoso, em geral não acompanhado de febre e sintomas gerais. Antecedentes de trauma não são importantes.

2.3.6 Conduta

A criança deve ser hospitalizada, para tratamento sistémico com antibióticos:

- Penicilina Cristalina a 100.000 UI/kg/dia, E.V. de 6/6h ou Ampicilina 100mg/kg/dia, E.V. de 6/6h durante 10 dias + Gentamicina em doses 4 Semanas - 12 Anos é de 6-7.5 mg/kg por dia, em 1-3 tomas *(fonte: Nelson, Tratado de Pediatria, 18ª edição)*

- Em geral o tratamento antibiótico EV pode ser substituído por antibiótico por via oral, da mesma família do antibiótico usado por via parenteral, após alguns dias se as condições gerais do paciente a lesão cutânea estiverem a melhorar. O período total do tratamento antibiótico deve ser por 10 dias.

2.3.7 Critérios para referências/transferência

- Ausência de melhoria em 3 dias de terapia.
- Agravamento das condições clinicas com ou sem aparecimentos das complicações.

2.4 Infecções foliculares: foliculite e furúnculo

2.4.1 Epidemiologia

Etiologia

Ambas as infecções (foliculite, furúnculo) são mais frequentemente causadas por *Staphylococcus aureus*.

Factores de Risco:

- Má higieneMaceração da pele;
- Imunodepressão (Infecção pelo HIV, diabetes mellitus, terapia com corticoesteróides);
- Drenagem de abcessos

2.4.2 Quadro clínico

Foliculite

Existem várias formas clínicas de apresentação de foliculite, sendo que os locais mais afectados são a face, couro cabeludo, membros e nádegas:

- Com lesões típicas que iniciam com uma pápula, que evoluem para pequenas pústulas individualizadas, com base eritematosa situada no centro do folículo piloso. O crescimento do pelo não fica afectado. Quando a lesão cura não deixa cicatriz.
- Nos pacientes com HIV a infecção por *Staphylococcus aureus* pode produzir áreas eritematosas confluentes com pústulas superficiais no couro cabeludo, axilas e virilhas.
- Causada por organismos Gram+ (*Klebsiella, Enterobacter e E. coli*), acontece em pacientes que são portadores de acne *vulgaris* tratados por muito tempo

com antibióticos. Nestes surgem pústulas à volta do nariz que se alastram para o queixo

Furúnculo

Essa lesão folicular profunda pode se originar da uma foliculite precedente ou pode surgir inicialmente a partir de um nodulo eritematoso perifolicular profundo. Os locais mais afectados são a face, axilas, nádegas, região cervical

- Caracteriza-se por nódulo eritematoso, doloroso, quente, com folículo piloso ao centro que em poucos dias evolui para massa necrótica amarelada, com amolecimento e flutuação com rotura e expulsão do rolhão, deixando úlcera irregular. Pode aparecer febre.
- Um aglomerado de furúnculos denomina-se *Antraz.* Surtos sucessivos de furúnculos são uma ocorrência comum, evoluindo durante meses ou anos e designa-se **furunculose**

2.4.3 Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico baseia-se na clínica. Os exames auxiliares raramente são solicitados (coloração de Gram e cultura do material purulento extraído do orifício folicular)

2.4.4. Conduta

Tratamento medicamentoso/cirúrgico

- Limpeza e desinfecção local (ver impétigo)
- Antibioticoterapia tópica (ver impétigo)
- Antibioticoterapia sistémica: geralmente no caso de foliculites múltiplas (mais de 5 lesões) ou furúnculos grandes ou múltiplos: amoxicilina e ácido clavulânico 20-50mg/kg/dia de 8 em 8 horas ou eritromicina na dose de 50mg/kg/dia de 6 em 6 horas durante 7 a 10 dias.
- A aplicação frequente de compressas húmidas quentes pode facilitar a drenagem dos frúnculos. Os furúnculos grandes podem ser drenados através uma incisão pequena.

2.5 Abcesso

2.5.1 Epidemiologia

Etiologia

Os abcessos são mais frequentemente causados pelo *Staphylococcus aureus*. Em casos graves pode ser polimicrobriana, tanto por patogénos aeróbicos como anaeróbicos.

Modo de transmissão

O microrganismo usualmente penetra na hipoderme através da pele escoriada ou lesionada. Pode disseminar-se para a profundidade e perifericamente causando quadros mais graves

Factores de risco

Os factores de risco incluem:

- Fissuras, feridas ou lacerações;
- Pós-injecções hipodérmicas;
- Infecções cutâneas e úlcera de perna;
- Pacientes com diabetes ou HIV.

2.5.2 Quadro clínico

Inclui sintomas e sinais gerais e locais:

- Os sintomas gerais, que por vezes precedem os sinais e sintomas locais, são:
    - Febre;
    - Arrepios de frio;
    - Mal-estar geral.
- Os sinais e sintomas locais, nos casos de abcesso, incluem (vide **Figura 4**):
    - Eritema;
    - Tumefacção localizada dura com aumento da temperatura local. A tumefacção evolui para flutuação com formação de material purulento;
    - Dor local;
    - Adenopatia regional.



Figura 4: abcesso

Em termos de localização, os abcessos aparecer em qualquer parte do corpo, mas as localizações mais frequentes são as extremidades, abdómen e região perianal.

2.5.3 Complicações

As complicações possíveis são:

- Fleimão: infecção supurativa que não tem tendência a circunscrever-se e a colecção de pus e de tecido necrótico não tem cápsula;
- Fascite necrosante: infecção da fáscia do músculo com aparecimento de flictenas e bolhas serohemorrágicas, fétidas, e posterior tonalidade roxa da pele (necrose) e as vezes crepitação;
- Miosite: infecção do músculo
- Septicémia.

2.5.4 Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico é fundamentalmente clínico. Os exames auxiliares raramente são solicitados. No entanto o hemograma pode mostrar leucocitose, trombocitose e uma VS elevada.

2.5.5 Conduta

<u>Tratamento medicamentoso/cirúrgico</u>

- Tratamento local: incisão e drenagem do abcesso *(vide PA23).*
- Tratamento sistémico: Associar terapia com antibióticos em caso de abcessos com celulite subjacente e/ou pacientes imunodeprimidos: Amoxicilina e Acido clavulânico: 25-50 mg/kg/dose 3xs/dia ou Eritromicina 40mg/kg/dia, via oral de 6/6 horas durante 10 dias.
- A conduta perante as complicações do abcesso será abordada na disciplina de traumas e emergência. Contudo vale a pena mencionar que a fascite necrotizante é uma emergência cirúrgica, que requer o desbridamento imediato da área necrótica. Neste caso o TMG deve:
    - Canalizar veia e colocar Soro Fisiológico;

- Administrar a 1ª dose de ampicilina ou penicilina cristalizada E.V. + gentamicina;
- Registar as doses efectuadas na guia de transferência e **transferir com urgência**

2.5.6 Critérios para referência/transferência

- Ausência de melhoria em 3 dias de terapia, com persistência de febre e dor intensa;
- Agravamento com extensão da lesão na periferia ou em profundidade (fleimão, piomiosite), cor azulada da pele, aparecimento de bolhas e descolamento cutâneo (fascite necrosante);
- Evolução para septicemia (infecção generalizada).

3. Medidas de Prevenção das Infecções Cutâneas

Medidas preventivas para as infecções cutâneas consistem na correcção dos factores predisponentes e/ou desencadeantes, tais como:

- Aconselhar os pais/cuidador das crianças para melhorar a higiene diária, que incluem:
  - Banho diário às crianças e corte regular das unhas;
  - Lavagem regular das mãos dos cuidadores antes de manusear a criança
- Evitar picadas de insectos
- Procurar e tratar portas de entrada: com muita frequência, tinhas interdigitais, outras lesões da pele
- Tratar outras dermatoses, como por exemplo o eczema, escoriações e lacerações da pele mantendo-as limpas e desinfectadas para evitar que se tornem portas de entrada para outras infecções cutâneas mais graves
- Tratar outras doenças subjacentes adequadamente como as piodermites estreptocócicas para evitar complicações graves como a glomerulonefrite aguda.

2.6 Síndrome de pele escaldada

2.6.1 Definição

Também conhecida como **Doença de Ritter** a **síndrome de pele escaldada estafilocócica** é uma infecção cutânea aguda e disseminada na qual a pele se solta como se o doente se tivesse queimado. é uma condição que pode surgir 3 dias após o início de uma infecção focal, cutânea ou de outra localização (otite, conjuntivite, rinofaringite). Inclui uma variedade de doenças que vai desde impétigo bolhoso localizado até ao comprometimento cutâneo generalizado com doença sistémica.

2.6.2 Epidemiologia

Ocorre predominantemente em lactentes e crianças com menos de 5 anos. Também pode afectar o recém-nascido.

Etiologia

O agente etiológico envolvido é o *Staphylococcus aureus* (fagotipo 2)

Patogenia

O *Staphylococcus aureus* infecta geralmente a nasofaringe e menos comunemente as conjuntivas, o tracto urinário, o umbigo ou uma escoriação cutanea. A infecção focal leva à produção de uma toxina estafilocócica, chamada de exfoliatina que é epidermolítica. Esta toxina liga-se à zona granulosa epidérmica, causando uma clivagem superficial intra-epidérmica.

2.6.3 Quadro clínico

A infecção pode surgir 3 dias após o inicio de uma infecção focal e a instalação da erupção pode ser precedida de:

- Mal-estar geral e febre;
- Irritabilidade;
- Dor intensa à palpação da pele

Quando surgem as lesões estas podem ser:

- Erupção escarlatiniforme (como se fosse escarlatina) que se desenvolve difusamente e é mais acentuada nas áreas de flexão e à volta dos orifícios, sobretudo a região perioral que se encontra extremamente eritematosa, com aspecto enrugado e nos casos graves tem bolhas e erosões;
- As conjuntivas estão inflamadas e as vezes podem ter secreção purulenta;
- Encrostamento e fissuração radial a volta dos olhos, boca, nariz, mas a mucosa oral são poupadas.

Nesta fase pode ser presente o sinal de Nikolsky, isto é deslocamento epidérmico, por pressão digital discreta tangencial. Com o evoluir da doença, 2-5 dias após o eritema, a epiderme separa-se em grandes lâminas deixando áreas extensas de pele húmida e brilhante descobertas. Esta descamação é situação muito grave pois pode haver infecção cutânea generalizada com sépsis e desequilíbrio hidroelectrolítico. As lesões curam em 10-14 dias sem deixar cicatriz. Apesar da criança ter aspecto muito doente ela está relativamente confortável, à excepção da dor acentuada na pele à palpação.

2.6.4 Complicações

As principais complicações são:

- Infecção cutânea generalizada;
- Desequilíbrio hidroelectrolítico;
- Sepse

2.6.5 Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico baseia-se essencialmente na clínica. O exame cultural pode demonstrar a ausência de microorganismos a nível das bolhas intactas

2.6.6 Diagnostico diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Escarlatina estreptocócica: cursa com afecção orofaríngea, em que para além das lesões cutâneas há odinofagia e a língua tem aparência de morango e petéquias no palato;
- Impétigo bolhoso onde a cultura de material das lesões é positiva;
- Necrolise epidérmica toxica induzida por drogas: história de ingestão de drogas, ausência de encrostamento perioral e sinal de Nikolski positivo somente nas áreas eritematosas

2.6.7 Conduta

A criança deve ser hospitalizada, para o tratamento sistémico com antibióticos activos contra bactérias produtoras de penicilinase que são de nível 3 de prescrição:

- Amoxicilina e Ácido clavulânico 50mg/kg/dia oral de 8 em 8 horas por 7-10 dias

NOTA: a Flucloxacilina é o outro antibiótico indicado nas infeções por *estafilococos.*

Contrariamente o que se verifica nos adultos cuja taxa de mortalidade é de acima de 50%, o prognóstico nas crianças é bom, mesmo sem terapia, e a mortalidade é baixa. Contudo o surgimento de complicações pode causar um aumento da mortalidade.

4. ECZEMAS

4.1 Definições

Eczema ou dermatite: inflamação superficial da pele, que afecta a epiderme e parcialmente a derme, caracterizada por lesões de diferentes aspectos dependendo da fase de evolução: aguda, subaguda ou crónica. Em criança os tipos mais comuns são o eczema atópico, o eczema seborreico e o eczema de contacto

Eczema atópico ou constitucional, é uma inflamação crónica, muito pruriginosa que evolui por crises (surge e regride), de causa desconhecida cuja história familiar ou pessoal é quase sempre positiva para doenças alérgicas, como por exemplo a rinite alérgica ou a asma. Os pacientes com eczema atópico apresentam uma quantidade de IgE muito elevada e um número elevado de células eosinófilas.

Eczema seborreico é uma doença inflamatória crónica da pele, que pode recidivar, caracterizada por presença de escamas oleosas que aparecem em áreas com muita secreção seborreica da pele como no couro cabeludo, na face e, ocasionalmente, noutras zonas.

Eczema de contacto ou exógeno é uma inflamação aguda ou crónica, provocada por substâncias que estiveram em contacto com a pele. É uma lesão bem delimitada à área de contacto.

4.2 Eczema atópico

4.2.1 Epidemiologia

É a doença cronica da pele mais comum observada em lactentes e crianças. Afecta entre 10 a 20% das crianças no mundo inteiro. Cerca de 50% dos pacientes desenvolvem a doença antes do 1° ano de vida sendo 30% diagnosticados entre 1 a 5 anos.

Factores de risco

Os factores de risco nestas crianças é o facto de serem familiares de pessoas com asma, renite alérgica, e alergias alimentares e outras doenças atópicas. Por outro lado os lactentes com eczema são mais predispostos a desenvolver na vida adulta asma, rinite alérgica, e alergias alimentares e outras doenças atópicas

4.2.2 Quadro clínico

Manifesta-se tipicamente por:

- Prurido intenso, que se acentua a noite. O acto de coçar e as escarificações contribuem para a indução de lesões de eczema na pele. O prurido e o acto de coçar podem ser exacerbados pelos elementos listado em baixo:
  - Alimentos;
  - Alérgenos inalantes como pólen e poeiras;
  - Infecções bacterianas;
  - Stress emocional;
  - Temperatura e poluição do ambiente;
  - Condições de seca/redução de humidade;
  - Suor excessivo;
  - Substâncias irritantes (lã, acrílico, sabões e detergentes)
- Reactividade cutânea

As lesões que surgem dependem da fase da doença, nomeadamente:

- Fase aguda: as lesões são caracterizadas por hiperémia, edema, calor da pele afectada, presença de vesículas com conteúdo claro/seroso, com ou sem lesões descamativas, exsudação por ruptura das vesículas (eczema húmido), abrasões, crostas. Estas lesões são intensamente pruriginosas.
- Fase subaguda: é caracterizada pela atenuação da inflamação acima descrita, esta fase pode estar ou não presente.
- Fase crónica: é caracterizada por pápulas, placas, liquenificação, hiperpigmentação, descamação e hiperqueratose, fissuras, especialmente nas regiões palmo-plantares. Também há espessamento da pele com acentuação das pregas cutâneas (liquenificação) e pápulas fibróticas denominadas prurigo nodular. Na fase crónica podem surgir lesões das 2 fases anteriores. A pele nesta fase está seca (xerose) e sem brilho.

Durante o início, na infância, o eczema atópico é mais agudo e envolve face, couro cabeludo e região extensora dos membros (vide **Figura 5**). A área da fralda em geral é poupada. Nas crianças mais velhas e naqueles com eczema crónico existe liquenificação e a erupção localiza-se nas dobras flexoras dos membros (vide **Figura 5**).



Figura 5: Esquerda: Eczema atópico na cara de um lactente. Direita: Eczema atópico nas dobras flexoras dos membros.

Fonte à Direita: *http://www.niaid.nih.gov/topics/allergicDiseases/Pages/eczema.aspx*

4.2.3 Complicações

As complicações incluem:

- Infecções bacterianas;
- Linfadenite das regiões adjacentes;
- Disseminação das lesões

4.2.4 Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico é essencialmente clínico, com base no prurido e das lesões eczematosas, evolução crónica e recidivante numa criança com antecedentes familiares atópicos. Não existe exame laboratorial específico e o leucograma mostra eosinófilia.

4.2.5 Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Eczema de contacto;
- Eczema seborreico;
- Outras dermatites e doenças inflamatórias e infecciosas da pele (eczema seborreico, escabiose, picadas de insectos, dermatite herpetiforme, dermatofitoses).

4.2.6 Conduta

O tratamento requer uma abordagem sistemática e multifactorial, que inclui a hidratação da pele, terapia tópica, sistémica se necessária, bem como identificação e eliminação dos factores desencadeantes.

Tratamento hidratante

- Hidratação da pele: depois de um banho morno de 20 minutos seguido de aplicação de um emoliente como o creme aquoso ou óleo de amêndoas doces ou oléo de coco, para alívio da xerose típica destes pacientes

Tratamento anti-inflamatório

- Aplicação tópica de corticoesteróides, tendo-se atenção para evitar efeitos secundários do uso prolongado dos mesmos, que são mais graves nos lactentes e crianças pequenas. Lembrar que os corticoesteróides são de nível 3.
    - Face e regiões das pregas: Hidrocortisona 1%, creme, pomada ou loção dependendo do tipo e/ou localização das lesões. 2-3 aplicações por dia. Quando as lesões melhoram passar para 2 aplicações/dia, depois reduzir para 1/dia e finalmente e aplicação em dias alternados até ã cura completa das lesões.
    - Não usar os corticoesteróides de alta potência na face e nas regiões das pregas.
    - Extremidades e tronco: Dexametasona 0.1 % creme ou pomada dependendo do tipo de lesão, 2-3 aplicações/ dia por 5 dias com desmame gradual.

    NOTA: Usa-se creme se as lesões forem húmidas (fase aguda), pomada se as lesões forem secas (fase crónica), loção se as lesões forem a nível do couro cabeludo. Usar os corticóides com muita precaução em crianças, procurando que o tratamento não supere 2-3 semanas, pois as crianças são mais susceptíveis aos seus efeitos adversos.
- Tratamento sistémico com corticoesteroides: nas formas crónica não está indicado o uso de corticoesteróides sistémicos, mas pode ser indicado para as crises de exacerbação aguda da doença, por períodos curtos

Tratamento do prurido

- Loção de calamina: 3-4 aplicações por dia até o eczema desaparecer
- Anti-histamínicos orais em caso de prurido intenso:
    - Clorfeniramina, maleato 2 mg/5 mL (em xarope): 0,4 mg/kg/dia dividido em 2-6 tomas de acordo com a idade:
        - ✓ 1 a 2 anos: 1 mg (2.5 mL) 2xs/dia
        - ✓ 2 a 5 anos: 1mg (2.5ml) 4-6 x/dia (máximo 6 mg/dia)
        - ✓ 6 a 12 anos: 2 mg (5 ml) 4-6 x/dia (máximo 12 mg/dia)

Tratamento antiinfeccioso

- Pensos com solução de permanganato de potássio aplicado por 30 minutos, 2-3 xs/ dia.
- Em casos de sobreinfecção bacteriana deve-se administrar antibióticos orais: Eritromicina 50mg/kg/dia de 6/6h durante 7 dias

  NOTA: o permanganato de potássio é um antisséptico e antifúngico de acção rápida mas por vezes irritante para a pele

Eliminação dos factores desencadeantes

É preciso identificar eliminar os factores desencadeantes tanto nas fases agudas como na fase cronica par tentar de prevenir as recidivas.

4.3 Eczema seborreico

4.3.1 Epidemiologia

É comum nos lactentes e na adolescência, consoante a distribuição, tamanho e actividade das glândulas sebáceas.

Etiologia

A etiologia e o papel das glândulas sebáceas são ainda desconhecidos.

Factores de risco

- Clima frio (inverno) e seco
- Genéticos, familiares, pele e cabelos oleosos
- *Pityrosporum ovale* que é um fungo que está nas glândulas sebáceas

4.3.2 Quadro clínico

Surge gradualmente, no 1° mês de vida podendo ser mais problemático durante o primeiro ano de vida, podendo surgir localmente ou generalizado e provoca:

- Lesões crostosas amareladas no couro cabeludo, chamada "crosta de leite" (vide figura 6 à esquerda) com fissurações e escamas amarelam na área retroauricular.
- Pápulas vermelhas na cara, descamativas e gordurosas não pruriginosas podem surgir na face, pescoço, áreas retroauriculares, canal auditivo externo, axilas e na área da fralda
- Quando é intensa pode assemelhar-se a psoríase e haver eritema intenso, surgir na linha de implantação do cabelo, na face, na área das sobrancelhas e sulco naso-labial.

No adolescente está confinada ao couro cabeludo e áreas intertriginosas. Nas formas mais graves manifestar com:

- Pápulas amareladas ou avermelhadas ao longo do risco do penteado**.**
- Pápulas também por trás das orelhas (vide Figura 6 à direita) no canal auditivo, sobre as sobrancelhas, na cana do nariz, à volta do nariz e no peito.



Figura 6. Esquerda: Crosta de leite. Direita: Lesões retroauriculares no adolescente

Fonte À Direita:*http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0365-05962010000600019&script=sci_arttextPápulas*

Um principal factor agravante é representado pela infecção pelo HIV. Neste caso o eczema pode ser disseminado e superinfectado.

4.3.3 Exames auxiliares e diagnóstico

O diagnóstico é essencialmente clínico.

4.3.4 Diagnostico diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Dermatite atópica;
- Psoríase.

4.3.5 Conduta

É uma doença crónica e não existe medicação que cure definitivamente a dermatite seborreica porém seus sintomas podem ser controlados. O objectivo é de reduzir e remover as crostas, reduzir a inflamação e prevenir as infecções da pele.

- Em crianças:
  - Shampoo oleoso e delicado para crianças e creme com hidrocortisona a 0,5 %;
  - Em caso de lesões crostosas usa-se loções de ácido salicílico ao 10% em óleo mineral.
- Em adolescentes:
  - Lesões no couro cabeludo: shampoo de zinco-piridone, solfo, ácido salicílico 1-2 vez por semana até o desaparecerem as lesões;
  - Lesões descamativas no couro cabeludo ou na pele: loções com corticoesteróides até desaparecerem das lesões;
  - Lesões na cara: Creme com hidrocortisona ao 1% ou creme de Ketoconazole a 2%;
  - Nas sobre-infecções tratar com antibiótico (vide dermatite atópica)

4.3.6 Critérios de referências/transferência

Todos os eczemas que não melhoram após 2 semanas de tratamento devem ser encaminhados ao médico para reavaliação e/ou continuação do tratamento por mais tempo.

4.4 Eczema de contacto

4.4.1 Epidemiologia

Etiologia

O eczema de contacto é causado por contacto da pele com substâncias irritantes ou menos comummente com alérgenos.

Substâncias irritantes comuns são a saliva, sucos cítricos, espuma de banho, detergentes, materiais abrasivos, sabonetes, acetona, medicamentos. A híper hidratação da pele, fricção, maceração, contacto prolongado da pele com urina e fezes e sabões retidos na fralda são factores casuais da dermatite da fralda.

Alérgenos comuns são o níquel (joias, brincos), tintas, fibras, soluções de limpeza contidas no vestuário, calçados, medicamentos tópicos (por ex. anti-histamínicos)

O eczema por irritante é mais frequente em crianças, particularmente durante os primeiros anos de vida.

4.4.2 Patogenia

Dermatite de contacto por irritantes é devida a um dano in específico à pele. O tempo de aparecimento da lesão está relacionado com o tipo de irritante.

- Irritantes débeis: levam vários dias para determinar as lesões visíveis, como determinados tipos de sabão, detergentes, acetona.
- Irritantes fortes: determinam lesões da pele logo que entram em contacto com a pele (ácidos ou substâncias alcalinas)

Dermatite de contacto alérgica é uma reacção de hipersensibilidade tardia mediada por linfócitos T e o que acontece é o seguinte:

- Antígeno que entra em contacto com a pele e provocando lesões na zona de contacto;
- Se a carga antigénica for grande pode haver lesões generalizadas por diversas partes do corpo;
- Para que ocorra a sensibilização, da primeira vez que ocorre o contacto, são necessários vários dias e a reacção alérgica ocorre da segunda vez que ocorre o contacto. Nesta altura bastam 8 a 12 horas para que as lesões se manifestem.

4.4.3 Quadro clinico

O quadro clinico é semelhante ao do eczema atópico: na fase aguda, são típicas as lesões eritematosas muito pruriginosas, edema com vesículas ou bolhas. As lesões crónicas manifestam-se por eczema de longa duração com liquenificação, descamação, fissuras e alterações da pigmentação.

As lesões podem envolver qualquer área que esteja em contacto com a substancia irritante ou com o alérgeno. Formas típicas ou comuns da idade pediátrica são:

Dermatite ‘’da saliva’’, que é a mais comum nos lactentes com sialorréia e causa a dermatite na face e nas dobras do pescoço. Na criança mais velha o hábito de lamber os lábios provoca um rash perioral

A dermatite da fralda que é o exemplo típico da dermatite de contacto por irritante. As manifestações na pele são:

- Eritema;
- Descamação;
- As vezes com lesões papulovesiculares ou bolhosas, com fissuras e erosões;
- É comum haver infecção secundária por bactérias ou fungos

A Dermatose plantar juvenil, que ocorre na pré-puberdade e envolve as superfícies de sustentação do peso, as manifestações são pruriginosas ou dolorosas. A dor é provocada por fissuras extensas e rachaduras da pele que são causadas por hidratação excessiva e perda rápida da humidade.

4.3.4 Complicações

Infecções secundárias da pele

4.3.5 Exames auxiliares e diagnóstico

É feito através de:

- Uma atenta anamnese: a história do contacto com uma determinada substância e após ter excluído outras causas de dermatite.
- A observação das lesões: clinicamente as lesões da pele são iguais a outras formas de dermatite, mas a localização inicial das lesões podem ajudar no diagnóstico.
- Testes alergénicos para avaliar algumas das substâncias mais comuns que determinam dermatite de contacto. Isso é feito pelo especialista e pode não encontrar o agente causal.

4.3.6 Diagnostico diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Eczema atópico;
- Dermatofitoses;

- Outras dermatites e doenças inflamatórias e infecciosas da pele (escabiose, picadas de insectos, dermatite herpetiforme)

4.3.7 Conduta

O essencial no tratamento é a eliminação do contacto com o agente irritante ou o alérgeno. Para além disso, o tratamento inclui:

- Tratamento hidratante com creme aquoso ou óleo de amendoim doce;
- Tratamento anti-inflamatório (vide eczema atópico);
- Tratamento do prurido (vide eczema atópico);
- Tratamento antiinfeccioso (vide eczema atópico)

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 O impétigo, a celulite, a foliculite, forunculo e o abcesso são processos infecciosos da pele causados por bactérias onde *Staphylococcus aureus e Streptococcus pyogenes* são os agentes mais frequentes.

4.2 O impetigo não bolhoso é mais frequente do que o impetigo bolhoso, sendo a sua complicação mais grave a glomerulonefrite aguda pós-infecção estreptocócica.

4.3 A celulite é uma doença grave em que a criança necessita de hospitalização e terapia E.V. As complicações mais graves são o abcesso subcutâneo, fasceíte necrosante, sépsis, osteomielite e artrite séptica.

4.4 Os abcessos são infecções localizadas, mas que podem complicar com fasceíte necrosante, miosite e septicemia. A fasceíte necrosante é uma emergência cirúrgica que necessita de desbridamento cirúrgico.

4.5 A síndrome de pele escaldada é uma condição relacionada com a infecção estafilocócica que ocorre predominantemente em lactentes e crianças com menos de 5 anos, que necessita de terapia com antibióticos orais a nível hospitalar.

4.6 O eczema atopico ou constitucional, é uma inflamação crónica e muito pruriginosa da pele que evolui por crises, de causa desconhecida cuja história familiar ou pessoal é quase sempre positiva para doenças alérgicas, como por exemplo a rinite alérgica ou a asma.

4.7 O eczema seborreico uma doença inflamatória crónica da pele caracterizada por escamas oleosas que aparecem em áreas com muita secreção seborreica da pele como no couro cabeludo, na face e, ocasionalmente, noutras zonas.

4.8 O eczema de contacto ou exógeno é uma inflamação aguda ou crónica, provocada por substâncias irritantes ou alérgenos que estiveram em contacto com a pele.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	117
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Picadas de Insectos e Infestações: Escabiose, Miase, Pediculose - Alergias: Urticária	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Picadas de Insectos e Infestações: Escabiose, Miase, Pediculose"

1. Definir miíase (infestação de larva de mosca), escabiose, escabiose norueguesa e pediculose.
2. Indicar e comparar as etiologias microbiológicas, factores de risco e modo de transmissão.
3. Descrever a manifestação clínica, o diagnóstico diferencial, o tratamento de cada patologia.
4. Descrever as medidas de controlo e prevenção da escabiose e pediculose nos familiares e contactos.

Sobre o conteúdo "Alergias: Urticária"

1. Definir urticária, reacção urticariforme, classificação e fisiopatologia.
2. Descrever as causas comuns que provocam urticária (alimentos, medicamentos, picadas de insectos, infecções sistémicas, contactos com substâncias urticantes, factores psicogénicos).
3. Descrever a apresentação clínica (os diferentes graus) e os possíveis sintomas sistémicos associados.
4. Descrever como fazer a anamnese e o exame físico em caso de urticária.
5. Descrever o tratamento de emergência e de manutenção dependendo do grau e causa da urticária

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Picadas de Insectos e Infestações: Escabiose, Miase, Pediculose		
3	Alergias: Urticária		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition; 2011
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition;2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian;1992

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: PICADAS DE INSECTOS E INFESTAÇÕES: MÍASE, ESCABIOSE, ESCABIOSE NORUEGUESA E PEDICULOSE

2.1 MÍASE

É uma infecção causada pela invasão do tecido cutâneo por larvas de moscas, que afecta diversas espécies de animais, inclusive os seres humanos.

2.1.2 Epidemiologia

2.1.2.1 Etiologia

Doença produzida por larvas de moscas *Dermatobia hominis*. Estas larvas completam o seu ciclo de vida no hospedeiro causando doença. Na sua forma adulta (mosca) não tem importância clínica.

Existem duas formas da doença:

- Primária onde a larva da mosca invade o tecido sádio e nele se desenvolve (nesta fase, como parasita obrigatório)**;**
- Secundária onde a mosca coloca seus ovos em ulcerações já existentes na pele ou mucosas e as larvas desenvolvem-se nos produtos de necrose tecidual.

2.1.2.2 Processo de Transmissão

- Na forma primária as fêmeas adultas depositam seus ovos na pele, que, devido a temperatura da pele, eclodem e liberam as larvas. Uma vez na pele, a larva desenvolve-se num período de 30 dias, quando abandona o hospedeiro, cai no solo e se transforma em pupa.
- Na forma secundária existem três tipos:
    - A forma cutânea ocorre pelo depósito de ovos de moscas em ulcerações da pele com o desenvolvimento de larvas;
    - A forma cavitária é encontrada em cavidade nasal (particularmente em doentes com lesões previas como a Leishmaniose nasal), cavidade de orelha e da órbita;
    - Na forma intestinal surge pela ingestão de alimentos contaminados com larvas

2.1.2.3 Quadro Clínico

Após a penetração, começa a formar-se uma lesão nodular, avermelhada, com um orifício central, por onde é eliminada secreção aquosa, que é um exsudado, levemente amarelada ou sanguinolenta. Podem ser uma ou mais lesões e atingir qualquer área da pele, inclusive o couro cabeludo. A doença provoca dor em fisgada e, em alguns casos, prurido (comichão).

Uma característica clínica que define o diagnóstico pode ser notada observando-se atentamente o orifício central da lesão. De vez em quando a larva sobe ao orifício para respirar e esta movimentação pode ser percebida claramente. Com a evolução a larva tende a deixar a cavidade (vide **Figura 1)**.

2.1.2.4 Diagnóstico

O diagnóstico é clínico e faz-se observando as larvas na cavidade.

2.1.2.5 Conduta

O tratamento consiste na retirada mecânica da larva com uma pinça ou fazendo digito-pressão nas laterais da lesão que permite que a larva saia. Muitas vezes, é necessário realizar uma incisão para alargar o orifício e visualizar melhor a larva. Limpar a ferida para eliminar as ovas postas pelas larvas que foram removidas, com hipoclorito de sódio ou água oxigenada.



Figura 1: Míase

***Fonte**: http://hardinmd.lib.uiowa.edu/dermnet/myiasis3.html*

2.2 ESCABIOSE

Escabiose, também conhecida por **sarna** é uma parasitose da pele (ou infestação) muito contagiosa, caracterizada por prurido intenso e presença de lesões vesciculo-papulares superficiais, com tendência a sobre-infecção bacteriana.

2.2.1 Epidemiologia

2.2.1.2 Etiologia

O agente etiológico é o *Sarcoptes scabiei* var. *hominis* e a doença é causada pela escavação e libertação de substâncias tóxicas ou antigénica no estrato córneo da pele, feito pela fêmea do ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis* – (vide **Figura 2)**. A fêmea põe os ovos fecundados; as larvas amadurecem em 3 - 4 dias e vão localizar-se nos folículos dos pêlos.



Figura 2: Sarcoptes scabiei var. hominis

***Fonte À Esquerda**: http://www.serida.org/memoriaProyectodetalle.php?anyo=2009&id=376. **À Direita:** http://en.wikipedia.org/wiki/File:Sarcoptes_scabei_2.jpg*

2.2.1.3 Processo de Transmissão e Factores de Risco

A transmissão dá-se por contacto directo com as lesões dos pacientes infestados ou através das roupas do indivíduo infectado (mais raro) e o factor mais importante que determina a disseminação da escabiose é a extensão e duração do contacto físico. Os filhos e parceiros sexuais da pessoa afectada estão sob mais alto risco de contrair a doença. Os factores de risco para a escabiose são:

- Imunodepressão, incluindo o HIV;
- Má higiene,

- Dermatite pré-existente da pele.

2.2.1.4. Quadro Clínico

Após um período de incubação de 4 a 6 semanas as lesões iniciais são:

- Galerias tortuosas, de comprimento variável de poucos milímetros a uns centímetros,
- Pápulas eritematosas na extremidade da galeria;
- Nos lactentes pode haver vesículas, bolhas e pústulas que evoluem para uma dermatite eczematosa.

As lesões iniciais muitas vezes não são observadas pelo clínico quando o paciente chega a consulta com escabiose na sua forma crónica que consiste em:

- Lesões vesiculopapulosas e escoriações,
- Crostas e lesões secundárias por coceira devido ao prurido intenso.

Estas lesões crónicas são resultado de uma hipersensibilidade do hospedeiro contra o agente etiológico.

Na criança as lesões surgem mais frequentemente – (vide **Figura 3)**:

- Nas palmas das mãos e planta dos pés;
- Na face;
- No couro cabeludo.

Nas crianças mais velhas e nos adolescentes as lesões assemelham-se as do adulto, onde a palma das mãos e plantas dos pés são poupados, e surgem mais frequentemente nos:

- Espaços interdigitais
- Áreas flexoras do punho
- Pregas axilares
- Tornozelos
- Nádegas
- Umbigo e linha do cinto
- Virilha e genitália nos homens
- Aréolas mamárias

Se não for tratada, evolui e complica para dermatite eczematosa, piodermite sobretudo o impétigo, foliculite, celulite e linfadenite. As crianças podem mais tarde desenvolver uma glomerulonefrite da impetiginização estreptocócicas da escabiose. A escabiose é a causa número 1 das piodermites em regiões tropicais como Moçambique.

2.2.1.4 Diagnóstico

O diagnóstico é baseado na clínica, através da observação das lesões e baseado na história de prurido, principalmente nocturno e frequentemente existência de um outro membro da família com as mesmas lesões ou sintomas. O exame microscópico de uma amostra das lesões preparado com Hidróxido de potássio; é bem visível o *Sarcoptes scabies* e seus ovos.

2.2.1.5. Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com impétigo quando as lesões forem sobre-infectadas, urticária papular, exantemas virais, eczema e varicela.

2.2.1.6. Conduta

O tratamento adequado consiste em:

- Tratamento não-farmacológico

- Higiene pessoal: banho com água e sabão.
- Higiene da roupa: lavar a roupa de cama, toalhas com água quente e sabão e expor à luz do sol.
- Depois de iniciar o tratamento farmacológico, deve-se retirar a roupa de cama e pijamas, de manhã e lavar. É necessário desinfectar toda casa, sobre o risco de infectar outros membros da família.
- A pessoa com Sarna, deverá ter a sua roupa exclusiva e dormir numa cama sozinho até a infestação passar.

- Tratamento farmacológico
  - Hexacloreto de benzeno: aplicar 3 noites seguidas depois do banho (repetir depois de 1 semana) em toda a superfície cutânea a partir do pescoço até aos pés, incluindo a cabeça caso esteja afectada. É necessário que o medicamento esteja em contacto com a pele por pelo menos 12 horas.
  - Na falta de Hexacloreto, usar Benzoato de Benzilo, durante 3 noites seguidas
  - Antibióticos sistémicos em caso de impetiginização associada, tal como descrito para impétigo, para cobertura de *Streptococcus epidermidis* e *Staph. Aureus.*



Figura 3: Escabiose em vários locais do corpo

2.3 ESCABIOSE NORUEGUESA

Escabiose Norueguesa é uma forma de escabiose caracterizada pela exacerbação das lesões papulosas, crostosas e escoriativas de uma forma generalizada sobretudo nas palmas das mãos, plantas dos pés e no couro cabeludo.

2.3.1 Epidemiologia

2.3.1.1. Etiologia

Mesma que a escabiose clássica, a anterior.

2.3.1.2 Processo de Transmissão e Factores de Risco

Esta variedade de escabiose humana é altamente contagiosa e ocorre sobretudo em pacientes com a imunossupressão (leucemia, malnutrição, diabetes e HIV). O factor de risco mais importante é frequentemente os pacientes que estão institucionalizados.

2.3.1.3 Quadro Clínico

Os indivíduos afectados estão infestados com miríade de ácaros que habitam as crostas e escamas da pele e couro cabeludo – (vide **Figura 4)**. As unhas tornam-se distróficas e o espaço subungueal está cheio de ácaros. Existe linfadenite e lesões hiperplásicas epidérmicas com aspecto psoriasiforme.

2.3.1.4. Diagnóstico

Mesmo que para a escabiose clássica.

2.3.1.5. Diagnóstico Diferencial

Mesmo que para a escabiose clássica.

2.3.1.6. Conduta

O tratamento é difícil, pois as lesões são mais exuberantes, mas é o mesmo que anterior mas mais prolongando, e o período dura entre 2 a 3 semanas.

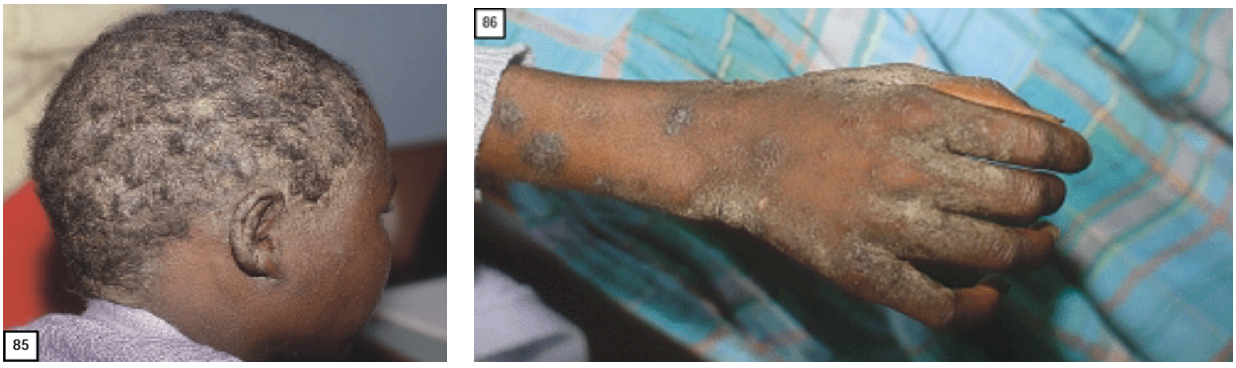


Figura 4: Escabiose Norueguesa na Criança

Fonte: *http://web.squ.edu.om/med-Lib/MED_CD/E_CDs/health%20development/html/clients/skin/html/skin_07.htm*

2.4 PEDICULOSE

Pediculose é uma infestação que pode atingir o couro cabeludo, o corpo e a área genital, dependendo do agente etiológico.

2.4.1. Epidemiologia

2.4.1.1. Etiologia

Consoante o tipo de lesão o agente etiológico é um parasita obrigatório do hospedeiro humano diferente:

- No corpo, e o parasita vive nas roupas é *Pediculus humanus corporis*
- No couro cabeludo, e o parasita vive na pele é o *Pediculus humanus capitis*
- Na área genital, e o parasita vive na pele é o *Phthirus pubis*

2.4.1.2. Processo de Transmissão e Factores de Risco

A pediculose é uma doença muito contagiosa. Atinge as crianças de idade inferior a 10 anos, mas pode aparecer em adolescentes e adultos susceptíveis As pessoas imunodeprimidas são mais susceptíveis em qualquer idade e podem desenvolver formas graves. Podem surgir:

- Pediculose do corpo é rara na criança excepto em condições de má higiene especialmente em climas frios quando não é possível trocar de roupa frequentemente. O parasita é transmitido principalmente em roupa de cama ou corpo.
- Pediculose do couro cabeludo é transmitida através do contacto directo com uma pessoa infestada ou com as roupas, chapéus, lençóis, ou pente que a pessoa infestada tem utilizado.
- Pediculose do púbis é transmitida através de contacto pele com pele ou contacto sexual com indivíduo infectado. A infestação é usualmente encontrada em adolescente mas crianças pequenas podem adquirir piolhos púbicos nos cílios.

2.4.1.3. Quadro Clinico

- A pediculose do corpo tem como manifestações clínicas:
  - Lesões primárias são maculas ou pápulas eritematosas intensamente pruriginosas;
  - Mais tarde surgem escoriações, placas eczematosas, placas liquenificadas, escamosas, hiperpigmentadas mais comuns no tronco que são conhecidas como “pele dos moradores- de-rua”;
  - Pode haver sobreinfecção bacteriana, surgindo uma piodermite secundária. Pode haver febre, cefaleia, linfadenite nos casos de infestação maciça;
  - Os ovos podem ser encontrados em todos os pêlos do corpo, mais frequentemente nas roupas.
- A pediculose do couro cabeludo tem como manifestações clínicas:
  - Prurido intenso, lesões devidas a coceira (liquenificação)
  - Às vezes pode complicar-se com sobreinfecção bacteriana, surgindo uma piodermite secundária;
  - Pode surgir dermatite na região posterior do pescoço;
  - Pode apresentar aumento dos gânglios regionais, ex: cervicais e occipital;
  - Podem ser visíveis os ovos (lêndeas) e os próprios piolhos
- A pediculose da púbis tem como manifestações clínicas:
  - Prurido intenso, lesões devidas a coceira;
  - As escoriações são mais leves que nas formas anteriores;
  - Podem ser visíveis as lêndeas translúcidas agarradas às hastes dos pêlos e os próprios piolhos.

2.4.1.4. Diagnóstico

No caso da pediculose do couro cabeludo o diagnóstico faz-se através da inspecção e observação do couro cabeludo a olho nú ou com lupa ou ainda com a lâmpada de Wood para evidenciar ovos que estejam colados nos cabelos. Mais raramente, para detectar o agente etiológico nas regiões retroauricolares e occipitais. Com a luz escura da lâmpada de Wood os ovos aparecem amarelo-verde fluorescente durante a observação dos ovos e do parasita nas pregas dos vestidos.

Na pediculose do corpo o diagnóstico é feito observando as lesões das áreas interessadas e pelos sintomas clínicos e observação dos ovos e do parasita nas pregas da roupa.

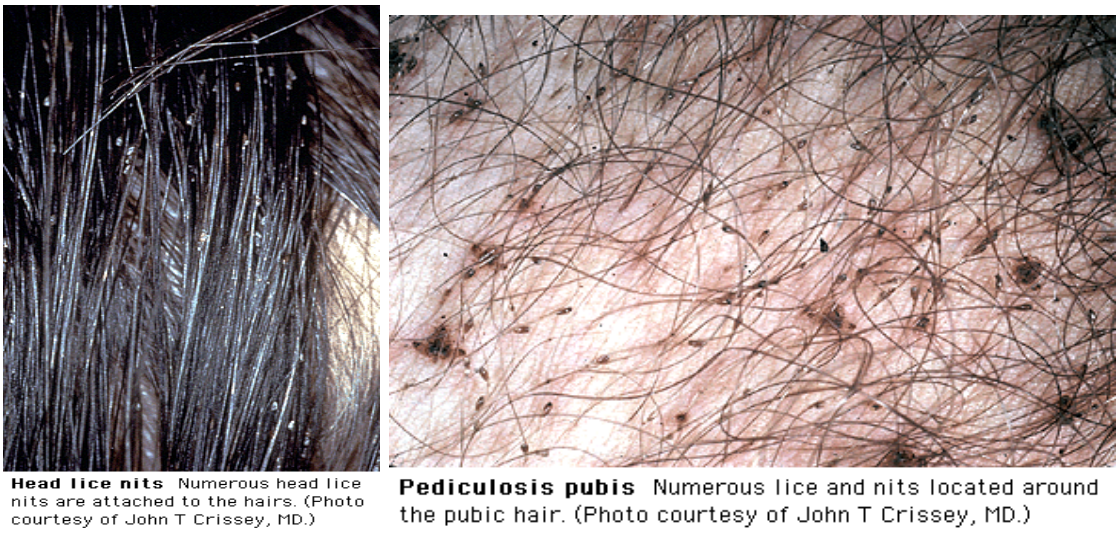
Na pediculose da púbis o diagnóstico é feito observando as lesões das áreas interessadas e pelos sintomas clínicos.

2.4.1.5 Conduta

No caso da pediculose do couro cabeludo e da púbis aplicação de loção ou shampoo de Permetrina a 1%, deixando agir por 10 minutos e depois lavar. Na falta deste, pode ser usado o Hexacloreto de Benzeno nas formas habituais (loção 600 mg/60 mL). Pode ser necessário repetir o tratamento 7 dias mais tarde.

Em casos extremos, pode-se tornar necessário cortar o cabelo da criança.

No caso de pediculose do corpo o tratamento deve ser directo à roupa enquanto os ovos e o microrganismo estão no vestuário. Por isso é preciso lavar a roupa, e coloca-la à luz do sol. O paciente deve tomar banho e usar loção de calamina para o prurido. Não é necessário o tratamento do paciente neste tipo de pediculose.



Head lice nits Numerous head lice nits are attached to the hairs. (Photo courtesy of John T Crissey, MD.)

Pediculosis pubis Numerous lice and nits located around the pubic hair. (Photo courtesy of John T Crissey, MD.)

Figura 4: À Esquerda: Pediculose do Couro Cabeludo. À Direita: Pediculose do Púbis

Fonte:[*http://www.stanford.edu/class/humbio103/ParaSites2005/Pediculosis/Stacy%20-%20Pediculosis.htm*](http://www.stanford.edu/class/humbio103/ParaSites2005/Pediculosis/Stacy%20-%20Pediculosis.htm)

2.5. Medidas de Prevenção das Infestações:

- Higiene pessoal rigorosa (banho diário e troca de roupa suja e lavagem da roupa suja);
- Lavar roupa, toalhas e lençóis do paciente e expor a luz do sol,
- Controle e eventual tratamento dos familiares ou pessoas que vivem em contacto com o paciente,
- Descontaminar os meios de transmissão como pente, vestuário e lençóis que devem ser lavados em água quente e secos ao sol;
- Não levar a criança a escola enquanto tiver infestada, pois poderá contaminar a escola toda, e tornar-se um ciclo vicioso.

BLOCO 3: ALERGIA: URTICÁRIA

3.1. Definições

Urticária é uma doença cutânea alérgica que se caracteriza por erupção papular em forma de vergões vermelhos ou rosados muito pruriginosas ou que provocam sensação de queimadura. As pápulas têm tamanho e forma diferentes e podem ser localizadas ou generalizadas. É uma doença muito comum, que afecta entre 20 a 25% da população em algum momento da vida. A maior parte dos casos são autolimitantes e de curta duração, contudo podem durar mais tempo. Afecta as mulheres quatro vezes mais que os homens.

O nome deriva da reacção que a urtiga fresca (uma planta) provoca quando em contacto com a pele.

3.2. **Reacção urticariforme** é uma reacção que tem semelhanças com a urticária.

Etiologia

A urticária pode ser causada por vários factores:

- Alimentos: Em geral esses disparos são mais frequentes em crianças. Os alimentos que mais frequentemente causam a urticária são:
  - Legumes e vegetais: Tomate e morango;
  - Leite e ovos,
  - Chocolate,
  - Mariscos: caranguejo, camarão, lagosta, e bivalves (amejôas, mexilhões),
  - Peixe;
  - Nozes: amendoim e castanhas;
  - Aditivos alimentares e conservas.
- Medicamentos: Todos os medicamentos podem causar urticária, mas os mais comuns são:
  - Penicilinas, sulfamidas**,**
  - Morfina**;**
  - Hidralazina**,**
  - Hormonas**;**
  - Vacinas (os aditivos)
- Picadas de Insectos: causada por agentes biológicos e a urticária é produzida pelos produtos injectados por insectos. Esta situação determina o aparecimento de uma urticária tipo papular que pode persistir por mais de 24 horas. Os insectos mais frequentes são:
  - Vespas e abelhas;
  - Mosquitos**;**
  - Formigas
- Infecções tais como
  - Sistémicas: Lúpus Eritematoso e Artrite reumatoide,
  - Virais: Hepatite A, B, C**,** Herpes Simples, Epstein-Barr (mononucleose)**;**
  - Parasitoses: *Strongiloides stercoralis*, *Ancylostoma duodenale* e *Ascaris lumbricoides*
- Substâncias urticantes sao:
  - Substâncias químicas inaladas que causam urticária de contacto;

- Agentes físicos (urticária física) são a principal causa de urticária crónica: Caracterizam-se pelo aparecimento de lesões após aplicação de um estímulo físico na pele. Exemplos: fricção (dermatografismo), frio (urticária ao frio), pressão (urticária de pressão), vibração (urticária vibratória), luz solar (urticária solar), água (urticária aquagénica);
- Urticária colinérgica: Banhos quentes, suor e exercício físico,
- Urticária de pressão, ocorre em sítios de roupa apertada, nádegas e os sintomas surgem 4 a 5 horas depois da pressão ter sido feita

- Factores psicogénicos, em pessoas com personalidade ansiosa.

Fisiopatologia

As lesões cutâneas de doença são causadas por reacção inflamatória da pele. A urticária é causada pela libertação de histamina e outros mediadores de inflamação (citocinas). Este processo pode ser o resultado de uma reacção alérgica ou não alérgica, diferindo no mecanismo de induzir a libertação de histamina. A urticária é causada frequentemente por uma reacção alérgica mediada por IgE. A aparição das lesões resulta da interacção do antigénio (alérgeno) com as IgE fixadas na membrana dos basófilos circulantes e mastócitos teciduais, induzindo desgranulação destas células e libertação de múltiplos mediadores: histamina, serotonina, factor quimiotáctico dos neutrófilos, enzimas proteolíticas e outros. Estes provocam dilatação dos vasos sanguíneos cutâneos com aumento da permeabilidade vascular e formação de edema (angioedema) mais ou menos profundo, agregação plaquetária, chamada de eosinófilos e neutrófilos, constrição da musculatura lisa. Esse tipo de reacção é chamado hipersensibilidade imediata ou anafiláctica (*vide AP2 da Disciplina de Dermatologia*).

Classificação

A urticária pode ser classificada em 2 grandes grupos a saber:

- Aguda: urticárias agudas são aquelas com a presença de pápulas evanescentes que resolvem completamente dentro de seis semanas; geralmente a duração é de uma semana. Na maioria das vezes é mediada por IgE produzida por linfócitos B e surge em pessoas atópicas, ou seja, com susceptibilidade a alergias e hipersensibilidade, e é a forma mais frequente, afectando sobretudo crianças.
- Crónica: aquela com duração mais de 6 semanas de evolução de maneira contínua ou recorrente. É a forma menos frequente, e afecta mais a idade adulta. A urticária crónica é muitas das vezes de causa desconhecida. Até 90% dos casos de urticária crónica são idiopáticos. Neste grupo podem ser diferenciadas 2 categorias:
  - A autoimune, pois cerca de 40-60% dos casos tem uma componente autoimune com anticorpos contra receptores da histamina; muito frequentemente há patologia autoimune da tiróide associada;
  - Idiopatica; há hipóteses que causas infecciosas ocultas ou aditivos químicos na comida possam estar presentes;

Quadro Clínico

A urticária é caracterizada pelo aparecimento de lesões típicas a saber – (vide **Figura 4)**:

- Pápulas (lesões cutâneas ligeiramente elevadas em relação à pele sã), edematosa rosada ou avermelhada e algumas vezes esbranquiçadas na parte central de forma oval, redonda, serpinginosa e tamanho variável (poucos mm até 4-5 cm). Na pele negra, por vezes as lesões que na pele branca seriam avermelhadas, tomam um tom violáceo.

- As lesões apresentam uma área eritematosa ao redor que, na sua evolução tem uma forma de anel até ao desaparecer da lesão. Elas podem coalescer e formar lesões policíclicas, serpiginosas ou anulares, adoptando a forma de “alvo”.
- Em alguns casos o edema da hipoderme pode ser tão importante que dá origem ao aparecimento de angioedema (inchaço) dos lábios, da língua, pálpebras, genitais e dorso das mãos e pés.
- Outras lesões podem ser pápulas violáceas ou pápulas palpáveis que definem a presença de vasculite por urticária.
- As lesões surgem em tempos diferentes: pode haver uma erupção de um grupo de pápulas e sucessivas erupções a cada hora ou intervalo de tempo, que desaparecem e aparecem outras no mesmo lugar ou em lugares diferentes. Na urticária aguda as lesões persistem por menos de 24 horas. Se persistirem mais de 24h, deve-se considerar uma vasculite associada.
- As lesões da urticária crónica começam com as mesmas características acima descritas para a aguda e tornam-se pápulas mais duras e infiltradas, às vezes placas e lesões de coceira



Figura 4: Urticária

***Fonte**: http://en.wikipedia.org/wiki/Urticaria*

A urticária é uma doença que pode persistir poucos dias ou anos. Seus **sinais e sintomas associados** são:

- Prurido: é geralmente o primeiro sintoma;
- Pode estar presente o fenómeno chamado de dermografismo, a forma mais comum de urticária física, onde surgem as lesões na pele ao ser pressionada - Ver **Figura 5**;
- Pode ser presente angioedema, ou seja, o edema dos tecidos mais profundos, da derme e do tecido subcutâneo e submucoso das seguintes localizações: cara, mais evidente nas pálpebras e lábios; mãos, pés, língua, vias aéreas superiores. O angioedema pode ser presente juntamente às lesões cutâneas (em 50% pacientes) ou pode aparecer sozinho, sem lesões típicas da pele (em 10% dos pacientes).

  Uma forma específica do angioedema é o chamado edema de Quincke ou urticária gigante. Corresponde a edema súbito, localizado e intenso, acometendo pálpebras, lábios, língua e laringe (glote) causando risco de vida pela asfixia por obstrução das vias aéreas superiores. O tratamento indicado é a traqueostomia de urgência. Menos frequentemente acomete extremidades e genitália.
- Em caso de compromisso das vias aéreas superiores, podem também ser afectadas as vias aéreas inferiores com broncoespasmo que pode levar a insuficiência respiratória aguda e perigo de vida (ver anafilaxia).



Figura 5. Dermografismo
***Fonte**: Mysid, Wikimedia*

A **anamnese** deve incluir perguntas específicas sobre se a criança é atópica ou se tem familiares atópicos. Um interrogatório visando identificar a causa provável devem incluir:

- Sabendo que as drogas e alimentos são as causas mais comuns de urticária aguda deve ser feito um interrogatório exaustivo sobre ingestão de alimentos ou toma de medicamentos que causam urticária aguda.
- Importante também investigar sobre possíveis agentes físicos desde exposição solar, à água e outros que podem estar envolvidos no aparecimento da doença.
- As crianças com urticária causadas por agentes biológicos em geral procuram o clínico pela reacção que surge logo após ao incidente.

O **exame físico** é indispensável na pesquisa etiológica da urticária. Deve incluir inspecção da pele e seus anexos, das mucosas, a palpação das cadeias ganglionares, dos órgãos abdominais, o exame do tórax e extremidades.
Pode-se fazer pressão perpendicular à pele com uma espátula, com a ponta de um abaixador da língua, tampa de uma caneta e a pele desenvolve pápulas e ou eritema típicos da urticária nas regiões pressionada, após de 5 a 15 minutos. Esta reacção positiva pode indicar urticária física.

Conduta

Tendo em conta que a urticária é uma doença autolimitada ele requer pouco tratamento. Este pode ser não farmacológico e farmacológico, das crises e de manutenção

Tratamento não farmacológico, tem como objectivo principal impedir o contacto com o agente causador e reduzir a sintomatologia:

- Suspender o agente desencadeante: caso seja um medicamento ou comida é necessário suspendê-los;
- Evitar o contacto com o agente causal ou suspeito, como contacto com insectos;
- Evitar a toma de agentes que libertam histamina: em caso de urticária alimentar ou medicamentos;
- Evitar medicamentos não-esteróides;
- Evitar agentes físicos possíveis de ser evitados,
- Tomar banho morno à noite antes de se deitar e usar emolientes (hidratates de pele) para reduzir o prurido.

Tratamento farmacológico onde o objectivo primário do tratamento é de tratar o prurido

Formas agudas:

- Calamina loção: 4-6 aplicações ao dia
- Anti-histamínico oral: Clorfeniramina na dose de 0,4 mg/kg/dia divididos em 3-4 tomas, até as lesões desaparecerem por 2 a 3 dias, onde as crianças de:

- ✓ 1 a 2 anos: 1 mg (2,5 ml) 4-6 x/dia (máximo 6 mg/dia);
- ✓ 6 a 12 anos**:** 2 mg (5 mm) 4-6 x/dia (máximo 12mg/dia);

- o Hidrocortisona I.M. ou E.V. 5mg/kg/dose nos casos agudos e graves de urticária e angioedema OU
- o Difenidramina 5mg/kd/dia I.M ou E.V de 8/8h

Formas Crónicas:

- o Esteróides tópicos: Betametasona creme a 1%: 2 aplicações ao dia, seguido de desmame gradual por 3 semanas.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1. A miíase é uma doença produzida por larva de mosca que pode ser primária, quando invade a pele sã, ou secundária quando a mosca deposita as larvas numa lesão da pele preexistentes. O tratamento consiste em remover a larva do orifício.

4.2. A escabiose é uma doença causada pelo *Sarcoptes scabiei* var. *hominis* caracterizadas por lesões multiformes, vesículo-papulosas, escoriações, crostas e lesões secundarias por coceira. A transmissão dá-se por contacto directo com as lesões dos pacientes infestados. Se não for tratada evolui complicando-se para dermatite eczematosa, piodermite sobretudo o impétigo. Este último tem como principal complicação a glomerulonefrite aguda resultante da impetiginização estreptocócicas da escabiose.

4.3. A escabiose Norueguesa é a forma mais grave da escabiose clássica. O tratamento consiste em higiene pessoal e da roupa, associado a aplicação tópica prolongada de hexacloreto de benzeno.

4.4. A pediculose é uma doença muito contagiosa onde a pediculose do couro cabeludo é a forma mais frequente na criança. O tratamento consiste em aplicar loção ou shampoo de permetrina, para além dos cuidados de higiene.

4.5. A urticária é uma doença cutânea alérgica que se caracteriza pela erupção papular em forma de vergões vermelhos ou rosados muito pruriginosas ou que provocam sensação de queimadura. Pode ser aguda ou crónica e são muito variadas as causas da urticária desde alimentares, físicas, biológicas, infecções, por medicamentos e por contacto com outras substâncias urticantes.

4.6. A urticária, sendo uma doença autolimitada requer pouco tratamento que visa reduzir o prurido e a alergia bem como evitar o contacto ou ingestão do agente urticante.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	118
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Síndrome de Stevens Johnson - Exantemas Virais: 1ª Parte	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Síndrome de Stevens Johnson"

1. Definir o Síndrome de Stevens Johnson (SSJ).
2. Descrever as causas mais comuns.
3. Descrever a apresentação clínica e sintomas associados, diagnóstico diferencial.
4. Descrever a gestão, indicação para cuidados hospitalares urgentes e prognóstico.

Sobre o conteúdo "Exantemas Virais"

1. Definir exantema, exantema viral, enantema e indicar a sua importância clínica.
2. Descrever as doenças virais associadas a exantema (varicela, sarampo, escarlatina).
3. Descrever a apresentação do exantema (aparência, distribuição e evolução) da varicela, sarampo e da escarlatina.
4. Descrever os outros sinais/sintomas associados com essas patologias e fazer o diagnóstico diferencial.
5. Descrever o tratamento de cada patologia.
6. Descrever as medidas de prevenção.

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Síndrome de Stevens Johnson		
3	Exantemas Virais: 1ª Parte		
4	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition;2011
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition;2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian;2005

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentações do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: SINDROME DE STEVENS-JOHNSON

2.1 Definição

A Síndrome de Stevens-Johnson é uma desordem mucocutânea muito grave, às vezes fatal, do Eritema Multiforme/polimorfo. Isso significa que é uma erupção de tipo inflamatório caracterizado por lesões simétricas bolhosas que lesam o tegumento e as mucosas oral, genital, anal e ocular.

2.2 Epidemiologia

2.2.1 Etiologia

As causas do Síndrome de Stevens-Johnson são várias e podem ser:

- Medicamentosasas: Medicamentos diferentes, sendo os mais comuns:
  - Sulfamidas: Trimetropim-sulfametoxazol (fansidar);
  - Medicamentos anti-inflamatórios não esteróides, como o AAS (não usado na pediatria)
  - Antimicrobianos: Penicillina, Tetraciclinas, Ciprofloxacina, Rifampicina, Cotrimoxazol
  - ARV: Nevirapina (NVP), Didanosina (DDI), Efavirenz
  - Carbamazepina
  - Griseofulvina
  - Furosemida
- Infecções bacterianas e virais: *Mycoplasma pneumoniae*, Herpes simples, Herpes zóster e HIV

2.3 Quadro Clinico

As manifestações clínicas características da Síndrome de Stevens-Johnson são:

- Lesões cutâneas: generalizadas que inicialmente consistem em:
  - Máculas purpúricas, eritematosas com um centro mais escuro ou uma bolha, uma área ao redor edematosa e mais externamente eritematosa.
  - Lesões cutâneas que evoluem rapidamente e invariavelmente para a necrose com áreas de exulceração na face e tronco. As lesões iniciam de forma simétrica no rosto e na parte alta do tórax estendendo-se rapidamente, em 2 a 3 dias. Em casos mais graves evoluem em algumas horas.
  - Ocorrência de descolamento epidérmico e surgimento de bolhas que podem cobrir até 10% da superfície total do corpo.
- Lesões das mucosas: onde as lesões envolvem as narinas, conjuntivas, faringe, esófago, região anal e genital. Pode ocorrer também o envolvimento ocular que em caso de ocorrência, pode ser particularmente grave e nesse caso podemos encontrar:
  - Ulceração da córnea;
  - Uveíte posterior;

- Panoftalmite (infecção de todo o olho).

- Dos órgãos tais como:
  - Rins provocando necrose tubular aguda;
  - Fígado provocando hepatite;
  - Pulmões causando uma pneumonite;
  - Coração causando uma pericardite;
  - Intestinos provocando uma enterocolite.

O paciente refere sensação de queimação, edema, eritema dos lábios e mucosa bucal. Se houver ulceração, a dor nas mucosas é intensa, e ao contrário a dor à manipulação da pele é mínima

Os sinais e sintomas associados resultam de:

- Febre alta;
- As bolhas e exulcerações disseminadas provocarem perda insensível de líquido e risco de infecção bacteriana secundária,
- Dificuldade na alimentação com sialorreia causada pelas lesões na laringe e esófago que ao cicatrizarem podem levar à estenose (estreitamento do esófago),
- Secreções purulentas por Sobre infecção nos olhos de tal modo que o paciente nem consegue abrir os olhos. Estas lesões ao cicatrizar podem causar problemas de visão

2.4 Diagnóstico

O diagnóstico baseia-se na anamnese: história de toma de medicamentos ou infecção anterior. O exame físico mostra máculas, vesículas, bolhas e úlceras na pele disseminadas e também lesões em duas ou mais superfícies mucosas dos olhos, nariz, boca e mucosa anal e genital. No laboratório, as alterações são inespecíficas onde é possível encontrar:

- Leucocitose;
- VS aumentada;
- Aumento das transaminases hepáticas e redução da albumina sérica.

2.4 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com outras situações mucocutâneas causadas por ingestão de medicamentos como a Síndrome de Hipersensibilidade e a Necrólise Epidérmica Tóxica.



Figura 1: Síndrome de Stevens-Johnson

Fonte: *http://www.bing.com/images/search?q=sindrome+de+stevens+johnson&*

2.5 Conduta

O Tratamento do Síndrome de Stevens-Johnson é basicamente sintomático e consiste em medidas de suporte porém com cuidados e tratamento imediatos. Devem ter em conta que se trata de uma emergência dermatológica. Os passos mais importantes são:

- Internar o paciente

- Suspender o medicamento potencialmente causador da síndrome
- Cuidado especial com as vias áreas
- Manipulação asséptica e criação de um campo estéril
- Canalizar veia longe das lesões
- Hidratação e reposição de electrólitos
- Avaliação obrigatória das lesões oculares, lavagem com soro fisiológico e uso de antibióticos tópicos. Para evitar a perda da visão é obrigatória a avaliação pelo oftalmologista
- Avaliação das lesões vaginais para evitar/prevenir o estreitamento ou fusão vaginal e uso de compressas com permanganato de potássio a 0.5 %
- Bochechos com glicerina para as lesões orais e aplicação de vaselina estéril nos lábios e mucosa nasal
- As lesões de pele são tratadas como queimaduras – (*Vide aula de PA 23 de Dermatologia)*
- Anestésicos tópicos como a Lidocaína para alívio da dor
- Inspecção diária cuidadosa para monitorar infecções secundárias e administrar antibióticos quando houver suspeita de infecções urinárias ou cutâneas
- Suporte nutricional
- Suporte emocional e psicológico não deve ser esquecido pois a criança está consciente.

2.6 Critérios de referência

O Síndrome de Stevens-Johnson tem alto potencial de mortalidade. Mesmo com cuidados adequados a taxa de letalidade é de 5%. Por isso o TMG deve contactar o médico de referência assim que internar a criança para garantir um atendimento adequado. Deve referir a criança assim que esta estiver estabilizada.

BLOCO 3: EXANTEMAS VIRAIS: 1ª PARTE

3.1. Definições

Exantema é o aparecimento de forma súbita de lesões cutâneas de etiologia variada, caracterizadas por lesões elementares da pele que podem ser: eritema, pápulas, pústulas, vesículas não purulentas. Podem ser localizadas ou confluir em grandes áreas.

Exantema Viral é o termo que se utiliza quando as lesões acima descritas são de origem viral.

Enantema é utilizando quando as lesões cutâneas acima descritas como exantema se manifestam a nível das mucosas.

3.2. Varicela

3.2.1 Definição

Doença infecciosa aguda, extremamente contagiosa que surge sobretudo na infância, e é benigna na maior parte dos casos.

3.2.2 Epidemiologia

Esta é uma doença muito contagiosa por via respiratória ou por contacto directo que geralmente atinge crianças de idade inferior a 10 anos, mas pode aparecer em adolescentes e adultos susceptíveis. Nos países onde não se usa a vacina, que existe desde 1995, a maioria das crianças são infectadas antes dos 15 anos. A varicela é mais grave em lactentes e adultos imunocomprometidos e tem taxas mais altas de complicações e de morte.

Etiologia

É causada pelo Vírus Varicela-Zoster, que é um vírus humano neurotrópico, que quer dizer que tem preferência pelos nervos.

A infecção primária causada pelo vírus manifesta-se como varicela e resulta no estabelecimento de uma infecção vitalícia latente nos gânglios nervosos sensoriais.

A reactivação da infecção causa o herpes zóster.

Processo de Transmissão

A infecção ocorre 14 a 16 dias após a exposição, embora o período de incubação possa durar de 10 a 21 dias. Transmite-se pelas secreções respiratórias, por gotículas de saliva e pelo líquido das lesões cutâneas, tanto através do ar como por contacto directo. É contagiosa de 24 a 48 horas antes da erupção cutânea e até que todas as lesões da pele ganhem crostas. Isso acontece 3 a 7 dias após o início da erupção. Quando o contacto é mais íntimo e directo, como no ambiente familiar, a taxa de infecção é alta e pode atingir 86%.

A varicela é rara antes dos 6 meses: o recém-nascido é protegido por anticorpos maternos, mas casos excepcionais podem acontecer.

3.2.3 Quadro Clinico

Nas crianças mais velhas e nos adultos existem sintomas iniciais de febre, mal-estar geral, anorexia, cefaleia 24 a 48 horas antes da erupção cutânea. Em termos de características o exantema – (vide **Figura 2** à Esquerda) - consiste em:

- Erupções subsequentes de máculas extremamente pruriginosas que se tornam pápulas e vesículas, evoluindo mais tarde para pústulas;
- As pústulas rebentam e cobrem-se de crostas e passam a manchas hipopigmentadas, ou cicatriz atrófica.

Em termos de localização as lesões iniciam:

- No tronco e couro cabeludo
- Disseminam-se posteriormente para membros e face, estendendo-se depois para todo o corpo – (vide **Figura 3)**
- Pode afectar as pálpebras e as conjuntivas
- Poupa palmas das mãos e plantas dos pés
- Característica determinante para o diagnóstico é a existência simultânea de lesões em número variável e em fases diferentes de evolução – (vide **Figura 2** à Direita).



Figura 3. Varicela.**Fonte**: Cortesia de Israel Kalyesubula



Figura 2: À Esquerda: Criança com Varicela. À Direita: Lesões de Varicela em fases diferentes de evolução

***Fonte à Esquerda**: http://pathmicro.med.sc.edu/spanish-virology/spanish-chapter3.htm*

***À Direita:** http://phil.cdc.gov/phil/quicksearch.asp*

- A distribuição da erupção é predominantemente central ou centrípeta, isto é, as lesões estão concentradas a nível do tronco e abdómen e menos nas extremidades.
- Podem surgir lesões ulcerativas envolvendo a orofaringe e vagina.
- O número médio de lesões é de 300 mas crianças saudáveis podem ter menos de 10 até 1.500 lesões.

Varicela neonatal: pode surgir quando a mãe contrai varicela 5 dias antes e 2 dias após o parto e esta forma é muito grave.

Síndrome de varicela congénita: que acontece quando a mãe contrai a doença nas primeiras 20 semanas de gravidez e a criança desenvolve malformações congénitas graves bem como lesões cutâneas características por dermátomos.

3.2.4 Complicações

Na maior parte dos casos a varicela é uma doença leve da infância, podendo contudo causar morbilidade e mortalidade substanciais em crianças saudáveis, sendo mais grave nos adolescentes e adultos imunocomprometidos. As complicações são:

- Varicela progressiva e grave é uma complicação da infecção primária que cursa com envolvimento das vísceras, coagulopatia e hemorragia grave. Esta complicação é mais frequente em crianças que estão a fazer quimioterapia por tumores malignos ou que estão em tratamento com esteróides sistémicos. Pode também acontecer em crianças com HIV.
- Pneumonia por varicela é muito grave e pode levar a morte.
- Encefalite que evolui com ataxia cerebelar (é rara).
- O herpes zóster devido à reactivação da infecção. Não é comum em crianças sadias com <de 10 anos com excepção das que são infectadas *in útero* ou no 1° ano de vida e quando acontece tende a ser mais brando que nos adultos. Menos frequentemente está associado a neuralgia pós-herpética. Contudo nas crianças imunocomprometidas, como no caso de HIV, pode ser tão grave como nos adultos – (*Vide PA12 da Disciplina de Dermatologia)*.
- Infecção da pele bacteriana secundária frequentemente por *estafilococo aureus*.
- Manifestações neurológicas: convulsões, meningite linfocitária, mielite

3.2.5 Diagnóstico

A clínica normalmente é suficiente para o diagnóstico.

3.2.6 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com herpes simples, reacções medicamentosa, dermatite de contacto e picadas de insectos

3.2.7 Conduta

Uma vez que é uma infecção viral, o tratamento é geralmente sintomático. Nas formas habituais, o tratamento se resume a:

- Desinfecção com antissépticos locais, Cetrimida ou solução de Iodo;
- Anti-histamínicos em caso de prurido intenso:
    - Clorfeniramina maleato 2 mg/5 ml (em xarope): 0,4 mg/kg/dia divididos em 3 - 4 tomas:
        - ✓ 1 a 2 anos: 1 mg (2,5 ml) 4-6 x/dia (máximo 6 mg/dia)
        - ✓ 6 a 12 anos: 2 mg (5 ml) 4-6 x/dia (máximo 12mg/dia)

- Se houver infecção bacteriana secundária administrar antibiótico por via oral: Eritromicia 30-50mg/kg/dia dividido em 3 a 4 tomas, durante 7 a 10 dias.
- O Aciclovir só é recomendado nos seguintes casos:
  - ✓ Criança com varicela associada a infecção por HIV, ou outra situação de imunodepressão;
  - ✓ Varicela em adulto e mulher grávida.

O Aciclovir é um medicamento de nível 3, por isso o TMG deve transferir essas crianças para o médico.

3.2.8 Prevenção

Evitar o contacto do paciente com pessoas não imunizadas (ou que não tiveram varicela no passado) ou imunodeprimidas (ex. infectadas pelo HIV) até todas as lesões tornarem-se crostas. Lavar as mãos após ter cuidado da criança com lesões de varicela. Existe vacina da varicela mas não faz parte do calendário nacional de vacinação.

3.3. Sarampo

3.3.1 Definição

Doença infecciosa aguda altamente contagiosa, onde o hospedeiro é só o ser humano, que pode tornar-se grave, sobretudo nos países em vias de desenvolvimento. É típica da infância, embora possa aparecer nos adultos.

3.3.2 Epidemiologia

O vírus do sarampo ocorre em todo o mundo. A incidência da doença varia consideravelmente. Particularmente nos países em desenvolvimento, ele sempre volta para epidemias de sarampo locais com alta morbidade e mortalidade. Nesses locais o sarampo é uma das doenças infecciosas mais comuns.

Etiologia

O agente etiológico é o Vírus do Sarampo.

Processo de Transmissão

A infecção ocorre 8 a 12 dias após exposição. A doença transmite-se através do tracto respiratório ou através das mucosas da conjuntiva que entram em contacto com gotas e aerossóis onde os vírus estão suspensos, que são eliminados pelos doentes ao respirar, falar, tossir ou espirrar. Os doentes podem transmitir a infecção a partir de 3 dias antes do surgimento da erupção cutânea e 4 a 6 dias após o seu início. Se não estiverem imunizadas, 90% das pessoas em contacto com o vírus desenvolvem o sarampo.

3.3.3. Fisiopatologia

Em termos de fisiopatologia o sarampo consiste em 4 fases a saber:

- <u>Período de Incubação</u>, onde o vírus depois de penetrar na orofaringe:
  - Replica-se no epitélio respiratório e nos gânglios linfáticos regionais;
  - Em seguida ocorre uma virémia primária onde o vírus se dissemina por todos os endotélios causando uma vasculite
  - Segue-se a virémia secundária onde o vírus pode ser encontrado em todas as superfícies do corpo. Asseguir inicia a fase prodrómica

Esta fase dura cerca de 10 a 14 dias.

- Fase Prodrómica, onde surgem as primeiras manifestações clínicas, descritas mais abaixo. Esta fase dura cerca de 6 dias.
- Fase da Doença Exantematosa, quando aparece o exantema cutâneo.
- Fase de Recuperação, que é o período de convalescença

3.3.4. Quadro Clínico

As manifestações clínicas são diferentes consoante as fases da doença descritas na fisiopatologia

- No período de incubação não há sintomas e sinais
- Na fase prodrómica, também denominado de período catarral a criança apresenta:
  - Febre branda seguida de conjuntivite com fotofobia;
  - Corrimento nasal seromucoso do nariz;
  - Dor de garganta ou coriza;
  - Tosse produtiva;
  - Gânglios linfáticos cervicais pouco aumentados;
  - A febre aumenta (38-39ºC), começa a surgir o enantema onde surgem as manchas de Koplik (sinal patognomônico do Sarampo). Estas manchas são lesões avermelhadas discretas, com manchas branco-azuladas no centro, e surgem nas faces internas das bochechas a nível dos pré-molares (vide **Figura 4** à esquerda). Este sinal surge 1 a 4 dias antes do exantema e pode disseminar-se envolvendo o palato duro
- Fase de doença exantematosa, (vide **Figura 4** à direita), a criança tem:
- Acentuação dos sintomas, com prostração intensa do paciente.
- Cerca de 2 a 3 dias depois começa um exantema característico maculo-papular, de cor avermelhada, que começa na testa, seguindo para trás das orelhas e parte superior do pescoço. No 1º dia do exantema acontece a acentuação de todos os sintomas
- A distribuição e progressão faz-se no sentido céfalo-caudal atingindo o tronco e as extremidades, incluindo a palma das mãos e planta dos pés. O exantema mantém-se por 5 a 6 dias e quando começa a desaparecer ao final do 7º dia na mesma progressão em que evoluiu
- Com o início da erupção os outros sintomas de febre, coriza e conjuntivite começam a desaparecer. A tosse é que persiste por mais tempo podendo permanecer por 10 dias
- Fase de recuperação ou de convalescença
  - No final do período exantemático a o exantema assume uma coloração acastanhada seguida de uma fina descamação lembrando farinha.

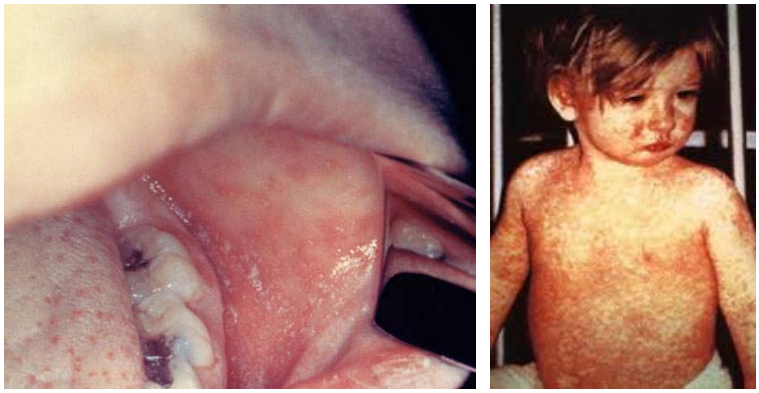


Figura 4: À Esquerda: Manchas de Koplik. À Direita: Exantema do Sarampo

***Fonte À Esquerda**: http://www.umm.edu/esp_imagepages/2558.htm*

***À Direita**: http://claraealinebioifes.wordpress.com/category/sarampo/*

3.3.5 Complicações

As complicações agudas são atribuídas ao efeito patogénico do vírus no organismo, sobretudo no aparelho respiratório e ao efeito imune do mesmo, a saber:

- Pneumonia de que é a principal causa de morte no sarampo;
- Otite é a complicação mais comum do sarampo. Pode ocorrer também mastoidite e sinusite,
- Laringite, bronquiolite e traqueíte sobretudo nos lactentes,
- Diarreia e vómitos com desidratação sobretudo nos lactentes;
- Convulsões febris,
- Encefalite (com 0.1% dos casos muito raro) que costuma ser fatal, e surge na altura em que surge o exantema e cursa com convulsões, irritabilidade, letargia e coma. A encefalite não é provocada pelo vírus em si mas sim trata-se de uma reacção imunológica. Mas também são descritos casos que são causados pelo vírus da vacina. Desse modo as crianças com deficiência imunológica grave, não podem ser vacinados contra o sarampo;
- Nos pacientes com HIV a encefalite pode surgir 1 a 10 meses após o episodio de sarampo,
- Sarampo hemorrágico também conhecido como sarampo negro que em geral tem mau prognóstico,
- Outros órgãos podem ser atingidos: coração onde se desenvolve uma miocardite e celulite,
- Durante a gravidez têm sido associadas a morte fetal e malformações congénitas

As complicações crónicas resultam:

- Da infecção persistente do vírus alterado e mais virulento do sarampo, que se aloja no SNC, causando a Panencefalite Esclerosante Subaguda que surge 7 a 10 anos após a infecção aguda. Em geral cursa para um desfecho fatal, em 1 a 3 anos, pois existe inflamação com morte celular levando a um processo neurodegenerativo irreversível. Quanto mais jovem for a criança infectada com o sarampo agudo maior é a possibilidade de desenvolver esta complicação e a doença ataca 2 vezes mais rapazes que raparigas.

O adolescente apresenta na 1ª fase:

- Alterações subtis do comportamento,

- Redução do desempenho escolar com períodos de atenção e concentração reduzidos,
- Irritabilidade

Na 2ª fase instala-se um estágio mioclónico com movimentos involuntários sem alterações da consciência.

Na fase 3 da doença surgem a coreia e atetose, distonia e rigidez por destruição dos centros dos gânglios basais, com estupor e demência.

A fase 4 cursa com perda dos centros que controlam a respiração, a tensão arterial e a frequência cardíaca evoluindo para a morte em pouco tempo.

- Outras complicações crónicas são o aparecimento da tuberculose, malnutrição e noma da face por redução da imunidade da criança que facilitam a instalação destas doenças.

3.3.6 Diagnóstico

O diagnóstico é clínico. Depois de se ver uma criança com sarampo dificilmente se esquece a imagem da face dela. Por isso é difícil de confundir com outra doença sobretudo nos primeiros dias antes do surgimento do exantema e identificação das manchas de Koplik.

3.3.7 Diagnóstico Diferencial

Nos estágios finais da doença é preciso fazer diagnóstico diferencial com outros exantemas como rubéola, escarlatina e exantema súbito.

3.3.8 Conduta

O tratamento do sarampo é sintomático, pois a terapia antiviral não é eficaz. Os casos leves podem ser tratados em ambulatório. Nos casos leves, este consiste em:

- Antipiréticos;
- Manutenção da hidratação,
- Suporte nutricional e incentivo para aleitamento materno;
- Higiene adequada dos olhos com soro fisiológico, ou água morna fervida e aplicação de pomada oftálmica de Tetraciclina 2 vezes/dia,
- Aplicação de Violeta de Genciana na boca 2 vezes/dia,
- Suplementação de Vitamina A: 100.00 UI nas < 1 ano, e 200.000UI nas > 1 ano oral em dose única;
- Desparasitação com Mebendazol ½ comprimido nas < 2 anos e 1 comprimido nas >2 anos de 12/12 horas durante 3 dias

Nos casos graves para alem das medidas descritas acima deve-se internar a criança e:

- Humidificação das vias áreas e oxigénio se necessário;
- Administrar antibióticos, de preferência com
  - Penicilina G 100.000 UI/kg/dia, E.V de 6/6h por dia durante 10 dias

  OU
  - Amipicilina 100mg/kg/dia, administrados por via E.V. de 6/6 horas, durante 10 dias
- Alimentação por SNG se necessário

Sinais e sintomas associados e que constituem critérios para internamento são:

- Infecção respiratória com dispneia;
- Laringite;

- Diarreia com desidratação;
- Estomatite que impede a alimentação;
- Convulsões ou inconsciência;
- Exantema hemorrágico;
- Viver muito longe da unidade sanitária

3.3.9 Prevenção

É realizada com vacina viva atenuada, administrada normalmente aos 9 meses de idade de acordo com o calendário nacional de vacinação, que dá uma protecção douradora - vide PA7.

Tenta evitar o contacto entre crianças sadias e crianças que tem Sarampo, sobretudo nos primeiros dias da doença (muitas das vezes já é tarde demais).

3.4 Escarlatina

3.4.1 Definição

A escarlatina é uma infecção do tracto respiratório superior associado à erupção cutânea característica.

3.4.2 Epidemiologia

Etiologia

O agente etiológico é uma bactéria, o *Streptococcus ß-hemolítico* do grupo A, produtores da exotoxina pirogénica em indivíduos que não possuem anticorpos anti-toxina. Existem 3 tipos de exotoxina a A, B e C. A exposição à exotoxina confere imunidade específica somente para aquela toxina pelo que a escarlatina pode por isso acontecer 3 vezes. A doença normalmente ocorre na sequência de infecção da orofaringe ou das amígdalas.

Processo de Transmissão

A doença transmite-se através de aerossóis de gotículas de saliva e de secreções nasais de uma pessoa doente para outras pessoas, já que os seres humanos são o reservatório natural da bactéria. A transmissão é favorecida por contacto intimo e por isso é muito frequente surgir em ambientes como creches e escolas. Afecta na maior parte crianças com menos de 10 anos de idade e os portadores crónicos raramente transmitem a doença. O período de incubação da doença é de cerca de 2 a 5 dias.

3.4.3 Quadro Clinico

As manifestações clínicas são de uma faringo-amigdalite que se manifesta por:

- Febre alta (39-40ºC);
- Odinofagia sem tosse;
- Cefaleia e sinais gastrointestinais com diarreia e vómitos são frequentes,
- Ao exame a faringe está vermelha, com amígdalas dilatadas e cobertas de um exsudado amarelo tingido de sangue,
- Pode haver petéquias no palato e faringe posterior e a úvula pode estar vermelha, pontilhada e inchada;
- Os gânglios cervicais estão aumentados de volume e são dolorosos à palpação;
- A língua tem uma cor avermelhada com aspecto de framboesa, despapilada, devido ao edema das papilas linguais (vide **Figura 5 esquerda).**

A erupção cutânea surge 24 a 48 horas após o início dos sinais e sintomas acima mencionados. A erupção começa na região do pescoço e espalha-se para o tronco e membros. A erupção é:

- Eritematosa e difusa
- Finamente papular e que produz uma coloração vermelha brilhante na pele e que clareia, desaparece, ao se pressionar a pele
- A erupção é mais intensa ao longo das pregas dos cotovelos, axilas e virilhas. A pele tem uma aparência arrepiada e áspera. A face é poupada mas as bochechas estão vermelhas com palidez ao redor da boca.
- Ao fim de 3 a 4 dias a erupção começa a desaparecer seguida de uma descamação semelhante a causada por queimadura leve provocada pelo sol
- Após a descamação as papilas tornam-se proeminentes dando à língua um aspecto de morango (vide **Figura 5** à Direita)




Figura 5: À Esquerda: Língua com aspecto de framboesa. À Direita: Língua com aspecto de Morango

***Fonte à Esquerda**: http://www.duke.edu/~ema5/Golian/Slides/3/gastrointestinal2.html*

***À Direita**: http://blalinka.blogspot.com/2011/03/escarlatina.html (Foto retirada de: sitemaker.umich.edu/mc3/duong>)*

As complicações mais frequentes da escarlatina são:

- Febre reumática (*Vide PA 79*)
- Glomerulonefrite (*Vide PA 93*)
- Otite média aguda (*Vide PA 68*)

3.4.4 Diagnóstico

Na forma clássica não é difícil de fazer o diagnóstico da escarlatina, que é fundamentalmente clínico. A tríade diagnóstica da escarlatina consiste em:

- Febre;
- Faringite ou amigdalite;
- Exantema maculopapular

3.3.5 Diagnóstico Diferencial

Nas formas mais leves: fazer o diagnóstico diferencial com Rubéola, Roséola e Doença de Kawasaki

3.3.6 Conduta

O tratamento consiste em medidas de suporte, tratamento não farmacológico, tratamento farmacológico bem como a prevenção da doença e das suas complicações.

- Tratamento não Farmacológico:
  - Cuidados de suporte
  - Repouso
- Tratamento Farmacológico

- Antipirético para baixar a febre com Paracetamol nas doses habituais - Vide AP26 desta Disciplina

OU

- Acido Acetil Salicílico, tendo as precauções discutidas na AP26 desta Disciplina.
- Antibióticos para evitar a febre reumática, encurtar o curso clínico da doença reduzir a transmissão da infecção para os outros e prevenir as complicações supurativas. Faz-se com:
  - Penicilina Procaína: 25.000 - 50.000UI/kg/dia IM 1 dose/dia durante 10 dias (Por causa do aumento do risco de complicações de crianças não tratados, este tratamento deve ser feito de forma consistente durante de 10 dias).

OU

  - Amoxicilina 50mg/kg/d de 8/8h na criança x 10 dias

Em caso de alergia a este antibiótico: Eritromicina 50mg/kg/d de 6/6h durante 10 dias



Figura 5: Erupção de Escarlatina

***Fonte**: http://polly-falculmaesblogspotcom.blogspot.com/2011/11/escarlatina-o-que-voce-precisa-saber.html*

3.3.7 Prevenção

Consiste em medidas de:

- Higiene geral: banho diário, lavagem das mãos antes de comer, corte de unhas;
- Deve-se também fazer a desinfecção e tratamento de possíveis lesões de piodermite;
- Isolamento da criança com a escarlatina nos dias iniciais;
- Diagnóstico precoce e tratamento correcto dos casos para evitar a transmissão da infecção para os outros

A vacinação contra a escarlatina não existe.

BLOCO 4: PONTOS-CHAVE

4.1 O Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) é uma desordem mucocutânea muito grave, às vezes fatal que pode ser causada por infecções virais e bacterianas, mas mais frequentemente causada por ingestão de medicamentos.

4.2 As lesões da SSJ são máculas purpúricas, eritematosas com um centro mais escuro ou uma bolha e evoluem rapidamente e invariavelmente para necrose com áreas de exulceração (ulceração) na face e tronco. As mucosas, narinas, conjuntivas, faringe, esófago, região anal e genital também estão envolvidas sendo que as oculares podem ser particularmente graves.

4.3 O manejo da SSJ é de suporte e sintomático e os cuidados e tratamento imediatos devem ser tidos em conta visto que se trata de uma emergência dermatológica.

4.4 A varicela é uma doença aguda viral benigna na maior parte dos casos contudo extremamente contagiosa que surge sobretudo na infância.

4.5 As lesões da varicela são erupções subsequentes de máculas extremamente pruriginosas que se tornam pápulas e vesículas evoluindo para pústulas que rebentam e se cobrem de crostas. A característica determinante para o diagnóstico é a existência simultânea de lesões em número variável e em fases diferentes de evolução.

4.6 O sarampo é uma doença infecciosa aguda altamente contagiosa, que pode tornar-se grave e fatal. É típica da infância, embora possa aparecer em adultos. Os sinais e sintomas são febre alta, conjuntivite com fotofobia, coriza, tosse. As manchas de Koplik são o sinal patognomónico do sarampo.

4.7 As complicações do sarampo são graves e podem ser agudas, onde a mais frequente é a otite e a que causa mais mortes é a pneumonia. A complicação crónica mais seria é a panencefalite esclerosante subaguda.

4.8 O tratamento do sarampo é sintomático e as formas graves devem ser tratadas em regime de internamento com administração de antibióticos.

4.9 A escarlatina é uma infecção do tracto respiratório superior associado à erupção cutânea característica, causada pelo *Streptococcus ß-hemolítico* do grupo A.

4.10 As manifestações clínicas da escarlatina são faringo-amigdalite e a tríade consiste em febre, faringite ou amigdalite com exantema maculopapular. Para o tratamento correcto é fundamental a administração de antibióticos para evitar a febre reumática, encurtar o curso clínico da doença, reduzir a transmissão da infecção para os contactos e prevenir as complicações supurativas.

4.11 Ao contrário de doenças típicas da infância, a escarlatina pode se manifestar várias vezes na infância.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	119
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Exantemas Virais: 2ª Parte	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

1. Descrever as doenças virais associadas a exantema (rubéola, doença V, doença VI, herpes simplex (primária, não-primaria e recorrente).
2. Descrever a apresentação do exantema (aparência, distribuição e evolução) da rubéola, doença V e VI, herpes simplex (primária, não-primaria e recorrente).
3. Descrever os outros sinais/sintomas associados com essas patologias e fazer o diagnóstico diferencial.
4. Descrever o tratamento para cada patologia.
5. Descrever as medidas de prevenção

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Exantemas Virais: 2ª Parte		
3	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition; 2001
- R. M. Kliegman, et al, Nelson Tratado de Pediatria 18th Edição; 2009
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatricss
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian; 2009

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: EXANTEMAS VIRAIS: 2ª PARTE

2.1 Rubéola

2.1.1 Definição

Também conhecido como **sarampo alemão** ou **sarampo de 3 dias,** é uma infecção viral, eczematosa, muito contagiosa apesar de branda, sendo que na maior parte das vezes assintomática, que surge nos latentes, crianças e adultos jovens. Pode afectar também os adultos e nestes a infecção é mais grave provocando muitas complicações. A importância clínica principal é a infecção transplancetária e a lesão fetal que ocorre como parte da síndrome de **rubéola congénita** (vide **Figura 1** à Direita). O ser humano é o único hospedeiro.

2.1.2 Epidemiologia

Etiologia

O agente etiológico é um vírus da família do Togaviridae, denominado vírus da rubéola.

Modo de Transmissão

O período de incubação da doença é de 2 a 3 semanas e transmite-se por via respiratória. Após a infecção seguem-se os seguintes eventos:

- O vírus replica-se na nasofaringe e nos gânglios linfáticos regionais,
- A partir daí dissemina-se no organismo causando uma virémia que é intensa entre o 10º e 17º dia.
- O período de maior transmissão é a partir dos 2 - 4 dias antes dos sintomas até aos 2 – 5 dias que se seguem ao surgimento da erupção cutânea

Este vírus pode passar pela placenta nas mulheres grávidas e contaminar o feto e causar danos fetais graves provocando defeitos congénitos. A gravidade dos defeitos congénitos depende do período de gestação em que a mulher grávida se encontra, nomeadamente:

- Antes das 8 semanas de gravidez a infecção resulta nos defeitos mais graves e mais disseminados;
- Antes das 11 semanas de gravidez há 90% de probabilidade para defeitos congénitos;
- Entre as 11 e as 12 semanas há 33% de probabilidade para defeitos congénitos;
- Entre as 13 e as 14 semanas há 24% de probabilidade para defeitos congénitos;
- Entre as 15 e as 16 semanas há 11% de probabilidade para defeitos congénitos,
- A partir das 16 semanas são incomuns

Os defeitos congénitos mais comuns podem ser a nível dos seguintes órgãos ou aparelhos:

- Cardiovascular, sendo os mais importantes os defeitos nas válvulas cardíacas;
- SNC, meningite e necrose do córtex causando defeitos neurológicos graves como o atraso mental;
- Olhos, causando cataratas e retinopatia entre outros, incluindo cegueira;
- Ouvidos, hemorragia no ouvido causando surdez;

- Pulmão, destacando-se a pneumonite e fibrose;
- Rins, ossos, baço e pele entre outros,
- Causa também baixo peso á nascença.

2.1.3 Quadro Clínico

As manifestações clínicas da infecção pós-natal são inespecíficas e suaves, e podem ser:

- Febre baixa com cefaleias;
- Dor de garganta;
- Vermelhidão ocular;
- Mal-estar geral e mialgia;
- Adenopatias retroauriculares, cervicais e suboccipitais,
- O exantema surge depois rapidamente, como erupção fugaz constituído por pequenas manchas rosadas, pequenas e irregulares, que começam na face e progridem em 24 horas no sentido cefalocaudal, ou seja, da cabeça para os membros inferiores, pouco pruriginosas (vide **Figura 1** à esquerda). Normalmente poupa as regiões palmoplantares e as manchas desaparecem em mais ou menos 3 dias deixando uma descamação fina. Como sintomas associados pode haver artralgias
    - Existem infecções sub-clínicas, e em 35 a 40% das crianças não existe erupção cutânea.

Este quadro é frequentemente mais grave no adolescente e adulto.

2.1.4. Complicações

As complicações graves estão relacionadas com as malformações fetais acima referidas. Também podem causar aborto. As complicações que ocorrem no período pós-natal são raras e podem ser:

- Trombocitopénia, que surge 2 semanas após a doença, mais frequente em meninas, e manifesta-se por petéquias, epistaxes e sangramento gastrointestinal;
- Artrite, mais frequente em adultos;
- Encefalite, é a complicação mais grave e pode:
    - ✓ Acompanhar a rubéola aguda ou
    - ✓ Causar uma panencefalite progressiva que surge anos depois do episódio da rubéola. Clinicamente é semelhante a panencefalite esclerosante subaguda associada ao sarampo - *vide PA 118.*

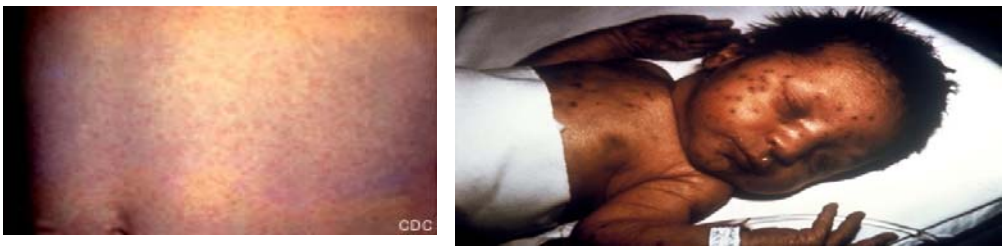


Figura 1: À Esquerda: Rubéola na Criança. À Direita: Rubéola Congénita (fonte CDC)

***Fonte**: CDC, http://m.medlineplus.gov/topic/rubella.htm*

2.1.5. Diagnóstico

O diagnóstico é essencialmente clínico, onde o mais importante dado a assinalar no exame objectivo é a presença de adenomegálias occipitais e cervicais, podendo ser referidas como

característica particular. No laboratório o leucograma pode mostrar leucopénia com neutropénia e trombocitopénia.

2.1.6. Diagnóstico Diferencial

Pode ser diferenciado do sarampo e sarna, pela ausência de prurido

2.1.7 Conduta

A maior parte dos casos a evolução da rubéola pós-natal é excelente. O tratamento consiste em cuidados de suporte com:

- Repouso;
- Antipiréticos, em caso de febre alta com Paracetamol nas doses habituais

2.1.8 Prevenção

É realizada com uma vacina denominada MMR (Mumps = Parotidite, Measles = Sarampo e Rubella = Rubéola), administrada normalmente aos 9 e aos 15 meses de idade, contudo esta vacina não faz parte do PAV, onde somente está preconizada a vacina do sarampo.

2.2 Doença V (5ª doença)

2.2.1 Definição

A 5ª doença, também conhecida como **eritema infeccioso**, é uma doença eczematosa infantil leve e auto-limitada que causa erupção cutânea. É chamada de 5ª doença pois era a 5ª doença num sistema de notificação das doenças eczematosa da infância, sendo que as primeiras 4 eram:

- Sarampo, 1ª doença;
- Escarlatina, 2ª doença;
- Rubéola, 3ª doença,
- Doença de Filatov-Dukes (uma escarlatina atípica), 4ª doença

2.2.2 Epidemiologia

Etiologia

É causada pelo um vírus, o Parvovírus B19, que faz parte da família Parvoviridae.

Modo de Transmissão

O vírus transmite-se por via respiratória, tosse ou espirros, por disseminação de gotículas provenientes da orofaringe. Surge nas escolas por surtos epidémicos e a taxa de transmissão varia de 10 a 60%.

2.2.3 Quadro Clinico

Após um período de incubação que varia de 4 a 28 dias, média de 16 dias existe uma fase prodrómica leve com:

- Febre baixa, cefaleias e sintomas de infecção leve do tracto respiratório.
- Segue-se a erupção cutânea, que poupa as palmas das mãos e as plantas dos pés, que ocorre em 3 estágios a saber:
    - Primeiro estágio: Enrubescimento facial eritematoso, descrito com a aparência de “face esbofeteada” (vide **Figura 2)**
    - Segundo estágio: disseminação rápida ou simultânea para o tronco e extremidades proximais na forma de um eritema macular difuso.
    - Terceiro estágio: clareamento central das lesões dando um aspecto de aparência reticulada mais evidentes nos braços e nas pernas

Na fase final a criança já está bem-disposta e as manchas desaparecem em 7 dias, sem deixar qualquer marca. As manchas podem voltar a aparecer quando a criança faz exercício ou com o calor (por exemplo no banho).

Os sinais e sintomas associados podem ser:

- Artropatia, que pode ser a única manifestação clínica e é mais frequente nos adolescentes do que nas crianças, e afectam mais as mãos, punhos, joelhos e tornozelos;
- Crise aplásica transitória, onde a série vermelha é a mais afectada causando anemia, mais frequentes nas crianças com anemia falciforme e talassémia;
- Infecção crónica por Parvovírus B19 acontece nas crianças imunodeprimidas;
- Miocardite que pode evoluir para uma insuficiência cardíaca.

2.2.4 Diagnóstico

O diagnóstico é essencialmente clínico especialmente pela erupção cutânea presente na face.

2.2.5 Diagnóstico Diferencial

Faz-se diagnóstico diferencial com rubéola e sarampo.

2.2.6 Conduta

Não existe terapia específica. Tal como a anterior o tratamento consiste em cuidados de suporte:

- Repouso;
- Antipirético se houver febre alta com Paracetamol nas doses habituais;
- Hidratar bem a pele com oleo de amendoas doces ou creme aquoso neutro

Em geral cursa com bom prognóstico.

2.2.7 Prevenção

A doença é contagiosa apenas nos dias antes de aparecerem as manchas, pelo que não vale a pena o isolamento das crianças. Não há vacina.



Figura 2: Quinta Doença

***Fonte**: http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=Eritema+Infeccioso&lang=3*

2.3 Doença VI (6ª doença)

2.3.1 Definição

A 6ª doença, também conhecida como **exantema súbito** ou **roséola infantil** é uma doença eczematosa infantil febril leve que afecta essencialmente os bebés entre os 6 meses e os 2 anos de idade. É chamada de 6ª doença pois era a 6ª num sistema de notificação obrigatória das doenças eczematosa da infância.

2.3.2 Epidemiologia

Etiologia

É causada pelo Herpesvírus humano 6 (HVH6) e pelo Herpesvírus humano 7 (HVH7). Estes vírus podem causar outras doenças em pacientes normais ou imunocomprometidos, contudo a mais frequente é a 6ª doença.

Modo de Transmissão

Transmite-se através da saliva de doentes que entra pela mucosa oral, nasal ou conjuntival.

2.3.3 Quadro Clinico

A roséola clássica pode ser confundida com outros exantemas infantis. A doença na fase prodrômica é em geral assintomática, mas pode haver sinais leves de infecção do trato respiratório superior entre os quais rinorreia mínima, inflamação leve da faringe e olhos vermelhos. Também pode haver linfadenopatia cervical leve. A fase clínica é marcada pelo início súbito de:

- Febre alta (39°) e persistente que dura 3 a 5 dias, sem mais achados no exame físico, com excepção de cerca de 5 a 10% que podem apresentar convulsões. Apesar da febre alta a criança tem um bom estado geral e está bem-disposta.
- Ao fim desses 3 a 5 dias a febre desaparece de forma abrupta e em 12 a 24 horas surge o exantema que é rosado, dai o nome de roséola, de pequeno tamanho e surgem no tronco, pescoço e extremidades proximais (vide **Figura 3**). As lesões duram entre 1 a 3 dias.
- Não há formação de vesículas nem pústulas e não há prurido



Figura 3: Roséola Infantil

Fonte: *http://mi-pediatra.blogspot.com/2009/01/roseola-infantil-exantema-subito-o.html*

2.3.4 Diagnóstico

O diagnóstico é com base na clínica, onde a criança pequena com febre alta e com bom estado geral deve levar o clínico a pensar na doença. O desaparecimento súbito da febre e o aparecimento súbito do exantema também apoiam o diagnóstico.

2.3.5. Diagnóstico Diferencial

Para o diagnóstico diferencial é preciso ter em mente que estes pacientes são mais jovens do que nos casos de outras doenças eczematosa como o sarampo, a rubéola e a escarlatina. Deve-se fazer o diagnóstico diferencial com a hipersensibilidade a alguns medicamentos, sobretudo antibióticos que em geral são prescritos em outros quadros febris, e que também cursam com lesões eritematosas.

2.3.6 Conduta

Tal como nas anteriores o tratamento consiste em cuidados de suporte sobretudo com a administracão de antipiréticos se houver febre alta (como o Paracetamol, nas doses habituais,

para evitar as convulsões febris). Como a criança tem bom estado geral em geral não necessita, nem aceita repouso. A doença tem um excelente prognóstico com poucas complicações.

2.3.7 Prevenção

Não há vacina.

2.4 Herpes Simples

2.4.1 Definição

O herpes simples, ou doença herpética, é uma infecção viral da pele e mucosas, caracterizada por lesões em forma de pequenas vesículas agrupadas com conteúdo seroso.

2.4.2. Epidemiologia

Etiologia

É causada pelos vírus do grupo Herpes Vírus Hominis (HVH), existindo dois tipos:

- Herpes Simples 1, HSV1, que tipicamente causa o herpes labial e a queratite ocular;
- Herpes Simples 2, HSV2, que tipicamente causa o herpes genital.

É possível em casos raros ver algumas misturas de síndromes clínicas, por exemplo HSV1 às vezes pode causar herpes genital e vice-versa. Para além disso esses vírus podem causar uma variedade de doenças dependendo do local anatómico onde a infecção se inicia, o estado imunológico do hospedeiro e se os sintomas reflectem a infecção primaria, não-primária ou recorrente. Mais comumente envolvem a pele, olhos, cavidade oral e trato genital. Ela pode apresentar-se de 3 formas:

- **Primária**

  É a infecção que ocorre em indivíduos que não foram anteriormente infectados com o HVS1 ou HVS2. Como estes indivíduos não têm anticorpos, isto é são seronegativos, para os dois HVS as infecções primárias podem ser muito graves

- **Não-primária**

  É a infecção que ocorre em indivíduos que foram anteriormente infectados com o HSV1 e foram infectados pela primeira vez com o HVS2. Pelo facto da imunidade a um tipo de HVS conferir uma certa imunidade as infecções não-primárias tendem a ser menos grave do que as primárias.

- **Recorrente**

  Durante as infecções primárias e não-primárias o HVS infecta os gânglios nervosos sensoriais regionais e mantém-se neste estado latente durante toda a vida do hospedeiro, mas pode reactivar-se periodicamente causando a infecção recorrente. As infecções recorrentes tendem ser menos graves e duram menos tempo do que as outras 2 formas.

Modo de Transmissão

O único hospedeiro do Herpes Simplex é o homem, e as infecções por ele causadas são frequentes sobretudo na infância, adolescência e nos paciente imunodeprimidos, em particular em pacientes infectados pelo HIV. A transmissão dá-se por contacto directo das superfícies mucocutâneas e pode acontecer nas seguintes situações:

- Através de relações sexuais incluindo a orogenital e anal;
- Da mãe para o bebé durante a gravidez e o parto.

Na maior parte dos casos o momento em que ocorre a infecção é desconhecida, com a excepção do Herpes neonatal. Assim que entra no corpo, através da pele lesionada ou das mucosas, o vírus aloja-se nos gânglios nervosos periféricos podendo ou não determinar a manifestação da doença, dependendo dos factores acima descritos.

2.4.3. Quadro Clínico

As lesões clássicas da infecção pelo HSV são vesículas na pele e úlceras superficiais. As lesões podem aparecer em qualquer área da pele ou mucosa mas frequentemente aparecem ao redor da boca, nos lábios, na conjuntiva, na córnea e na região genital.

Na fase inicial os sintomas surgem por diferentes fases que consiste em:

- **Fase prodrómica:** Acontece antes das lesões aparecerem e manifesta-se com uma sensação de prurido ou de ardor na área onde irão aparecer as lesões características.
- **Fase das lesões manifestas:** surgem pequenas vesículas sobre uma base avermelhada, que se agrupam como "as uvas em um cacho" e que podem confluir.
- **Evolução**: após 8-12 dias depois do aparecimento das primeiras lesões inicia a resolução espontânea que se completa dentro de 21 dias. As lesões persistem por alguns dias para depois secar e formar pequenas úlceras com crostas amareladas. Dependendo da resposta do sistema imunológico, as lesões podem ficar localizadas numa area ou tornarem-se generalizadas.

Na criança consoante a idade do hospedeiro, o local da infecção e o estado do hospedeiro pode-se classificar a herpes em diferentes quadros e manifestações clínicas a saber:

- **Infecções Orofaríngeas Agudas**

  A gengivoestomatite herpética (vide **Figura 4** à esquerda), acomete mais frequentemente crianças dos 6 meses aos 5 anos de idade. É um quadro clínico de inicio súbito com:

  - Dor, salivação, as gengivas estão edemaciadas e recusa em alimentar-se;
  - Febre alta (40°- 40.6°);
  - Surgem vesículas em toda a cavidade oral, incluindo gengivas, lábios, língua, palato, amígdalas e faringe;
  - Linfadenopatia submandibular, submaxilar e cervical,
  - Respiração com odor fétido

  Se não tratada a doença desaparece em 7 a 14 dias



Figura 4: À Esquerda: Gengivoestomatite herpética.À Direita: Herpes Labial

Fonte À Direita: *http://www.google.co.mz/search?hl=pt-PT&q=herpes+infantil&gs*

- **Herpes Labial**

  Bolhas causadas por febre ou feridas frias são a manifestação mais comum da infecção recorrente por HSV1. O local mais comum é a borda do lábio mas as vezes

pode ocorrer no nariz, queixo, bochecha ou mucosa oral. As crianças mais velhas referem prurido 3 a 6 horas antes das lesões surgirem. Surgem vesículas, pústulas, úlceras e crostas que depois saram em 6 a 10 dias sem deixar crosta. As vesículas são as clássicas em "uvas em um cacho" e que podem confluir (vide **Figura 4** à direita).

- **Infecções Cutâneas**

  Na criança ou adolescente sadio as lesões herpéticas infectadas são resultado de traumatismo na pele, que pode ocorrer em desportos de contacto como luta. Após a infecção inicial pode ocorrer infecções recorrentes. As manifestações são:

  - Dor e ardor;
  - Prurido ou parestesias que precedem a erupção herpética em horas ou dias. Tal como na forma labial surgem vesículas, pústulas, úlceras e crostas que depois saram em 6 a 10 dias sem deixar crosta, sendo a diferença principal entre elas o facto da infecção cutânea ter uma localização disseminada, ao contrário da labial que resulta numa lesão única (vide **Figura 5)**.
  - Nas crianças mais pequenas pode surgir a paroníquia herpética que afecta os dedos das mãos e dos pés. É mais frequentes nos lactentes, que chupam os dedos, e nas crianças que estão a aprender a andar. E às vezes também pode acontecer no adolescente. Manifesta-se por:
    - ✓ Prurido, dor e eritema, 2 a 7 dias depois da infecção da cutícula;
    - ✓ Linfadenite regional é frequente;
    - ✓ As lesões mantêm-se por cerca de 10 dias;
    - ✓ Cura em 18 a 20 dias;
    - ✓ As recorrências são tão graves como a infecção primária ao contrário das outras formas clínicas.



Figura 5: Herpes: Infecção Cutânea

Fonte: *http://evunix.uevora.pt/~sinogas/TRABALHOS/2003/HerpesVirus.htm*

- **Herpes Genital**

  Rara em crianças pequenas e pré-adolescentes. É mais frequente em adolescentes e adultos jovens, dos quais 90% não sabe que tem a infecção, e todos tanto os sintomáticos como os assintomáticos transmitem a doença (vide **Figura 6)**. Resulta da transmissão genital-genital (HVS2), ou oral-genital (HVS1).

  Os sinais e sintomas da infecção primária incluem: ardor no local onde vão surgir as vesículas de vida curta que se rompem produzindo úlceras rasas que formam pústulas cobertas de exsudado amarelado rodeado de borda eritematosa que se rompem e formam crostas

Os sinais e sintomas associados que estes pacientes podem apresentar são:

- Febre;
- Cefaleia intensa que muitas vezes se complica para uma meningite asséptica (em 15% dos casos);
- Disúria grave, linfadenopatia inguinal e pélvica grave que pode complicar para uretrite, com secreção uretral mucóide no homem e secreção vaginal aquosa na mulher.

A sintomatologia da infecção primária, até a cicatrização completa da erupção dura 2 a 3 semanas. A maioria dos pacientes desenvolve uma infecção recorrente no decorrer do ano seguinte, que é menos grave e de duração mais curta que a infecção primária.



Figura 6: Herpes Genital

***Fonte**: http://en.wikipedia.org/wiki/Herpes_genitalis*

- **Infecções Oculares**

  Estas infecções são raras entre as crianças e quando acontecem geralmente surgem em lactentes que tiveram como infecção primária a herpes neonatal ou em crianças imunocomprometidas (vide **Figura 7)**. Contudo quando surge podem envolver:

  - A conjuntiva, provocando uma conjuntivite;
  - A conjuntiva e córnea, provocando queratoconjuntivite;
  - Podem também envolver a pálpebra e a região periorbitária.

  As lesões são unilaterias e existe também linfadenopatia pré-auricular. Os sinais e sintomas associados são a febre e se houver infecções recorrentes, pode desenvolver-se cicatriz na córnea que se pode complicar com cegueira.

- **Infecções do SNC**

  O herpes no SNC causa uma encefalite, e esta é a principal causa de encefalite não epidémica esporádica em crianças. É uma infecção aguda necrosante que envolve o lóbulo frontal e/ou temporal do córtex e é quase sempre causada pelo HVS1. Manifesta-se por:

  - Febre e cefaleias;
  - Rigidez da nuca;
  - Náuseas e vómitos;
  - Convulsões generalizadas e alterações da consciência

  Esta infecção não tratada evolui para coma e morte em 75% dos casos. O HVS também pode causar uma meningite asséptica.



Figura 7: Herpes: Infecção Ocular

- **Infecções em Indivíduos imunocomprometidos**

  Infecções graves por HVS, que ameaçam a vida das crianças, podem ocorrer nas seguintes situações:

  - Recém-nascidos;
  - Crianças com desnutrição severa;
  - HIV/SIDA

  Nestes pacientes o quadro clínico consiste sobretudo em:

  - Infecções mucocutâneas, como mucosite e esofagite, com úlceras extensas que confluem e invadem os tecidos subjacentes;
  - Infecções, tais como traqueobronquites e pneumonites;
  - Infecções anogenitais;
  - Sépsis.

- **Infecção Perinatal**

  Esta infecção pode ser adquirida *in útero*, durante o parto ou pós-parto (durante o período neo-natal), sendo a mais frequente a que ocorre durante o parto quando a criança passa pelo canal vaginal. A infecção neo-natal (vide **Figura 8**) nunca é assintomática e a apresentação clínica reflecte o momento da infecção, a porta de entrada e a extensão da disseminação, nomeadamente:

  - Infecção *in útero*, a criança apresenta vesículas cutâneas ou formação de cicatriz, queratoconjuntivite, microcefalia ou hidrocefalia que estão presentes na altura do parto. Estas crianças sem tratamento não sobrevivem
  - Infecções durante o parto e pós-parto podem apresentar 3 padrões de doença
    - ✓Doença localizada na pele, olhos ou boca;
    - ✓ Encefalite com ou sem doença de pele, olhos ou boca, que surge entre o 5º e 11º dia de vida com poucas vesículas. Manifesta-se com irritabilidade, letargia, hipotonia e convulsões generalizadas. Cerca de 60% apresentam vesículas cutâneas e se não tratadas, metade das crianças morre;
    - ✓ Infecção disseminada que surge entre o 8º e 17º dia de vida com poucas vesículas. O quadro clínico clássico é de uma septicémia, mas pode haver também infecção respiratória. Cerca de 75%

apresentam vesículas cutâneas, 90% das crianças morrem e as que sobrevivem ficam com sequelas neurológicas graves.



Figura 8: Herpes Neonatal

***Fonte**: http://www.zambon.es/servicios/atlas/fichas/7095.htm*

2.4.5 Diagnóstico

É essencialmente clínico através da observação das lesões. É mais fácil reconhecer as lesões das formas recorrentes em comparação à forma primária.

2.4.6 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com:

- Herpes Zóster, que se acompanha a uma dor mais intensa e as lesões aparecem ao longo do decurso de um nervo sensitivo periférico (lesão em banda);
- Varicela;
- Gengivoestomatites de outra causa;
- Ulcerações genitais de outra causa.

2.4.7 Conduta

Pode ser local e/ou sistémico dependendo dos seguintes factores:

- Extensão e localização das lesões;
- Estado de imunocompetência;
- Associação com outra infecção secundária

Tratamento local

- Lavagem com água e sabão e aplicação de pomada de Aciclovir: 3 aplicações/dia até as lesões desaparecerem.
- Antibiótico local e/ou sistémico em caso de sobreinfecção bacteriana.

Tratamento sistémico

- Aciclovir 20mg/kg/dose via oral de 8/8h, durante 7 - 10 dias

  OU

- Aciclovir 30mg/kg/dia E.V. de 8/8h, sendo que a duração varia consoante o tipo de afecção: durante 10 dias para as infecções disseminadas.
  - ✓ Encefalite herpética: 21 dias
  - ✓ Herpes mucocutâneo: 7 a 14 dias
  - ✓ Herpes na pele, olhos e boca: 14 dias
  - ✓ Herpes neonatal disseminado ou encefalite: 10-20 mg/kg/dose E.V. 8/8h 21 dias

Nota: O Aciclovir é de nível de prescrição 3, pelo que o TMG deve referir a criança se necessário.

2.4.8 Prevenção

- Prevenção do Herpes neonatal através das consultas pré-natais: informação da mulher; exame físico dos genitais; anamnese completa incluindo as práticas sexuais e sobre o parceiro. Em caso de Herpes genital activo na altura do parto está indicada cesariana electiva para evitar a contaminação do RN durante a passagem pelo canal de parto.
- Medidas gerais: evitar o contacto com pessoas infectadas e com manifestações clínicas, evitando beijos.

BLOCO 3: PONTOS-CHAVE

3.1. A rubéola é infecção viral, eczematosa, muito contagiosa, branda que surge em lactentes, crianças e adultos jovens. A sua importância clínica principal é a infecção transplancetária e a lesão fetal que ocorre como parte da síndrome de rubéola congénita, que provoca defeitos congénitos tais como cardiopatias, surdez, cegueira, baixo peso a nascença, meningite com atraso mental.

3.2. A 5ª doença ou eritema infeccioso é uma doença eczematosa infantil, descrita com a aparência de "face esbofeteada", leve e auto-limitada que causa erupção cutânea que pode cursar com artropatia, miocardite e crise aplásica transitória.

3.3. A 6ª doença, também conhecida como exantema súbito ou roséola infantil é uma doença eczematosa infantil febril leve que afecta essencialmente os bebés e que provoca febre alta súbita que desaparece subitamente e as lesões surgem após a febre baixar.

3.4. O herpes simples, ou doença herpética, é uma infecção viral da pele e mucosas, caracterizada por lesões em forma de pequenas vesículas agrupadas com conteúdo seroso. A doença provocada por 2 tipos de HSV 1 e 2.

3.5. Classicamente o HSV1 tipicamente causa o herpes labial e a queratite ocular e o HSV2 tipicamente causa o herpes genital, embora possa haver algumas misturas de síndromes clínicas, por exemplo HSV1 às vezes pode causar herpes genital e/ou vice-versa.

3.6. Na criança, consoante a idade, o local da infecção e o estado do hospedeiro pode-se classificar a herpes em diferentes quadros clínicos tais como infecções orofaríngea, labial, cutânea, genital, ocular, do SNC e peri-natal.

3.7. Qualquer uma das formas clínicas do herpes podem resultar de infecções primárias, não-primárias e recorrentes sendo que, em geral, as formas mais graves são as primárias.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	120
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Infecções Dermatológicas Virais - Micoses da Pele - Larva Migrans Cutânea	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Infecções Dermatológicas Virais"

1. Definir verrugas (comum, plana, condiloma), molusco contagioso e discutir a importância clínica.
2. Descrever a etiologia, factores de risco e o modo de transmissão.
3. Descrever as manifestações clínicas dermatológicas (lesão da pele e localização) e sistémicas, diagnóstico diferencial, tratamento e as indicações para o internamento

Sobre o conteúdo "Micose da Pele"

1. Definir tinha do corpo, do couro cabeludo, inguinal e candidíase da "fralda".
2. Descrever a etiologia, os factores de risco e o modo de transmissão.
3. Descrever as lesões típicas e sua localização, diagnóstico diferencial, e o tratamento

Sobre o conteúdo "Larva Migrans Cutânea"

1. Definir larva migrans cutânea.
2. Indicar a etiologia microbiológica, os factores de riscos e modo de transmissão.
3. Descrever as manifestações cutâneas, as localizações mais frequentes, diagnóstico diferencial, tratamento e as medidas de prevenção

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à Aula		
2	Infecções Dermatológicas Virais		
3	Micose da Pele		
4	Larva Migrans Cutânea		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition;2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition; 2009
- www.medscape.com/pediatricss
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian;2005

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1. Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2. Apresentação da estrutura da aula

1.3. Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: INFECÇÕES DERMATOLÓGICAS VIRAIS: VERRUGAS E MOLUSCO CONTAGIOSO

2.1. Verrugas

2.1.1 Definições

As **verrugas** são neo-formações da camada epitelial da pele. Podem ter formas e localização variável dependendo do agente causal.

2.1.2 Epidemiologia

Etiologia

Os agentes etiológicos são os papilomavírus humanos (HPV). Existem mais de 200 tipos.

As lesões causadas pelo HPV podem causar vários tipos de lesão, nomeadamente:

- **Verrugas Comuns** são lesões que surgem nos dedos das mãos, dorso e palma das mãos, região periungueal, na face, joelhos e cotovelos. São comumente causadas pelo HPV tipos 2 e 4.
- **Verrugas Plantares**, são semelhantes às verrugas comuns mas o agente é o HPV tipo 1.
- **Verrugas Planas**, também denominada verruga chata, são lesões que surgem na face, braços, dorso das mãos e joelhos. São comumente causadas pelo HPV tipos 3 e 10.

Verruga Anogenital e Condiloma Acuminado são lesões que ocorrem na mucosa anal, órgãos sexuais masculinos e femininos denominado HPV genital e são causados pelo HPV tipos 6 e 11. Quando a lesão causada pelo HPV surge nas mucosas denomina-se condiloma.

Modo de Transmissão

A transmissão da doença é feita por:

- Contacto directo com as lesões, incluindo o contacto sexual;
- Auto-inoculação;
- Contacto através de fômites, que é qualquer objecto inanimado ou substância capaz de absorver, reter e transportar organismos contagiantes ou infecciosos.

Sendo uma doença que pode ser transmitida por contacto sexual as pessoas com múltiplos parceiros podem contrair a doença e isso é valido em pediatria se tivermos em conta que as crianças podem ser vítimas de abuso sexual.

2.1.3 Quadro Clínico

As manifestações dependem do tipo de lesão. Assim:

- **Verrugas Comuns** (vide **Figura 1**) manifestam-se como pápulas bem circunscritas com uma superfície irregular, áspera e hiperqueratóticas (com muita queratina). As vezes surgem pontos negros que correspondem aos capilares trombosados. Quando surgem por baixo da unha denominam-se verrugas periungueais que em geral são muito dolorosas e podem crescer até separar a placa ungueal.



Figura 1: Verrugas Comuns

Fonte: *http://ricardo5150.blogspot.com/2008/08/lidando-com-as-verrugas.html*

- **Verrugas Plantares**, - Vide **Figura 2** à esquerda - são semelhantes às anteriores mas devido ao peso do corpo as lesões tornam-se rentes à superfície da planta da mão ou do pé. Quando as verrugas se tornam hiperqueratóticas são dolorosas.
- **Verrugas Planas**, são pápulas ligeiramente elevadas, minimamente hiperqueratóticas com <3mm de diâmetro e variam de cor rosa a acastanhada (vide **Figura 2** à direita). Podem surgir em qualquer lugar mas são mais frequentes ao longo de uma linha de trauma cutâneo. Podem aparecer nas pernas por raspagem, a partir da linha do cabelo no couro cabeludo por pentear.
- **Verrugas Anogenitais e Condiloma Acuminado**. As verrugas anogenitais são pequenas pápulas moles e húmidas que aumentam de volume rapidamente e podem tornar-se pedunculadas, ou seja, ficar ligadas ao tecido por meio de um pedúnculo e ter uma "cabeça" que aparece externamente. Normalmente são agrupadas e podem ser semelhantes à uma couve-flor, outras vezes ficam isoladas. Em pacientes imunodeprimidos podem crescer mais rapidamente e portanto serem mais volumosas. Os condilomas são lesões papilomatosas húmidas, carnudas, que surgem na mucosa anal e genital que podem crescer e tornarem-se confluentes adoptando uma forma que lembra também a couve-flor e que podem obstruir o meato uretral, intróito vagina ou o ânus. Apesar de serem bem visiveis externamente, deve-se considerar a existência de condilomas dentro da vagina e no ânus. Tornam-se friáveis por se encontrarem em áreas intertriginosas. Quando surgem na criança a infecção pode ter acontecido durante o parto, de uma mãe infectada, ou numa criança vítima de abuso sexual.

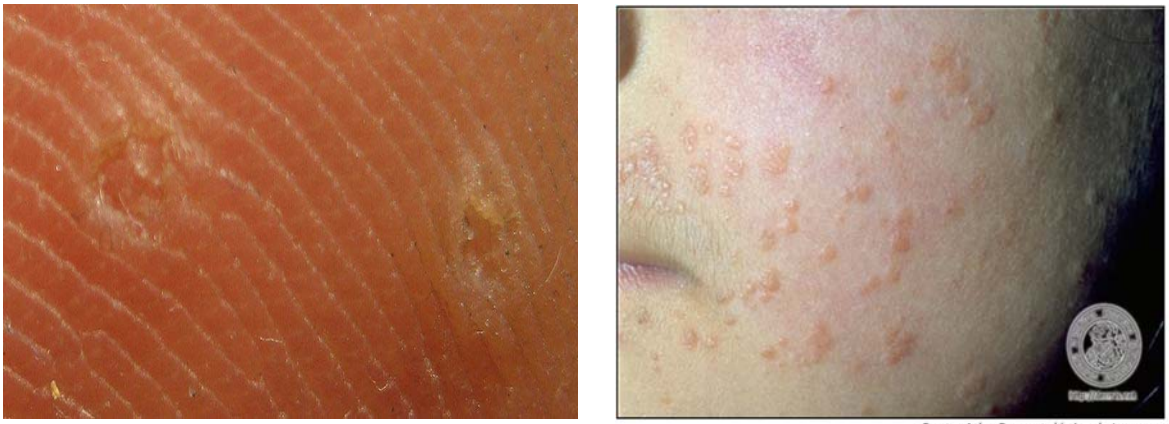


Figura 2: À Esquerda: Verrugas plantares. À Direita: Verrugas planas

Fonte *À Esquerda: http://commons.wikimedia.org/wiki/File:Wart-IMG_1676.JPG*

A importância clínica da infecção pelo HPV deve-se ao facto de:

- Para além de causar verrugas e condilomas acima referidos, também são responsáveis por outras doenças como os tumores malignos tanto da pele como da mucosa. O câncro do colo do útero nas mulheres adultas está muito associado ao HPV.
- A incidência de todo o tipo de verrugas é mais alta nas crianças e nos adolescentes e em pacientes imunodeprimidos, como no caso do HIV. As verrugas cutâneas desenvolvem-se em 5 a 10% das crianças.

2.1.4 Diagnóstico

É fundamentalmente clínico pelo aspecto e localização das lesões.

2.1.5 Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com o molusco contagioso, a ser abordado no ponto 2.2. Faz-se o diagnóstico diferencial com o condiloma plano da sífilis secundária e calosidades (*Vide PA 11 da Disciplina de Dermatologia*)

2.1.6 Conduta

Mais de 50% das verrugas desaparecem espontaneamente em 2 anos, e isto varia segundo o tipo de verruga. O tratamento deve ser feito pelo especialista

- **Verrugas comuns, plantares e palmares**
  - Solução de glutaraldeido a 10% aplicado na verruga 2xs/dia.
  - Medicamentos queratolíticos a base de ácido salicílico, 5 a 20% 2xs/dia.
  - Remoção cirúrgica, com bisturi.
  - Dermoelectrocoagulação: é indicada nas recidivas.
  - Crioterapia após consulta com um cirurgião, em caso seja muito difuso
- **Verruga anogenitais e condiloma**
  - Cirúrgico com crioterapia
  - Aplicação local de podofilina solução a 20% 2xs/semana até o desaparecimento das lesões. Esta solução deve ser usada com muito cuidado e apenas sobre as lesões pois é muito cáustica.

2.2. Molusco Contagioso

2.2.1 Definição

É uma infecção viral benigna da pele, caracterizada por pequenas pápulas umbilicadas no centro com diâmetro de 2 a 10 mm, com cor igual à pele circunjacente, sem sintomas associados.

2.2.2 Epidemiologia

Etiologia

É causada pelo Poxvírus. Existem 3 tipos mas é o tipo 1 que causa a maior parte das infecções.

Modo de Transmissão

A transmissão é feita por:

- Contacto directo com as lesões;
- Auto-inoculação,
- Via sexual se as lesões ocorrem nas mucosas genitais

2.2.3 Quadro Clinico

Manifestam-se por pequenas pápulas individualizadas, peroladas, umbilicadas (com uma depressão que parece um umbigo) no centro com diâmetro de 2 a 10 mm, com cor igual da pele

circunjacente. O número pode variar de 2 a 20, ou mais em pacientes imunodeprimidos e nestes caso também as lesões são de maior dimensão. As lesões podem ocorrer em qualquer parte do corpo mas a face, pálpebras, axilas, pescoço e coxas são os locais mais afectados - Ver **Figura 3**. Nos adolescentes sexualmente activos pode aparecer na região das virilhas ou genitais. A difusão é possível por autoinoculação por coceira do vírus das lesões. A cura é espontânea na maior parte dos casos.

2.2.4 Diagnóstico

O diagnóstico é feito pela clínica através da observação da morfologia característica das lesões.

2.2.5. Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial faz-se com verrugas, criptococose da pele, que pode aparecer em pacientes imunodeprimidos

2.2.6 Conduta

O molusco contagioso é uma doença auto-limitada e cura em 6 a 9 meses. O tratamento deve ser feito por especialista e faz-se:

- Aplicação tópica de preparações a base de ácido salicílico: 2-3 aplicações ao dia até as lesões desaparecer;
- Remoção mecânica da parte central da pápula por curetagem;
- Crioterapia após consulta com um cirurgião, em caso seja muito difuso



Figura 3: Molusco contagioso

BLOCO 3: MICOSES DA PELE: TINHA DO CORPO, COURO CABELUDO, INGUINAL E CANDIDÍASE DA FRALDA

3.1. Definição

As micoses da pele ou infecções fúngicas da pele correspondem a infecção da pele e do anexos cutâneos e/ou mucosas. As micoses da pele podem ser

- **Micoses Superficiais**, que correspondem a infecção da superfície da pele, anexos cutâneos e/ou mucosas. Este grupo é constituído por:
  - Tinhas ou Dermatofitoses
  - Candidíase mucocutânea superficial
  - Pitiríase versicolor
- **Micoses Subcutâneas**, que se localizam na hipoderme. Este grupo é constituído por:
  - Cromomicose
  - Esporotricose
  - Mycetoma

- **Micoses Profundas** atingem órgãos profundos. São muito frequentes em pacientes infectados pelo HIV no Estadio IV do SIDA Este grupo e constituído por:
    - Histoplasmose
    - Criptococose

Tal como aconteceu na disciplina de Dermatologia para adultos o foco desta aula será somente as micoses superficiais da pele (Tinhas ou Dermatofitoses) e mucocutânea (Candidíase).

Epidemiologia

3.2.1 Etiologia

Os agentes etiológicos são os dermatófitos, que são um grupo de fungos filamentosos estreitamente relacionados, que têm propensão para invadir as estruturas queratinizadas do corpo (pele, unhas e pêlos, incluindo cabelo e barba). Os três principais géneros responsáveis pelas infecções cutâneas são:

- Dermatófitos Geófilos: fungos que vivem no solo; excepcionalmente patogénicos, como:
    - *Microsporum gypseum*
- Dermatofitos Zoófilos: fungos ligados a uma outra espécie de animal, tais como:
    - *Microsporum audouinii*
    - *Microsporum canis* (gato, cão)
    - *Tricophyton verrucosum* (gado)
    - *Tricophyton equinum* (cavalo)
- Dermatofitos Antropófilos: fungos ligados exclusivamente ao homem, tais como:
    - *Tricophyton rubrum*
    - *Tricophyton violaceum*
    - *Tricophyton schoenlei*
    - *Tricophyton tonsurans*
    - *Tricophyton mentagrophytes interdigital*
    - *Epidermophyton floccossum*

3.2.2 Processo de Transmissão

Na maior parte dos casos a transmissão faz-se por via indirecta: contacto da pele com roupas, lençóis, toalhas de banho, tapetes, chão dos balneários, vestiários, piscinas dos complexos desportivos.

Os factores de risco dependem de várias condições tanto do hospedeiro como do meio ambiente:

- Condições do ambiente climático: calor e humidade que determina as condições de humidade e maceração nas pregas corporais;
- Tipo de vestuário e de calçado, que condicionam a fricção, maceração e o aumento de temperatura e humidade local;
- Hiperoleosidade da pele e deficiências circulatórias das extremidades, que determinam fragilidade cutânea;
- Hábitos gerais de higiene e contacto com animais infectados:
- Gravidez e diabetes
- Imunossupressão (HIV e uso de corticosteróides): condiciona a recidiva e manutenção da doença ou o aparecimento de formas atípicas.

Formas Clínicas

3.3.1 Tinha do Corpo (*tinea corporis)*

Tinha do Corpo também chamada de *tinea corporis* é uma micose superficial que afecta a pele glabra (pele sem pelos), excluindo a palma das mãos, planta dos pés e virilhas (vide **Figura 4)**.

Epidemiologia

Etiologia

Pode ser causado por qualquer espécie de dermatófitos, mas os mais comuns são *T. rubrum* e *T. mentagrophytes interdigitale*. Pode ser transmitida por contacto directo com pessoas infectadas ou por escamas ou pêlos presentes no meio ambiente. A infecção é muito frequente nos climas tropicais e húmidos, afecta todas as idades e ambos os sexos.

Quadro clínico

As lesões típicas começam com pápulas ou placas secas, levemente eritematosas, elevadas que podem ser:

- Anulares únicas ou múltiplas, descamativas, que crescem de forma centrifuga formando lesões que se assemelham a anéis.
- As lesões tomam a cor avermelhada nas peles claras e nas peles escuras tornam-se esbranquiçadas por causa da descamação.
- O bordo é bem delimitado, papular e/ou vesiculoso, e há tendência à cura no centro da lesão.
- Uma simples lesão pode apresentar vários anéis concêntricos e a confluência das lesões forma lesões de aspecto policíclico ou com vários anéis e a distribuição é assimétrica.
- Por vezes, há coexistência de lesões em outras áreas do corpo nomeadamente: Tinha capitis (em crianças), e tinha das unhas, pés, e virilhas (sobretudo em adultos).
- O prurido normalmente está presente e constante.

A maior parte surge no tronco e membro e as lesões regridem espontaneamente em alguns casos, contudo podem ter uma evolução crónica.

Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico é essencialmente clínico.

Diagnóstico Diferencial

É importante e deve-se fazer o diagnóstico diferencial com:

- Granuloma anular e pitiríase rosae;
- Eczema numular: as lesões de eczema numular são eritemato-descamativas, de forma arredondada ou oval, mas não têm um bordo papulo-vesiculoso muito bem delimitado. Também não há tendência à cura no centro da lesão como na Tinha;
- Psoríase: na psoríase as lesões apresentam-se em forma de placas eritemato-descamativas com uma tonalidade mais violácea, com pouco ou nenhum prurido, aparecendo sobretudo nos joelhos, cotovelos e superfície de extensão dos membros e de forma simétrica.



Figura 4: Tinha do Corpo
Fonte: *http://www.hxbenefit.com/tinea-corporis.htm*

Conduta

Em geral a tinha do corpo responde bem ao tratamento tópico com cremes antifúngicos: Miconazol, Clotrimazol, ou Ketoconazol, 2 vezes ao dia durante 2 a 4 semanas.

3.3.2 Tinha do Couro Cabeludo (*tinea capitis*)

É uma micose superficial que afecta sobretudo o couro cabeludo.

Epidemiologia

Etiologia

O agente etiológico mais frequente é *T. tonsurans* e ocasionalmente pelo *Microsporum canis*. É altamente contagiosa e a transmissão dá-se pelo contacto com pêlos infectados que estão nos pentes, chapéus e assentos de locais públicos, como os da escola. Afecta principalmente as crianças, sendo mais raras no adulto e pode ocorrer em forma de epidemias em crianças em idade escolar. As crianças mais afectadas são na maior parte dos casos do grupo etário entre 4 e 14 anos de raça negra.

Quadro Clinico

Existem 4 formas clínicas, dependendo do microrganismo, com manifestações diferentes:

1. **Tinha Microspórica**

   O microrganismo envolvido é o *Microsporum audouinii* e manifesta-se por - Ver **Figura 6**:

   - Placa de alopécia no couro cabeludo, de forma arredondada, superfície descamativa, bordos regulares, bem definidos e acompanhada de outras mais pequenas que podem coalescer.
   - Os cabelos são quebrados a alguns mm do orifício folicular, deixando cotos de 1 a 2 mm a superfície do couro cabeludo.
   - Cura espontânea na puberdade.



Figura 6: Tinha Microspórica.
Fonte*: Serviço de Dermatologia do Hospital Central de Maputo.*

2. **Tinha Tricofítica**

É uma forma mais discreta. Manifesta-se habitualmente por:

- Múltiplas áreas de alopécia, dispersas, irregulares, pequenas e superfície descamativa;
- Os cabelos são fracturados à altura do orifício piloso produzindo cotos muito curtos incluídos na camada córnea;
- Como na anterior também se cura espontaneamente na puberdade.

3. **Tinha Favosa ou Favus**

O microrganismo envolvido nesta forma clínica é o *Tricophyton schoenlei.* É de carácter familiar, com transmissão intradomiciliária; é de evolução crónica com contaminação na infância e progride para a idade adulta, conduz a alopécia cicatricial definitiva (vide **Figura 7)**. Manifesta-se habitualmente por:

- Crostas amareladas, bem definidas, arredondadas, deprimidas no centro, em forma de favo, centradas por folículo piloso, com cheiro a urina de rato.
- O cabelo não é quebrado mas é eliminado após destruição do folículo levando a alopécia definitiva.



Figura 7: Tinha favosa.

***Fonte**: Serviço de Dermatologia do Hospital Central de Maputo*

4. **Tinha Supurativa e Kérion**

Os microrganismos envolvidos são *T. tonsurans,* o *M. canis* e o *M. gypseum*. Este tipo de tinha predomina no meio rural e é uma forma crónica de tinha do couro cabeludo A sua contaminação acontece através de animais domésticos (gatos, cães, bovinos, etc.). A área mais frequentemente afectada nas crianças é o couro cabeludo, e nos homens, a barba (vide **Figura 8)**. Tem evolução espontânea para a cura. Manifesta-se habitualmente por:

- Uma ou mais placas eritemato-descamativas, de forma mais ou menos arredondadas e bem delimitadas, tumefactas, pústulas;
- Lesões elevadas e purulentas (devidas aos fungos);
- Forte reacção inflamatória: com dor, adenopatias satélites cervicais e febre.



Figura 8: Tinha supurativa e Kérion.

***Fonte**: Serviço de Dermatologia do Hospital Central de Maputo.*

Diagnóstico

O diagnóstico deve-se suspeitar na presença de todas as placas descamativas no couro cabeludo em crianças.

Diagnóstico Diferencial

Deve-se fazer o diagnóstico diferencial com dermatite seborreica, psoríase e sarna noroeguesa.

Conduta

Deve ser tópico (i) e sistémico (ii).

- Tratamento tópico do paciente e dos contactos
  - Aplicação tópica no couro cabeludo de cremes antifúngicos, 2 vezes ao dia: Miconazol, Clotrimazol, ou Ketoconazol.
  - Tratamento simultâneo de todos os casos em contacto.
  - Eliminação ou tratamento dos reservatórios de parasitas: animais (cães, gatos), humanos (unhas)
- Tratamento sistémico com Griseofulvina em comprimidos de 500mg, na dose de 10 a 20 mg/kg/dia. Deve ser dada numa toma diária sempre depois das refeições, durante 21 dias.

Duração do tratamento nas lesões da pele é de 3 semanas, unhas das mãos, 4 -6 meses; e unhas dos pés, 6-12 meses.

3.3.3. Tinha Inguinal (*tinea cruris)*

Tinha inguinal também chamada de *tinea cruris* é uma micose superficial que afecta a região inguinal e atinge sobretudo adolescentes do sexo masculino.

Epidemiologia

Etiologia

Os microrganismos mais frequentemente envolvidos são os da espécie antropofílicas sobretudo os *Epidermophyton floccossum* e *Tricophyton rubrum*.

A infecção é muito frequente nos climas tropicais e húmidos.

Modo de Transmissão

O modo de transmissão pode ser por contaminação directa ou indirecta (vestuário) ou autoinoculação com origem na tinha dos pés.

Quadro Clinico e Factores de Risco

As manifestações clínicas caracterizam-se por:

- Lesões que iniciam na face interna das coxas e são 1 ou mais manchas eritematosas, descamativas e elevadas que crescem afectando a prega das virilhas, região púbica, períneo e nádegas. O bordo é bem delimitado, vesiculoso e a lesão tem tendência à cura no centro.
- As lesões podem ser unilaterais mas são bilaterais na maior parte das vezes
- A confluência das lesões dá um aspecto policíclico e o prurido geralmente está presente e é intenso, porem regride quando a reacção inflamatória reduz.
- Pode haver reacção inflamatória intensa
- A evolução é crónica, com períodos de exacerbação, geralmente durante o tempo quente

Os factores de risco mais importantes estão associados às condições anatómicas locais tais como:

- Fricção, calor e humidade da prega que acontece nas pessoas que transpiram muito e que usam roupa justa
- Obesidade
- Diabetes mellitus

Diagnóstico

O diagnóstico é sobretudo clínico.

Diagnóstico Diferencial

Deve-se fazer o diagnostico diferencial com:

- Candidíase onde as pregas inguinais mostram uma placa com eritema muito acentuado (avermelhado), superfície húmida e pústulas satélites a periferia do bordo, contudo deve-se ter atenção pois pode haver coexistência de candidíase com *tinea cruris*;
- Dermatite de contacto onde existe eritema sem bordo elevado e sem descamação

Conduta

Consiste na aplicação de antifúngicos, preferencialmente na forma de solutos, pó ou creme:

- Miconazol, Clotrimazol, ou Ketoconazol, 2 vezes ao dia durante 2 a 3 semanas, nas regiões afectadas,
- Tratamento da tinha dos pés, pois está frequentemente associado e pode ser a fonte de infecção por autoinoculação;
- Recomenda-se o uso de roupa íntima larga e de algodão e mudança frequente de vestuário;
- Correcção dos factores predisponentes como a redução do peso, controlo da diabetes e medidas de higiene.

3.3.4. Candidíase da Fralda

É uma Infecção mucocutânea na região da fralda da criança.

Epidemiologia

Etiologia

O agente etiológico é um fungo leveduriforme chamado *Candida albicans.* A *Candida albicans* é um fungo comensal, ou seja, um fungo que vive em associação com outro organismo, tirando benefício dessa associação sem acção prejudicial para ambos.

Modo de Transmissão

Normalmente a *Candida albicans* está presente em crianças saudáveis, na mucosa do tracto gastrointestinal e na mucosa vaginal das crianças e adolescente mas não na pele sã. Contudo nos lactentes a pele quente, húmida e fechada na fralda proporciona um ambiente óptimo para o seu crescimento. A presença de dermatite seborréica, atopia ou contacto com irritante primário usualmente representa uma porta de entrada para a levedura.

Quadro Clínico

A manifestação característica e principal (vide **Figura 9)** consiste em:

- Placa intensamente eritematosa, confluente com margem ondulada e uma borda nitidamente demarcada,
- Confluência de numerosas pápulas e vesículo-pústulas;
- Pústulas satélites podem surgir em pele contígua sã e em alguns lactentes as lesões podem ser generalizadas;
- Envolvimento da pele perianal, pregas inguinais, períneo e abdómen inferior;
- Nos meninos o pénis pode estar comprometido com uma balanite erosiva da pele do meato,
- Nas meninas as lesões acometem os lábios e a mucosa vaginal;
- As lesões são dolorosas pelo que a criança está chorosa e irritada.



FIGURA 3: Candidose. Placas eritematosas com descamação periférica e pústulas satélites na área da fralda

Figura 9: Candidíase da Fralda

Fonte: *http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962009000100007*

Diagnóstico

O diagnóstico é clínico.

Diagnóstico Diferencial

E deve-se fazer o diagnóstico diferencial com eritema das fraldas provocado pelo contacto prolongado com a urina e fezes.

Conduta

Consiste na aplicação de antifúngicos, preferencialmente na forma de solutos, pó ou creme:

- Miconazol, Clotrimazol, ou Ketoconazol, 2 xs/dia por 2 a 3 semanas, nas regiões afectadas;
- Se a inflamação for muito grave pode-se combinar com corticoesteróides tópicos só por alguns dias;

- Lavar a criança a cada muda de fralda, secar e aplicar pasta de óxido de zinco.

A doença tem tendência a recidivar, mesmo se benigna.

BLOCO 4: LARVA MIGRANS CUTÂNEA

4.1 Definição

A **larva migrans cutânea** também chamada de **erupção rastejante** é uma doença causada pelas larvas de nemátodos, sobretudo os ancilostomídeos que não são parasitas dos seres humanos.

4.2 Epidemiologia

4.2.1 Etiologia

O microrganismo mais comum que causa a larva migrans é o *Ancylostoma braziliense* que é um verme parasita do cão e do gato.

4.2.2 Processo de Transmissão

Os ovos deixados no terreno através das fezes dos gatos ou de cães produzem larvas que ficam na areia quente e húmida. Estas larvas penetram na pele de áreas não protegidas nas plantas dos pés, pernas, nádegas e costas que entrem em contacto com a areia. O parasita entra na pele que está em contacto directo com a areia contaminada com a larva. Os factores de risco são:

- Andar com os pés desprotegidos, sendo que as crianças estão mais propensas por brincarem descalços e rebolarem na areia;
- Ter lesões na pele, como feridas

4.3 Quadro Clinico

Depois que o verme entra na pele vai-se alojar na camada intermédia entre a epiderme e a derme e migram movendo-se a uma velocidade de 1 a 2 cms por dia. No local onde o parasita se aloja surgem:

- Traçados elevados eritematosos e serpiginosos;
- Ocasionalmente podem criar bolhas;
- Lesões que podem ser únicas ou numerosas;
- Lesões que se localizam normalmente nos membros inferiores mas podem surgir em qualquer área do corpo;
- Intenso prurido e o coçar determina o desenvolvimento de dermatite e sobreinfecção bacteriana.

4.4 Diagnóstico

Essencialmente clínico onde ao exame é possível visualizar a morfologia característica das lesões



Figura 10: Larva migrans cutânea na planta do pé

http://pt.wikipedia.org/wiki/Ficheiro:Larva_migrans_cutanea_foot.jpg

4.5 Conduta

Sem tratamento as larvas morrem ao fim de semanas a meses.

Albendazol 400 mg/dia via oral durante 3 dias

Tiabendazol tópico, solução a 10% ou pomada: aplicar 4 xs/dia durante 7 dias.

4.6 Prevenção

Evitar andar descalço e a brincar na terra.

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 As verrugas são lesões da camada epitelial da pele causadas por diferentes tipos de HPV, que podem surgir em vários locais do corpo, e que tem uma incidência mais alta nas crianças e adolescente.

5.2 As verrugas classificam-se como comuns, planas, plantares e anogenitais. Quando atingem a mucosa denomina-se condiloma acuminado.

5.3 O molusco contagioso é uma infecção viral benigna da pele causada por um vírus, auto-limitada e que cura em 6 a 9 meses.

5.4 As micoses da pele ou infecções fúngicas da pele correspondem a infecção da pele e dos anexos cutâneos e/ou mucosas podem ser superficiais, subcutâneas e profundas.

5.5 Os agentes etiológicos são os dermatófitos e sua transmissão faz-se por via indirecta. Existem várias formas clínicas dependendo do agente etiológico podendo afectar diferentes partes do corpo tal como acontece com a tinha do corpo, do couro cabeludo e a inguinal. As mais frequentes na criança são as do couro cabeludo e a menos frequente a inguinal.

5.6 A candidíase da fralda é causada pela *Candida albicans* e surge nos lactentes porque a pele quente e húmida proporciona um ambiente óptimo para o seu crescimento, sobretudo na presença de lesões de base como a dermatite seborreica, atopia ou irritação da pele, pois essas situações criam uma porta de entrada para a levedura.

Disciplina	Pediatria	**N° da Aula**	121
Tópico	Doenças da Pele	**Tipo**	Teórica
Conteúdos	- Lepra - Acne - Albinismo	**Duração**	2h

Objectivos de Aprendizagem

Até ao fim da aula os alunos devem ser capazes de:

Sobre o conteúdo "Lepra"

1. Definir lepra e descrever a importância clínica.
2. Indicar a etiologia, factores de risco, modo de transmissão e fisiopatologia.
3. Descrever as manifestações clínicas, incluindo as fases da doença, diagnóstico diferencial, o tratamento e indicação para referência.
4. Descrever medidas de prevenção e educação comunitária acerca da doença e o estigma associado

Sobre o conteúdo "Acne"

1. Definir acne e descrever a importância clínica em adolescentes.
2. Descrever a fisiopatologia da acne.
3. Descrever as manifestações cutâneas incluindo localização, diagnóstico diferencial e o tratamento

Sobre o conteúdo "Albinismo"

1. Definir albinismo e descrever a importância clínica.
2. Descrever a causa do albinismo.
3. Descrever as manifestações clínicas dermatológicas e sistémicas associadas e as complicações, o tratamento e a prevenção das complicações

Estrutura da Aula

Bloco	Título do Bloco	Método de Ensino	Duração
1	Introdução à aula		
2	Lepra		
3	Acne		
4	Albinismo		
5	Pontos-chave		

Equipamentos e meios audiovisuais necessários:

Trabalhos para casa (TPC), Exercícios e textos para leitura – incluir data a ser entregue:

Bibliografia (referências usadas para o desenvolvimento do conteúdo)

- R. M. Kliegman, et al, Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition;2011
- Pediatrics and Child Health – A manual for health professionals in developing countries – Coovadia, Wittenberg – Oxford 5th Edition; 2006
- Primary child care - A Manual for Health Worker - WHO- Macmillan 2nd edition;2009
- www.medscape.com/pediatrics
- Esteves J.A e tal, Dermatologia, 2ª Edição, Fundação Calouste Gulbenkian;2005

BLOCO 1: INTRODUÇÃO À AULA

1.1 Apresentação do tópico, conteúdos e objectivos de aprendizagem

1.2 Apresentação da estrutura da aula

1.3 Apresentação da bibliografia que o aluno deverá manejar para ampliar os conhecimentos

BLOCO 2: LEPRA

2.1 Definição

A **lepra**, também conhecida como **Hanseníase** ou **Doença de Hansen**, é uma doença infecto-contagiosa crónica, que é endémica em certas regiões do mundo. Os órgãos mais afectados são a pele, a mucosa respiratória e o sistema nervoso periférico, contudo pode também afectar o nariz, os olhos e os ossos. Não afecta o sistema nervoso central. Caracteriza-se pelo aparecimento de escamas e pústulas cutâneas e lesões nervosas, alterações essas de evolução muito lenta mas que podem levar a invalidez.

2.2 Epidemiologia

2.2.1 Etiologia. Modo de Transmissão

De acordo com relatórios oficiais da OMS recebidos durante 2012 em 105 países a prevalência global de lepra no início de 2012 era de 181.941 casos, enquanto que o número de casos novos detectados durante 2011 foi de 219.075. A maioria dos países que anteriormente eram altamente endêmicos para a hanseníase conseguiram eliminar a doença a nível nacional e estão a intensificar os seus esforços a nível regional. Durante 2007, a República Democrática do Congo e Moçambique atingiram a eliminação da doença nos seus países e se juntaram a Timor-Leste que já tinha eliminado também a doença até ao final de 2010. No entanto, bolsas de alta endemicidade ainda permanecem em alguns países como Angola, Brasil, República Centro Africano, Índia, Madagascar, Nepal e República Unida da Tanzânia e em países anteriormente altamente endêmicas, como a República Democrática do Congo e Moçambique (a maioria na zona norte do nosso país).

Tabela 1:

Novos casos da Lepra de todas as idades detectados em Mozambique (Fonte: OMS; http://www.who.int/wer/2012/wer8734.pdf

Ano	2004	2005	2005	2007	2008	2009	2010	2011
Numeros	4266	5371	3637	2510	1313	1191	1207	1097

2.2.2 Modo de Transmissão

A lepra é causada pelo *Mycobacterium leprae ou bacilo de Hansen* que é um bacilo álcool-ácido-resistente. A transmissão da lepra é por contacto directo, efectuada pela via respiratória (espirro, tosse, fala) de uma pessoa com lepra para outra. O *M. leprae* leva 14 dias para se gerar depois que entra na célula da pele e nervos periféricos, pois é um microrganismo intracelular. O período de incubação nos seres humanos varia de 3 meses a 20 anos, sendo a média de 3 a 5 anos. É muito raro ocorrer nos lactentes, mas o facto de surgir em lactentes com 3 meses de idade sugere uma transmissão no útero que tambëm pode ocorrer.

A doença pode ocorrer em qualquer idade, mas surge na infância e na adolescência quando existem familiares ou contactos próximos do paciente.

Nas crianças os 3 modos de transmissão possíveis são:

- Contacto prolongado com as secreções nasais infectadas contendo alta carga bacteriana, sendo esta a forma mais frequente,
- Contacto com a epiderme infectada descamada da mãe para o filho;
- Ingestão de leite contaminado da mãe;
- Picada por mosquitos ou outros vectores dentro da mesma família (No entanto, a questão de saber se os insectos realmente transmitem a infecção permanece sem resposta)

Para mais informação da epidemiologia da lepra, no mundo e em Moçambique *Vide PA 20 da Disciplina de Doenças Infecciosas.*

2.2.3 Factores de Risco

Os factores que favorecem a infecção por Lepra:

- Baixa imunidade específica contra o bacilo de Hansen;
- Fraca higiene;
- Baixa nutrição – que reduz a imunidade;
- Pobreza e subdesenvolvimento económico, que contribui para a redução da imunidade do organismo

2.4 Fisiopatologia

A pessoa saudável pode inalar o ar que contém as gotículas com o bacilo de Hansen. A partir da mucosa nasal, as bactérias disseminam-se para os nervos e para a pele. Depois do contacto com o bacilo podem acontecer as seguintes situações:

- Ausência de doença em 90% dos contactos;
- **Forma Paucibacilar (PB)** em 9% dos casos. Destes 5% curam expontaneamente e 4% desenvolvem a forma clínica não infecciosa da doença – lepra PB;
- **Forma Multibacilar (MB)** em 1% dos casos, sendo que esta forma clínica é forma mais infecciosa da doença que vai perpetuar a infecção, para os contactos, caso não seja diagnosticada e tratada a tempo.

Após a entrada do bacilo na mucosa nasal o *M. leprae* é transportado por via hematológica para a pele e para os nervos periféricos onde é fagocitado pelas células de Schwann e pelos macrófagos. Como a replicação do bacilo leva entre 12 a 21 dias, e com uma média 14 dias, então o período de incubação é longo e é isto que imprime a característica de doença crónica à hanseníase. Dependendo da resposta imunológica do hospedeiro podem ocorrer 3 situações:

- Uma resposta imunológica específica vigorosa mediada por células a antigénios do *M. leprae* provocando a **hanseníase tuberculóide**, onde existe formação de granulomas com destruição das fibras nervosas cutâneas**;**
- Uma resposta anérgica, isto é sem reacção imunitária, provocando **hanseníase lepromatosa**, onde bacilos são encontrados em grandes quantidades na pele, mucosa nasal e nervos periféricos. Neste tipo existe grande comprometimento simétrico dos nervos periféricos mas as terminações nervosas são em geral poupadas;
- Formas onde existe reacção próxima da **hanseníase tuberculóide** ou próxima da **hanseníase lepromatosa** denominadas:
    - **Hanseníase borderline tuberculóide (BT)**, se estiver mais próxima da **tuberculóide**
    - **Hanseníase borderline (BB),** Hanseníase Dimorfa

- **Hanseníase borderline lepromatosa (BL)**, se estiver mais próxima da **lepromatosa**

Quando os bacilos chegam aos nervos periféricos causam alterações específicas tais como:

- Diminuição ou perda da sensibilidade, com consequente risco de formação de bolhas, ferimentos, úlceras, queimaduras, se afectarem as **fibras sensitivas**;
- Diminuição ou perda da força muscular, ocasionando desequilíbrio muscular (exemplo: formação de mão em garra, pé caído), aumento de pressão nas zonas de apoio, contracturas, rigidez articular, anquilose, com consequente lesão e infecção, se afectarem as **fibras motoras**;
- Diminuição ou ausência de suor e lubrificação da pele, originando a pele seca que é propensa a fissuras e rachas, e consequente infecção, se afectarem as **fibras autónomas.**

2.5 Quadro Clínico

As manifestações clínicas da lepra podem estar presentes sem que o paciente se aperceba das mesmas, sendo este um dos motivos relacionados com a demora do diagnóstico e tratamento e reflectem a resposta do hospedeiro à infecção. A infecção, que é a consequência final do processo de lesão das fibras nervosas, originará uma destruição das estruturas: pele, tendão, ligamentos, ossos e músculos. Tal como apresentadas anteriormente as manifestações da lepra reflectem a reacção do hospedeiro à infecção e pode causar:

- **Hanseníase Indeterminada (HI)**

  É a forma da doença mais rapidamente diagnosticada clinicamente, apesar de só ser observada em 10 a 20% dos pacientes afectados, pois é o estado em que a maioria dos doentes com lepra passa. Nesta forma clínica surge:

  - Uma única mancha de 2 - 4 cm de diâmetro, com borda pouco definida, sem eritema e sem indução;
  - A perda de sensibilidade no centro da lesão é mínima ou inexistente, sobretudo se a lesão for na face;
  - Em 50 a 75% das crianças, estas apresentam lesões que curam de modo espontâneo e nos restantes casos evoluem para as outras formas clínicas

- **Hanseníase Tuberculóide (HT)**

  Em geral, nesta forma clínica, existe:

  - Lesão única, superior a 10 cm de diâmetro, com bordos bem demarcados, elevados e eritematosos. Muito raramente podem surgir até 4 lesões, no máximo;
  - O interior da lesão é achatado, atrófico, hipopigmentado e às vezes escamoso e anestesiado (sem sensibilidade);
  - O nervo superficial mais próximo está engrossado de forma muito impressionante, e os mais comumente afectados são:
    - ✓ Nervo ulnar,
    - ✓ Nervo tibial posterior;
    - ✓ Nervo auricular
  - Os pêlos desaparecem
  - As glândulas sudoríparas deixam de funcionar
  - Sem tratamento as lesões crescem

- Se tratado a coloração da borda desaparece, a indução desaparece mas a perda dos pêlos, glândulas sudoríparas e dos receptores nervosos cutâneos e sensibilidade na porção central da lesão é irreversível.

- **Hanseníase Borderline (HB)**

  Esta forma é instável e de difícil reconhecimento:

  - No padrão **borderline tuberculóide (BT)** as lesões são em maior número mas de tamanho menor que na HI
  - No padrão de **borderline (BB)** dimorfa as lesões são mais numerosas e mais heterogéneas e as bordas não são muito definidas, existindo também hiperestesia e ligeiro espessamento dos nervos
  - No padrão **borderline lepromatoso (BL)** as lesões são em grande número, distribuídas assimetricamente e podem ser máculas, pápulas, placas e nódulos, sendo que estas lesões podem coexistir ao mesmo tempo.

- **Hanseníase Lepromatosa (HL)**

  Nesta forma clínica as lesões são:

  - Inúmeras, confluentes e simétricas. No início da doença as lesões são máculas vagas e com o progredir da doença as lesões tornam-se papulares e nodulares.
  - Com a infiltração e o engrossamento difuso da pele a face adquire um aspecto leonino, característica acompanhada da perda das sobrancelhas e distorção dos lóbulos das orelhas
  - A anestesia das lesões é menos grave que na forma HT, no início da doença. Com o avançar da doença instala-se uma neuropatia sensorial
  - O bacilo encontra-se em todos os órgãos do corpo com excepção do SNC
  - Pode existir compromisso renal levando a uma glomerulonefrite

Qualquer que seja a forma da doença, outras manifestações clínicas importantes a reter na lepra são:

- Nódulos cutâneos
- Linfadenopatia
- Formigueiro (neuropatia)
- Dores articulares
- Deformações nos membros (pé caído, mão em garra, úlceras, paralisia das pálpebras com incapacidade de fechar os olhos afectados (lagoftalmo)
- Inflamação dos olhos.

Segundo a OMS a lepra é operacionalmente classificada, para estabelecimento do diagnóstico e abordagem terapêutica em duas formas:

1. **Lepra Paucibacilar (PB):** "poucos bacilos"
2. **Lepra Multibacilar (MB):** "muitos bacilos". Este é a forma mais infecciosa da doença e representa o alvo de controlo e monitoria do programa de lepra.

2.6. Exames Auxiliares e Diagnóstico

É importante o TMG reconhecer os sinais e sintomas da Lepra de modo a se efectuar um diagnóstico e tratamento precoce das mesmas.

A base do diagnóstico da lepra é clínica e assenta nos seus **sinais cardinais**. A presença de um dos **3 sinais cardinais da Lepra**, estabelece o seu diagnóstico:

- Lesão cutânea hipopigmentada, ou avermelhada, com perda de sensibilidade (táctil, térmica e dolorosa), sendo que a lesão anestésica da pele é o sinal patognomónico da lepra.
- Presença de 1 ou mais nervos periféricos engrossados (nervos periféricos frequentemente acometidos são: nervo grande auricular, Nervo cubital, Nervo radial cutâneo, Nervo peroneal e Nervo tibial posterior).
- Pesquisa de bacilo de Hansen positiva (não se faz como rotina em países endémicos como Moçambique)

O paciente com lepra pode aparecer com uma úlcera ou amputação de um dedo, que não sabe explicar como aconteceu, ou que não esteja a sentir dor. As lesões auto-infligidas sem que o paciente tenha a percepção de as infligir são um indício de que o paciente pode ter Lepra.

O exame baciloscópico é feito em casos excepcionais e não como rotina no diagnóstico da Lepra em Moçambique - *Vide PA 20 da Disciplina de Doenças Infecciosas*.

Após o diagnóstico de lepra é necessário efectuar a classificação operacional da mesma de forma a planificar o regime de tratamento adequado com múltiplas drogas recomendado pela OMS e também para prever possíveis complicações:

- **Lepra PB:** 0 a 5 manchas com perda de sensibilidade; 1 nervo periférico engrossado; baciloscopia de Hansen negativa;
- **Lepra MB:** mais de 5 manchas; 2 ou mais nervos periféricos engrossados; baciloscopia de Hansen positiva.

2.7 Diagnóstico Diferencial

O **diagnóstico diferencial** faz-se com sífilis secundária, com infecções cutâneas por fungos (tinha e pitiriase versicolor) e com o vitíligo, contudo estas doenças não cursam nem com parestesias ou anestesia das lesões nem com engrossamento dos nervos periféricos já descritos.

2.8 Conduta

2.8.1 Tratamento

Em Moçambique o tratamento da lepra é gratuito, e é simples, contudo é prolongado. É necessário apenas saber a classificação do tipo de Lepra para se administrar o tratamento adequado.

Como a lepra tem a necessidade de contacto prolongado com o bacilo para adquirir a infecção e um longo período de incubação - em geral as crianças com lepra geralmente têm uma idade compreendida de 10 a 14 anos. Contudo se surgirem antes dos 10 anos de idade as doses dos medicamentos são diferentes das crianças com mais de 10 anos (vide **Tabela 2)** abaixo indicada. Para as crianças com mais de 15 anos o tratamento é semelhante ao do adulto (v*ide* PA *14 da Disciplina de Doenças Infecciosas)*. Actualmente, o tratamento da lepra faz-se com uma combinação de medicamentos (terapêutica de medicamentos associados - **TMA**). O tratamento nas crianças, tal como nos adultos, faz-se com doses diárias e doses mensais sendo que esta última deve ser supervisada pelo trabalhador de saúde o chamado **DOT (Directa Observação do Tratamento)**. Ver Tabelas 2 e 3 para as combinações e doses.

- **Lepra PB**
  - Rifampicina e Dapsona durante 6 meses completos
- **Lepra MB**
  - Rifampicina, Dapsona e Clofazimina durante 12 meses completos

Tabela 2: Tratamento da Lepra PB crianças

TMA para Lepra PB crianças 10 a 15 anos		TMA para Lepra PB crianças menos de 10
Dose Mensal (DOT)	Rifampicina 450 mg	Rifampicina 300 mg
	Dapsona 50 mg	Dapsona 25 mg
Dose Diária	Dapsona 50 mg	Dapsona 25 mg

Tabela 3: Lepra MB crianças

TMA para Lepra MB crianças 10 a 15 anos		TMA para Lepra MB crianças menos de 10 anos
Dose Mensal (DOT)	Rifampicina 450 mg	Rifampicina 300 mg
	Clofazimina 150 mg	Clofazimina 100 mg
	Dapsona 50 mg	Dapsona 25 mg
Dose Diária	Dapsona 50 mg	Dapsona 25 mg
	Clofazimina 50 mg em dias alternados	Clofazimina 50 mg duas vezes por semana

No caso de um paciente com lepra e alergia às sulfamidas (Cotrimoxazol, Sulfadoxina-pirimetamina – Fansidar), deve-se proceder da seguinte forma:

- A Dapsona é uma sulfamida: **não se deve administrar Dapsona**;
- Lepra PB**:** substitua a Dapsona pela Clofazimina, nas seguintes doses: 150 mg dose mensal e 50 mg por dia;
- Lepra MB**:** Apenas não se deve administrar a Dapsona, continuando com o esquema com Rifampicina e Clofazimina nas doses estabelecidas;

2.8.2 Transferência

A transferência de crianças com lepra deve ser feita nos casos em que se registem complicações que ocorrem em situações de exacerbação clínica aguda e significa que houve uma mudança abrupta do balanço imunológico entre o paciente e o parasita e são denominadas de **estados reaccionais da lepra**. Estas complicações ocorrem em cerca de 20 a 30% dos pacientes com lepra e, é mais frequente em pacientes MB do que PB. Estes estados reaccionais da lepra são a principal causa de lesão dos nervos e de deformidades na lepra. As reacções podem ocorrer:

- Antes do diagnóstico;
- Durante o diagnóstico;
- Durante o TMA;
- Após ter concluído o TMA

Os sinais e sintomas mais importantes das reacções da Lepra são: vermelhidão, calor, tumor (inchaço), dor e perda de função que ocorrem:

- Na pele e manifesta se com vermelhidão, calor local, edema e dor;
- Nos nervos periféricos com dor espontânea recente, engrossamento e dor à palpação do nervo, perda recente de sensibilidade nas mãos e pés, fraqueza recente dos músculos ou paralisia nas mãos, pés e/ou olhos;
- Nos olhos com dores espontâneas recente, avermelhamento recente, fraqueza recente no encerramento dos olhos, redução ou perda da visão.

Existem duas variantes de **estados reaccionais da lepra**, a saber:

- **Reacções tipo 1**, também chamadas de **reacção reversa (**É mais comum que as reacções do tipo 2):

- Observada nos casos BB e resultam de um aumento súbito na imunidade efectiva por células em resposta aos antígenos e são mais frequentes em casos MB, porém pode ocorrer quer em pacientes MB ou PB.
- Cerca de 25% de pacientes com Lepra desenvolvem esta reacção.
- A neurite pode apresentar-se com um episódio grave e doloroso.
- Se não provocar dor pode levar a lesões irreversíveis dos nervos com anestesia, paralisia facial, mão caída e pé caído (caso não seja tratado imediatamente).
- As lesões, novas ou antigas, podem ulcerar deixando cicatrizes deformantes.
- Geralmente ocorre nos primeiros 6 meses de TMA

- **Reacções tipo 2**, também chamada de **eritema nodoso leproso**
  - Observada nos casos de HL e BL esta reacção resulta da resposta sistémica inflamatória e cerca de 5% de pacientes MB com baixa imunidade desenvolvem este tipo de reacção.
  - Mais frequentemente os sinais e sintomas ocorrem durante os primeiros 3 anos depois de início do TMA.
  - Surgem pápulas e nódulos dérmicos dolorosos e vermelhos, clinicamente muito semelhantes ao eritema nodoso e mais frequentemente localizados nos membros.
  - Os nódulos podem se romper e tornarem-se úlceras necróticas, sendo neste caso chamados de eritema nodoso necrotizante.
  - Pode causar febre alta, mal-estar geral, poliartralgia migratória e edema doloroso dos nódulos linfáticos.
  - Pode ocorrer inflamação dos olhos com envolvimento da íris (iridociclite aguda) com risco de cegueira, artrite, neurite, inflamação dos testículos (orquite) e nefrite.
  - Em 45% dos pacientes pode haver recorrências.

2.9 Prevenção

No passado, uma forma de prevenir a propagação desta doença, era isolar os doentes infectados. Mas este tipo de prevenção é desnecessária, visto a Lepra só ser transmissível na forma lepromatosa e quando não devidamente tratada. A maioria das pessoas têm imunidade natural face á lepra e só aqueles que vivem perto de um leproso durante muito tempo é que poderão correr o risco de a contrair, como acontece geralmente nas crianças. Existem duas estratégias para interromper a lepra em países endémicos como Moçambique, a saber:

- A primeira é dirigida às pessoas que estão em risco de contrair a doença, isto é que vivem em contacto com os doentes, sobretudo os doentes com a forma MB. Nestas deve-se fazer exame periódico e se instituir tratamento assim que surgir a primeira evidência da doença**.**
- A segunda é vacinação com BCG, pois uma dose desta vacina é 50% eficaz contra a lepra.

BLOCO 3: ACNE

- **Definição**

A **acne**, também conhecida como ***acne vulgaris*** ou **acne juvenil** é uma dermatose crónica inflamatória que afecta o folículo piloso e o tecido perifolicular.

3.2 Epidemiologia

3.2.1 Etiologia

A acne é uma doença de predisposição genética cujas manifestações dependem da presença das hormonas sexuais, pelo que as lesões, em geral, começam a surgir na puberdade, dai a sua importância clínica pois atingem a maioria (80%) dos jovens de ambos os sexos. Contudo a doença não atinge apenas adolescentes, podendo persistir na idade adulta e, até mesmo, surgir nesta fase, quadro mais frequente em mulheres.

3.3 Fisiopatologia

As glândulas sebáceas são glândulas de secreção, maioritariamente anexas aos pêlos. O produto de secreção, o sebo, escoa pelo infundíbulo e/ou o ducto pilar para a superfície cutânea. As glândulas sebáceas de maior tamanho são as que asseguram grande parte da produção de sebo. Elas são particularmente numerosas nas regiões ditas seborreicas da face (fronte, nariz e áreas genianas) e do tronco (regiões mediotorácicas e dorso).

A principal implicação patológica das glândulas sebáceas é a acne. As lesões da *acne vulgaris* desenvolvem-se nos folículos sebáceos que consistem numa grande glândula sebácea multi-lobular que drena os seus produtos para dentro do canal folicular.

O que acontece na instalação da acne é o seguinte:

- A lesão inicial da acne é **micro-comedão** que progride para um **comedão**;
- O **comedão** é um saco folicular dilatado revestido de epitélio e preenchido por material queratinoso, lípidos e bactérias. Um comedão aberto forma um **cravo** e este possui um orifício pilossebáceo dilatado que permite a visualização do tampão. Um comedão fechado forma uma **espinha** e esta tem mais possibilidades de inflamar;
- Quando o comedão se rompe drenando o seu conteúdo na derme forma-se uma **pápula**;
- Se esta pápula for perto da superfície desenvolve-se uma **pústula** e se for mais profundo desenvolve-se um **nódulo**.

Na **patogénese** da acne intervêm essencialmente 4 factores:

- Queratinização anormal do epitélio folicular por aumento da actividade mitótica das camadas celulares resultando na retenção de material nos ductos folículo;
- Produção aumentada de sebo pelas glândulas sebáceas, devido a actividade aumentada dos androgénios, testosterona livre, de origem supra-renal e outras hormonas;
- Proliferação da bactéria *Propionibacterium acnes*, associado ao surgimento de mediadores inflamatórios em redor da derme e no folículo;
- A inflamação folicular deve-se ao efeito irritante, sobre as paredes foliculares distendidas, dos ácidos gordos livres produzidos em grandes quantidades pela hidrólise dos triglicéridos do sebo por existir alteração da flora microbiana da pele causada pela *Propionibacterium acnes*

Factores predisponentes: Não existe qualquer relação com a dieta, actividade física ou sexual. Os factores predisponentes frequentemente invocados no aparecimento da acne são:

- Predisposição hereditária;
- Produtos cosméticos com gordura;
- Clima frio;
- Relação com o ciclo menstrual nas mulheres;
- Pode houver melhoria ou piora com a gravidez.

3.4 Classificação

A **classificação** da acne faz-se tendo em conta o tipo de lesão e a quantidade das mesmas. Assim pode classificar-se em:

- Acne Leve ou Grau 1: as lesões predominantes são não inflamatórias (comedões) que podem ser abertos ou fechados, geralmente ambos estão presentes. Pápulas e pústulas podem estar presentes mas são de pequena dimensão e poucas (<10). Em geral esta forma cura sem deixar lesões.
- Acne Moderada ou Grau II: Existe um número moderado de lesões inflamatórias do tipo pápulas e pústulas (10-40) e com comedões (10-40). Surge sobretudo no rosto mas podem surgir algumas lesões leves no tronco. Tal como a anterior em geral esta forma cura sem deixar lesões e se deixa são muito poucas.
- Acne Moderadamente Grave ou Grau III: Existem numerosas pápulas e pústulas (40-100) com muitos Comedões (40-100) e ocasionais lesões inflamadas nodulares maiores mais profundas (até 5). As áreas estão amplamente afectadas e surgem na face, tórax anterior e dorso. Esta forma ao curar deixa cicatrizes evidentes.
- Acne Grave ou Grau IV: Também denominada acne conglobata constitui uma forma grave de acne onde se associam-se nódulos purulentos numerosos, grandes e dolorosos, formando abcessos e fístulas que drenam pús. Associam-se também pápulas, pústulas e comedões menores. Atingem extensas áreas do corpo. Esta forma, tal como a anterior, deixa cicatrizes evidentes e em geral mais graves.

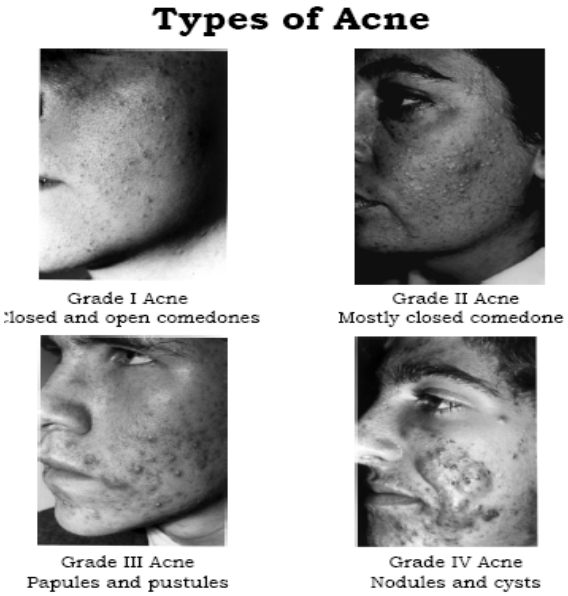


Figura 1: Graus diferentes de Acne

Fonte: *http://christianakamikaze.tumblr.com/post/1115877529/best-of-beauty-hair-skin*

3.5 Quadro Clinico

Tendo em conta a fisiopatologia a *acne vulgaris* é caracterizada pela presença de diferentes tipo de lesões nomeadamente:

- Comedões abertos e fechados, que são pequenos quistos com material queratinoso e de sebo devidos a bloqueio do óstio folicular;
- Pápulas;
- Pústulas;
- Quistos superficiais;

- Lesões nódulo-quísticas inflamatórias;
- Fístulas e supuração

Em geral a pele dos adolescentes é untuosa, seborreica na região frontal, no nariz, nas bochechas e na região mentoniana (queixo).

Os comedões são as primeiras lesões que aparecem. São pontos elevados pretos ou comedões abertos (mais visíveis na pele clara) ou brancos ou comedões fechados, que associam-se a pápulas, pústulas e nas formas mais graves a cistos e nódulos, fístulas das quais sai um líquido purulento ou purulento hemorrágico. As lesões curam deixando cicatrizes mais ou menos evidentes, incluindo também cicatrizes hipertróficas e retraídas.

3.6 Complicações

As **complicações** mais frequentes são físicas e psicológicas:

- Físicas: Sobre-infecção das lesões por outras bactérias presentes na pele e cicatrizes mais ou menos evidentes dependendo do tipo de acne e do tratamento;
- Psicológicas: é a mais importante e mais difícil para os adolescentes aceitar essa condição da pele que afecta negativamente na sua aparência.

3.7 Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O **diagnóstico** da acne não é difícil mas às vezes é necessário fazer o **diagnóstico diferencial** com verrugas planas e foliculite.

3.8 Conduta

O **tratamento** varia conforme o grau da acne, e nenhuma evidência mostra que o tratamento precoce, com excepção da Isotretinoína, altera a evolução da acne.

- Nos casos da acne leve ou Grau 1 e acne moderada ou Grau II, o tratamento de eleição para estes casos faz-se com Retinóides, contudo este tratamento está reservado para especialista (Dermatologista). A nível do TMG recomenda-se tratamento com:
    - Lavagem diária com sabão delicado: melhoram o aspecto seborreico do rosto;
    - Lavagem com Peróxido de Benzil a 5-10% 2xs ao dia ou a noite,
    - Aplicação local de Bacitracina em creme a 1% 2 a 3xs/dia nas áreas afectadas
- Nos casos da acne moderadamente grave ou Grau III e acne grave ou Grau IV, o tratamento tópico não resulta. O tratamento de eleição para estes casos é com Isotretinoína contudo este tratamento está reservado para especialista (Dermatologista). A nível do TMG recomenda-se tratamento com:
    - Antibiótico oral com Tetraciclina 500mg 1x/dia ou Doxiciclina 100mg 2xs/dia durante 4 semanas e depois reduzir a dosagem para 250mg /dia de tetraciclina ou 100mg de Doxiciclina até o desaparecer;
    - Cuidado em caso de gravidez (adolescentes): Eritromicina 500mg de 6/6h durante 10 - 14 dias e depois reduzir dose ate as lesões activas desaparecerem. As máculas levam mais tempo a desaparecerem ou por vezes são permanentes.

3.9 Prevenção

A **prevenção** físicas faz-se tratando a doença convenientemente incluindo o aconselhamento para não espremer nem coçar as lesões para evitar a sobre-infecção. As complicações psicológicas previnem-se com apoio psicológico explicando a etiologia e os factores desencadeantes da doença para melhorar a auto-estima do paciente.

BLOCO 4: ALBINISMO

4.1. Definição

Albinismo é uma doença de hipopigmentação caracterizada por falta da produção de melanina que afecta toda a pele, cabelos, pêlos e íris.

- **Etiologia**

Albinismo é uma doença genética, autossómica recessiva, onde existe um defeito total ou parcial na produção de melanina, apesar de existir um número, estrutura e distribuição normais dos melanócitos.

4.2. Classificação

Classifica-se:

- Com função anormal do aminoácido tirosina, envolvida na formação e transferência da melanina;
- Com defeitos nos melanossomos, que são as vesículas onde se acumulam a melanina.

4.3. Quadro Clínico

Quaisquer que sejam as classes, acima referida, as manifestações clínicas dependem dos órgãos que estão envolvidos e o grau da hipopigmentação. Assim encontramos 3 tipos de:

- **Albinismo ocular**, nestes casos somente os olhos sofrem despigmentação pois o bloqueio não é completo e uma quantidade variável de melanina é formada. Existe escurecimento dos cabelos e da pele e em alguns casos pode acontecer desenvolvimento de pigmento na íris com a idade (vide **Figura 2)**
- **Albinismo parcial**, neste casos o organismo produz melanina na maior parte do corpo, mas em outras partes isso não ocorre

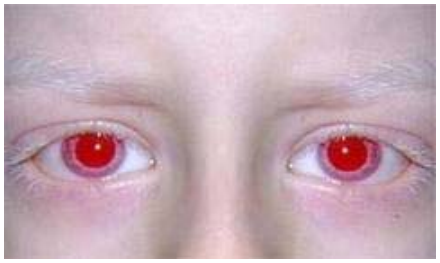


Figura 2 : Albinismo Ocular

Fonte: *http://albinismohumano.blogspot.com/*

- **Albinismo oculocutâneo**, (AOC) onde todo corpo é afectado. Nesta forma distinguem-se 3 tipos:
    - O **tipo AOC1** o bloqueio da síntese de melanina é completo pelo que os olhos, cabelos e pele não desenvolvem nenhum pigmento. É portanto a forma mais grave e os pêlos, cabelos apresentam-se de cor branca-amarelada, as íris são azul-acinzentadas (em iluminação oblíqua) e róseas (à luz reflectida). Manifesta-se também com fotofobia, nistagmo e defeitos na acuidade visual - Ver **Figura 3** à esquerda.

- O **tipo AOC2** existe pouco pigmento e a pele torna-se cor de palha ou castanho-clara nos indivíduos de raça branca. É a forma mais comum de albinismo em todo o mundo. Podem desenvolver-se nevos pigmentados e pode haver nistagmo horizontal, que na maior parte dos casos melhora com a idade (vide **Figura 3** ao meio).





- O **tipo AOC3**, também denominado de **ruivo** é o mais frequente nas crianças de ascendência africana. Caracteriza-se por cabelos ruivos, pele castanho-avermelhada, nevos pigmentados, efélides (sardas), olhos castanho-avermelhados, nistagmo, fotofobia e diminuição da acuidade visual – vide **Figura 3** à direita.

Figura: À Esquerda: Albinismo tipo AOC1. Ao Meio: Albinismo tipo AOC2. À Direita: Albinismo tipo AOC3

Fonte: *À Esquerda http://en.wikipedia.org/wiki/File:Albinisitic_man_portrait.jpg*

*Meio:**Fonte**: http://dermaamin.com/site/atlas-of-dermatology/14-o/1025-oculocutaneous-albinism-.html*

À Direita: http://img.medscape.com/pi/features/slideshow-slide/pigmentation/fig3.jpg

4.4. Tratamento

Não existe tratamento para curar o albinismo; mas eventuais lesões secundárias devem ser tratadas, para prevenção da complicação mais comum que são os tumores da pele sendo o mais frequente o melanoma. É fundamental educar ao paciente ao reconhecimento de lesões primárias de tumores de pele, visto que a ausência de melanina os predispõe a tumores de pele.

4.5. Prevenção das Complicações

É essencial educar o paciente a evitar a exposição excessiva a luz do sol, usar creme protector solar sobretudo nas áreas expostas à luz solar e usar óculos de sol para a protecção da íris, bem como chapéu-de-sol, para evitar queimaduras e tumores de pele

BLOCO 5: PONTOS-CHAVE

5.1 A lepra ou a hanseníase é uma doença infecto contagiosa, crónica que afecta sobretudo a pele, a mucosa respiratória e o sistema nervoso periférico, contudo pode também afectar o nariz, os olhos e os ossos, mas não afecta o SNC. É causada pelo *Mycobacterium leprae ou bacilo de Hansen* e a transmissão é por contacto directo, efectuada pela via respiratória (espirro, tosse, fala) de uma pessoa com lepra para outra.

5.2 Em 90% dos contactos a doença esta ausente, em 9% manifesta-se como a forma paucibacilar e em 1%, na forma multibacilar sendo esta última a forma mais infecciosa.

5.3 Dependendo da resposta imunológica do hospedeiro a hanseníase pode manifestar-se como indeterminada, tuberculóide, borderline e lepromatosa.

5.4 O tratamento faz-se por 6 meses na forma paucibacilar e por 12 meses na forma multibacilar e nas duas formas o paciente deve ingerir doses diárias e doses mensais de antibióticos.

5.5 As crianças com estados reaccionais da lepra, reacções adversas devem ser referidas para unidades sanitárias com médico.

5.6 A acne é uma dermatose crónica inflamatória que atinge a maioria dos jovens de ambos os sexos. Tem uma predisposição genética e as manifestações dependem da presença de hormonas.

5.7 As lesões cutâneas da acne variam de comedões, pápulas, pústulas nódulos e fístulas. Dependendo do tipo de lesão, do número de lesões e das zonas afectadas pode ser classificada em leve, moderada, moderadamente grave e grave.

5.8 Em geral as duas primeiras apresentações da acne respondem ao tratamento tópico ao contrário das últimas 2 formas que requer também terapia sistémica. Para além do tratamento das lesões é importante dar apoio psicológico ao adolescente para melhorar a auto-estima do paciente.

5.9 O albinismo é uma doença genética autossómica recessiva e não tem tratamento. Contudo porque a ausência parcial ou total da melanina torna estes pacientes sensíveis às radiações solares é necessário educar o paciente a evitar a exposição excessiva a luz do sol, usar creme protector solar modo a prevenir doenças como tumores malignos da pele, como o caso do melanoma. O uso de óculos de sol ajuda na protecção da íris.