



Jornal Paranaense de Pediatria

EDITORES

Paulo Breno Noronha Liberalesso

Médico do Departamento de Neuropediatria e Neurofisiologia do Hospital Pequeno Príncipe; Supervisor do Programa de Residência Médica em Neuropediatria do Hospital Pequeno Príncipe.

Sérgio Antônio Antoniuk

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Neuropediatria; Coordenador do Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas (CENEP).

EDITORES ASSOCIADOS

Aristides Schier da Cruz

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Faculdade Evangélica de Medicina do Paraná, Disciplina de Gastroenterologia Pediátrica.

Donizetti Dimer Giamberardino Filho

Pediatra Diretor do Hospital Infantil Pequeno Príncipe.

Gilberto Pascolat

Preceptor da Residência Médica de Pediatria do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

Luiza Kazuko Moriya

Professora Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Estadual de Londrina.

CONSELHO EDITORIAL

Alexandre Menna Barreto

Endocrinologista Pediátrico do Hospital Pequeno Príncipe.

Alfredo Löhr

Professor de Clínica Pediátrica da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Disciplina de Neuropediatria.

Carlos A. Riedi

Professor de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Alergia-Pneumologia Pediátrica.

Geraldo Graça

Médico Endocrinologista Pediátrico; Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da UFPR.

Gislayne C. Souza Nieto

Médica Neonatologista; Chefe da UTI Neonatal do Hospital Santa Brígida; Neonatologista da UTI Neonatal do Hospital Pequeno Príncipe.

Herberto José Chong Neto

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Alergia e Imunologia; Pesquisador Associado do Serviço de Alergia e Imunologia Pediátrica, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná; Doutor em Medicina Interna, UFPR; Pós-Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente, UFPR; Professor Titular de Medicina da Universidade Positivo.

Isac Bruck

Professor Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Neuropediatria.

José Carlos Amador

Doutor em Pediatria pela UNICAMP. Pós-Doctor em Nutrição Enteral e Parenteral pela Universidade de Maastricht - Holanda. Professor Adjunto da Universidade Estadual de Maringá.

Katia Aceti Oliver

Neonatologista do Hospital Pequeno Príncipe e Hospital Maternidade Santa Brígida; Médica Pediatra com atuação na Área de Desenvolvimento do Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas.

Kerstin Taniguchi Abagge

Professora Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Dermatologia Pediátrica.

Lucia Helena Coutinho dos Santos

Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Neuropediatria.

Luiz Antônio Munhoz da Cunha

Chefe do Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe.

Luiz Ernesto Pujol

Médico plantonista do pronto-socorro do Trauma Pediátrico do Hospital do Trabalhador; Vice-Presidente do CRM-PR; Diretor do Departamento de Defesa Profissional da Associação Médica do Paraná.

Mara Albonei Pianovski

Professora Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Hematopediatria.

Margarida Fatima Fernandes Carvalho

Professora Adjunta de Pediatria da Universidade Estadual de Londrina, Doutora em Pediatria pela Universidade de São Paulo.

Mariana Faucz Munhoz da Cunha

Nefrologista Pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe.

Marina Hideko Asshiyde

Professora de Clínica Pediátrica da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Disciplina de Infectologia Pediátrica.

Mário Vieira

Preceptor em Gastroenterologia da Residência Médica em Pediatria do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, Pontifícia Universidade Católica do Paraná.

Milton Elias de Oliveira

Professor da Faculdade de Medicina da Universidade do Oeste do Paraná - Cascavel.

Monica Nunes Lima

Professora Associada do Departamento de Pediatria da UFPR; Coordenadora do Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e Adolescente do Departamento de Pediatria da UFPR.

Nelson Augusto Rosário Filho

Professor Titular do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Alergia e Imunologia.

Nelson Itiro Miyague

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Cardiologia Pediátrica.

Regina Paula Guimarães Vieira Cavalcante da Silva

Médica Neonatologista do Serviço de Neonatologia do Hospital de Clínicas; Professora Adjunta do Departamento de Pediatria - UFPR.

Rosana Marques Pereira

Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Endocrinologia Pediátrica.

Vania Oliveira de Carvalho

Médica Pediatra com concentração em Dermatologia Pediátrica do Hospital de Clínicas; Professora Adjunta do Departamento de Pediatria - UFPR.

DIRETORIA SPP - TRIÊNIO 2016-2018

Presidente: Kerstin Taniguchi Abagge (Curitiba)

Presidente de Honra: Eliane Mara Cesário Pereira Maluf (Curitiba)

1º Vice-Presidente: Victor Horácio de Souza Costa Junior (Curitiba)

2º Vice-Presidente: Milton Macedo de Jesus (Londrina)

3º Vice-Presidente: Kennedy Long Schisler (Foz do Iguaçu)

4º Vice-Presidente: Antonio Carlos Sanseverino Filho (Maringá)

Secretário Geral: Tsukiyo Obu Kamoi (Curitiba)

1º Secretário: Geórgia Morgenstern Milani (Curitiba)

2º Secretário: Paulo Breno Noronha Liberalesso (Curitiba)

Tesouraria

1º Tesoureiro: Cristina Terumy Okamoto (Curitiba)

2º Tesoureiro: Julio Cesar Pereira Dias (Pato Branco)

Conselho Fiscal: Armando Salvatierra Barroso (Curitiba), Carlos Oldenburg Neto (Curitiba), Mario Cesar Vieira (Curitiba), Fabiano Steil da Silva (Curitiba), Iná Maria Frias Cabral Arthur (Maringá)

Comissão de Sindicância: Dorivam Nogueira (Curitiba), Rosana Marques Pereira (Curitiba), Marcia Bandeira (Curitiba), Renato Tamemiro (Cascavel), Heloisa Simonini Delfino (Londrina)

Conselho Consultivo: Rosangela de Fatima Iteraminense Garbers (Curitiba), Jocemara Gurmini (Curitiba), Marcelo Almeida Costa (Curitiba), Wilma Suely Ribeiro Reque (Ponta Grossa), Naiza Alessandra Dornelles (Maringá)

Diretoria de Defesa Profissional

Coordenadores: Gislayne Castro e Souza de Nieto (Curitiba), Armando Salvatierra Barroso (Curitiba) e Milton Macedo de Jesus (Londrina)

Diretoria de Cursos, Eventos e Promoções

Coordenadora: Gislayne Castro e Souza de Nieto (Curitiba)

Diretoria de Ensino e Pesquisa

Coordenadores: Victor Horácio de Souza Costa Junior (Curitiba), Cristina Okamoto (Curitiba), Tony Tannous Tahan (Curitiba) e Débora Carla Chong e Silva (Curitiba)

Diretoria de Publicações

Coordenadores: Sérgio Antoniuk (Curitiba), Paulo Breno Noronha Liberalesso (Curitiba) e Vania Oliveira de Carvalho (Curitiba)

Diretoria de Relações

Coordenador: Kennedy Long Schisler (Foz do Iguaçu)

DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS DA SOCIEDADE PARANAENSE DE PEDIATRIA

Departamento de Adolescência

Presidente: Iolanda Maria Novadzki

Departamento de Aleitamento Materno e Puericultura

Presidente: Marcelo Grott Lobo

Departamento de Alergia - Imunologia

Presidente: Alexsandro Zavadniack

Departamento de Cardiologia

Presidente: Cristiane Nogueira Binotto

Departamento de Dermatologia

Presidente: Juliana Loyola

Departamento de Endocrinologia

Presidente: Rosana Marques Pereira

Departamento de Gastroenterologia

Presidente: Mário Cesar Vieira

Departamento de Hemato-Oncologia

Presidente: Lisandro Lima Ribeiro

Departamento de Infectologia

Presidente: Tony Tannous Tahan

Departamento de Nefrologia

Presidente: Lucimary de Castro Sylvestre

Departamento de Neonatologia

Presidente: Regina Vieira Cavalcante Silva

Departamento de Neurologia

Presidente: Paulo Breno Noronha Liberalesso

Departamento de Nutrologia

Presidente: Denise Tiemi Miyakawa

Departamento de Otorrinolaringologia

Presidente: Rodrigo Guimarães Pereira

Departamento de Pneumologia

Presidente: Gregor Paulo Chermikoski Santos

Departamento de Reumatologia

Presidente: Marcia Bandeira

Departamento de Saúde Mental

Presidente: Jussara Ribeiro dos Santos Varassin

Departamento de Segurança da Criança e do Adolescente

Presidente: Luci Yara Pfeiffer

Departamento de Suporte Nutricional

Presidente: Izaura Merola Faria

Departamento de Terapia Intensiva

Presidente: Sandra Lange Zaponi Melek

Referência em Genética

Salmo Raskin

Referência em Oftalmologia

Ana Tereza Ramos Moreira e Christie Graf Ribeiro

Referência em Ortopedia

Edilson Forlim e Jamil Faisal Soni

Referência em Radiologia

Dolores Bustelo

JORNAL PARANAENSE DE PEDIATRIA - ANO 19, NÚMERO 04, DEZEMBRO DE 2018.

O Jornal Paranaense de Pediatria é o órgão oficial da Sociedade Paranaense de Pediatria para publicações científicas.

Correspondência para: SPP - Rua Des. Vieira Cavalcanti, 550 - 80510-090 - Curitiba-PR - Tiragem: 500 exemplares

Sociedade Paranaense de Pediatria - Rua Des. Vieira Cavalcanti, 550 Telefone: 41 3223-2570 Fax: 41 3324-7874 Curitiba-PR

Http://www.spp.org.br - e-mail: sppediatrics@hotmail.com

Projeto gráfico, diagramação e editoração: Fidellize Comunicação e Design Tel.: 41 99644-8959 fidellize25@yahoo.com.br Curitiba-PR

TRANSTORNO DO ESPECTRO AUTISTA

Embora o transtorno do espectro autista seja uma condição descrita há muitos anos na literatura científica, durante muito tempo, seus sinais e sintomas, foram entendidos como fazendo parte de outras doenças neurológicas e psiquiátricas como a esquizofrenia.

Somente nesta última década a neurociência produziu mais conhecimento técnico a respeito do autismo do que em toda a história da medicina e da psicologia.

Mesmo assim, muitas perguntas permanecem sem resposta... não sabemos exatamente como os mecanismos neurofisiológicos de aprendizado da fala e do comportamento social são comprometidos nas crianças com autismo, assim como não sabemos com precisão como os mecanismos genéticos, epigenéticos e os fatores ambientais interagem entre si na constituição das redes neuronais responsáveis pelo comportamento social e verbal nestas crianças.

Ao mesmo passo que a evolução da medicina trouxe a possibilidade de cura e maior sobrevida para inúmeras crianças, como os prematuros extremos, isso também apresentou um reflexo direto no aumento de outras doenças neurológicas.

Hoje, está claro, que a prematuridade, a gemelaridade e o baixo peso ao nascer atuam como fatores que aumentam o risco do diagnóstico de transtorno do espectro autista em sua forma típica ou atípica no futuro destas crianças.

Outro aspecto importante, é que atualmente somos capazes de diagnosticar as formas atípicas do autismo em diversas outras doenças, como na comorbidade entre autismo e síndrome de Down, cada vez mais descrita na literatura científica.

Em uma série de outras síndromes genéticas com comprometimento intelectual, hoje também somos capazes de identificar os sinais e sintomas do autismo, o que é fundamental para a melhor condução do tratamento clínico e também para a determinação do prognóstico neurológico.

Embora nestes últimos anos diversas metodologias de tratamento tenham surgido destinadas à reabilitação de crianças com autismo, àquelas derivadas da análise do comportamento aplicada tem se mostrado as mais efetivas e com maior evidência científica, não somente quando aplicadas ao autismo, mas em uma série de outras condições neurológicas e psiquiátricas que envolvam atraso global do desenvolvimento, comprometimento do comportamento e do desenvolvimento intelectual.

Dessa forma, ressaltamos a importância do artigo apresentado neste volume do *Jornal Paranaense de Pediatria (JPP)*, no sentido de contribuir cada vez mais para a compreensão de uma das mais complexas condições neurológicas da atualidade.

Natália Maynard Godoi

APLICAÇÃO DOS DEZ SINAIS DE ALERTA NO DIAGNÓSTICO DAS IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS

WARNING SIGNS APPLICATION IN PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES DIAGNOSIS

Fernanda Bora Moleta¹, Débora Carla Chong-Silva², Carlos Antônio Riedi², Herberto José Chong Neto², Nelson Augusto Rosário³
Instituição vinculada: Serviço de Alergia e Imunologia Pediátrica – Universidade Federal do Paraná.

Resumo

Objetivo: imunodeficiências primárias (IDP) são comuns, mas sob doenças diagnosticadas. A Fundação Jeffrey Modell desenvolveu sinais de alerta para ajudar os médicos a identificar o PID. O objetivo deste estudo foi avaliar a aplicação de dez sinais de alerta no ambulatório especializado.

Método: estudo transversal aplicando dez sinais de alerta em pacientes acompanhados no ambulatório de Alergia e Imunologia Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. para tratamento de IDP entre 1994 e 2013. Sinais de alerta foram adaptados por especialistas para a realidade brasileira com base no original da Fundação Jeffrey Modell.

Resultados: quarenta e cinco pacientes com IDP foram avaliados; 32 (71,1%) tinham deficiências humorais, 7 (15,6%) imunodeficiência associada à síndrome genética, 3 (6,7%) defeito de fagócitos congênito, 1 (2,2%) SCID e 2 (4,4%) não classificados. Quarenta e quatro (98%) apresentaram um ou mais sinais de alerta. O sinal de alerta mais freqüente foi duas ou mais pneumonias em 1 ano (71%); em seguida, quatro ou mais novas infecções de ouvido dentro de um ano (32%); então, uma ou mais infecções sistêmicas graves (27%), infecções intestinais recorrentes / diarreia crônica (27%) e uma história familiar de IDP (20%).

Conclusão: as IDP são comuns e não reconhecidas pelos profissionais de saúde. A suspeita é essencial para o diagnóstico e dez sinais de alerta têm sido uma ferramenta útil para investigar pacientes para PID.

Palavras-chave: crianças; imunodeficiências; infecção.

Abstract

Objective: primary immunodeficiencies (PID) are common, but under diagnosed diseases. The Jeffrey Modell Foundation developed warning signs to help physicians identify PID. The aim of this study was to evaluate ten warning signs application in an outpatient reference center in Southern Brazil.

Method: cross-sectional study applying ten warning signs in patients followed in a reference center for PID treatment between 1994 and 2013. Warning signs were adapted by experts to Brazilian reality based on the original by Jeffrey Modell Foundation.

Results: forty five patients with PID were evaluated; 32 (71.1%) had humoral deficiencies, 7 (15.6%) immunodeficiency associated to genetic syndrome, 3 (6.7%) congenital phagocyte defect, 1 (2.2%) SCID and 2 (4.4%) unclassified. Forty four (98%) showed one or more warning signs. The more frequently warning sign was two or more pneumonia within 1 year (71%); next was four or more new ear infections within 1 year (32%); then, 1 or more severe systemic infection (27%), recurrent intestinal infections/chronic diarrhea (27%) and a family history of PID (20%).

Conclusion: PID are common and underrecognised by health professionals. Suspicion is essential to diagnosis and ten warning signs have been a helpful tool to investigate patients for PID.

Key words: children, immunodeficiency, infection.

1. Médica Pediatra Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná.

2. Professor Adjunto de Pediatria, Universidade Federal do Paraná.

3. Professor Titular de Pediatria, Universidade Federal do Paraná.

HJCN: Rua Padre Camargo, 453 Alto da Glória 80060-240 Curitiba-PR

e-mail: h.chong@uol.com.br

Introdução

Imunodeficiências primárias (IDP) constituem um grupo de múltiplas doenças genéticas caracterizadas pelo comprometimento do desenvolvimento e/ou função do sistema imune¹. São identificadas mais de 350 desordens específicas, que apesar de raras isoladamente, chegam a uma prevalência de 1-2% da população se consideradas como um grupo².

A suscetibilidade a infecções é a principal manifestação clínica, destacando-se por episódios em maior frequência e/ou gravidade, resistentes à terapêutica convencional ou que tenham como causa agentes incomuns (oportunistas)^{3,4}. Outras manifestações incluem doenças autoimunes, auto-inflamatórias, neoplásicas ou ainda síndromes nas quais a imunodeficiência é apenas uma das características⁵.

Além da variabilidade das manifestações, a identificação dos casos torna-se ainda mais desafiadora pelo fato de nem todas as infecções recorrentes representarem uma imunodeficiência. Pelo contrário, crianças são vulneráveis a infecções, de forma que episódios de repetição são comuns mesmo na ausência de deficiência imunológica^{6,7}. Também cabe destaque a exposição deste grupo a condições predisponentes a infecção, como tabagismo passivo, contato com outras crianças, refluxo gastroesofágico e defeitos anatômicos³.

Relato de Owayed⁸ descreve identificação de IDP somente em 10% de 238 pacientes com pneumonia de repetição. Por outro lado, estudo de MacGuinnitie *et al.*⁷ descreve diagnóstico de IDP em 23% de 141 pacientes encaminhados a serviço terciário para investigação de imunodeficiência. Já no estudo de Reda *et al.*⁹, de 204 pacientes com infecções de repetição, 45% preencheram critério diagnóstico para IDP. Dos demais, 20% apresentaram condições predisponentes e 70,34% não tiveram causa identificada.

A diferença entre os resultados dos estudos põe em voga que talvez não seja a frequência das IDP que tenha variado consideravelmente entre as amostras, mas sim a proporção de diagnósticos realizados. Estudo comparando a prevalência estimada das IDP (até 86,3/100000) com o número de casos registrados na JMF (*Jeffrey Modell Foundation*) concluiu que apenas 1% dos casos esperados foram reportados, sendo as IDP subdiagnosticadas ou sub-relatadas^{10,11}. No Brasil é observada proporção semelhante: no último relatório da LASID constam 1637 casos registrados¹². Considerando a população brasileira estimada pelo IBGE (Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística) na mesma data, 207.660.929 habitantes, seriam esperados 179.211 casos de IDP, resultando em proporção de casos relatados/estimados de 0,91%.

A identificação precoce dos pacientes com IDP é crucial, uma vez que medidas terapêuticas e profiláticas, quando indicadas e iniciadas a tempo, evitam complicações graves, por vezes irreversíveis ou mesmo letais. Estima-se que o tratamento precoce pode obter cura/sobrevivência em até 95% dos casos graves^{3,15}. Além disso, como descreve o relato da JMF, o custo por paciente diminui significativamente após o diagnóstico, mesmo quando levados em consideração os casos de tratamento com imunoglobulina intravenosa¹⁰.

Na tentativa de promover suspeição e facilitar o reconhecimento precoce das IDP, a JMF desenvolveu em 1993 "Os dez sinais de alerta" de IDP, os quais foram revisados

e adaptados para diferentes populações. A adaptação à população brasileira foi realizada pelo Grupo Brasileiro de Imunodeficiências - BRAGID (tabela 1)¹¹, sendo que a presença de um ou mais sinais indica a investigação.

Contudo, tais sinais foram baseados nas opiniões de especialistas e há poucos estudos avaliando sua eficácia^{7,15-17}, particularmente no que se refere aos sinais adaptados à população brasileira.

O objetivo deste estudo foi avaliar a aplicação dos dez sinais de alerta adaptados à população brasileira nos pacientes com IDP acompanhados no Serviço de Alergia e Imunologia Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Métodos

Estudo transversal, retrospectivo, realizado com base na revisão de prontuários médicos de pacientes com diagnóstico de imunodeficiência primária acompanhados no serviço de Alergia e Imunologia Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR) entre os anos de 1994 a 2013, mediante aprovação pelo Comitê de Ética. Os critérios diagnósticos e a classificação das IDP foram baseados na publicação mais recente da IUIS (International Union of Immunological Societies)¹⁸. Foram correlacionados os sintomas e sinais de apresentação aos dez sinais de alerta presentes na tabela 1. Os dados foram analisados em planilha Excel.

Resultados

Foram obtidos dados de 45 pacientes. As faixas etárias foram divididas em < 2 anos, 2-5 anos, 5-10 anos, 10-20 anos e 20-30 anos. 77% dos pacientes apresentaram idades entre 2-10 anos no momento do diagnóstico, sendo 51% abaixo de 5 anos. 13% tinham menos de 2 anos e apenas um paciente tinha mais de 20 anos (tabela 2). Em relação ao gênero, 42% dos pacientes eram do sexo feminino e 58% masculino.

As categorias de IDP presentes na amostra foram: deficiências predominantemente humorais (68,9%), síndromes associadas a IDP (15,6%), defeitos congênitos de fagócitos (6,7%) e deficiências combinadas (2,2%). Não foi possível classificar a imunodeficiência de 2 (4,4%) pacientes devido a falta de acesso a testes diagnósticos específicos.

Entre as deficiências predominantemente humorais, imunodeficiência comum variável foi a mais frequente, correspondendo a um terço dos casos. Já a deficiência seletiva de IgA foi a quarta em ordem de frequência. O único caso de imunodeficiência combinada foi SCID (imunodeficiência combinada grave) e o único defeito congênito de fagócitos a doença granulomatosa crônica.

Dos 45 pacientes, 98% apresentaram 1 ou mais sinais de alerta e 69% 2 ou mais. Considerando cada categoria isoladamente, temos que o caso de SCID, bem como 2/3 das deficiências predominantemente humorais, dos defeitos de fagócitos e das síndromes associadas a imunodeficiência obtiveram 2 ou mais sinais de alerta. O único caso com nenhum sinal de alerta correspondia a deficiência humoral.

Os sinais de alerta mais comuns foram: 2 ou mais pneumonias no último ano (71%), 4 ou mais OMA no último ano (31%), infecção sistêmica grave (27%), infecções intestinais de repetição / diarreia crônica (27%) e história familiar de IDP (20%). A distribuição dos sinais de acordo com as categorias de IDP estão representadas na figura 1.

Discussão

Nosso estudo teve a amostra composta basicamente por pacientes na faixa etária pediátrica, os quais representam a maioria dos atendimentos do ambulatório de Alergia e Imunologia do HC-UFPR, por sua vez vinculado ao Departamento de Pediatria. Pacientes adolescentes e adultos acompanhados por outras especialidades geralmente não são encaminhados ao nosso serviço, visto que costumam apresentar formas leves de imunodeficiência.

Diante do exposto, nossos dados em relação à distribuição das IDPs por idade difere do estudo de Carneiro-Sampaio *et al.*¹⁹, que utilizou divisão por faixas etárias semelhante. Neste houve predominância de diagnóstico em idades maiores de 5 anos, sendo que 38% foram diagnosticados entre 5 e 20 anos e 35% após os 20 anos. Além disso, como tal estudo considera uma amostra acompanhada desde 1978, há a hipótese de que os pacientes cujo diagnóstico ocorreu na idade adulta poderiam ter sido diagnosticados em idades inferiores se na época houvessem o conhecimento e os recursos disponíveis atualmente.

Já na distribuição das IDPs por gênero, a literatura descreve predomínio do sexo masculino nos primeiros anos de vida, uma vez que há maior proporção de formas ligadas ao X (SCID, doença crônica granulomatosa e agamaglobulinemia) nesta idade. Já na idade adulta, quando predominam as manifestações autoimunes decorrentes de deficiências humorais, a distribuição chega a ser igualitária ou até mesmo invertida, com predomínio do sexo feminino^{3,19,21}. A explicação seria a de que, assim como em outras doenças autoimunes, possa haver relação entre as manifestações e os hormônios sexuais femininos.

Em relação às categorias das IDPs, outros centros^{11,18-20} também tiveram a deficiência humoral como a mais frequente, porém com o predomínio da deficiência seletiva de IgA. Uma explicação para esta diferença seria a de que muitos dos pacientes com esta desordem são

assintomáticos ou apresentam doenças autoimunes associadas, como o diabetes mellitus¹², sendo acompanhados por outras especialidades e portanto não contemplados na nossa amostra. O mesmo ocorre com pacientes com deficiências combinadas, que são encaminhados diretamente ao serviço de transplante de medula óssea.

Quanto aos sinais de alerta de IDP, os outros estudos^{7,9,15} que avaliaram a aplicação dos dez sinais de alerta levaram em conta os sinais originais da JMF.

No estudo de Mcguinnitie *et al.*⁷ menos de 70% dos pacientes com IDP apresentaram algum dos sinais de alerta e não houve diferença significativa entre taxas de diagnósticos de IDP entre os pacientes que apresentaram algum dos sinais e aqueles que apresentaram nenhum deles. Já o estudo de Subbaryan *et al.*¹⁵, considerou a exigência de 2 ou mais sinais de alerta, critério que foi preenchido pela totalidade dos defeitos congênitos de fagócitos, porém por 62% das IDP de modo geral. Reda *et al.*⁹ descreve que o critério de 1 ou mais sinais apresentou valor preditivo positivo de 53% e negativo de 100%, enquanto o de 2 ou mais sinais, 68% e 92%, respectivamente.

Apesar de diferirem em relação à aplicabilidade de cada sinal isoladamente, os três estudos apontaram a história familiar de IDP como o melhor preditor da doença. Reda *et al.* destaca também morte de irmão devido a infecção e consanguinidade, sendo que ambos foram os únicos preditores nos pacientes com IDP combinadas.

Conclusão

Para que as IDP deixem de ser subdiagnosticadas, é essencial um alto índice de suspeição, finalidade proposta pelos dez sinais de alerta. Apesar das limitações de nosso estudo, como tamanho reduzido da amostra, dificuldade de acesso a recursos diagnósticos e ausência de grupo controle, concluímos que os dez sinais de alerta para IDP adaptados à população brasileira foram efetivos em identificar a quase totalidade (98%) de pacientes com a condição.

Tabela 1. Os dez sinais de alerta para IDP.

1. Duas ou mais pneumonias no último ano
2. Quatro ou mais novas otites médias agudas no último ano
3. Estomatites de repetição ou monilíase por mais de dois meses
4. Abscessos de repetição ou ectima
5. Um episódio de infecção sistêmica grave (meningite, osteoartrite, septicemia)
6. Infecções intestinais de repetição / diarreia crônica
7. Asma grave, doença do colágeno ou doença autoimune
8. Efeito adverso ao BCG e/ou infecção por micobactéria
9. Fenótipo clínico sugestivo de síndrome associada a Imunodeficiência
10. História familiar de imunodeficiência

Tabela 2. Distribuição demográfica(%).

Idade	Anticorpos	Combinadas	Fagócitos	Síndromes	Indefinido	Total
<2a	67	17	0	0	17	13
2 a 5a	65	0	12	18	6	38
5 a 10a	67	0	7	27	0	33
10 a 20a	100	0	0	0	0	13
20 a 30a	100	0	0	0	0	2
Gênero						
Masculino	63	100	67	29	50	58
Feminino	37	0	33	71	50	42

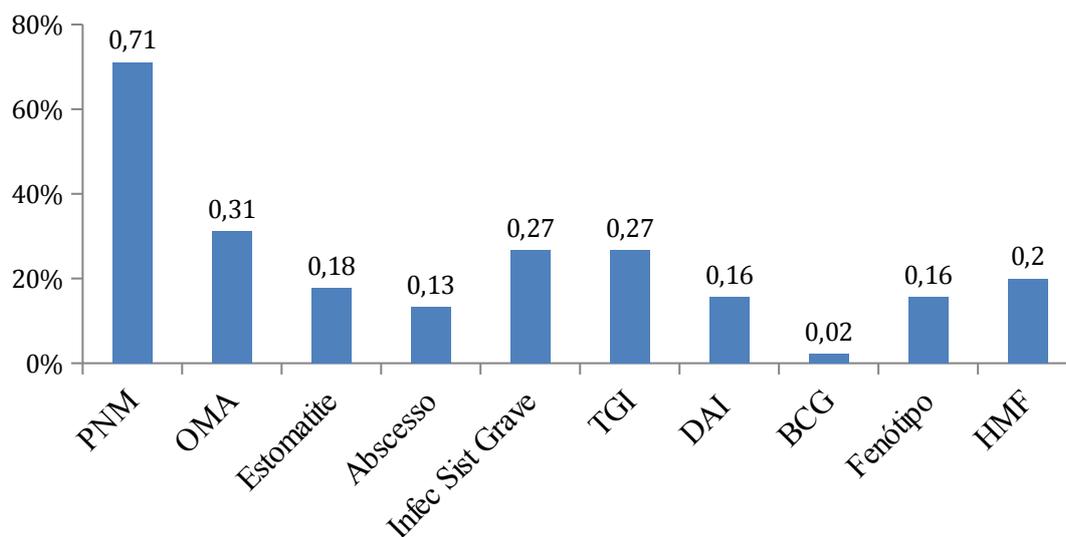


Figura 1. Distribuição de frequência dos sinais de alerta.

Referências Bibliográficas

1. Parvaneh N, Casanova JL, Notarangelo LD, Conley ME. Primary Immunodeficiencies: A rapidly evolving story. *J Allergy Clin Immunol* 2013;131:314-23.
2. Modell V, Quinn J, Ginsberg G, Gladue R, Orange J, Modell F. Modeling strategy to identify patients with primary immunodeficiency utilizing risk management and outcome measurement. *Immunologic Res.* 2017 February 21. doi: 10.1007/s12026-017-8907-1.
3. Bonilla FA, Bernstein IL, Khan DA, et al. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2005; 94: S1- 63.
4. Champi C. Primary Immunodeficiency Disorders in Children: Prompt Diagnosis Can Lead to Lifesaving Treatment. *J Pediatr Health Care.* (2002). 16, 16-21.
5. Notarangelo, LD. Primary Immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol* 2010;125:S182-94.
6. de Vries E, in collaboration with European Society for Immunodeficiencies & (ESID) members. Patient-centred screening for primary immunodeficiency, a multistage diagnostic protocol designed for nonimmunologists: 2011 update. *Clin Exp Immunol* 2011; 167:108-119.
7. MacGinnitie A, Aloï F, Mishra S. Clinical characteristics of pediatric patients evaluated for primary immunodeficiency. *Pediatr Allergy Immunol* 2011;22:671-5.
8. Yarmohammadi H, Estrella L, Doucette J, Cunningham-Rundles C. Recognizing primary immune deficiency in clinical practice. *Clin Vaccine Immunol* 2006;13:329-32.
9. Reda SM, El-Ghoneimy DH, Afifi HM. Clinical Predictors of Primary Immunodeficiency Diseases in Children. *Allergy Asthma Immunol Res.* 2013 March;5(2):88-95.
10. Modell V, Gee B, Lewis DB, Orange JS, Roifman CM, Routes JM, et al. Global study of primary immunodeficiency diseases (PI)—diagnosis, treatment, and economic impact: an updated report from the Jeffrey Modell Foundation. *Immunol Res.* 2011;51:61-70.
11. BRAGID. Imunodeficiência Primária. Os 10 sinais de alerta. Disponível em http://www.bragid.org.br/_download/10sinais.pdf. Acessado em setembro/2017.
12. Bousfiha AA, Jeddane L, Aïal F, Benhsaien I, Mahlaoui N, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol.* 2013; 33 (1): 1-7
13. LASID. Latin American Society of Immunodeficiencies. Disponível em http://bragid.org.br/_download/registo/estatisticas_2017_07.pdf. Acessado em setembro de 2017.
14. Diário Oficial da União. Ministério do Desenvolvimento, Planejamento e Gestão. Disponível em <http://pesquisa.in.gov.br/imprensa/jsp/visualiza/index.jsp?jornal=1&pagina=58&data=30/08/2017>. Acessado em setembro de 2017.
15. Arkwright PD, Gennery AR. Ten warning signs of primary immunodeficiency: a new paradigm is needed for the 21st century. *Ann NY Acad Sci.* 2011;1238:7-14.
16. Subbarayan A, Colarusso G, Hughes SM, Gennery AR, Slatter M, Cant AJ, et al. Clinical features that identify children with primary immunodeficiency diseases. *Pediatr.* 2011;127(5): 810-6.
17. O'Sullivan MD, Cant AJ. The 10 warning signs: a time for a change? *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2012, 12:588 - 594.
18. Picard C, Al-Herz W, Bousfiha A, et al. Primary Immunodeficiency Diseases: an Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee for Primary Immunodeficiency 2015. *J Clin Immunol* (2015) 35:696-726
19. Carneiro-Sampaio M, Moraes-Vasconcelos D, Kokron CM, Jacob CMA, Toledo-Barros M, Dorna MB, et al. Primary immunodeficiency diseases in different age groups: a report on 1008 cases from a single Brazilian reference center. *J Clin Immunol* (2013) 33:716-724.
20. Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M, Carneiro-Sampaio M, Condino-Neto A, Costa-Carvalho BT et al. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: the second report of the LAGID registry. *J Clin Immunol* 2007;27:101-8.
21. Modell V, Quinn J, Orange J, Notarangelo LD, Modell F. Primary Immunodeficiencies worldwide: an updated overview from the Jeffrey Modell Centers Global Network. *Immunologic Res.* 2016 January 22. doi: 10.1007/s12026-016-8784z
22. Landgraf, LF, Rosário Filho NA, Moura JF, Wells KA, Figueiredo, BC. Alta prevalência de deficiência de imunoglobulina A detectada por ELISA em pacientes com diabetes mellitus. *Einstein. Educação Continuada em Saúde,* v. 6, p. 26-30, 2008.

TRIAGEM AUDITIVA NEONATAL EM PACIENTES EGRESSOS DA UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA

NEONATAL HEARING DIAGNOSIS IN PATIENTS EFFECTS OF INTENSIVE THERAPY UNIT

Oona T. Daronch¹, Milena J. Kulicz², Sandra Mara Witkowski³, Cristina T. Okamoto⁴, Carlos Arai Filho⁵, Henrique T. I. Nakatani⁶, Livia S. Mizobuchi⁷, Angela Ribas⁸

Instituição vinculada: Hospital do Trabalhador - Curitiba-PR

Resumo

Objetivos: verificar a prevalência de perda auditiva em egressos da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal em um hospital público brasileiro e identificar a presença de fatores de risco associados, alertando os profissionais de saúde para o cuidado com o uso de terapias ototóxicas.

Metodologia: estudo transversal envolvendo recém-natos egressos da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal, de janeiro de 2012 a maio de 2016. Foram analisados retrospectivamente os prontuários de 54 crianças, obtendo informações sobre a exposição a fatores de risco audiológico. Foi realizada análise univariada e o teste qui-quadrado para análise dos fatores de risco.

Resultados: todos os casos apresentaram pelo menos um fator de risco audiológico, sendo os mais prevalentes acidose (68,5%) e fototerapia (68,5%). Nos testes de triagem, 11% apresentaram Emissões Otoacústicas Evocadas e Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico alterados, sendo 3,7% dos casos com perda auditiva profunda e necessidade de implante coclear. Os fatores de risco associados com as alterações nos testes de triagem foram o peso ao nascer $\leq 1.500\text{g}$ ($p=0,001$) e a exposição à ventilação mecânica por ≥ 5 dias ($p=0,027$).

Conclusão: tendo em vista a grande prevalência dos fatores de risco otológicos não-modificáveis nas Unidades de Terapia Intensiva Neonatais nos hospitais de forma geral, torna-se de grande relevância a realização precoce e adequada dos testes auditivos neonatais, além da preferência por utilização de medicamentos não ototóxicos. Essas ações são primordiais para alterar o prognóstico não apenas audiológico, mas também das relações interpessoais, das crianças a longo prazo.

Palavras-chave: programas de rastreamento; perda auditiva; fatores de risco.

Abstract

Objectives: to verify the prevalence of hearing loss in out patients of the Neonatal Intensive Care Unit in a Brazilian public hospital and to identify the presence of associated risk factors, alerting health professionals to care with the use of ototoxic therapies.

Methodology: a cross-sectional study involving newborns from the Neonatal Intensive Care Unit, from January 2012 to May 2016. The medical records of 54 children were retrospectively analyzed, obtaining information on exposure to audiological risk factors. Univariate analysis and the chi-square test were performed to analyze risk factors.

Results: all cases presented at least one audiological risk factor, the most prevalent being acidosis (68.5%) and phototherapy (68.5%). In the screening tests, 11% presented altered Otoacoustic Emissions and Auditory Evoked Potentials of Brain Stem, being 3.7% of cases with profound hearing loss and need for cochlear implantation. Risk factors associated with changes in screening tests were birth weight $\leq 1,500\text{ g}$ ($p = 0.001$) and mechanical ventilation exposure for ≥ 5 days ($p = 0.027$).

Conclusion: considering the high prevalence of non-modifiable ontological risk factors in neonatal intensive care units in hospitals, it is very important to perform early and adequate neonatal hearing tests, as well as the preference for non-modifying drugs ototoxic. These actions are fundamental to change the prognosis not only audiological, but also interpersonal relationships, of children in the long term.

Key words: mass screening; hearing loss; risk factors.

Plataforma Lattes: 1. <http://lattes.cnpq.br/1783315178439945> - 2. <http://lattes.cnpq.br/1038632138549696> - 3. <http://lattes.cnpq.br/5015496099013590> - 4. <http://lattes.cnpq.br/3886452672034570> - 5. <http://lattes.cnpq.br/4398310155137569> - 6. <http://lattes.cnpq.br/0462411994632096> - 7. <http://lattes.cnpq.br/8177822778931419> - 8. <http://lattes.cnpq.br/9199500411538025>

OTD: Rua Coronel Dulcídio, 1255 Água Verde 80250-100 Curitiba-PR

Telefones: (41) 3232-6088 / (41) 98897-3893 e-mail: oona.daronch@yahoo.com.br

Introdução

A audição tem um papel fundamental nos primeiros dois anos de vida, pois é quando os sinais auditivos são utilizados para desenvolver atividades pré-linguísticas¹. A privação deste sentido fará com que a criança não atinja o completo potencial da função da linguagem e tenha um desenvolvimento social, emocional, intelectual e psicológico prejudicado². Atualmente, a Lei nº 12.303, de 2 de agosto de 2010 instituiu como obrigatória a Triagem Auditiva Neonatal em exame denominado Emissões Otoacústicas Evocadas (EOAE), em todos os hospitais e maternidades³.

A triagem tem por finalidade a identificação o mais precoce possível da deficiência auditiva⁴. A perda moderada ou grave pode não ser percebida até o segundo ano de vida sem o rastreamento, e a perda leve até o período escolar⁵. O teste deve ser realizado preferencialmente nos primeiros dias de vida na maternidade, com medidas fisiológicas e eletrofisiológicas da audição, possibilitando o tratamento até os 6 meses de vida⁶.

Para os neonatos e lactentes sem indicador de risco, utiliza-se o exame de Emissões Otoacústicas Evocadas⁷. É um método não invasivo para identificação de perda auditiva condutiva e coclear. O teste se baseia no uso de uma sonda geradora de estímulos sonoros e um microfone posicionado nas imediações do ouvido externo na entrada do conduto auditivo. Em se tratando de um indivíduo com uma boa integridade auditiva e coclear, pode-se verificar uma reverberação retrógrada que corresponde ao eco do estímulo sonoro. Este método não quantifica a deficiência auditiva nem identifica perda auditiva neurossensorial, por estudar exclusivamente as células ciliares externas da cóclea, porém detecta sua presença e permite diagnóstico precoce⁸. A taxa de falso positivo deste teste chega a 3-10% no primeiro exame, e 2-5% no segundo, e depende da experiência do examinador, de um ambiente silencioso, presença de cerúmen ou vérnix no canal condutivo⁹.

Caso não se obtenha resposta satisfatória no teste, é repetido o EOAE ainda nesta etapa de teste. Caso a falha persista, realiza-se na sequência o Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE - Automático ou em modo triagem). Para os neonatos e lactentes com indicador de risco, além do EOAE utiliza-se o teste de PEATE - Automático como modo de triagem. Este teste analisa a atividade cerebral elétrica em resposta ao estímulo sonoro, sendo capaz de avaliar a via auditiva neural, possibilitando o diagnóstico de recém-nascidos com neuropatia auditiva¹⁰. Geralmente é um teste que necessita de sedação. A taxa de falsos positivos deste exame é maior até o 4º mês de vida, devido à imaturidade do SNC⁶.

Em 1994, o *Joint Committee on Infant Hearing Screening*¹¹ listou os critérios de alto risco para a identificação de deficiência auditiva em recém-nascidos: história familiar de deficiência auditiva neurossensorial congênita ou progressiva na infância; infecção congênita como toxoplasmose, sífilis, rubéola, citomegalovírus e herpes; anomalias craniofaciais (fenda palatina, lábio leporino, malformações auriculares); peso no nascimento inferior a 1500 gramas; hiperbilirrubinemia; medicações ototóxicas como os aminoglicosídeos e diuréticos de alça, meningite bacteriana; Apgar de 0 - 4 no primeiro minuto, ou 0 - 6 no quinto minuto; ventilação mecânica por 5 dias ou mais; sinais ou outros achados associados a síndromes conhecidas que incluam deficiência auditiva neurossensorial e/ou condutiva. Prematuridade também se mostrou como um fator de risco¹², principalmente aque-

las crianças com idade gestacional abaixo de 31 semanas⁶.

Quanto à intervenção: a amplificação sonora é realizada em pacientes com perda leve ou moderada bilateral, ou perda grave uni ou bilateral, e deve ser realizada assim que o diagnóstico for feito. O implante coclear é indicado a partir dos 6 meses para pacientes com perda auditiva profunda bilateral, que não obtiveram resultados com os aparelhos de amplificação⁹.

Tendo em vista todos esses fatores envolvidos na triagem neonatal, este trabalho visa verificar a incidência de perda auditiva em egressos de unidade de terapia intensiva de um hospital público de Curitiba, já que há pouco registro literário nacional sobre esse assunto, analisando a eficácia do EOAE como teste de triagem auditiva, associado ou não ao Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE). Além disso, objetiva identificar a presença de fatores de risco associados, alertando os profissionais de saúde para o cuidado com fatores de risco modificáveis, como o uso de terapias ototóxicas.

Métodos

Trata-se de um estudo transversal retrospectivo envolvendo análise de prontuários. Foram incluídos recém-nascidos (RN) egressos da UTI Neonatal do Hospital do Trabalhador (HT), em Curitiba, de janeiro de 2012 a maio de 2016. Os critérios de exclusão foram: prontuários com informações essenciais incompletas e RNs que não realizaram os dois testes de triagem (EOAE e PEATE). Os serviços de audiologia necessitam do nome da criança para verificar os dados sobre os testes de triagem, e na maternidade do HT os prontuários são identificados pelo nome da mãe. Assim, dos 1000 RNs internados na UTI neste período, foram identificados 195 RNs pelo nome, dos quais 85 foram localizados nos serviços de audiologia. Destes 85, 31 faltaram às consultas, ou não haviam realizado o PEATE, sendo excluídos do estudo. Assim, a amostra final foi constituída de 54 recém-nascidos. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital do Trabalhador (Número do parecer 1.045.464, aprovado em 30/04/2015).

A coleta de dados foi realizada pelos próprios pesquisadores dentro do Hospital do Trabalhador. Foram obtidas informações de todos os casos sobre a exposição a fatores de risco audiológico: peso de nascimento menor que 1.500g; prematuridade; Apgar no primeiro minuto; Apgar no quinto minuto; ventilação mecânica por 5 dias ou mais; existência de infecções congênicas; anomalias craniofaciais; sinais de síndromes; realização de fototerapia; meningite bacteriana; uso de medicação ototóxica, como aminoglicosídeos e diuréticos de alça; alcoolismo; tabagismo e drogadição materna. Os RNs foram separados em quatro grupos de estudo: 1- teste de triagem normal, 2- EOAE alterada, PEATE normal, 3- EOAE normal, PEATE alterado e 4- EOAE e PEATE alterados. Foi realizado o seguimento do neonato com triagem auditiva alterada (via serviço de audiologia).

Para análise dos dados foi realizada uma análise univariada, e o teste qui-quadrado para análise dos fatores de risco. Foram avaliadas também as frequências absoluta e relativa dos fatores de risco audiológicos. Foram considerados como fatores de risco associados à perda auditiva estatisticamente significativos aqueles que apresentaram valor de $p < 0,05$.

Resultados

A média da idade gestacional (mensurada através do método Parkin) foi de $33,8 \pm 3,9$ semanas, sendo que 72,2%

eram prematuros. A média do peso ao nascer foi de 2085 ± 825 gramas. 64,8% necessitaram de manobras de reanimação. A média da permanência na UTI foi de 25,4 dias. Não houve nenhum caso de óbito. A tabela 1 mostra as principais características dos RNs. Quanto aos dados clínico-epidemiológicos maternos, a média da idade materna foi de 25,9 ± 7,2 anos; 29 mães (53,7%) eram múltiplas; 30 mães (55,5%) realizaram 6 ou mais consultas pré-natais. Quanto ao uso de substâncias, 6 faziam uso de bebidas alcoólicas, 1 era tabagista e 3 faziam uso de drogas ilícitas (crack e/ou maconha).

Quanto aos resultados da triagem auditiva: 39 pacientes (72,2%) apresentaram teste de triagem normal, 9 (16,6%) apresentaram EAOE alterada e PEATE normal, e 6 pacientes (11,1%) apresentaram ambos os testes alterados. Nenhum paciente apresentou EAOE normal e PEATE alterado. Das 9 crianças que falharam em ambos os testes, apenas 2 (3,7%) apresentaram perda auditiva profunda, sendo submetidas ao implante coclear, o qual foi realizado aos 6 meses e aos 11 meses de idade.

A tabela 2 mostra a frequência dos principais fatores de risco para perda auditiva reconhecidos pela literatura. A tabela 3 ilustra os resultados do estudo de associação por análise univariada dos resultados dos testes de triagem com alguns fatores de risco.

Discussão

No Brasil, cerca de 1 a 6 a cada 1000 recém-nascidos de baixo risco possuem deficiência auditiva, porém esse índice sobe para 1 a 4% em recém-nascidos internados em unidade de terapia intensiva¹³. A prevalência de perda auditiva encontrada nos recém-nascidos egressos da UTI do Hospital do Trabalhador foi muito além do esperado (11%). Um estudo realizado em Porto Alegre⁶ constatou uma taxa de 87,5% de exames normais, enquanto no presente estudo esta taxa foi de 72,2%. Deve-se salientar que o PEATE foi realizado entre 6 meses e um ano de idade em todas as crianças, possibilitando confiar nos resultados, já que é um teste dependente da maturidade do sistema nervoso central, e a recomendação é que seja feito após os 4 meses⁶.

Apenas um RN avaliado neste estudo não apresentou nenhum dos fatores de risco listados pelo *Joint Committee on Infant Hearing Screening*. Em um trabalho¹⁴ realizado com 798 neonatos e lactentes revelou a prevalência de 1,8% de deficiência auditiva, não sendo identificado nenhum caso sem indicadores de risco entre estes. Diferente da realidade brasileira, num estudo conduzido nos Estados Unidos¹⁵, mostra uma taxa de 28-50% de ausência de fatores de risco em crianças com perda auditiva, sugerindo causa por herança genética. Essa diferença de dados mostra a desigualdade entre países desenvolvidos e subdesenvolvidos, nos quais os fatores de risco não são tão bem controlados. Nesse estudo, não foi possível a obtenção de dados sobre história familiar de perda auditiva, pela ausência desta informação nos prontuários analisados. Estudos^{16,17} mostram que RNs com história familiar de perda auditiva têm 7 vezes mais chance de apresentar alterações no teste de emissões otoacústicas no lado direito, além de um risco 5 vezes maior para perda auditiva quando há antecedentes familiares.

Os fatores de risco para perda auditiva reconhecidos pela literatura mais frequentes neste estudo foram a acidose (68,5%), a fototerapia (68,5%), o uso de aminoglicosídeos (40,7%), o Apgar entre 0 e 4 no primeiro minuto (29,6%), idade gestacional ≤ 31 semanas e o peso ao nascer ≤ 1.500g (25,9%). Um estudo conduzido num Hospital da rede pú-

blica de Campinas¹³, com RNs sem risco, demonstrou que 25,8% da amostra apresentavam pelo menos um indicador de risco. O índice de crianças com Apgar entre 0-4 no primeiro minuto foi semelhante ao presente estudo (23,6%), porém a taxa de RNs com PN inferior a 1.500g e o uso de medicamentos ototóxicos foi menor (7,2% e 23,6%, respectivamente). A comparação com outros estudos conduzidos com RNs de UTI revela grande disparidade quanto à frequência dos indicadores de risco. Outro¹⁷ mostra que as medicações ototóxicas foram utilizadas em apenas 21,7% dos pacientes e a fototerapia foi realizada em 32,4%. O único procedimento que se mostrou compatível com este estudo foi a ventilação mecânica por mais de 5 dias (20,4%). Outra pesquisa¹⁸, demonstra uma frequência de 73% de uso de ototóxicos e 57,9% de ventilação mecânica; em contrapartida com 49,5% dos RNs de uma UTI neonatal que receberam antibiótico ototóxico¹⁹.

Entre os recém-nascidos com muito baixo peso ao nascer, estudos mostram¹⁹ uma incidência de 1,58% de perda auditiva neurossensorial, prevalência de 6,3%⁶. No presente estudo, 14 crianças (25,9%) nasceram com peso ≤ 1.500g. Entre estes RNs, 43% tiveram somente o EAOE alterado, e 21% evoluíram com ambos os testes alterados, taxas significativamente maiores em relação ao grupo com > 1.500g (7,5% com EOA alterado e 7,5% com ambos os testes alterados) ($p = 0,001$); e muito maiores em relação aos outros estudos. Outra pesquisa¹⁷ não encontrou associação significativa nos RNs de muito baixo peso, apenas naqueles abaixo de 1.000g ao nascer. Em estudo realizado¹⁴ em 2007, o risco de alteração auditiva em pacientes com muito baixo peso ao nascer é 5,5 vezes maior. Aqui, o risco encontrado foi de 3,3 (OddsRatio variando de 0,38 a 28).

A literatura aponta a idade gestacional ≤ 31 semanas como um fator de risco para perda auditiva⁶. Neste estudo foi demonstrada uma diferença com significância limítrofe para este item ($p = 0,059$). Entre os RNs com alguma alteração auditiva, 26,6% das mães apresentaram alguma intercorrência durante a gestação, sendo a hipertensão a principal complicação, semelhante a outro estudo²⁰ realizado em 2002. Foi encontrado maior número de RNs com alterações nos testes entre aqueles filhos de mães com história de alcoolismo durante a gestação, porém não houve diferença estatística significativa. É importante ressaltar que o número de casos de alcoolismo materno não é fidedigno, já que é um dado passível de subnotificação. O mesmo ocorreu com os RNs com Apgar ≤ 6 no quinto minuto. Quanto ao valor do Apgar no primeiro minuto, houve uma resposta paradoxal, porém também sem significado estatístico. Não foi possível o cálculo do teste do qui-quadrado em relação ao tabagismo e drogadição materna e TORCHS, devido ao baixo tamanho amostral, dois dados que também não são precisos, pela subnotificação.

No presente estudo não foi possível verificar a relação entre presença de síndrome e perda auditiva. Apenas um RN era portador de síndrome cromossômica (síndrome de Patau), o qual apresentava anomalias craniofaciais e era classificado como prematuro tardio (35 semanas). Este RN apresentou alterações somente no EAOE. Segundo a literatura¹⁶, é 37 vezes maior a chance de um RN síndrômico a termo falhar no EAOE, em relação à RNs sem risco; e a chance de uma criança com malformações craniofaciais apresentar alteração auditiva é 5,5 vezes maior¹⁷.

Não foi possível verificar a relação com hipóxia ($pO_2 < 40\text{mmHg}$) e meningite bacteriana, pelo baixo tamanho

amostral. Não foi possível comprovar a acidose como fator de risco isoladamente, mas sabe-se que a acidose combinada com hiperbilirrubinemia aumenta o risco em 8 vezes de perda auditiva sensorineural²¹. Quanto à hemorragia intraventricular, não houve diferença estatística entre os grupos. Entre os 5 RN que apresentaram hemorragia intraventricular, 2 deles tiveram hemorragia grau I, não alterando os resultados dos testes. Assim, apenas aqueles com hemorragia a partir do grau II tiveram alterações auditivas.

Sabe-se que os altos níveis de bilirrubina podem causar danos tanto cocleares como retrococleares²². É um indicador de risco bem documentado, porém com análises muito distintas na literatura. Foi comprovado²³ como fator de risco isolado para alterações na triagem auditiva neonatal. Outra análise¹⁷ avaliando os RNs com BT ≥ 20 mg/dl, não demonstrou significância estatística na análise bivariada, porém documentou como fator de risco quando foi analisado concomitantemente com outras variáveis. No presente estudo, optou-se por avaliar este fator de risco considerando os RNs submetidos à fototerapia, já que não houve nenhum caso com bilirrubina total (BT) ≥ 20 mg/dl. Apesar do grupo que foi submetido à fototerapia ter apresentado mais alterações nos testes de triagem, não houve diferença estatisticamente significativa.

Quanto aos fatores de risco relacionados às intervenções, não foi possível verificar o valor de p em relação à permanência na UTI neonatal por ≥ 48 h, transfusão sanguínea e uso de diurético de alça, mais uma vez pelo baixo poder amostral. Foi demonstrado²³ correlação com permanência em UTI, sem associação com o tempo de permanência ≥ 5 dias. Tanto o grupo que fez uso de surfactante, quanto o que foi submetido à NPT, não demonstrou diferença estatística.

Outro estudo²⁴ sugere ausência de comprometimento

retrococlear pelo uso de antibióticos ototóxicos, já que não encontrou nenhuma alteração no PEATE dos RNs de UTI que receberam essas medicações. Esse achado corrobora com o presente estudo, no qual, apesar de haver maior alteração no PEATE no grupo que fez uso de aminoglicosídeos, não houve representatividade estatística.

A única intervenção que demonstrou diferença estatística foi a exposição à ventilação mecânica por 5 dias ou mais. 12 RNs foram expostos, e destes, 33% apresentaram alteração no EOAE, e 25% em ambos os testes, em detrimento de 12% e 7%, respectivamente, dos RNs não expostos. Outros estudos também encontraram associação com este fator, sendo o risco de 5,65 vezes maior¹⁴ e 1,8 vezes maior em outro estudo¹⁷.

Conclusão

A triagem auditiva mostra-se de grande relevância para avaliação auditiva dos recém-nascidos nas maternidades, uma vez que identifica precocemente as alterações possíveis e otimiza o tratamento das mesmas. A perda auditiva encontrada na população estudada foi de 11%, sendo de 3,7% a taxa de perda auditiva profunda, com necessidade de implante coclear. Os fatores de risco mais prevalentes foram: acidose (68,5%), fototerapia (68,5%), uso de aminoglicosídeos (40,7%), Apgar entre 0 e 4 no primeiro minuto (29,6%), idade gestacional ≤ 31 semanas e peso ao nascer ≤ 1.500 g (25,9%). Os indicadores de risco associados às alterações auditivas, tanto nos casos com EOAE alterada isoladamente, quanto naqueles com ambos os testes alterados, foram o peso ao nascer ≥ 1.500 g e o uso de ventilação mecânica por ≥ 5 dias. É possível verificar a importância da realização não apenas do primeiro exame de triagem auditiva, mas também do seguimento dos casos em que a EOAE foi alterada, pela realização do PEATE.

Tabela 1. Características dos 54 RNs egressos da UTI do HT. Curitiba, Paraná, Brasil, janeiro de 2012 a maio de 2016.

Características	n	%
Sexo		
Feminino	29	53,7
Masculino	25	46,3
Parto		
Normal	19	35,2
Cesárea	35	64,8
Idade gestacional (semanas)		
≤ 28	4	7,4
≥ 29 e < 34	22	40,7
≥ 34 e < 37	12	22,2
Termo > 37	16	29,6
Peso ao nascer (g)		
< 1.000	1	1,8
≥ 1000 e < 1500	13	24
≥ 1500 e < 2500	21	39
≥ 2500 e < 3000	7	13
≥ 3000	12	22,2
Apgar 1º minuto		
0-4	16	29,6
5-7	14	26
8-10	24	44,4
Apgar 5º minuto		
0-6	4	7,4
6-7	7	13
8-10	44	81,4

Fonte: autoria própria (2016).

Tabela 2. Frequência dos fatores de risco para perda auditiva nos 54 RNs egressos da UTI do HT. Curitiba, Paraná, Brasil, janeiro de 2012 a maio de 2016.

Fator de risco	n	%
Acidose	37	68,5
Fototerapia	37	68,5
Aminoglicosídeo	22	40,7
Apgar entre 0-4 no 1º minuto	16	29,6
Idade gestacional d" 31 semanas	16	29,6
Peso ao nascer d" 1.500g	14	25,9
Ventilação mecânica e" 5 dias	12	22,2
Hemorragia intraventricular	5	9,2
Apgar entre 0-6 no 5º minuto	4	7,4
Toxoplasmose	4	7,4
Diurético de alça	2	3,7
Meningite bacteriana	2	3,7
Anomalias craniofaciais	1	1,8
Sífilis	1	1,8

Fonte: autoria própria (2016).

Tabela 3. Resultados da análise univariada entre fatores de risco e alterações nos testes de triagem auditiva neonatal em 54 RNs egressos da UTI do HT. Curitiba, Paraná, Brasil, janeiro de 2012 a maio de 2016.

Variável	EOAE e PEATE (-) (n=39)	EOAE (+) e PEATE (-) (n=9)	EOAE e PEATE (+) (n=6)	p
Fatores de risco pré e perinatais				
Pré-natal < 6 consultas (n=23)	15 (65)	6 (26)	2 (9)	p=0,291
HAS/DHEG materna (n=13)	10 (77)	2 (15)	1 (8)	p=0,883
Alcoolismo materno (n=6)	3 (50)	1 (17)	2 (33)	p=0,177
Tabagismo materno (n=1)	1	0	0	-
Drogadição materna (n=3)	3 (100)	0	0	-
TORCHS (n=5)	5 (100)	0	0	-
IG d" 31 semanas (n=16)	8 (50)	5 (31)	3 (19)	p=0,059
PN d" 1.500g (n=14)	5 (36)	6 (43)	3 (21)	p=0,001 ^a
Apgar 1º min 0-4 (n=16)	13 (81)	2 (13)	1 (6)	p=0,614
Apgar 5º min 0-6 (n=4)	2 (50)	1 (25)	1 (25)	p=0,542
Fatores de risco relacionados a complicações				
Síndrome (n=1)	0	1 (100)	0	-
Cardiopatía (n=8)	5 (62,5)	1 (12,5)	2 (25)	p=0,396
pH < 7,3 (n=37)	27 (73)	5 (13,5)	5 (13,5)	p=0,517
pCO ₂ > 50 mmHg (n=16)	12 (76)	2 (12)	2 (12)	p=0,860
pO ₂ < 40 mmHg (n=3)	2 (67)	1 (33)	0	-
Meningite bacteriana (n=2)	0	2 (100)	0	-
Hemorragia ventricular (n=5)	2 (40)	2 (40)	1 (20)	p=0,225
Fatores de risco relacionados às intervenções médicas				
UTI e" 48h (n=53)	38 (72)	9 (17)	6 (11)	-
Fototerapia (n=37)	25 (68)	7 (19)	5 (13)	p=0,517
Ventilação mecânica e" 5 dias (n=12)	5 (42)	4 (33)	3 (25)	p=0,027 ^a
Surfactante (n=8)	4 (50)	3 (38)	1 (12)	p=0,212
Transfusão sanguínea (n=3)	2 (67)	0	1 (33)	-
NPT (n=21)	13 (62)	6 (29)	2 (9)	p=0,173
Aminoglicosídeo (n=22)	15 (68)	3 (14)	4 (18)	p=0,376
Diurético de alça (n=2)	0	1 (50)	1 (50)	-

Fonte: autoria própria (2016). Os dados são apresentados como frequência (%).

EOAE = Emissões Otoacústicas Evocadas

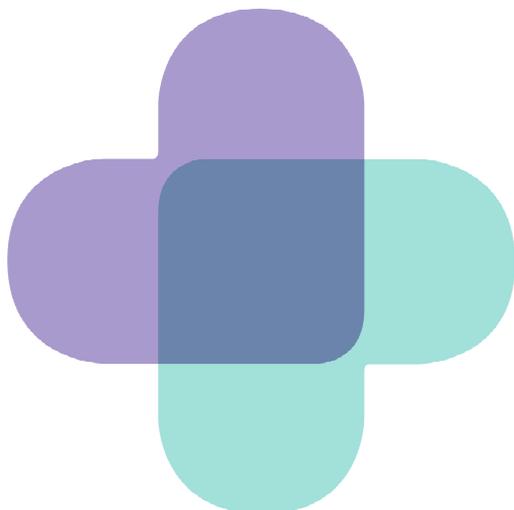
PEATE = Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico

(-) = teste normal; (+) = teste alterado.

^a Variáveis significativas p < 0,05. Teste qui-quadrado.

Referências Bibliográficas

1. Northern JL, Downs MP. Audição em crianças. 3a. São Paulo: Ed. Manole; 1989. p. 432.
2. Chiriboga LM. Medidas de otoemissões acústicas permite diagnóstico precoce de perda auditiva. Revista Prodoctor - Digest - Coletânea. 1998 maio-jun; 16(2): 23.
3. Lei Nº 12.303, de 2 agosto de 2010. http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2007-2010/2010/Lei/L12303.htm.
4. Mattos WM et al. Newborn hearing screening program implantation analysis at a university hospital. Rev. Bras. Otorrinolaringol. 2009; 75(2):237-244.
5. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas e Estratégicas. Diretrizes de Atenção da Triagem Auditiva Neonatal. Brasília: Ministério da Saúde; 2012. v. 1. 30p. (Série A. Normas e Manuais Técnicos).
6. Uchôa NT, Procyanoy RS, Lavinski L, Sleifer P. Prevalence of hearing loss in very low birth weight neonate. J Pediatr (Rio J) 2003;79(2):123-8.
7. Moreira M, Lopes JMA, Carvalho M. O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ; 2004. p.564. [acesso em 2016 jan 20]. Disponível em: <http://books.scielo.org>.
8. Kemp DT, Bray P, Alexander L, Brown AM. Acoustic Emission Cochleography: Practical aspects. Scand. Audiol. Suppl., 1986; 25: 71-95.
9. Ogando PB, Lubianca NJF. Triagem auditiva neonatal e perda auditiva na infância. Boletim Científico de Pediatria. 2012, 2(1).
10. Franceschi CM, Tochetto T, Lautenschlager, L. Emissões Otoacústicas Transientes como Método Complementar no Topodiagnóstico das Perdas Auditivas Neurosensoriais. Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia. 2010.
11. Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 1995;32(3):265-274.
12. Garcia CFD, Isaac ML, Oliveira JA. Emissão otoacústica evocada transitória: instrumento para detecção precoce de alterações auditivas em recém-nascidos a termo e pré-termo. Rev. Bras. Otorrinolaringol. 2002; 68(3):344-352.
13. Amado BCT, Almeida EOC, Berni PS. Prevalência de indicadores de risco para surdez em neonatos em uma maternidade paulista. Rev. CEFAC. 2009;11(1):18-23.
14. Tiensooli LO, Gourlat LMHF, Resende LM, Colosimo EA. Triagem auditiva em hospital público de Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil: deficiência auditiva e seus fatores de risco em neonatos e lactentes. Cad. Saúde Pública. 2007; 23(6): 1431-1441.
15. Cone-Wesson B, Vohr BR, Sininger YS, Widen JE, Folsom RC, Gorga MP, et al. Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss. Ear Hear 2000; 21: 488-507.
16. Pereira PKS, Martins AS, Vieira MR, Azevedo MF. Programa de triagem auditiva neonatal: associação entre perda auditiva e fatores de risco. Pró-Fono Revista de Atualização Científica, Barueri (SP). 2007; 19(3):267-278.
17. Lima, GML. Hearing screening in a neonatal intensive care unit. J. Pediatr (Rio J). 2006;82(2):110-4.
18. Rechia IC, Liberalesso KP, Angst OVM, Mahl FD, Garcia MV, Biaggio EPV. Intensive care unit: results of the Newborn Hearing Screening. Braz J Otorhinolaryngol. 2016; 82:76-81.
19. Fuchs A, Zimmermann L, Bickle Graz M, et al. Gentamicin Exposure and Sensorineural Hearing Loss in Preterm Infants. Baud O, ed. PLoS ONE. 2016;11(7):e0158806. doi:10.1371/journal.pone.0158806.
20. Ruggieri-Marone, M, Lichtig, I, Marone SAM. Recém-nascidos gerados por mães com alto risco gestacional: estudo das emissões otoacústicas produzidas de distorção e do comportamento auditivo. Rev. Bras. Otorrinolaringol. São Paulo. 2002;68(2):230-237.
21. Marlow ES, Hunt LP, Marlow N. Sensorineural hearing loss and prematurity. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2000;82:F141-F144.
22. Garcia MR, Silva HC, Polo D. Análise das emissões otoacústicas transientes e dos potenciais evocados auditivos do tronco encefálico em neonatos com hiperbilirrubinemia. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology [online] 2009, 75 (Mayo-Junio).
23. Griz SMS, Almeida e Silva AR, Barbosa CP, Menezes DC, Curado NRPV, Silveira AK, Teixeira DA. Risk indicators for hearing loss of newborns and infants in a newborn hearing screening program. Rev. CEFAC, São Paulo.
24. Brandão, PGC, Cardoso ACV, Delecode CM, Goulart FC, Lazarini CA. Exposição neonatal a drogas ototóxicas e possíveis alterações auditivas. Rev. Bras. Pesq. Saúde. 2013; 15(4): 48-56.



Agendamento
Médico

ANÁLISE DO ELETROENCEFALOGRAMA EM CRIANÇAS COM TRANSTORNO DO ESPECTRO AUTISTA E EPILEPSIA

ANALYSIS OF THE ELECTROENCEPHALOGRAM IN CHILDREN WITH AUTISTIC SPECTRUM AND EPILEPSY DISORDERS

Karina Slompo¹, Mariane Wehmuth², Luciano de Paola³, Isac Bruck⁴, Sérgio Antônio Antoniuk⁵

Instituição vinculada: Hospital de Clínicas - Universidade Federal do Paraná. Curitiba-PR.

Resumo

Objetivo: a proposta desse estudo é estimar a prevalência de anormalidades eletroencefalográficas e crises epiléticas em crianças com Transtorno do Espectro Autista (TEA).

Método: a casuística foi composta por 68 crianças com TEA atendidas no ambulatório de Autismo do Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas, entre os anos de 2011 a 2016. O diagnóstico de TEA foi realizado pelo DSM-V (Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais), CARS (Escala de Avaliação do Autismo na Infância) e ATA (Escala de Avaliação de Traços Autistas) e a classificação de crises e epilepsia segundo a classificação da ILAE (Liga Internacional contra a Epilepsia). O estudo foi retrospectivo e descritivo com posterior análise por método de estatística descritiva e de variância.

Resultados: houve um predomínio de crianças do sexo masculino, 86,8% (59/68), e a idade variou entre 2 a 10 anos. Vinte e duas por cento (15/68) desenvolveu crises, sendo 60% (9/15) com início generalizado. As crises epiléticas foram mais frequentes no TEA grau 3 (33,3%). Do total, 49 pacientes realizaram eletroencefalograma (EEG) e 16 apresentaram alteração, 9 delas com crise e 7 sem. Em crianças com crises e alterações no EEG, 33,3% (3/9) delas apresentaram atividade irritativa localizada. Dos 9 pacientes com crise e alteração no EEG, 100% receberam tratamento, enquanto 5 dos pacientes sem crise e com alteração do EEG foram tratadas (p = 0,05).

Conclusão: este estudo confirma que epilepsia e anormalidades epileptiforme no eletroencefalograma são frequentes no TEA e tem relação com a gravidade do quadro clínico.

Palavras-chave: eletroencefalograma, transtorno do espectro autista e crises epiléticas.

Abstract

Aim: the purpose of this study is to estimate the prevalence of electroencephalographic abnormalities and seizures in children with Autistic Spectrum Disorder (ASD).

Methods: the sample consisted of 68 children with ASD treated at Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas from 2011 to 2016. The diagnosis of ASD was made by the DSM-V (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders), CARS (Childhood Autism Rating Scale) and ATA (Traits Autism Rating Scale) and by the classification of seizures and epilepsy according to the classification of the ILAE (International League Against Epilepsy). The study was retrospective and descriptive, and subsequently analyzed by descriptive statistics and variance method.

Results: there was a predominance of male children, 86.8% (59/68) whose age range varied from 2 to 10 years. Twenty-two per cent (15/68) developed seizures, and 60% (9/15) had generalized onset. Epileptic seizures were more frequent in ASD grade 3 (33.3%). 49 out of the total patients underwent electroencephalography (EEG) and of these, 16 showed abnormalities. Crisis were seen in 9 of them but not in 7. 33.3% (3/9) showed isolated irritative activity out of the total children who have seizures and alterations in EEG exams. 100% of these 9 patients who were in crisis and presented alterations in EEG received treatment, while 5 patients, out of the total of 7 who weren't in crisis and didn't present alterations in EEG, were also treated (p = 0.05).

Conclusion: this study confirms that epilepsy and epileptiform EEG abnormalities are common in ASD and are related to the severity of the clinical condition.

Key words: electroencephalogram, Autistic Spectrum Disorder and epileptic seizures.

1. Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Paraná. Curitiba-PR. 2. Mestranda em Saúde da Criança e do Adolescente na Universidade Federal do Paraná. 3. Médico Neurologista contratado da Universidade Federal do Paraná e Chefe do Serviço de Epilepsia e Eletroencefalografia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. 4. Médico do Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. 5. Professor adjunto no Departamento de Pediatria do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Introdução

Transtorno do Espectro Autista (TEA) é uma incapacidade do neurodesenvolvimento, caracterizado por uma deficiência na comunicação e relacionamento interpessoal, apresentando padrões de comportamento restritos, estereotipados e repetitivos. Foi descrito pela primeira vez por Kanner em 1943, cujos sintomas surgem na primeira infância e prejudicam as funções cotidianas com leve melhora com o avanço da idade¹⁻³.

Além dessas características, há a classificação do paciente com TEA em graus de comprometimento clínico que variam de 1 a 3, sendo o grau 1 o nível de comprometimento mais leve, baseado na menor necessidade de apoio para realização de suas atividades, e o grau 3 o de maior grau de comprometimento, com necessidade substancial de apoio, de acordo com os critérios da DSM-V (Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais)¹.

Diante disso, computa-se que há uma maior prevalência de epilepsia e anormalidades epileptiforme no eletroencefalograma (EEG) em crianças e adolescentes portadores de TEA. As crises epiléticas têm um pico bimodal, um primeiro ocorrendo nos anos pré-escolares e um segundo na adolescência³⁻⁵. Estima-se que cerca de um terço das crianças e adolescentes com TEA apresentem episódios de crises epiléticas, cujas taxas são substancialmente mais elevadas do que na população em geral, a qual varia de 0,5 a 1%³⁻⁸.

Os tipos mais comuns de crises epiléticas, segundo a Classificação da ILAE (2017) em crianças com TEA são do tipo: focal disceptivas de início generalizado motoras (tônico-clônicas) e não motoras (ausência) atípica^{3,4,6-9}. Em relação a alterações do EEG, esse possui uma incidência de 30% a 85,8% na população com autismo e sem epilepsia e na população com autismo e com epilepsia^{3,6,7,11,12}.

O objetivo desse estudo é estabelecer a prevalência Das anormalidades eletroencefalográficas e crises epiléticas em crianças com TEA correlacionando com a gravidade clínica do TEA.

Métodos

A casuística foi composta por 68 crianças com TEA escolhidas de forma aleatória, entre todas as crianças avaliados no ambulatório de autismo, no Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (CENEP), entre os anos de 2011 a 2016. Os critérios de inclusão foram: Ser crianças com idade variando de 2 a 15 anos atendidos no Serviço, durante o período 2011 a 2016 com diagnóstico de TEA. Enquanto, os critérios de exclusão foram ter abandonado o acompanhamento por fatores diversos ou ser portador de outras comorbidades. O diagnóstico de TEA foi realizado através do DSM-V, CARS e ATA e a classificação de crises e Epilepsia segundo a classificação da ILAE.

O estudo foi retrospectivo e descritivo, com revisão das histórias clínicas e estudos de eletroencefalograma dos pacientes em idade escolar resgatados por meio de questionário, no arquivo de prontuário do Hospital de Clínicas. E com posterior tabulação em planilha eletrônica do programa Microsoft Excel®, analisados e interpretados por método de estatística descritiva e pelos testes de análise da variância de Teste Fisher, Two-Tailed e Teste Qui-Quadrado De Pearson.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Resultados

Houve um predomínio de crianças do sexo masculino, 86,8% (59/68), e a idade variou entre 2 e 10 anos, com predomínio bimodal de 1 a 2 anos (30%) e de 4 a 5 anos (26%). Do total, 22% (15/68) das crianças desenvolveu crises epiléticas. Entre as generalizadas (60%): 26,7% foram do tipo tônico-clônica, 20% do tipo ausência e 13,3% do tipo generalizada sem especificar. Já entre as parciais (40%): 20% foi do tipo parcial simples, 13,3% parcial sem especificar com generalização secundária, e 6,67% parcial complexa (tabela 1). A crise foi única em 53,3% (8/15). Quanto ao nível de instrução, 53,3% dos pacientes com epilepsia frequentavam escola especial, em comparação com 26,4% dos sem crise. Referente ao grau de TEA, 33,3% dos pacientes com crise apresentaram grau 3 de TEA, diante de 11,3% com grau 3 dos sem crise (p=0,06). Além disso, 66% das crianças sem crise apresentou grau 1 de TEA. Do total, 49 pacientes realizaram EEG, sendo que 32,7% (16/49) apresentou anormalidades epileptiforme, 9 deles com crises e 7 sem (tabela 2). Em crianças com crises e EEG alterado, 33,3% (3/9) apresentou atividade irritativa localizada (figura 1). Das crianças com alteração no EEG, 7 das que não possuíam crises apresentaram EEG anormal. Dos 9 pacientes com crise e alteração no EEG, 100% receberam tratamento, enquanto 5 dos pacientes sem crise e com alteração do EEG foram tratadas. Tirante a isso, 87,5% das crianças com alteração no EEG e crises foram tratadas com drogas antiepiléticas e 17% das crianças com alteração eletroencefalográfica e sem crises também o foram.

Discussão

Observando-se os resultados, depreende-se que houve uma predominância de meninos no estudo, o que não difere da maioria dos estudos, que preconizam uma taxa quatro vezes maior de meninos com TEA. A idade predominante ficou entre 2 e 10 anos, característico dos picos etários de desenvolvimento de epilepsia em TEA, citados na maioria dos estudos. Referente a epilepsia, a prevalência de crises tem valor próximo a média mundial (variação de 13% a 40%)⁵⁻⁷ com uma pequena discordância em relação ao tipo de crise, uma vez que esse trabalho analisou uma predominância de crises generalizadas em comparação com a prevalência mundial de parciais, predominando as generalizadas tônico-clônicas e generalizadas do tipo ausência em desacordo com a maioria dos estudos^{7,8,10,12}. Consequência desse número de crises é que mais da metade dos pacientes com epilepsia frequentavam escola especial. Juntamente a isso, observou-se um aumento de maior gravidade clínica do TEA (grau 3) em pacientes com epilepsia quando comparado aos pacientes sem essa desordem (p=0,06), esse dado é de extrema importância, pois apresenta uma significância limítrofe que não pode ser ignorada, uma vez que reflete a necessidade de expandir o número de pacientes nesse estudo.

Quanto ao EEG, houve uma supremacia de anormalidades em pacientes com crises e entre todos, a alteração do tipo atividade irritativa localizada, o que reforça a necessidade de tratamento desses pacientes. Todos os pacientes com crises foram tratados com drogas antiepiléticas (p=0,05). Ainda sob a análise do tratamento, quase 90% das crianças com alteração no EEG e crises foram tratadas e menos de 20% das crianças com alteração eletroencefalográfica e sem crises foram tratadas. Esse último valor está de acordo com não tratamento de pacientes sem crise e com EEG alterado, visto que é uma conduta ainda sem evidência médica.

Logo se conclui que os resultados desse estudo confirmam que epilepsia e anormalidades epileptiforme no EEG são frequentes no TEA e tem relação com a gravidade do quadro clínico. Desse modo, a análise objetiva dos dados

permitiu o estabelecimento da prevalência de crises em crianças com TEA, o tipo de crise epilética mais frequente, as principais alterações no EEG e sua relação com o grau de gravidade da doença nesta população.

Tabela 1. Descrição dos pacientes com transtorno do espectro autista e crises epiléticas.

	Sexo	Tipos de crise	Nº de crises	Eletroencefalograma	Grau de TEA
J. P.	Masculino	Generalizada sem especificar	Crise única	Normal	Grau 1
D. C. P.	Masculino	Generalizada sem especificar	4 crises	Normal	Grau 1
A.W. B.	Masculino	Generalizada tipo ausência	Crise única	Atividade epileptiforme	Grau 1
A.P.M.	Masculino	Generalizada tipo ausência	Crise única	Normal	Grau 3
R. P. F.	Masculino	Generalizada tipo ausência	Crise única	Atividade epileptiforme	Grau 3
D.E.	Feminino	Generalizada tônico-clônica	2 crises	Atividade irritativa focal	Grau 3
E. V. S.	Masculino	Generalizada tônico-clônica	2 crises	Normal	Grau 1
J. P. S.	Masculino	Generalizada tônico-clônica	3 crises	Normal	Grau 1
N. J.	Masculino	Generalizada tônico-clônica	Crise única	Normal	Grau 1
G. Z. H.	Masculino	PSE com generalização 2ª	Crise única	Atividade irritativa focal	Grau 3
L. V. S.	Masculino	PSE com generalização 2ª	8 crises	Atividade lenta generalizada	Grau 2
L.M. B.	Masculino	Parcial simples	2 crises	Normal	Grau 1
J. S. C.	Masculino	Parcial simples	5 crises	Atividade irritativa generalizada	Grau 1
A. J. O.	Feminino	Parcial simples	Crise única	Atividade Irritativa focal	Grau 3
L. C. F.	Masculino	Parcial complexa	Crise única	Atividade Irregular difuso	Grau 1

Fonte: autores (2017).

Tabela 2. Descrição das alterações eletroencefalográficas dos pacientes analisados.

Presença de Crises	Ausente	Presente	Total
Atividade Irritativa Localizada	1	3	4
Atividade Irritativa Generalizada	1	2	4
Atividade Epileptiforme	0	3	3
Atividade com Lentificação Generalizada	3	2	3
Atividade com Lentificação Localizada	2	0	2

Fonte: autores (2017).

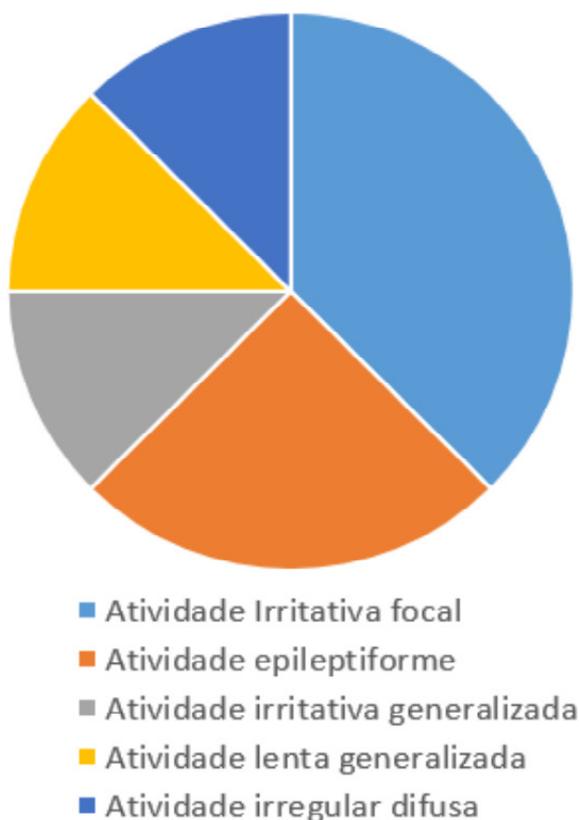
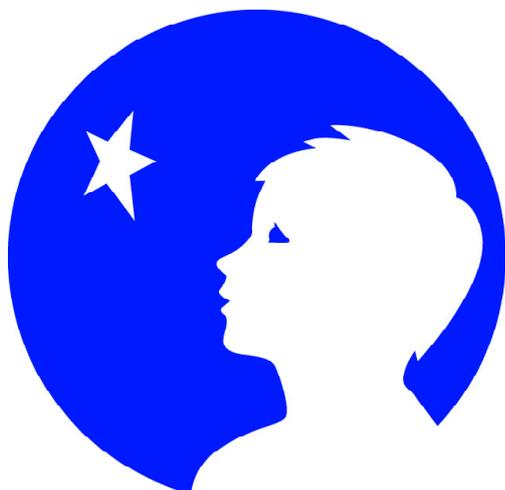


Figura 1. Distribuição das alterações eletroencefalográficas dos pacientes com crises epiléticas.

Fonte: autores (2017).

Referências Bibliográficas

1. American Psychiatry Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders - DSM-5. 5th.ed. Washington: American Psychiatric Association, 2013.
2. Tuchman R. E, Rapin I. Autismo Abordagem Neurobiológica. 2thed. São Paulo: ARTMED editora S.A., 2009.
3. Amy Francis, Michael Msall, Emily Obringer e Kent Kelley. Children with Autism Spectrum Disorder and Epilepsy. Anais Pediatras. 2013; 42:12.
4. Sarah J Spence e Mark T Schneider. The Role of Epilepsy and Epileptiform EEGs in Autism Spectrum Disorders. *Pediatr Res.* 2009; 65(6):599-606.
5. Haneul Lee, Hoon Chul Kang, Seung Woo Kim, Young Key Kim e Hee Jung Chung. Characteristics of late-onset epilepsy and EEG findings in children with autism spectrum disorders. *Korean J Pediatr.* 2011; 54(1):22-28.
6. Ozalp Ekinci, Ays Rodopman Arman, Ugur Is?k, Yasin Bez e Meral Berkem. EEG abnormalities and epilepsy in autistic spectrum disorders: Clinical and familial correlates. *Epilepsy&Behavior.* 2010; 17:178-182.
7. Montserrat Palau-Baduell, AntonioValls-Santasusana, Berta Salvadó-Salvadó e Mariona Clofent-Torrentó. Aportación del electroencefalograma en el autismo. *Rev Neurol.* 2013; 56: S35-S43.
8. Akihiro Yasuhara, Yasuhara, Children's Clinic e YCC Education Center. Correlation between EEG abnormalities and symptoms of autism spectrum disorder (TEA). *Brain & Development.* 2010; 32:791-798.
9. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Zuberi SM. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia.* 2017 Mar 8.
10. Anne T. Berg, Sigita Plioplys e Roberto Tuchman. Risk and Correlates of Autism Spectrum Disorder in Children with Epilepsy: A Community-Based Study. *J Child Neurol.* 2011; 26: 540-547.
11. Roberto Tuchman, Solomon L. Moshé e Isabelle Rapin. Convulsing toward the pathophysiology of autism. *Brain Dev.* 2009; 31: 95-103.
12. Roberto Canitano. Epilepsy in autism spectrum disorders. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2007; 16:61-66.



DANONE
Early Life Nutrition

**FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA EM PACIENTE PEDIÁTRICO
POR INGESTÃO DE BATERIA BOTÃO: RELATO DE CASO**

**TRAQUEAL-ESOPHAGEAL FISTULA IN PEDIATRIC PATIENT DUE TO BUTTON BATTERY
INGESTION: A CASE REPORT**

Luiza R. Costa¹, Marco L.S. Feller¹, Mariam N. Sati¹, Mariana B. Spadoni¹, Mariana M. M. Silva¹, Matheus H. Taborda¹, Jose E. Carreiro²

Instituição vinculada: Universidade Federal do Paraná

Resumo

Objetivo: reportar o caso de uma paciente pediátrica que sofreu complicações graves após demora para diagnóstico de ingestão de uma bateria. Esse relato demonstra não apenas as possíveis complicações como também a importância do diagnóstico precoce. Para isso, é necessário que essa hipótese esteja na mente dos profissionais de saúde para que seja investigada em casos com sintomas indicativos, o que só pode ser atingido pela disseminação das informações pela literatura.

Descrição: paciente feminina, quatorze meses de idade, iniciou subitamente com tosse, rinorreia e vômitos duas semanas antes. Após breve período de melhora, a paciente evoluiu com sintomas respiratórios, febre aferida de 39°C e inapetência. No raio-X de tórax observou-se imagem circular radiopaca em região infraglótica em topografia de esôfago suspeita de bateria circular pela presença de sinal do duplo anel. Durante a endoscopia digestiva alta (EDA) foi observado fístula digestiva alta. Após a retirada do objeto a paciente permaneceu na UTI sendo alimentada por gastrostomia. No pós-operatório passou por parada cardiorrespiratória. Nova EDA mostrou estenose esofágica.

Comentários: esse relato demonstra dificuldade diagnóstica quando a ingestão do corpo estranho não foi observada e como o atraso para início da terapia aumenta a morbimortalidade do quadro. É necessária a conscientização das famílias e profissionais de saúde para que se considere essa hipótese, especialmente em crianças nessa faixa etária, diminuindo assim o atraso diagnóstico.

Palavras-chave: fístula traqueoesofágica; pilhas; baterias, estenose esofágica, gastrostomia, raio-X.

Abstract

Aim: report the case of a pediatric patient that suffered serious complications. Diagnostic delay played a central role in the clinical course. This report shows not only complications as well as the importance of early diagnosis. Therefore, it is necessary that this hypothesis be considered by the health care professionals so that it can be investigated in cases with indicative symptoms, which can only be obtained through dissemination of information through literature.

Description: fourteen month old female, started with cough, rhinorrhea and vomiting, two weeks before. After a brief period in which the mother reports improvement, the patient presented with fever (39°C) and loss of appetite. A torax X-ray identified a circular radiopaque image with an peripheral halo resembling a circular battery. Through Upper Digestive Tract Endoscopy a trachea-esophageal fistula was found. After removal of the object, the patient was admitted to the Intensive Care Unit where she was fed through a gastrostomy. During her stay she had a cardiac arrest. Later, a new EDA showed esophageal stenosis.

Comments: this report shows how hard the diagnosis can be when no adult was present to see the ingestion of the battery and how delay in therapy can increase the morbimortality of similar cases. Families and health professionals need to be made aware of situations such as the one reported in order to consider this possibility when there are such symptoms, therefore reducing the diagnostic delay.

Key words: traqueoesophageal fistula, battery, esophageal stenosis, gastrostomy, X-ray.

1 Acadêmicos ligados a Universidade Federal do Paraná.

2. Doutor e Professor adjunto da Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Departamento de Pediatria.

MBS: email: spadonimari@gmail.com

Introdução

Durante a infância é comum as crianças colocarem objetos na boca e até mesmo os deglutir¹. A bateria botão é o segundo objeto mais comum de ser engolido, perdendo somente para as moedas. Muitas vezes a ingestão ocorre quando os pais ou cuidadores não estão presentes, o que atrasa a consideração dessa hipótese diagnóstica². Sendo assim, os médicos devem sempre suspeitar de ingestão de objetos⁴. É importante ter em mente que o tratamento precoce é essencial para evitar as complicações acima mencionadas. Entretanto, o diagnóstico da ocorrência nem sempre é simples, como já dito acima³. O objetivo desse trabalho é relatar o caso de uma paciente pediátrica que engoliu uma bateria botão, e fazer uma revisão da literatura¹.

Relato de Caso

A.C.P.N., feminino, quatorze meses de idade, apresentou-se juntamente com a mãe ao Serviço de Emergências Clínicas do HC-UFPR no dia 16/08/2018, a qual referiu que a filha iniciou subitamente com tosse, rinorreia e vômitos duas semanas antes. Na ocasião, procurou atendimento médico na Unidade Básica de Saúde, onde o quadro foi tratado como infecção de vias aéreas superiores (IVAS) de provável origem viral e foi orientado repouso. Após um período de melhora, a paciente evoluiu com sintomas respiratórios, febre aferida de 39°C e inapetência desde 11/08/2018. Nega alergias, internações e outras comorbidades.

Ao exame físico, a paciente encontrava-se em regular estado geral, pouco reativa, mucosas pouco úmidas, conjuntivas brilhantes, saliva espessa, frequência cardíaca de 125 bpm, frequência respiratória de 28 ipm, saturação de oxigênio em 70% em ar ambiente. Ausculta pulmonar com murmúrio vesicular presente bilateralmente com presença de estertores grossos e roncos. Tempo expiratório prolongado. Extremidades frias e tempo de enchimento capilar de 3 segundos. O restante do exame físico não teve particularidades. Não foram observadas alterações no hemograma. O quadro foi tratado como insuficiência respiratória aguda, sendo traqueobronquite ou aspiração de corpo estranho possíveis etiologias. No raio-X de tórax observou-se tórax hiperinsuflado, infiltrado brônquico, distensão gástrica, imagem circular radiopaca em região infraglótica em topografia de esôfago com suspeita de bateria circular pela visualização de halo claro ao redor (sinal do duplo anel). (Figuras 1 e 2).

A paciente foi encaminhada ao Centro Cirúrgico para retirada de corpo estranho via endoscopia digestiva alta (figura 3) no início da madrugada do dia 17/08. Após a retirada, foi evidenciada fístula traqueoesofágica em terço superior e realizada gastrostomia cirúrgica, sendo posteriormente encaminhada à UTI pediátrica.

Durante a endoscopia foi encontrada área ulcerada com 2cm de extensão com fibrina e hematina em 90% da circunferência do órgão. Além disso, foi observada perfuração de 5mm em esôfago com saída de ar.

Na UTI pediátrica, a paciente permaneceu entubada e curarizada com vecurônio, midazolam e fentanil. Foi mantida em jejum e iniciada antibioticoterapia profilática. Foi mantida sonda nasoenteral para evitar oclusão pela cicatrização no esôfago. Durante a internação, foram realizadas tentativas de alimentação enteral via sonda nasoentérica, porém sem sucesso, por estase e regurgitação. Optou-se por uma nutrição parenteral to-

tal. Após 8 horas do procedimento, a paciente evoluiu com bradicardia (55 bpm) e insaturação durante tentativa de troca do tubo orotraqueal por excesso de secreção nas vias aéreas. Foi realizada massagem cardíaca, uma dose de adrenalina e ventilação de pressão positiva com reversão do quadro.

No dia 24/08 foi diagnosticado, através de endoscopia digestiva alta, uma estenose circunferencial com reepitelização em esôfago cervical estimada em 6 mm e intransponível ao gastroscópio. No dia 28/08 foi iniciada a redução das doses de fentanil e midazolam. No dia seguinte foi completamente suspensa sedação para extubação. Após extubação, a paciente ficou taquipneica e com secreção pulmonar em grande quantidade, porém com pouco esforço respiratório e com tosse efetiva. Dia 31/08 os antibióticos foram suspensos.

Progressivamente foi instituída uma dieta enteral pela gastrostomia. Houve uma certa resistência por parte da mãe da paciente em compreender a situação havendo até uma tentativa de alimentação da criança por via oral mas que não gerou consequências significativas.

No dia 14/09/2018, a paciente ganhou alta da UTI pediátrica e foi encaminhada para a enfermaria da cirurgia pediátrica no 13º andar do hospital onde permanece com tratamento suportivo. Ela aguarda realização de fibrobroncoscopia para verificar o status da fístula traqueoesofágica. A última avaliação foi feita no dia 18/09/2018.

Discussão

Quando uma bateria se aloja no esôfago, o dano tecidual é causado predominantemente pela geração de uma corrente eletrolítica que hidrolisa os fluidos teciduais e produz hidróxidos no polo negativo da bateria, o lado mais estreito da bateria. Se o polo negativo estiver posicionado anteriormente no esôfago, a erosão da traqueia pode acontecer. Se o polo negativo estiver posterior, a erosão para o mediastino e a aorta pode acontecer⁵.

Há grande variabilidade dos sintomas. Agudamente, incluem irritabilidade, disfagia, odinofagia, vômito e salivação. Os mais comuns são vômito e disfagia³. O quadro pode ser confundido com crupe ou IVAS pela tosse e o distress respiratório⁶. Suspeitar sempre de fístula traqueoesofágica nesses casos de ingestão de bateria em crianças com sintomas respiratórios⁵. Quando houver suspeita, deve ser feito RX de tórax e pescoço em duas incidências (AP + P). O sinal do duplo anel ou do halo, com a aparência de dois círculos concêntricos, levanta a hipótese de ingestão de bateria botão^{3,6}. No perfil, pode ser visto o sinal do degrau que demonstra uma aparência mais larga e outra mais estreita para as duas metades da bateria. O polo negativo é visto no RX como a extremidade de mais estreita do degrau formado pela bateria³.

A posição do corpo estranho, a duração do alojamento e infecção aumentam as chances de fístula⁴. Estima-se que um terço das complicações são fístulas traqueoesofágicas¹. Geralmente, a broncoscopia é considerada superior a esofagoscopia para diagnosticar fístulas, já que a esofagoscopia pode não visualizar a fístula escondida na mucosa. A broncoscopia permite uma avaliação precoce da via aérea em caso de ulceração esofageana profunda, inicialmente para o diagnóstico da fístula e posteriormente para monitorar a cicatrização⁵. Quando ocorre impaction no esôfago, o tempo entre a ingestão e a remoção é crítico⁵. Krom *et.al.* ressalta a carência de guidelines para este quadro. Uma vez que o diagnóstico

foi feito há indicação de remoção imediata^{5,6}. O paciente deve ser levado ao centro cirúrgico com um otorrinolaringologista ou cirurgião pediátrico para larigoscopia direta e esofagoscopia para remover o objeto sob visualização direta. Um desafio é a ventilação durante o procedimento já que pode haver vazamento de gás pela fístula traqueal, além de hiperinsuflação gástrica⁵.

Levando em conta que a fístula geralmente não é detectada no início, é recomendado fazer uma avaliação formal da via aérea, incluindo broncoscopia direta na hora da remoção. Se houver qualquer preocupação quanto à injúria cáustica, deve ser considerado um tubo nasogástrico para manter a patência do lumen no contexto de uma possível estenose. O tubo nasogástrico pode ser usado como via de alimentação se a criança for mantida em jejum por um determinado período. Disfagia não é incomum, com mais da metade dos casos tendo ingestão oral prejudicada e com um terço das crianças não conseguindo deglutir nada por via oral na alta. Recomenda-se uma segunda esofagoscopia dentro de 2-4 dias após a remoção para garantir mais informações úteis para o prognóstico. A regressão da lesão facilita a recuperação.

As complicações incluem perfuração esofágica e fístulas. Não são incomuns⁵. A maioria das fístulas traqueoesofágicas adquiridas não fecham espontaneamente e é preciso intervenção cirúrgica⁴. Geralmente, o reparo é feito de quatro a seis semanas após a ingestão⁸. Pode

ser necessário ressecar o segmento esofágico afetado se houver fibrose e cicatrização intensas⁸. Um acompanhamento restrito com endoscopia seriada é necessário para o diagnóstico precoce e o manejo inicial da dilatação se houver estenose, melhorando os resultados a longo prazo. Se a bateria progredir para estômago, o manejo é controverso⁵.

Com base em todo esse conhecimento teórico e analisando o caso do nosso relato podemos inferir que a demora do diagnóstico foi favorecida pela ingestão da bateria não testemunhada por outra pessoa, além do quadro oligossintomático⁹. A suspeita de infecção levantada pelos ruídos adventícios na ausculta pulmonar associados com os sintomas foi enfraquecida com o hemograma normal. A presença de sintomas respiratórios com insaturação e acidose aumenta a suspeita de fístula traqueoesofágica após a visualização do corpo estranho no raio-X. Felizmente, a fístula traqueoesofágica foi diagnosticada logo na esofagoscopia para retirada do corpo estranho. Após o procedimento foi muito importante a antibioticoprofilaxia para mediastinite já que uma infecção agravaria muito o quadro da paciente¹⁰. Uma semana após a remoção do corpo estranho já aparece a primeira complicação na esofagoscopia seriada, que é a cicatrização estenótica da lesão esofágica. As tentativas falhas de nutrição enteral após o procedimento mostram a dificuldade de reestabelecer a alimentação normal após o dano esofágico.

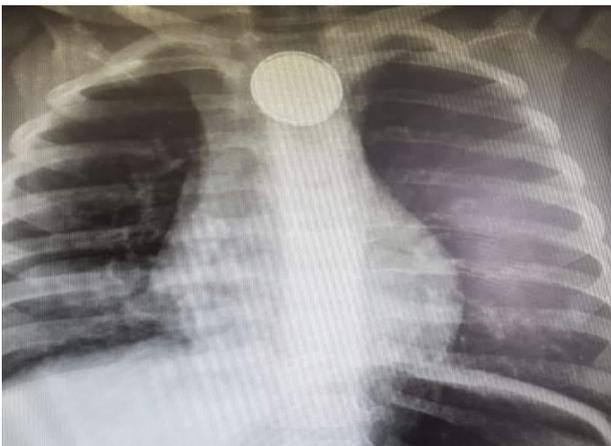


Figura 1. Raio x de tórax em AP com imagem em topografia esofágica.



Figura 3. Pilha botão retirada do esôfago.



Figura 2. Raio x de tórax em perfil com imagem em topografia esofágica.

Referências Bibliográficas

1. Krom, H. et al. Serious complications after button battery ingestion in children. *European journal of pediatrics*. 2018;177:1063-1070.
2. Secan, A. Genisol, I. Hosgor, M. Esophageal button battery ingestion in children. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg*. 2017; 23(4):306-310.
3. Eliason, M.J. Ricca, R.L. Gallagher, T.Q. Button battery ingestion in children. Wolters Kluwer Health, Inc. *Otolaryngology*. 2017;26(1):99-118.
4. Birman, C. Beckenham, E. Acquired tracheo-esophageal fistula in the pediatric population. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 1998;44:109-113.
5. Wurzel, D.F. Masters, I.B. Choo, K.L. Isles, A.F. A case of early bronchoscopic airway assessment after disc battery ingestion. *Pediatric Pneumology*. 2014;49:72-74.
6. Nerveman, E. M. Geyer, B. Acquired tracheoesophageal fistula due to battery ingestion. *The Journal of the American Osteopathic Association. Clinical images*. 2016;72(5):699-702.
7. American Academy of Pediatrics and American Academy of Otolaryngology. *Button Battery Task Force* 2015.
8. Peters, N.J. et al. Esophageal perforations due to foreign body impaction in children. *Journal of pediatric surgery*. 2015;50:1260-1263.
9. Schreiner I, Bonadio W. Disk Battery Ingestion in a Toddler: Less Than Meets the Eye. *J Emerg Med*. 2017;52(6):863-6.
10. Rodrigues RS, Figueiredo FAF, Amorim CA, Zanetti G, Marchiori E. Battery ingestion: an unusual cause of mediastinitis. *J Bras Pneumo*. 2014;40(5):582-3.



Nestlé

Faz Bem

HEMOPTISE EM CRIANÇA: UM ACHADO DA SÍNDROME DE MUNCHAUSEN

HEMOPTISE IN CHILDREN: A FINDING OF THE MUNCHAUSEN SYNDROME

Letícia G. Cabrini¹; Letícia F. Legnani¹; Letícia B. de Souza¹; Bruna P. da Trindade¹; Débora Carla Chong-Silva²

Instituição vinculada: Hospital Infantil Pequeno Príncipe - Curitiba-PR

Resumo

Objetivo: relato um caso de Síndrome de Munchausen em criança com sintomatologia de hemoptise. Servir de alertar aos pediatras e especialistas para a possibilidade de transtornos factícios em crianças.

Descrição: paciente feminina, 9 anos, encaminhada para avaliação de expectoração amarelada, espessa e com estrias de sangue de início há 1 ano. Após extensa anamnese e exame físico, a criança foi internada para a investigação complementar. Tomografia computadorizada de tórax com reconstrução das vias aéreas (broncoscopia virtual), endoscopia digestiva alta com biópsia, teste de Mantoux, triagem para imunodeficiência e coagulograma foram realizados e nenhum deles mostrou alteração. Durante o período de internamento a paciente manteve-se assintomática, afebril e sem tosse. Diante dos exames normais e da total falta de sintomatologia no período de observação hospitalar aventou-se a possibilidade hemoptise factícia, compondo a síndrome de Munchausen. O esclarecimento do quadro para a família e o acompanhamento psicoterápico levou à resolução do quadro.

Comentários: a queixa de hemoptise é incomum na infância. Pediatras e especialistas devem lembrar da síndrome de Munchausen em crianças com hemoptise e avaliação diagnóstica inconclusiva.

Palavras-chave: Síndrome de Munchausen; hemoptise; criança.

Abstract

Objective: report a case of Munchausen syndrome in children with hemoptysis symptomatology. Serve to alert pediatricians and specialists to the possibility of factitious disorders in children.

Description: female patient, 9 years old, referred for evaluation of yellowish, thick sputum with blood splitting of onset 1 year ago. After extensive anamnesis and physical examination, the child was hospitalized to the complementary investigation. Computed tomography of the chest with airway reconstruction (virtual bronchoscopy), upper digestive endoscopy with biopsy, Mantoux test, immunodeficiency screening and coagulogram were performed, and none of them showed alterations. During the hospitalization period the patient remained asymptomatic, afebrile and without cough. Before the normal examinations and the total lack of symptomatology in the period of hospital observation, the possibility of hemoptysis was made, composing the Munchausen syndrome. The clarification of the case for the family and the psychotherapeutic follow-up led to the resolution the symptoms.

Comments: the hemoptysis is unusual occurrence in childhood. Pediatricians and specialists should remember Munchausen syndrome in children with hemoptysis and inconclusive diagnostic investigation.

Key-words: Munchausen Syndrome; hemoptysis; child.

1. Discentes de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná. Letícia Cabrini (<http://lattes.cnpq.br/2627201574569299>); Letícia Legnani (<http://lattes.cnpq.br/7191888697467210>); Letícia Souza (<http://lattes.cnpq.br/0357755028705721>); Bruna Trindade (<http://lattes.cnpq.br/6335985765387472>).

2. Professora adjunta de pediatria da Pontifícia Universidade Católica do Paraná e da Universidade Federal do Paraná (<http://lattes.cnpq.br/5182874479496330>).

DCCS: Rua Padre Camargo, 530 80060-240 Curitiba-PR

Telefone: (41) 98402-3974 e-mail: debchong@uol.com.br

Introdução

Hemoptise é definida como expectoração de sangue ou de escarro com sangue originados da árvore traqueobrônquica. Já a pseudo-hemoptise corresponde à expectoração de sangue de fonte extrapulmonar (e.g. nasofaringe e trato gastrointestinal)^{1,2}.

O diagnóstico de hemoptise em crianças é desafiador, uma vez que elas geralmente deglutem a expectoração e, por isso, o sangramento só é identificado quando substancial^{1,3}. A hemoptise pode ser classificada em maciça e não maciça, baseado no volume de perda sanguínea, sendo maciça quando volume maior que 200mL ao dia². Esta geralmente é proveniente da circulação brônquica, a qual funciona em regime de alta pressão; já a não maciça provém da circulação pulmonar (regime de baixa pressão)^{4,5}.

Dentre as causas de hemoptise na criança, as principais são: infecções de trato respiratório, fibrose cística, cardiopatias congênitas, complicações de traqueostomia, aspiração de corpo estranho, entre outros. A investigação etiológica é de suma importância, uma vez que a hemoptise pode refletir uma doença grave. Por isso, a avaliação do quadro deve ser feita de maneira sistemática, com boa anamnese e exame físico completo. Também deve ser diferenciada da pseudo-hemoptise e, principalmente, da hematêmese, pois a hemorragia digestiva é uma afecção potencialmente fatal^{1-3,6}.

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 9 anos, acompanhada da mãe, foi encaminhada do serviço de hematologia e ao serviço de pneumologia para a investigação de expectoração amarelada, espessa e, por vezes, acompanhada de estrias de sangue; quadro que teve início há um ano. Os episódios aconteciam com maior frequência nos períodos da manhã e da noite, pioravam com uso de acetilcisteína, eram associados a despertares noturnos e pioraram progressivamente nos 6 meses anteriores. Paciente referia dispneia em repouso e durante atividade física há 3 meses. Mãe relatou hiporexia, mas sem perda de peso ou repercussão negativa no crescimento. Relatava pouca tosse. Negava coriza, febre e cianose perioral. História pregressa de reação adversa à sulfa e cefaclor com um episódio de edema de glote; amigdalectomia por faringotonsilites de repetição aos 2 anos de idade e um episódio de pneumonia aos 3 anos. Realizava acompanhamento com ginecologista desde os 8 anos por puberdade precoce; em uso de acetato de medroxiprogesterona injetável até o momento. Histórico vacinal em dia. Pais não consanguíneos. Pai e avó tabagistas. Sem história pessoal e familiar de atopia. Paciente apresentou-se à consulta em bom estado geral e sem alterações ao exame físico geral, apenas com hiperemia de cornetos à rinoscopia. Os resultados dos exames laboratoriais foram: hemograma com hemoglobina (Hb):13,6 g/dL, número de leucócitos: 11450 (diferencial normal); plaquetas: 248.000; tempo de tromboplastina ativada (KPTT): 28,8 segundos e tempo de atividade da protrombina (TAP): 14,4%; creatinina: 0,4 mg/dL. Sorologia para vírus da imunodeficiência humana negativa; teste de Mantoux negativo. Tomografia computadorizada de tórax, endoscopia digestiva alta (EDA) com biópsia e ecocardiograma sem anormalidades.

Diante da investigação sem alterações e necessidade da definição mais detalhada das características da hemoptise, a paciente foi hospitalizada.

Durante o internamento, a paciente ficou acompanhada pela mãe durante todo o período sem que houvesse recorrência do quadro de sangramento. Alimentou-se normalmente, não apresentou febre, tosse ou qualquer outro sintoma associado. Alguns exames laboratoriais foram repetidos, os quais mantiveram-se sem alterações. Realizada nova tomografia de tórax (figura 1) com reconstrução das vias respiratórias (broncoscopia virtual) também sem alterações. Ao realizar a anamnese dirigida com a mãe, constatamos que todos os episódios de hemoptise relevantes ocorreram em momentos em que a ela estava viajando a trabalho e a criança estava sob os cuidados de uma tia. A mãe também relatou que a filha era ansiosa, exigente e muitas vezes de difícil relacionamento e que os eventos poderiam ser uma forma de chamar a atenção. Sendo assim, foi aventada a hipótese de sangramento provocado (hemoptise factícia) compondo a hipótese diagnóstica de Síndrome de Munchhausen. A criança foi encaminhada para atendimento psicológico e o retorno foi agendado para acompanhamento ambulatorial. Após 2 meses de acompanhamento psicoterápico, houve resolução do quadro.

Discussão

Na paciente em questão foram investigadas as causas mais comuns de hemoptise conforme descrito por Godfrey S., Gaude GS., Batra PS. *et al* e Simon DS. *et al*. Causas como infecções do trato respiratório, bronquiectasias, fibrose cística e tuberculose foram eliminadas por meio de hemograma e leucograma sem anormalidades, associados a teste de Mantoux e anti-HIV negativos com exames de imagem torácicos sem alterações. Cardiopatias foram excluídas pelo ecocardiograma normal. Na suspeita de pseudo-hemoptise, foi descartada a hipótese de hemorragia digestiva alta causando hematêmese por meio da endoscopia digestiva alta, que não mostrou alterações. Foi possível excluir a presença de tumor, malformações de vias aéreas, hipertensão pulmonar, tromboembolismo pulmonar e aspiração de corpo estranho diante da tomografia computadorizada de tórax associada a broncoscopia virtual e radiografia de tórax, todas sem anormalidades. Discrasias sanguíneas foram descartadas pelo TAP, KPTT e plaquetograma normais. Como a paciente não foi submetida a traqueostomia ou intubação orotraqueal, pode-se excluir traumatismos relacionados a esses procedimentos.

Diante de toda essa investigação extensa e inconclusiva associada a boa evolução da paciente no hospital, período em que não houve recorrência do quadro, suspeitou-se de hemoptise factícia. Para investigar esse quadro, foi marcada uma conversa com a mãe da paciente, quando se descobriu que os episódios ocorriam sempre que a criança estava longe da mãe, associados a um quadro psiquiátrico de ansiedade. Diante disso, a família foi encaminhada ao serviço de psicologia por um possível quadro de hemoptise factícia, um espectro de apresentação da síndrome de Munchhausen.

A síndrome de Munchhausen é um transtorno psiquiátrico caracterizado pela simulação autoimposta de sinais e sintomas de doença orgânica ou psicológica em busca de atenção e cuidado^{7,9}. A palavra Munchhausen simboliza a narrativa fantasiosa, exagerada e exibicionista em homenagem a Karl Friedrich von Munchhausen, oficial reformado de cavalaria que contava suas histórias de guerra sem compromisso algum com a verdade. O termo "Síndrome de Munchhausen" surgiu em 1951 em uma

publicação científica e desde então designa o transtorno psiquiátrico⁹.

Na quinta edição do Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais, a síndrome está incluída no grupo de transtornos factícios com o dígito 300.19. Outro espectro da doença é o transtorno factício imposto a outro (conhecido por síndrome de Munchhausen por procuração), no qual um indivíduo falsifica doença em terceiro. Neste caso, o diagnóstico é do agente; a vítima pode receber o diagnóstico de abuso⁸. É desconhecida a prevalência do transtorno na população^{7,8}. Sabe-se que em geral são pacientes de 20 a 40 anos, mas há descrição da síndrome

em crianças a partir de 8 anos⁷.

A característica da síndrome é de pacientes com longas histórias dramáticas de sintomas inexplicados, extensas investigações inconclusivas, diversas admissões hospitalares, conhecimento de vocabulário e descrição de doenças de livros técnicos e diligência em realizar procedimentos invasivos ou cirúrgicos⁹. As queixas respiratórias na síndrome geralmente são dispnéia, dor torácica e/ou hemoptise^{7,9}.

Sempre que um caso de hemoptise for extensamente investigado e ainda assim inconclusivo, deve-se aventar a possibilidade de transtorno factício⁹.

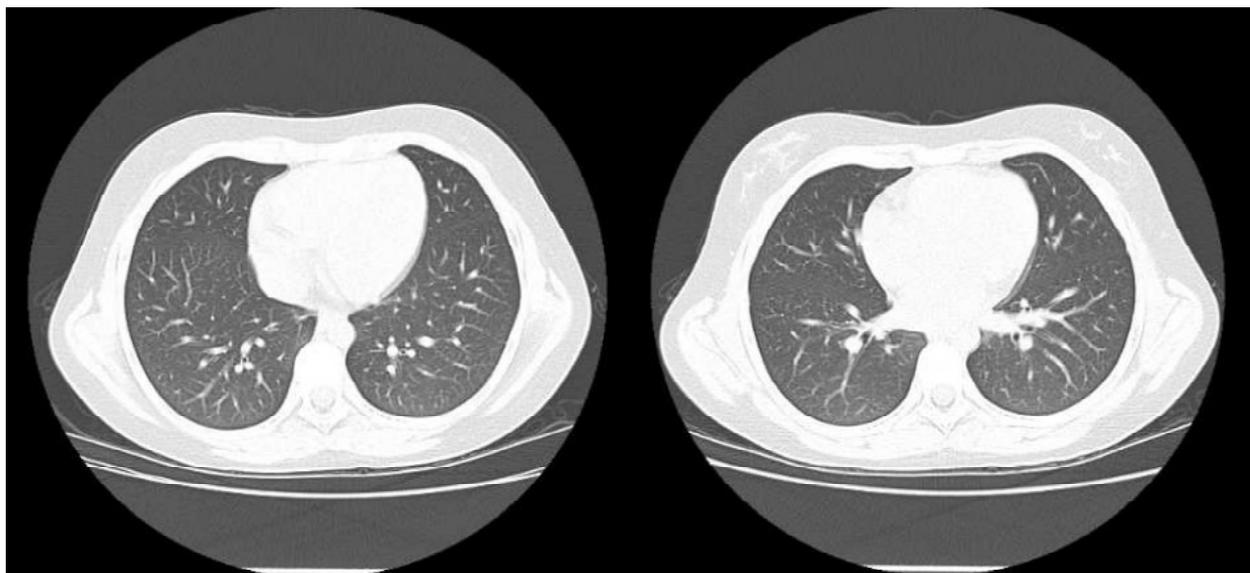


Figura 1. Cortes axiais da tomografia computadorizada de tórax demonstrando que não havia alterações anatômicas que justificassem o quadro de hemoptise.

Referências Bibliográficas

1. Godfrey S. Pulmonary Hemorrhage/Hemoptysis in Children. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:476-484.
2. Gaude GS. Hemoptysis in Children. *Indian Pediatrics* 2010;47:245-254.
3. Batra PS, Holinger LD. Etiology and Management of Pediatric Hemoptysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:377-382.
4. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, Ivy DD, Adatia I, Chung WK, et al. Pediatric Pulmonary Hypertension - Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation*. 2015;132:2037-2099.
5. Paredi P, Barnes PJ. The airway vasculature: recent advances and clinical implications. *Thorax* 2009;64:444-450.
6. Simon DR, Aronoff SC, Del Vecchio MT. Etiologies of hemoptysis in children: a systematic review of 171 patients. *Pediatric Pulmonology*, 2017;52:255-259
7. Jaghab K, Skodnek KB, Padder TA. Munchausen's Syndrome and Other Factitious Disorders in Children—Case Series and Literature Review. *Psychiatry* 2006;3(3):46-55.
8. Arlington, VA. American Psychiatric Association. Manual Diagnóstico e Estatístico de Doenças Mentais DSM-V. 5ª edição. Porto Alegre: Artmed; 2014. 325-326.
9. Andrade TLES, Pereira-Silva JL. Hemoptise fictícia na síndrome de Munchhausen: uma entidade a ser considerada no diagnóstico diferencial. *J Bras Pneumol*, 2005; 31(2):265-8.