

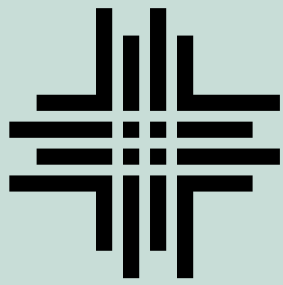
PEDIÁTRICA

MEDGRUPO - CICLO 1:
MEDCURSO
2019



VOLUME 9

ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS II



MEDGRUPO CICLO 1:

MEDCURSO



VÍDEO DE INTRODUÇÃO

Volume 9

PEDIATRIA

2019

Cap. 1 – INFECTOLOGIA PEDIÁTRICA

- I. Introdução
- II. Sarampo
- III. Rubéola
- IV. Varicela Zóster
- V. Exantema Súbito
- VI. Eritema Infeccioso
- VII. Infecções Causadas pelo Estreptococo do Grupo A
 - Introdução
 - Impetigo
 - Erisipela
 - Síndrome do Choque Tóxico Estreptocócico (SCTE)
 - Escarlatina
 - Complicações Não Supurativas das Infecções pelo Estreptococo Beta-Hemolítico do Grupo A
- VIII. Infecções Causadas pelo Estafilococos
 - Introdução
 - Síndrome da Pele Escaldada
 - Síndrome do Choque Tóxico Estafilocócico
- IX. Enterovirose
- X. Síndrome da Mononucleose Infecciosa
- XI. Citomegalovírus
- XII. Toxoplasmose
- XIII. Febre sem Foco
- XIV. Linfonodomegalia

Cap. 2 – REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

- I. Doença de Kawasaki
 - Epidemiologia e Etiopatogenia
 - Manifestações Clínicas
 - Diagnóstico
 - Exames Complementares e Tratamento
- II. Púrpura de Henoch-Schönlein
 - Epidemiologia e Etiopatogênese
 - Clínica, Diagnóstico e Tratamento
 - Prognóstico
- III. Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)
 - Definição, Epidemiologia e Clínica
 - Exames Laboratoriais
 - Exames de Imagem e Tratamento
- IV. Dor nos Membros
 - Definição

Etiologia
Investigação Diagnóstica

Cap. 3 – CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

I. Cardiopatias Congênitas

- Epidemiologia e Fisiopatologia
- Etiologia e Avaliação Clínica
- Cardiopatias Acianóticas
 - Comunicação Interatrial (CIA)
 - Comunicação Interventricular (CIV)
 - Persistência do Canal Arterial (PCA)
 - Coarctação da Aorta
- Cardiopatias Cianóticas
 - Tetralogia de Fallot (T4F)
 - Crises Hipercianóticas
 - Transposição de Grandes Artérias (TGA)
 - Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Íntegro

II. Hipertensão Arterial Sistêmica

- Epidemiologia
- Etiologia
- Diagnóstico
- Tratamento

III. Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC)

- Definição e Fisiopatologia
- Etiologia
- Clínica
- Exames Complementares
- Tratamento

IV. Choque em Pediatria

- Definição
- Epidemiologia, Classificação do Choque e Tratamento

V. Reanimação Cardiopulmonar em Pediatria

- Suporte Básico de Vida
- Suporte Avançado de Vida

Área de Treinamento Medcurso

- Questões de Concursos
- Comentários

Valores de Exames Laboratoriais em Clínica Médica



CAP. 1

INFECTOLOGIA PEDIÁTRICA

INFECTOLOGIA PEDIÁTRICA

I. INTRODUÇÃO

Nesta seção serão abordadas as principais doenças infectocontagiosas em pediatria e que se manifestam clinicamente como uma “síndrome exantemática”. Antes de entrarmos em cada uma delas, vamos fazer uma breve revisão sobre os métodos de isolamento e prevenção, tópicos essenciais no estudo da infectologia.

Métodos de isolamento:

Normas de isolamento

– *Precauções padrão*

○ Indicações: TODOS os pacientes para os quais houver risco de contato com líquidos biológicos (ex.: sangue, urina, fezes, secreções respiratórias, cutâneas), pele não íntegra e mucosas.

○ Orientações:

- Higiene das mãos;
- Uso de óculos, máscaras cirúrgicas, avental, luvas de procedimento sempre que houver risco de contato com líquidos biológicos;
- Descarte adequado de material perfurocortante.

– *Precauções de contato*

○ Indicações: suspeita ou confirmação de doenças infectocontagiosas que sejam de transmissão por contato direto (tocando o paciente) ou contato indireto (tocando superfícies ou objetos contaminados).

○ Orientações:

- Preferência por quarto privativo;

- Uso de luvas e aventais de manga longa para qualquer contato com o paciente;
- Equipamentos de uso individual para o paciente (ex.: estetoscópio, termômetro).

– *Precauções de gotículas*

○ Indicações: doenças infectocontagiosas que sejam de transmissão por gotículas, isto é, partículas grandes (até 5 mcg) emitidas pela fala, tosse e espirros e que se depositem a curta distância.

○ Orientações:

- Obrigatoriedade por quarto privativo;
- Visitas restritas;
- Uso de máscara cirúrgica para entrar no quarto;
- Em caso de transporte do paciente, colocar máscara cirúrgica no mesmo.

– *Precauções de aerossóis*

○ Indicações: doenças infectocontagiosas que sejam de transmissão por aerossóis, isto é, partículas pequenas (menores que 5 mcg) emitidas pela fala, tosse e espirros e que fiquem suspensas no ar.

○ Orientações:

- Obrigatoriedade por quarto privativo;
- Visitas restritas;
- Uso de máscara N95 para entrar no quarto;
- Ventilação com pressão negativa e filtro de alta eficácia (HEPA);
- Em caso de transporte do paciente, colocar máscara cirúrgica no mesmo.

No **Quadro** abaixo encontram-se listadas as principais precauções para as doenças específicas:

Precauções	Doenças
Padrão	<ul style="list-style-type: none">• Celulite.• Dengue.• Doença da arranhadura do gato.• Doença de Kawasaki.• Exantema súbito.• Infecção urinária.• Síndrome de mononucleose infecciosa.
Contato	<ul style="list-style-type: none">• Abscessos e feridas secretivas na pele.• Estafilococcias (impetigo, furunculose e síndrome da pele escaldada).• Estreptococcias (impetigo, furunculose).• Herpes-simples.• Síndrome exantemática vesicular (ex.: vírus varicela zóster).• Pediculose.• Infecções respiratórias/bronquiolite (ex.: vírus sincicial respiratório, vírus parainfluenza).• Diarreia aguda.• Rotavírus.• Rubéola.• Suspeita de infecção/colonização por germe multirresistente.• Internação recente em hospital.

Precauções	Doenças
Gotículas	<ul style="list-style-type: none"> • Infecções respiratórias/bronquiolite (ex.: vírus sincicial respiratório, vírus parainfluenza). • Infecções respiratórias/coqueluche (ex.: <i>Bordetella pertussis</i> até 5º dia de terapia adequada). • <i>N. meningitidis</i> até 24h de terapia adequada. • <i>H. influenzae</i> até 24h de terapia adequada. • <i>M. pneumoniae</i>. • Influenza. • Caxumba. • Rubéola congênita. • Parvovírus B19 provocando crise aplástica (no eritema infeccioso não há necessidade de isolamento).
Aerossóis	<ul style="list-style-type: none"> • Sarampo. • Varicela zóster. • Tuberculose pulmonar (até baciloscopia negativa ou 15 dias de tratamento).

Métodos de prevenção

Doença	Pré-exposição	Pós-exposição
Sarampo	<ul style="list-style-type: none"> • Vacina tríplice viral (SRC) aos 12 meses e vacina tetra viral (SRCV) aos 15 meses. 	<ul style="list-style-type: none"> • Vacina de bloqueio (até 72h): > 6 meses e imunocompetentes. • Imunoglobulina (até 6 dias): < 6 meses, grávidas e imunodeprimidos.
Rubéola	<ul style="list-style-type: none"> • Vacina tríplice viral (SRC) aos 12 meses e vacina tetra viral (SRCV) aos 15 meses. 	<ul style="list-style-type: none"> • Vacina de bloqueio (até 72h): > 6 meses e imunocompetentes.
Varicela zóster	<ul style="list-style-type: none"> • Vacina tetra viral (SRCV) aos 15 meses. 	<ul style="list-style-type: none"> • Vacina de bloqueio (até 120h): > 12 meses e imunocompetentes. • Imunoglobulina (até 96h): neonatos de mães que iniciaram varicela cinco dias antes ou até dois dias após o parto; grávidas; menores de 12 meses; imunodeprimidos.
Exantema súbito (Herpesvírus humano 6 e 7)	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.
Eritema infeccioso (Parvovírus B19)	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.
Estreptococcias	Não há vacina disponível.	<ul style="list-style-type: none"> • Penicilina G Benzatina (21/21d): profilaxia secundária de febre reumática.
Estafilococcias	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.
Enterovirose não polio	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.
Epstein-Barr	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.
Citomegalovírus	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.
Toxoplasmose	Não há vacina disponível.	Não há vacina para bloqueio ou imunoglobulina disponíveis.

II. SARAMPO

(Primeira Doença)

1. EPIDEMIOLOGIA

O sarampo é uma das doenças exantemáticas de **maior morbimortalidade**, especialmente quando acomete as crianças **desnutridas**, aquelas com **menos de um ano** de idade e aquelas que

vivem em países em desenvolvimento. Felizmente, esta doença se inclui no grupo de doenças transmissíveis com tendência declinante.

O sarampo é uma das doenças infectocontagiosas de notificação compulsória, e dados recentes do Ministério da Saúde revelam que entre os anos de 2013 e 2014, 451 casos de sarampo foram confirmados. Os últimos casos autóctones ocorreram no ano de 2000, e estes mais recentes parecem ser importados e secundários.

2. ETIOLOGIA

É causado por um vírus RNA da família *Paramyxoviridae*, gênero *Morbillivirus*. Antes da vacinação em massa, a população mais acometida era a de cinco a 10 anos. Atualmente a doença vem ocorrendo mais em adolescentes e adultos jovens, pois um percentual importante desta população não teve contato com o vírus selvagem do sarampo, e muitos não receberam uma segunda dose da vacina antissarampo após um ano de idade.

O homem é o único hospedeiro conhecido do vírus. Sua transmissão ocorre através de pequenas gotículas de saliva eliminadas através da fala, espirros ou tosse, ou ainda através de aerossóis. Partículas virais podem permanecer suspensas e viáveis no ar por até 1 hora, fato que possibilita a disseminação da doença, mesmo que não ocorra o contato face a face entre o indivíduo sã e o infectado. Sendo assim, recomenda-se o isolamento respiratório dos doentes com sarampo para evitar a transmissão da doença.

A susceptibilidade individual à doença é geral. Cerca de 90% das pessoas (que nunca tiveram a doença e que não foram vacinadas) expostas ao vírus do sarampo desenvolverão a doença. Os bebês de mães que foram vacinadas ou que apresentaram a doença na infância recebem proteção através da passagem de anticorpos específicos pelo leite materno até nove meses de vida, fato este que justifica a não administração da vacina antes deste período. Cerca de 85% das crianças perdem estes anticorpos protetores maternos por volta de nove meses. Esta é uma forma de imunidade passiva transitória. A imunidade ativa é obtida através da aquisição da doença natural ou através da vacinação. A infecção natural promove uma proteção duradoura, através da produção de anticorpos antiproteína H (Hemaglutinina) e antiproteína F (Fusão), ambas proteínas estruturais do vírus. A reinfecção é rara.

3. PATOGENIA

O período de transmissibilidade ocorre entre 4-6 dias antes do exantema e quatro dias após o seu desaparecimento, e o período de incubação é de dez dias em média.

O vírus penetra no organismo através da mucosa do trato respiratório ou da conjuntiva ocular e migra para os linfonodos regionais, replicando-se e causando intensa hiperplasia linforreticular. Ocorre, então, a viremia primária, que dissemina o vírus para todos os órgãos do sistema linforreticular. Em uma segunda viremia, há a propagação do vírus para as superfícies epiteliais e mucosas.

No epitélio respiratório, o vírus do sarampo causa uma necrose celular, vasculite de pequenos vasos, infiltrado linfocítico e formação das células gigantes de Warthin-Finkeldey, que são patognomônicas da doença. Estas células gigantes são formadas pela fusão de

várias células epiteliais infectadas, dando origem a uma estrutura com mais de 26 núcleos (podem chegar a 100) e várias inclusões intracitoplasmáticas, que representam as partículas virais.

O vírus do sarampo infecta os linfócitos T CD4+, o que pode levar a uma imunodepressão da resposta Th1. Um paciente infectado, ou em período de convalescença de sarampo, pode negativar o PPD, ou mesmo, apresentar melhora clínica transitória de doenças autoimunes. O vírus habitualmente provoca doença de maior gravidade em desnutridos e em crianças com menos de 1-2 anos, nos quais quadros diarreicos e infecções bacterianas secundárias são tão temidos quanto frequentes.

4. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Existem três fases de desenvolvimento da infecção pelo sarampo:

1. Período de Infecção (duração de sete dias): inicia-se com a *fase prodrômica*, na qual surge a febre, a tosse produtiva, a coriza, a conjuntivite e a fotofobia. Há o desenvolvimento de um enantema (cerca de um a quatro dias antes do exantema), caracterizado por pequenas lesões puntiformes, esbranquiçadas com halo avermelhado na mucosa jugal na altura dos pré-molares, mas que também podem ser encontrados nos lábios, palato duro, gengivas, conjuntiva e vagina. Estas lesões são chamadas de manchas de Koplik, são patognomônicas da doença e verificadas em 50-70% dos casos. Entre o 2º e o 4º dia começa a *fase exantemático*, durante o qual surge o *exantema maculopapular avermelhado* (morbiliforme, ou seja, com áreas de pele sã de permeio), inicialmente na região retroauricular com disseminação para a região frontal seguindo a linha de implantação capilar, atrás das orelhas e pescoço, disseminando-se para dorso, extremidades, palmas e solas (50% dos casos). Entretanto, o acometimento das mãos e pés é menos proeminente do que na escarlatina e na doença de Kawasaki. O exantema tende à confluência em face e tronco, seguindo um padrão de distribuição cefalocaudal. A febre é máxima no pico do exantema, podendo chegar a 40°C até 40,5°C. Temos a chamada *facies sarampenta*, caracterizada por hiperemia conjuntival, lacrimejamento, coriza mucopurulenta e *rash* facial. A partir do momento do início do exantema, os sinais e sintomas respiratórios e a febre pioram. Se a febre persistir além de 3 dias após o início do exantema é indício de complicações: pneumonias, otites, diarreia e complicações neurológicas. Contudo, a encefalite pode aparecer até o 20º dia da doença.

2. Período de remissão (a partir do 7º dia): os sintomas constitucionais tendem a se reduzir ao longo dos dias, e o exantema resolve-se em sete dias, tornando-se acastanhado e deixando no local uma fina descamação (furfuráceo). A tosse é o último sintoma a desapa-

recer, podendo levar até dez dias. Em muitos casos, a linfadenomegalia cervical e occipital pode ser proeminente, persistindo por várias semanas. Um exantema petequial e/ou purpúrico e o sarampo hemorrágico são formas menos comuns de apresentação do sarampo.

3. Período toxêmico: é marcada pela queda da resistência imunológica do hospedeiro e surgimento das complicações, especialmente das superinfecções bacterianas e virais, mais prevalentes em crianças menores de 1-2 anos e naquelas com desnutrição.

Podemos ainda correlacionar os períodos da doença com as seguintes fases patogênicas: (1) **Período de incubação**, que varia de 8 a 12 dias (média dez dias) e corresponde ao tempo entre a entrada do vírus pela superfície mucosa e a sua migração para os linfonodos; (2) **Período prodromico**, que começa com a viremia secundária, disseminação das partículas virais para as superfícies epiteliais e SNC, seguida de necrose celular; (3) **Período exantemático**, que marca o início da produção de anticorpos, com redução progressiva dos outros sintomas.

Veja no **Quadro 1** a progressão dos sinais e sintomas da doença ao longo dos dias e sua correlação com a febre.

Outros sintomas como náuseas e vômitos são mais frequentes em crianças pequenas e adultos, muitas vezes acompanhados de elevação das aminotransferases hepáticas. Como o vírus causa uma necrose do epitélio de toda a árvore traqueobrônquica, são comuns quadros de laringite, traqueíte, bronquite e pneumonia viral. A extensão da doença para a mucosa gastrointestinal pode levar à diarreia, especialmente grave em crianças desnutridas por intensa perda proteica.

Lactentes pequenos amamentados e crianças que receberam imuno/hemoderivados possuem anticorpos antissarampo transmitidos passivamente, e crianças recém-vacinadas podem apresentar níveis baixos de imunoproteção contra a infecção, vindo a desenvolver uma forma leve da doença, chamada *sarampo inaparente*. Nesta forma subclínica, os sinais e os sintomas são leves, e o *rash* pode ser fugaz ou até inexistir. É importante saber que os indivíduos com *sarampo inaparente* não transmitem o vírus aos seus contactantes intradomiciliares.

4.1 Complicações

Os principais fatores associados a maiores riscos de complicações e mortalidade são: 1) **extremos de idade** – as crianças com menos de cinco anos (especialmente os menores de um ano) e os maiores de 20 anos estão sob maior probabilidade de morbimortalidade; 2) **desnutrição grave** – pois nesta condição existe uma depressão imunológica que facilita a disseminação da doença; 3) **deficiência de vitamina A** – componente fundamental para manutenção da integridade das membranas epiteliais e regulação do sistema imune; o sarampo tanto é capaz de reduzir os níveis desta vitamina no organismo como também se expressa clinicamente de forma mais grave nas crianças com hipovitaminose A; 4) **aglomerações** – existem mais casos relatados de fatalidades em países em desenvolvimento, nos quais aglomerações humanas são mais comuns; talvez a presença de um maior inóculo de partículas virais seja a explicação epidemiológica para esta constatação; 5) **imunodepressão** – crianças imunodeprimidas (ex.: malignidades; infecção pelo HIV; transplantados) apresentam também maiores riscos de morbidade; por exemplo, a pneumonite pode

Quadro 1: Evolução típica de um caso de sarampo.

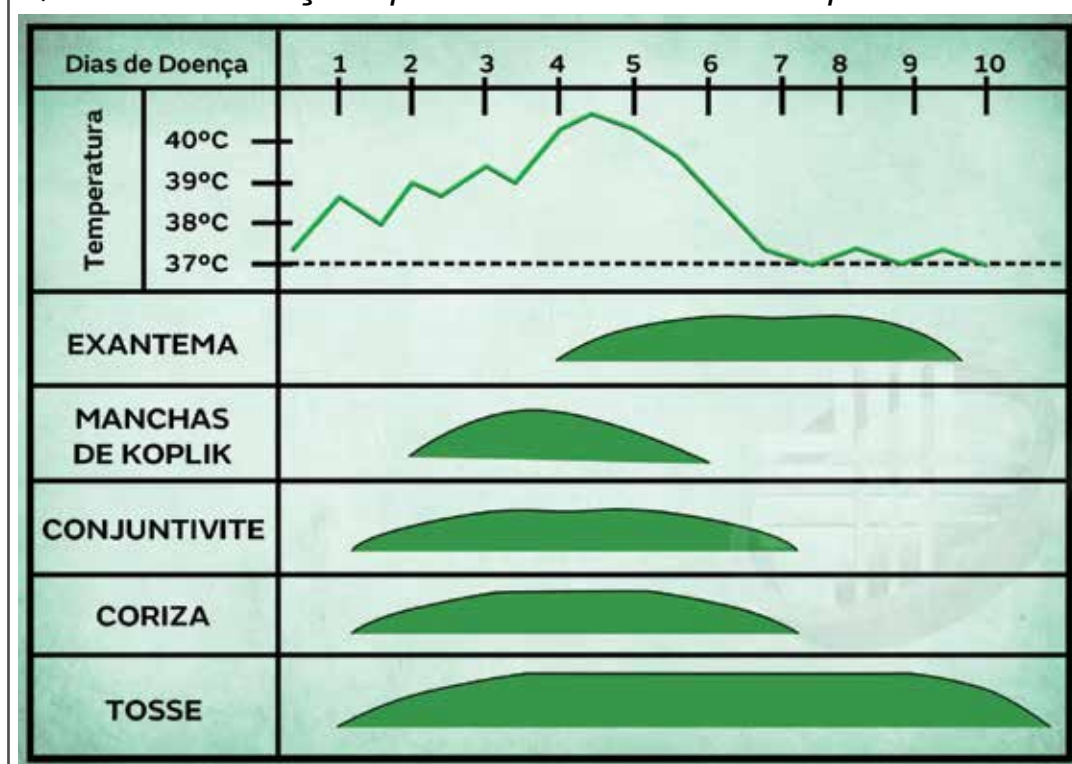


Fig. 1: Exantema característico do sarampo.

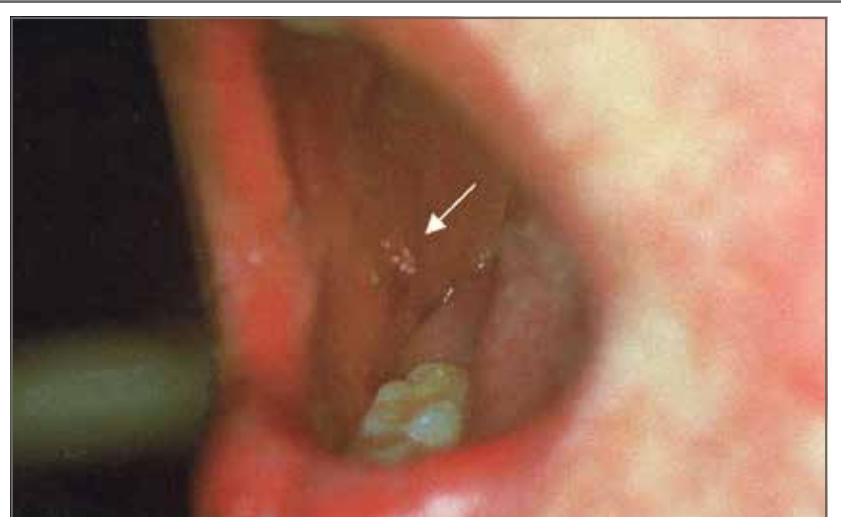


Fig. 2: Manchas de Koplik.

ser vista em até 60% das crianças, enquanto as taxas de encefalite podem chegar a 20% das crianças com sarampo; 6) **gestantes** – o sarampo pode provocar abortos espontâneos e partos prematuros, mas não se verificaram até hoje malformações associadas à infecção.

Suspeita-se que esteja ocorrendo alguma complicação clínica quando a **febre dura além do 3º, 4º ou 5º dia do exantema**, quando a febre volta após um período sem hipertermia, ou ainda, quando no hemograma revela-se leucocitose. Nestes casos deve-se pensar nas duas complicações mais frequentes do sarampo: a otite média aguda e a pneumonia. Vejamos tais complicações:

Sistema Respiratório

Pneumonia. É a **principal causa de morte no sarampo**. A pneumonia de células gigantes pode ser provocada diretamente pela infecção viral ou contar com a participação da infecção bacteriana secundária. Os principais patógenos envolvidos são: *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, e *S. aureus*. O achado histopatológico dos cursos fatais é a formação da bronquiólite obliterante.

Conforme dito anteriormente, a laringite, traqueíte e bronquite também podem estar presentes no curso da doença.

Otite média aguda. É a **complicação mais frequente** do sarampo. A sinusite e mastoidite também podem ocorrer. As mesmas bactérias citadas para pneumonia também estão relacionadas ao desenvolvimento de OMA.

Reativação de foco pulmonar de tuberculose.

Sistema Gastrointestinal

Náuseas, vômitos e diarreia. Ocorrem por lesão à mucosa do trato gastrointestinal, com necrose, vasculite de pequenos vasos e formação das grandes células multinucleadas.

Apendicite. Pode ocorrer apendicite por obstrução da luz do órgão devido à intensa hiperplasia linfoide.

Sistema Nervoso Central

Crise convulsiva febril. Pode ocorrer em menos de 3% das crianças.

Encefalite. A encefalite é um processo imunologicamente mediado, ou seja, a lesão ao SNC ocorre por ação dos mediadores imunológicos, e não por ação direta do vírus no organismo. Nos pacientes imunocomprometidos, a lesão neuronal pode ser mediada por efeito citopático direto do vírus do sarampo. Afeta com mais frequência adolescentes e adultos jovens e tem um prognóstico desfavorável. Manifesta-se durante a fase exantemática através de convulsões, letargia, coma ou irritabilidade. A análise do liquor revela pleocitose linfocítica e aumento de

proteínas. Cerca de 15% dos pacientes falecem e quase a metade desenvolve sequelas futuras (ex.: retardo mental, paralisia cerebral ou surdez).

Panencefalite Esclerosante Subaguda (PEES). É uma forma crônica de complicação do sarampo, vindo a manifestar-se cerca de sete a dez anos após a primoinfecção. A maioria das crianças que desenvolveram PEES adquiriu a infecção primária precocemente na vida, geralmente antes dos quatro anos em 75% dos casos. O vírus do sarampo permanece quiescente nos neurônios por muitos anos, relativamente protegido da imunidade humoral, até que, em um dado momento, começa a provocar morte celular e inflamação num processo degenerativo progressivo e inexorável. Não se sabe ao certo por que o vírus do sarampo assume este comportamento indolente e crônico em algumas crianças, mas suspeita-se que a imaturidade imunológica das fases iniciais da vida, associada aos defeitos estruturais das partículas virais, esteja implicada no processo. A doença manifesta-se cerca de 10 anos após a infecção primária, e seus sinais/sintomas podem ser divididos em quatro estágios: 1) Fase I – caracterizada por mudanças súbitas de comportamento, com irritabilidade, agressividade e desatenção; 2) Fase II – é marcada por mioclonias maciças de membros (apendiculares) e de tronco (axiais), que se correlaciona do ponto de vista anatomopatológico com lesões nos núcleos da base; 3) Fase III – instalam-se movimentos coreoatetoides, distônicos e rigidez, traduzindo clinicamente a destruição mais pronunciada dos núcleos da base; há, progressivamente, estabelecimento de demenciação, estupor e coma; 4) Fase IV – perda do controle dos centros autonômicos do tronco encefálico (ex.: respiração, cardiocirculatório), sendo a morte um evento próximo nesta fase da doença. O diagnóstico da PEES é feito através da conjunção de curso clínico compatível + 1 dos seguintes achados: 1) anticorpos antissarampo detectados no liquor (IgG e IgM em titulação > 1:8); 2) EEG característico, mostrando as mioclonias e um padrão de surto-supressão; 3) achados histopatológicos, isolamento de partículas virais ou antígenos virais obtidos por biópsia cerebral ou no exame do tecido *post mortem*. O tratamento é feito com medidas de suporte. Alguns estudos sugerem o uso de inosiplex por via oral e interferon alfa injetado no sistema ventricular, com alguns resultados positivos, porém incipientes. Praticamente, todos os pacientes falecem após um curso de um a três anos de doença por disautonomia dos centros de controle vital do tronco encefálico.

Sarampo “negro” ou hemorrágico

É uma forma rara e muito grave de sarampo vista na atualidade. Caracteriza-se pela presença de lesões cutâneas hemorrágicas, ceratite ocular e trombocitopenia. O curso é fatal em grande parte dos casos.

4.2 Diagnóstico Diferencial

1. **Rubéola**: doença febril de sintomas constitucionais mais brandos; o *rash* é róseo e mais discreto, iniciado no 2º dia de febre, com desaparecimento no 6º dia sem descamação.
2. **Eritema Infeccioso**: o exantema surge tardiamente, cerca de uma semana após o início dos sintomas gerais. O *rash* é típico, evoluindo em três estágios: estágio 1 – face eritematosa, conhecida como “aparência de bochecha esbofetada”; estágio 2 – caracterizado como exantema maculopapular, distribuído simetricamente no tronco e nas extremidades, podendo ser acompanhado de prurido; estágio 3 – mudança de intensidade no *rash*, com duração de uma ou mais semanas, exacerbado por exposição ao sol ou fatores emocionais.
3. **Exantema Súbito**: doença de lactentes, caracteriza-se por febre alta e criança em bom estado geral, que dura cerca de 3 a 4 dias. Após o desaparecimento da febre, surge o *rash*, semelhante ao da rubéola, mas muito fugaz. Desaparece sem descamar.
4. **Dengue**: o exantema costuma aparecer com o declínio da febre.
5. **Enterovirose**: o exantema pode manifestar-se de várias formas, na maioria dos casos acometendo a região palmoplantar e sem descamação.

5. DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

O hemograma de fase aguda, embora não seja necessário ou útil para o diagnóstico, revela **leucopenia com linfocitose**. A proteína C e o VHS estão normais no sarampo sem complicação bacteriana. É uma doença de notificação compulsória, ou seja, a simples presença de um caso suspeito (não confirmado) requer a notificação imediata.

Sorologias

Pode-se estabelecer o diagnóstico através da detecção de IgM, idealmente coletada após quatro dias do início do *rash*. Ela permanece elevada até um mês após a doença.

Outra forma de confirmar o diagnóstico é verificando a soroconversão, definida pelo aumento de quatro vezes nos títulos de IgG ou dos anticorpos totais, pareando-se o soro da fase aguda (uma semana após o *rash*) com o soro da fase de convalescença (2-4 semanas após). Podem ser usadas técnicas como ELISA, imunofluorescência indireta, hemaglutinação e fixação pelo complemento.

Isolamento Viral

Técnicas de PCR podem ser empregadas para realizar a detecção do RNA viral a partir de

amostras coletadas na nasofaringe, sangue, urina ou liquor. É uma metodologia utilizada com finalidades de pesquisa e controle epidemiológico.

6. TRATAMENTO

É feito com sintomáticos para febre (antitérmicos), dor (analgésicos), oxigênio umidificado para os casos de laringite e traqueíte. A limpeza ocular deve ser feita com soro fisiológico; se houver desenvolvimento de conjuntivite purulenta, usar antimicrobianos tópicos por cinco a sete dias.

Repouso, apesar de recomendado, encontra-se naturalmente presente, sendo determinado pelo estado de desânimo típico das crianças enfermas. Ingestão de líquidos e dieta livre devem ser estimuladas. Os antibióticos devem ser empregados nos casos com infecção secundária. A criança deve sofrer **isolamento respiratório** das demais **até quatro dias após o início do exantema**.

Vitamina A

Os estudos randomizados controlados demonstraram que a vitamina A é capaz de reduzir a morbidade e mortalidade do sarampo. De acordo com a OMS a vitamina A está indicada para TODAS as crianças no mesmo dia do diagnóstico do sarampo nas seguintes doses:

- < 6 meses: 50.000 UI em aerossol no dia do diagnóstico e outra dose no dia seguinte;
- 6 meses a 12 meses: 100.000 UI em aerossol no dia do diagnóstico e outra no dia seguinte;
- > 12 meses: 200.000 UI em aerossol ou cápsula no dia do diagnóstico e outra no dia seguinte.

7. PROFILAXIA

7.1 Pré-Exposição: Vacinas

As vacinas licenciadas contêm vírus vivos atenuados contra o sarampo (cepas *Moraten*, *Schwarz*, AIK-C ou CAM-70). A vacina contra o sarampo pode ser administrada isoladamente, de forma monovalente, ou combinada com as vacinas contra a caxumba e rubéola, em forma de vacina tríplice, ou ainda sob a forma de tetravalente (sarampo, caxumba, rubéola e varicela). Vale observar que todas as vacinas são administradas por via subcutânea e que, depois de aberto o frasco, sua validade é de oito horas.

Calendário Vacinal Básico – Ministério da Saúde

Segundo as recomendações recentes do Ministério da Saúde, aos 12 meses a criança deverá receber a vacina tríplice viral (SRC) e aos 15 meses, a vacina tetra viral (SRCV – Sarampo, Rubéola, Caxumba, Varicela).

Eficácia e Imunogenicidade

Quando administrada depois dos 12 a 15 meses de vida, a eficácia da vacina contra o sarampo é de aproximadamente 95%. Antes dessa idade, a eficácia é menor, devido à interferência dos anticorpos maternos presentes na circulação. Desde dezembro de 2002, o Ministério da Saúde retirou a vacina monovalente do calendário vacinal, trocando-a pela aplicação da vacina tríplice viral (sarampo, caxumba e rubéola), também chamada de MMR ou SCR.

Efeitos Secundários

Os eventos adversos imediatos de hipersensibilidade, após a administração da vacina tríplice, são extremamente raros. Por ser cultivada em embrião de galinha, podem ocorrer reações de hipersensibilidade a antígenos relacionados com o ovo. Existe também o risco de reação de hipersensibilidade à neomicina contida na fórmula da vacina, em pessoas alérgicas a esse antibiótico.

A vacina é aplicada por via subcutânea, havendo, em alguns casos, queixa de dor discreta e autolimitada. Como não contém hidróxido nem fosfato de alumínio, as reações locais são pouco significativas. As manifestações sistêmicas associadas às vacinas de vírus atenuados ocorrem, geralmente, 5 a 15 dias após sua administração, que é o tempo necessário para um “período de incubação”.

Quando se utiliza a vacina combinada (tríplice viral) é difícil identificar o antígeno que está relacionado com o efeito secundário. Manifestações como artrite e artralguas estão certamente relacionadas com a vacina contra a rubéola; e a inflamação das parótidas, com a vacina contra a parotidite. Dez dias depois da aplicação da vacina, algumas crianças (de 5 a 15%) podem apresentar um quadro de catarro rino-faríngeo, com ou sem febre, que dura de dois a quatro dias. Em muitos vacinados surge também exantema, com duração de dois a quatro dias e evolução benigna. Esse tipo de reação é atribuído à vacina contra o sarampo.

7.2 Pós-Exposição

Encontra-se indicada em todos os contactantes íntimos sem história prévia de sarampo. A vacina pode ser empregada **até 72 horas** após o contato (vacinação de bloqueio). Esta vacinação de bloqueio poderá ser feita a partir de seis meses. Se a criança tiver entre 6 e 12 meses, a dose da vacinação de bloqueio deverá ser desconsiderada, e a mesma deverá receber uma nova dose de tríplice viral aos 12 meses e tetra viral aos 15 meses, conforme recomenda o calendário nacional de vacinação do Ministério da Saúde.

A imunoglobulina (imunização passiva) pode ser utilizada até 6 dias da exposição ao caso índice, na dose de 0,25-0,5 mg/kg, intramuscular, sendo as doses mais elevadas adminis-

tradas em indivíduos com alguma forma de imunodepressão. A imunização passiva está indicada em contatos íntimos que tenham alguma contraindicação à vacina (< 6 meses, grávidas, AIDS, transplantados, imunodeficiências congênicas etc.), independentemente de seu *status* de imunização, ou se houver mais de 72 horas até seis dias da exposição. A gama globulina confere proteção por um período de quatro semanas. Em caso de nova exposição, a dose deve ser repetida.

Se não houver contraindicação para seu emprego, a vacina deve ser administrada cerca de 12 semanas após a imunoglobulina, com objetivo de fornecer imunidade duradoura.

III. RUBÉOLA

(Terceira Doença)

1. EPIDEMIOLOGIA

A rubéola é uma doença exantemática benigna e autolimitada quando adquirida no período pós-natal. A grande preocupação dos gestores de saúde com o controle da doença justifica-se pela gravidade da rubéola congênita, especialmente se a gestante adquire a primoinfecção no primeiro trimestre de gravidez. Malformações cardíacas, neurológicas, oculares e cocleares podem ser provocadas pelo vírus, desencadeando retardo mental, paralisia cerebral, surdez e deficiência visual na vida futura da criança.

O programa de controle da rubéola e da SRC (Síndrome da Rubéola Congênita) no Brasil começou em 1997, quando foi implementada uma campanha de vacinação indiscriminada para toda a população de um a dez anos com a vacina tríplice viral, atingindo-se uma cobertura vacinal de 94%. O objetivo desta vacinação foi diminuir a força de infecção, reduzindo a circulação do vírus e, conseqüentemente, protegendo as mulheres em idade fértil.

Diante dos esforços realizados para controle da doença como as campanhas de vacinação em massa, o Brasil cumpriu a meta. Entre 2010 e 2014 não foram registrados novos casos de rubéola no país.

2. ETIOPATOGENIA

O vírus da rubéola é constituído de RNA altamente sensível ao calor, ao pH extremo e a um número variável de agentes químicos. Pertence à família *Togaviridae* e ao gênero *Rubivirus*. Os humanos são os únicos hospedeiros conhecidos.

O vírus da rubéola é geralmente transmitido através de gotículas de secreção nasofaríngea das pessoas infectadas, que penetram no organismo susceptível através da mucosa respira-

tória. O período de maior transmissibilidade ocorre desde 5-7 dias antes até 5-7 dias após o aparecimento do *rash*. Do epitélio respiratório, as partículas virais migram até os linfonodos regionais, e cerca de 17 dias após (período de incubação) ocorre a primeira viremia.

O vírus da rubéola também é transmitido ao feto pela via transplacentária. Os defeitos congênitos são mais graves quando a infecção materna acontece nas primeiras oito semanas de idade gestacional. As manifestações mais frequentes na SRC são: **oftalmológicas** (catarata, retinopatia e microftalmia), **cardíacas** (Persistência de Canal Arterial – PCA, estenose arterial pulmonar, estenose valvar pulmonar), **auditivas** (surdez sensorineural) e **neurológicas** (microcefalia, meningoencefalite e retardo mental). Em algumas crianças com rubéola congênita, a eliminação do vírus por via nasofaríngea e pela urina pode se estender durante **mais de um ano**, podendo resultar em transmissão a pessoas suscetíveis.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Após um período de incubação que varia de duas a três semanas, a criança inicia um quadro de febre baixa, mal-estar, anorexia, mialgias, dor de garganta e hiperemia conjuntival. Surgem adenomegalias principalmente localizadas na região suboccipital, retroauricular e cervical posterior. Em crianças, muitas vezes, a primeira manifestação da rubéola pode ser o aparecimento do **rash, maculopapular puntiforme, róseo, com tendência à coalescência que começa na cabeça e pescoço e dissemina-se pelo tronco, dorso e extremidades**. Quando aparece no tronco, geralmente, já está desaparecendo da face. Junto com o exantema, podem surgir lesões rosadas (*manchas de Forcheimer*) e *petéquias em palato mole* e amígdalas. O exantema da rubéola dura em média três dias e **desaparece sem descamar**. Cerca de 25-40% das crianças desenvolvem uma forma subclínica sem *rash*. Poliartralgia e poliartrite transitória são raras em crianças e mais frequentes em adolescentes e adultos, especialmente do sexo feminino.

3.1 Complicações

Trombocitopenia pós-infecciosa. Ocorre em 1:3.000 casos de rubéola, mais comum entre crianças do sexo feminino. Geralmente se inicia duas semanas após o início do *rash*, com petéquias, epistaxes, sangramento gastrointestinal e hematúria, geralmente de resolução espontânea e autolimitada.

Artrite. Acomete mulheres jovens com maior frequência, geralmente uma semana após o exantema. Afeta classicamente as pequenas articulações das mãos.

Encefalite pós-infecciosa. É de todas, a mais grave das complicações. Ocorre sob duas formas. A encefalite pós-infecciosa acomete 1:5.000 crianças e se inicia sete dias após o

exantema com cefaleia, convulsões, confusão, coma e manifestações neurológicas focais. O liquor pode revelar pleocitose linfocítica com aumento de proteínas. A mortalidade associada é de 20%, sendo registradas sequelas em alguns casos.

Panencefalite progressiva da rubéola. Assemelha-se clinicamente à panencefalite associada ao sarampo. A morte sobrevém em dois a cinco anos depois do início da doença.

Outras. Manifestações mais raras como síndrome de Guillain-Barré, neurite periférica e miocardite podem ser relatadas.



Fig. 3: Exantema eritematoso maculopapular da rubéola.

4. DIAGNÓSTICO

O hemograma pode revelar leucopenia, neutropenia e trombocitopenia. O diagnóstico clínico é difícil, e o diagnóstico de certeza necessariamente é obtido pelos exames sorológicos. A presença de IgM antivírus da rubéola usualmente indica infecção recente, porém exame falso-positivo pode ocorrer. Aumentos significativos nos títulos de IgG antivírus da rubéola na sorologia pareada sugerem infecção recente. O vírus pode ser isolado em secreções nasofaríngeas, urina, sangue, liquor e tecidos do corpo. Tem por finalidades conhecer o padrão genético e diferenciar entre casos autóctones e casos importados.

5. TRATAMENTO

Não existe tratamento específico, somente o uso de medicação sintomática (analgésicos e antitérmicos). Deve-se evitar o contato dos pacientes com gestantes suscetíveis.

Corticoides e imunoglobulina podem ser considerados para o tratamento de trombocitopenia que não remite.

6. PROFILAXIA

Pré-Exposição

A vacina é elaborada com vírus vivo atenuado, cultivado em células diploides humanas. Encontram-se disponíveis vacinas monovalentes contra a rubéola, dupla viral (sarampo e rubéola), a tríplice viral, e a partir de 2013/2014, a tetraviral (sarampo, caxumba, rubéola e varicela). Segundo as recomendações atuais do MS, aos 12 meses a criança recebe a tríplice viral e aos 15 meses a tetraviral. As vacinas são administradas por via subcutânea.

Os anticorpos séricos são induzidos em 95 a 98% dos indivíduos que tenham recebido uma dose da vacina depois dos 12 meses de idade. A imunidade conferida é duradoura, provavelmente por toda a vida. Evita a infecção clínica e subclínica em mais de 90% dos vacinados.

Além da vacinação universal das crianças, outra estratégia empregada é a vacinação de mulheres em idade fértil, mediante o uso da vacina tríplice ou com a vacina dupla contra a rubéola. É também recomendada a vacinação de mulheres não imunes no puerpério.

Pós-Exposição

Teoricamente, a profilaxia pós-exposição (vacinação de bloqueio) pode ser feita com a vacina administrada em até 72 horas (três dias) após o contato.

IV. VARICELA ZÓSTER

1. EPIDEMIOLOGIA

O Vírus Varicela Zóster (VVZ) é o responsável pelo desenvolvimento da varicela e do herpes-zóster. Na sua primoinfecção provoca uma doença exantemática maculopapulovesicular conhecida como varicela (“catapora” ou “tata-pora”), de curso benigno na maioria das vezes e que resulta na permanência do vírus em estado latente nos neurônios dos gânglios sensoriais. A reativação do VVZ latente cerca de anos depois resulta no herpes-zóster (“cobreiro”), cujo quadro clínico será descrito a seguir.

A infecção primária, em geral, ocorre abaixo dos 15 anos. Em regiões tropicais é comum a presença de adolescentes e adultos susceptíveis. Fatores climáticos podem influenciar nestas diferenças, sabe-se que o vírus é termosensível e, nas regiões mais quentes, teria uma menor possibilidade de transmissão do que em regiões mais frias.

De uma forma geral, a varicela é uma doença exantemática do pré-escolar e do escolar, e o herpes-zóster é mais frequente nas faixas etárias após os 45 anos. O herpes-zóster é raro entre crianças saudáveis com menos de dez anos; quando ocorre, geralmente há história prévia de primoinfecção antes de um ano de

vida (especialmente antes de dois meses de vida), e clinicamente se apresenta de forma mais branda, com menos dor aguda e menor neuralgia pós-herpética quando comparada aos adultos. Por outro lado, crianças imunodeprimidas podem apresentar surtos recidivantes de herpes-zóster.

2. ETIOPATOGENIA

O VVZ é um vírus DNA pertencente à família *Herpesviridae*, assim como os vírus Herpes-simples, EBV e CMV. Eles possuem, como característica peculiar, a tendência de persistirem no organismo de forma latente após a infecção primária.

A varicela é, na maioria das vezes, uma doença de curso benigno e boa evolução clínica, mas existem alguns grupos com risco aumentado para maior gravidade da infecção, bem como maior susceptibilidade a complicações bacterianas secundárias (*S. pyogenes* e *S. aureus*), como: recém-nascidos, lactentes, adolescentes, adultos e todos os imunocomprometidos.

O VVZ é altamente contagioso, e a transmissão da doença para pessoas susceptíveis se dá através do contato direto com as secreções das vesículas de varicela ou herpes-zóster, ou ainda através de gotículas de secreção respiratória. O vírus penetra no organismo através da mucosa respiratória e tecido tonsilar linfóide. **A taxa de ataque (percentual de contaminados após o contato com o indivíduo infectado) da varicela é próxima a 90%, ao passo que para o herpes-zóster é de apenas 15%.** Portanto, o risco de alguém susceptível adquirir a infecção após o contato com herpes-zóster existe, ainda que seja menor do que o contato com a varicela. O indivíduo infectado passa a eliminar o vírus cerca de dois dias antes do aparecimento do *rash* até sete dias após o seu início, cessando no momento em que todas as lesões estiverem sob a forma de crostas. Durante o período de incubação inicial (duração de 10-21 dias), ocorre a replicação do vírus no tecido linfóide local, havendo a primeira viremia. É apenas na segunda viremia que o vírus se dissemina para pele e mucosas, produzindo um exantema típico por degeneração e vacuolização celular da camada espinhosa da epiderme e acúmulo de células gigantes multinucleadas. Nesse momento, os vírus ascendem através das terminações sensitivas axonais da pele até os corpos celulares dos neurônios ganglionares, permanecendo aí sob a forma latente (silenciosa) por muito tempo. Fatores como supressão da imunidade, idade avançada e estresse podem desencadear a sua reativação, levando ao desenvolvimento do herpes-zóster. Nos imunodeprimidos, principalmente aqueles com *deficit* da imunidade celular, não existe uma resposta eficaz para limitar a replicação viral após a segunda viremia, que continua de forma desordenada, disseminando a infecção para órgãos viscerais, como pulmão, fígado e sistema nervoso central.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

VARICELA

Sintomas prodrômicos, como febre, cefaleia, anorexia, mal-estar e, em alguns pacientes, dor abdominal, podem estar presentes por cerca de 24 a 48 horas antes do início do exantema. A febre é moderada, geralmente menor que 39°C, e pode persistir até quatro dias após o início do exantema. Ela guarda íntima relação com o número de lesões, sendo baixa na presença de poucas vesículas (como, por exemplo, em lactentes e pré-escolares) e elevada com as lesões disseminadas. Estes sintomas são pouco frequentes em crianças, sendo mais comuns entre adolescentes e adultos.

O exantema se inicia no couro cabeludo, face e pescoço, disseminando-se para o tronco e extremidades. Como as lesões são mais concentradas em face e tronco, dizemos que o *rash* exibe distribuição caracteristicamente centrípeta. As lesões aparecem em surtos; inicialmente surgem máculas eritematosas pruriginosas, que evoluem para pápulas, vesículas de conteúdo claro, pústulas com umbilicação central e, finalmente, crostas. O tempo médio desta evolução é de 24-48 horas. A coexistência de lesões em vários estágios de desenvolvimento (polimorfismo) é um aspecto muito característico da doença. Crianças com dermatoses cutâneas crônicas (ex.: dermatite atópica) ou queimadura solar tendem a apresentar um exantema de maior extensão e gravidade. As lesões também podem aparecer em mucosa oral e vaginal, mas nestes locais rapidamente sofrem rompimento e se transformam em úlceras, que podem até dificultar a alimentação de acordo com o número. O número médio de vesículas cutâneas é de 300. Entretanto, casos com mais de 1.500 ou menos do que dez são observados com certa frequência. Geralmente, a pele sobre a crosta pode se tornar hipopigmentada ou hiperpigmentada, mas esta alteração é transitória, e apresenta resolução espontânea em dias ou semanas. Raramente existe formação de cicatrizes, a menos que ocorra infecção secundária local. A duração total da doença é de duas a três semanas. A persistência da febre ou o reaparecimento de hipertermia após um período apirético, geralmente, indica infecção bacteriana secundária.

Os principais diagnósticos diferenciais para o exantema da varicela são: 1) **Impetigo** – infecção cutânea de origem bacteriana (*S. pyogenes* ou *S. aureus*) cujas lesões estão distribuídas de forma preferencial sobre os membros (centrífuga), não existe polimorfismo (lesões em vários estágios ao mesmo tempo), e não existe acometimento mucoso; 2) **Escabiose** – infecção cutânea parasitária causada pelo *Sarcoptes scabiei*, com predileção por dobras e espaços interdigitais; 3) **Estrófulo** – reação cutânea inflamatória desencadeada pela picada de insetos; também tem distribuição preferencial em membros, e a história prévia de “alergia” nos auxilia no diagnóstico diferencial; 4) **Enterovirose** – o coxsakievírus produz lesões papu-

lovesiculares de tamanho menor que a varicela, principalmente no verão e de localização em boca, pé e mão.



Fig. 4 e 5: Varicela – observe as lesões em vários estágios de evolução (máculas, pápulas, vesículas e crostas) ao mesmo tempo.

VARICELA EM INDIVÍDUOS VACINADOS

A vacina contra varicela apresenta uma eficácia superior a 95% para proteção contra formas graves, e uma taxa de 80% de prevenção contra todos os outros tipos. Significa que uma entre cada cinco (20%) das crianças vacinadas poderá, após contato íntimo com indivíduo infectado, apresentar um quadro de varicela.

Quando a erupção variceliforme se inicia após 42 dias da vacinação, a grande probabilidade é de que a infecção esteja sendo causada por um vírus selvagem adquirido na comunidade. O *rash* associado às cepas vacinais acontece antes de 42 dias após a vacinação (segundo o Ministério da Saúde, o exantema relacionado à vacina pode ocorrer desde o 5º dia até o 26º dia após a vacinação).

De qualquer forma, a varicela em vacinados se apresenta de forma branda, com menos de 50 lesões cutâneas e sem febre associada. Entretanto, mesmo apresentando menor contagiosidade, estas crianças devem ser afastadas da escola até que todas as lesões estejam sob a forma de crosta.

VARICELA PROGRESSIVA

É aquela caracterizada pelo envolvimento visceral (pulmão, fígado e SNC), coagulopatia, hemorragia e extensa disseminação cutânea. Como dito anteriormente, os grupos sob maior risco de desenvolvimento de quadros graves de varicela são os recém-nascidos, adolescentes e adultos jovens e todos os indivíduos com imunossupressão (ex.: pós-transplantados, malignidades, uso de corticoterapia prolongada, e os infectados pelo HIV). A taxa de mortalidade destes pacientes é de aproximadamente 20%.

VARICELA NEONATAL

Considera-se que todo neonato com quadro de varicela iniciado até dez dias de vida teve a aquisição do vírus ainda no período pré e perinatal. Conforme já vimos, os recém-nascidos

podem apresentar uma forma grave de varicela, com disseminação sistêmica e múltiplo acometimento orgânico. Por isso, recomenda-se que toda gestante com varicela iniciada cinco dias antes do parto ou dois dias após tenha o aleitamento materno suspenso temporariamente e seu bebê receba imunoglobulina antivariçela zóster hiperimune (VZIG). Se o quadro de varicela materna ocorreu há mais de cinco dias antes do parto, haverá tempo para que ocorra a produção de anticorpos protetores maternos, que serão transmitidos ao feto pela placenta, evitando o desenvolvimento de uma forma grave após o nascimento. Por outro lado, se a mãe desenvolver varicela mais de dois dias após o parto, seu bebê poderá desenvolver varicela duas semanas após, momento em que suas defesas imunológicas estarão mais aptas para combater a infecção. Portanto, o uso da VZIG no RN restringe-se a apenas o período de varicela materna desenvolvida cinco dias antes até dois dias após o parto. Ao contrário da varicela, a ocorrência de herpes-zóster na gravidez não se constitui como um risco ao feto, pois não costuma haver viremia, e, com isso, não há passagem de partículas infectantes através da placenta.

Mesmo com o uso da VZIG, cerca de metade dos neonatos poderá desenvolver uma forma

leve de varicela. Os prematuros com menos de 28 semanas de gestação nascidos de mães com varicela ativa no momento do parto, além da VZIG, também deverão receber aciclovir venoso 10 mg/kg/dose 8/8h na época do aparecimento das lesões. Os lactentes que adquirem a infecção na comunidade e que desenvolvem complicações como pneumonite, hepatite ou encefalite também deverão ser tratados com aciclovir 10 mg/kg/dose EV 8/8h.

SÍNDROME DA VARICELA CONGÊNITA (SVC)

A SVC é uma embriopatia associada à infecção primária da mãe pelo VVZ nas primeiras 20 semanas de gestação. Afeta cerca de 2% dos fetos, levando a retardo de crescimento intrauterino, hipoplasia de extremidades, cicatrizes cutâneas, defeitos oculares (microftalmia, coriorretinite, catarata) e comprometimento do SNC, que se manifesta como retardo mental, convulsões, atrofia cortical etc. A identificação da infecção fetal pode ser feita através da coleta de sangue de cordão com realização de técnica de PCR para detecção do DNA viral. No período pós-natal, a persistência de IgG positiva após 12 meses também é um indicador de infecção adquirida na fase perinatal.



Fig. 6: Síndrome da varicela congênita: hipotrofia de membros e lesões cicatriciais na pele.

HERPES-ZÓSTER

O herpes-zóster é a manifestação clínica da reativação do VVZ nos gânglios sensitivos. Os principais gânglios acometidos são os dorsais, lombares e do 5º par craniano. O vírus permanece latente durante um longo tempo, e, quando há uma queda da imunidade do hospedeiro, ele reinicia a sua replicação. Desenvolve-se, com isso, uma inflamação do neurônio e necrose, alterações que produzem a dor aguda tão característica da doença (neuralgia). As partículas virais migram através do axônio até suas terminações próximas à pele e, neste local, promovem o desenvolvimento das vesículas herpéticas, cuja distribuição acompanha o território inervado por aquele nervo (dermatomo). As lesões cutâneas começam como pápulas eritematosas, que se transformam em vesículas, pústulas e crostas. Costumam ter uma evolução mais lenta que as lesões da varicela. Raramente atravessam a linha média. A queda das crostas e resolução das lesões ocorre em duas a três semanas. Podem ocorrer cicatrizes definitivas. Sintomas prodrômicos como febre, mal-estar, cefaleia, náuseas seguidos de hiperestesia no dermatomo acometido são mais frequentes em indivíduos mais velhos. As crianças saudáveis que desenvolvem zóster geralmente adquiriram a infecção primária antes de um ano; raramente apresentam sintomas prodrômicos e também não apresentam dor aguda ou neuralgia pós-herpética, ou seja, características que diferenciam seu quadro clínico com aquele apresentado por adultos. Pode haver uma linfadenite regional próximo ao local da erupção cutânea.

Ocasionalmente, a replicação viral pode ocorrer no corno anterior da medula e provocar um quadro de mielite com fraqueza e alterações de sensibilidade abaixo do nível acometido. Nas crianças imunodeprimidas, a resposta anamnésica humoral está deficitária, e a replicação pode não ser contida, havendo então disseminação sistêmica do vírus promovendo um quadro variceliforme generalizado e grave.

3.1 Complicações

Complicações Cutâneas

A infecção bacteriana secundária da pele é a complicação mais frequente da varicela, aco-

metendo cerca de 5% das crianças. É fácil entender por quê. Sabemos que o exantema variceliforme é pruriginoso, e as crianças, ao coçarem as lesões, inoculam bactérias patogênicas na pele, as quais desencadearam a reação inflamatória local. Os agentes mais frequentemente envolvidos são o *Streptococcus* do grupo A (*S. pyogenes*) e *S. aureus*. O eritema na base das vesículas e o reaparecimento da febre cerca de 3-4 dias após o início do exantema são sinais de complicação bacteriana secundária.

A infecção secundária pode se apresentar sob a forma de impetigo, celulite, abscessos cutâneos, linfadenite ou erisipela. Em casos mais graves, pode haver uma fasciíte necrotizante (Síndrome de Fournier) e desenvolvimento de choque tóxico estreptocócico ou estafilocócico.

Complicações Hematológicas

A **trombocitopenia** acontece em 1 a 2% das crianças com varicela e geralmente se manifesta sob a forma de petéquias isoladas. Raramente, observamos vesículas hemorrágicas, sangramento intestinal ou hematúria.

Complicações Neurológicas

O acometimento neurológico inclui a ataxia cerebelar (1:4.000 casos), meningoencefalite (1:50.000 casos), mielite transversa, síndrome de Guillain-Barré, síndrome de Reye e neuropatia periférica. Não são bem conhecidos os mecanismos patogênicos que determinam as alterações neurológicas, se por ação lesiva direta do vírus ou com contribuição de mecanismos imunológicos, até mesmo porque tais manifestações podem acontecer em um momento precedente, concomitante ou posterior ao exantema. A síndrome atáxica se caracteriza por marcha de base alargada, incoordenação, fala escandida e nistagmo na maioria das vezes, com resolução espontânea em 24-72 horas. A meningoencefalite se apresenta com cefaleia, rigidez nuchal, alteração do nível de consciência e convulsões. A síndrome de Reye é uma encefalopatia associada à hepatite (hepatomegalia, aumento das transaminases) provocada pela ingestão de salicilatos.



Fig. 7: Herpes-zóster.

Complicações Pulmonares

A **pneumonia viral** apresenta-se cerca de um a seis dias após o início do exantema, com alterações radiológicas compatíveis com infiltrados intersticiais, nodulares, presença de derrame pleural ou mesmo imagem compatível com síndrome da angústia respiratória. Os sintomas mais frequentes são tosse, taquidispneia, cianose, dor pleurítica e hemoptóicos. Esta desordem é extremamente rara em crianças imunocompetentes, estando restrita praticamente a adultos e pacientes imunodeprimidos.

A pneumonia bacteriana é a principal causa de óbito em crianças com varicela em nosso meio. Manifesta-se com febre persistente após três a quatro dias do início do exantema com tosse e dispneia.

4. DIAGNÓSTICO

Geralmente, o exantema típico aliado à história epidemiológica de contato é suficiente para estabelecer o diagnóstico. O hemograma das primeiras 72 horas da doença revela leucopenia, seguida de linfocitose. O liquor das crianças com complicações neurológicas mostra pleocitose linfocítica e aumento moderado de proteínas. As enzimas hepáticas estão discretamente elevadas em 75% dos casos.

Geralmente, os testes laboratoriais não são utilizados para confirmação ou descarte do caso, exceto em casos graves para fazer diagnóstico diferencial com outras condições patológicas.

- Sorologias: métodos disponíveis ensaio imunoenzimático, aglutinação em látex imunofluorescência indireta,
- Citologia das lesões (teste de Tzanck): realiza-se o raspado das lesões e com isso, observam-se as células gigantes e multinucleadas, que podem estar presentes nas infecções por Herpes-simples ou varicela zóster. Não é um teste específico.
- Isolamento viral: teste direto do anticorpo ou cultura de vírus.

5. TRATAMENTO

5.1 Medidas Gerais

- Analgésicos e antitérmicos (nunca salicilatos, pelo risco de síndrome de Reye).
- Anti-histamínicos para diminuir o prurido e a possibilidade de escoriações cutâneas que aumentam o risco de infecção bacteriana secundária.
- Soluções antissépticas tópicas podem ser usadas pelos mesmos motivos expostos anteriormente.
- Antibióticos nos casos de infecção bacteriana secundária. Nos casos de infecções cutâneas, pensar em *Streptococcus pyogenes* e/ou *S. aureus* e utilizar antibióticos com espectro de ação contra tais bactérias, por exemplo, penicilina nas infecções pelo primeiro agente e

oxacilina ou cefalosporina de primeira geração nas infecções causadas pelo último agente.

- Afastamento das atividades acadêmicas/escolares até que todas as lesões estejam em fase de crostas.
- Se o paciente estiver internado, ele deverá entrar em esquema de isolamento de contato e respiratório.

5.2 Terapia Antiviral Específica

O aciclovir é a droga de escolha para tratamento específico contra o vírus varicela zóster. Resistência viral a esta medicação é um evento raro, e na sua ocorrência (ex.: pacientes que usam aciclovir de forma prolongada) está indicado o uso do foscarnet. O famciclovir e o valaciclovir são antivirais aprovados para o tratamento do zóster em adultos, mas seu uso ainda não foi aprovado na população pediátrica.

ACICLOVIR

NA VARICELA

A grande maioria dos casos de varicela em crianças saudáveis não necessita de tratamento, apenas medidas gerais, pois a doença tem curso benigno e autolimitado. A terapia antiviral tem indicações precisas na pediatria, ficando reservada para os pacientes com potencial para complicações, como: adolescentes saudáveis, adultos saudáveis, crianças com imunodepressão, uso crônico de salicilatos, com pneumopatia crônica ou com dermatoses crônicas, e todos os indivíduos que desenvolverem complicações da varicela. O aciclovir demonstrou reduzir a duração e a intensidade das lesões, pois atua na inibição da replicação viral, além de não interferir com o processo de desenvolvimento da imunidade.

Varicela: Indicações de aciclovir VO (tratamento ambulatorial)

Dose: 20 mg/kg/dose (máximo 800 mg) em 4 doses/dia, VO, por 5 dias. Deve ser iniciado idealmente nas primeiras 24 horas do início do exantema, até no máximo 72 horas após. Passado este período, existem dúvidas quanto à eficácia da terapia.

- Adolescente > 12 anos.
- Crianças > 12 meses que tenham:
 - Doença cutânea crônica;
 - Doença pulmonar crônica;
 - Uso de corticoide inalatório (aerossol) ou sistêmico;
 - Uso crônico de ácido acetilsalicílico;
 - 2º caso na família.

Varicela: Indicações de aciclovir IV (tratamento hospitalar)

Dose: 500 mg/m²/dose, IV, 8/8 horas, por 7 dias, ou até 48 horas após o surgimento da última lesão ativa.

- Imunocomprometidos devem realizar sempre o aciclovir venoso, mesmo que passadas 72 horas após o início do *rash*, haja vista a grande possibilidade de disseminação visceral da infecção.

- Indivíduos em uso de corticoide sistêmico em dose imunossupressora.
- Mulheres grávidas.
- Qualquer indivíduo com sinais de acometimento sistêmico da infecção (ex.: pneumonia, hepatite grave, trombocitopenia, encefalite).

NO HERPES-ZÓSTER

Herpes-zóster: Indicações de aciclovir VO (tratamento ambulatorial)

Dose: 20 mg/kg/dose (ou 800 mg/dose em adultos), VO, 4 a 5 vezes/dia, por 5 dias.

- Adultos saudáveis. Seu uso em adultos mostra redução da duração da doença e redução da neuralgia pós-herpética. O uso de corticoide pode melhorar a qualidade de vida em idosos. Não está indicado o uso de corticoide nos casos de zóster pediátrico.
- A maioria dos estudiosos não recomenda o uso de aciclovir para herpes-zóster não complicado em crianças. Outros advogam seu uso para encurtar a duração da doença.

Herpes-zóster: Indicações de aciclovir IV (tratamento hospitalar)

Dose: 500 mg/m²/dose ou 10 mg/kg/dose, IV, 8/8 horas.

- Indivíduos imunocomprometidos.

- LLA (Leucemia Linfocítica Aguda) e tumores sólidos em remissão há pelo menos 12 meses, desde que apresentem > 700 linfócitos/mm³, plaquetas > 100.000/mm³ e sem radioterapia;

- Profissionais de saúde, pessoas e familiares suscetíveis à doença e imunocompetentes que estejam em convívio domiciliar ou hospitalar com pacientes imunodeprimidos;

- Candidatos a transplante de órgãos, suscetíveis à doença, até pelo menos três semanas antes do ato cirúrgico, desde que não estejam imunodeprimidos;

- Imunocompetentes suscetíveis à doença e maiores de um ano de idade, no momento da internação em enfermaria onde haja caso de varicela;

- Antes da quimioterapia, em protocolos de pesquisa;

- Nefropatias crônicas; síndrome nefrótica: crianças com síndrome nefrótica, em uso de baixas doses de corticoide (< 2 mg/kg de peso/dia até um máximo de 20 mg/dia de prednisona ou equivalente) ou para aquelas em que o corticoide tiver sido suspenso duas semanas antes da vacinação;

- Doadores de órgãos sólidos e medula óssea;

- Receptores de transplante de medula óssea: uso restrito, sob a forma de protocolo, para pacientes transplantados há 24 meses ou mais;

- Pacientes infectados pelo HIV/AIDS se suscetíveis à varicela e assintomáticos ou oligossintomáticos (categoria A1 e N1);

- Pacientes com deficiência isolada de imunidade humoral e imunidade celular preservada;

- Doenças dermatológicas crônicas graves, tais como ictiose, epidermólise bolhosa, psoríase, dermatite atópica grave e outras assemelhadas;

- Uso crônico de ácido acetilsalicílico (suspender uso por seis semanas após a vacinação);

- Asplênia anatômica ou funcional e doenças relacionadas;

- Trissomias.

6. MEDIDAS PREVENTIVAS

Estudos demonstram que para cada dólar gasto com vacina economiza-se cerca de 5,4 dólares. Estima-se que com a vacinação universal, cerca de 94% de todos os casos de varicela poderiam ser prevenidos.

6.1 Pré-Exposição

A vacina antivaricela é uma vacina feita com vírus vivo atenuado, cepa *Oka*, que foi desenvolvida por *Takahashi* et. al. em 1974 no Japão. Foi licenciada pelo Ministério da Saúde no Brasil em 1998.

Esquema de Vacinação contra a Varicela	
Idade	Número de Doses
Calendário Vacinal Básico	• Deverá ser aplicada aos 15 meses, junto com a tetraviral (sarampo, caxumba, rubéola e varicela)
Situações Especiais (CRIE)* ver abaixo	• Uma dose SC
• < 12 anos	• Duas doses SC, com intervalo de quatro a oito semanas
• ≥ 13 anos	• Duas doses SC, com intervalo de quatro semanas
• Imunodeprimidos	

*Os Centros de Referência de Imunobiológicos Especiais (CRIE) disponibilizam a vacina em situações especiais, como:

6.2 Pós-Exposição

Para prevenção da doença após a exposição, algumas medidas são disponíveis e deverão ser adotadas levando-se em consideração cada caso. Vejam as modalidades de profilaxia pós-exposição abaixo e suas respectivas indicações:

VACINAÇÃO DE BLOQUEIO

Pode ser usada para:

- Controle do surto em hospitais;
- Indivíduos imunocompetentes > 12 meses, sem contraindicação à vacina, devem receber a vacina antivariçela até 120 horas (cinco dias) após a exposição.

IMUNOGLOBULINA HIPERIMUNE

A dose da IGHVZ é de 125 U para cada 10 kg de peso, sendo o máximo 625 U. Deve ser aplicada por via intramuscular em qualquer idade, até 96 horas após o contato com indivíduo com varicela.

É PRECISO QUE

O comunicante seja suscetível, isto é:

- pessoas imunocompetentes e imunodeprimidas sem história bem definida da doença e/ou de vacinação anterior;
- pessoas com imunossupressão celular grave, independentemente de história anterior.

E QUE

Tenha havido contato significativo com o vírus varicela zóster, isto é:

- contato domiciliar contínuo: permanência junto com o doente durante pelo menos uma hora em ambiente fechado.
- contato hospitalar: pessoas internadas no mesmo quarto do doente ou que tenham mantido com ele contato direto prolongado, de pelo menos uma hora.

E QUE

O suscetível seja pessoa com risco especial de varicela grave, isto é:

- crianças ou adultos imunodeprimidos;
- grávidas;
- recém-nascidos de mães nas quais a varicela apareceu nos cinco últimos dias de gestação ou até 48 horas depois do parto;
- recém-nascidos prematuros, com 28 ou mais semanas de gestação, cuja mãe nunca teve varicela;
- recém-nascidos prematuros, com menos de 28 semanas de gestação (ou com menos de 1.000 g ao nascimento), independentemente de história materna de varicela.

OBSERVAÇÃO: O paciente susceptível de alto risco para varicela grave que entrar em contato com um doente com herpes-zóster (apesar do menor potencial de disseminação viral nesta forma de doença) também deverá receber a imunoglobulina como profilaxia pós-exposição.

6.3 Isolamento e Quarentena

O isolamento do paciente com varicela dependerá, em muito, do ambiente onde ele esteja inserido, ou seja, será mais rigoroso quanto maior for o risco para os contactantes. Contudo, vale lembrar que os ataques secundários, dentro do mesmo domicílio, mesmo entre imunocompetentes, costumam ser mais graves

devido à maior carga viral. Assim, nunca seria demais evitar encontros demorados e estreitos entre pacientes com varicela e indivíduos suscetíveis na fase de transmissibilidade do vírus, que gira em torno de dois dias antes do exantema até que todas as lesões transformem-se em crostas.

Em domicílio:

- Lavar as mãos após tocar as lesões;
- Desinfetar objetos com secreções nasofaríngeas;
- Retornar à escola apenas após todas as lesões estarem em fase de crostas.

Em hospital:

- Precauções padrão;
- Isolamento de contato e respiratório;
- Imunoprofilaxia em surtos hospitalares (vacina ou imunoglobulina na dependência da idade e quadro de saúde do paciente).

V. EXANTEMA SÚBITO

(Roséola Infantil ou Sexta Doença)

1. EPIDEMIOLOGIA

É uma infecção comum nos lactentes e pré-escolares. O pico de maior incidência do exantema súbito é dos 6 até os 15 meses de vida. Aos três anos, 95% das crianças já adquiriram a infecção. Antes dos seis meses a doença é incomum devido à proteção conferida pelos anticorpos maternos.

2. ETIOPATOGÊNESE

O exantema súbito é uma doença causada pelo Herpesvírus Humano (HHV) tipo 6 e 7, ambos pertencentes à família *Herpesviridae* (junto com CMV, Herpes-simples, VVZ, EBV). Algumas características próprias dos Herpesvírus são o seu genoma DNA duplo filamento e a sua capacidade peculiar de permanecer em estado latente no organismo após a primoinfecção.

O HHV 6 (muito mais frequente) e HHV 7 são excretados pela saliva de adultos saudáveis portadores e são transmitidos às crianças pequenas através de pequenas gotículas de secreção. O vírus penetra no organismo através da mucosa nasal, oral ou conjuntival. Os principais receptores de membrana para o HHV 6 e 7 são as moléculas CD dos linfócitos T. Após o período de viremia, as partículas tornam-se latentes nas células mononucleares, glândulas salivares, rins, pulmão e SNC. O HHV 6 tem a capacidade de provocar supressão de todas as linhagens hematopoiéticas da medula óssea, estando muitas vezes associado à mielossupressão grave em pacientes pós-transplante. O período de incubação do exantema é em média dez dias.



Fig. 8: Exantema súbito.



3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O exantema súbito é uma doença de lactentes e manifesta-se em sua forma clínica clássica em apenas $\frac{1}{4}$ das crianças infectadas pelo HHV 6. Pode se iniciar com sintomas prodrômicos tipo infecção de vias aéreas superiores, como rinorreia, hiperemia conjuntival e dor de garganta. Uma linfadenomegalia cervical e occipital discreta pode aparecer, e algumas crianças apresentam leve edema palpebral. Logo após, instala-se a febre alta (39° - 40° C) e, nesse momento, podem ocorrer crises convulsivas febris em até 10% das crianças infectadas. Em alguns casos são verificadas úlceras no palato mole e úvula, chamadas manchas de Nagayama. A febre dura em média três a cinco dias e pode desaparecer bruscamente (em crise) ou gradualmente ao longo de 24-36 horas (em lise). Cerca de 12-24 horas após o desaparecimento da febre, aparece o *rash*, róseo, macular, não pruriginoso, primeiramente em tronco, com disseminação para pescoço, face e extremidades. As máculas podem coalescer. O período para resolução do exantema é de um a três dias. Cerca de 15% das crianças apresentam apenas um quadro febril inespecífico, sem erupção cutânea.

A convulsão febril pode ocorrer com certa frequência, o que, diante de uma criança com febre alta e irritabilidade, pode levar à hipótese de meningite. Encefalite pelo HHV tem sido relatada, mas é extremamente rara.

4. DIAGNÓSTICO

É essencialmente clínico. O hemograma, cuja solicitação não está indicada, pode evidenciar leucopenia com linfocitose.

O vírus pode ser isolado e cultivado, confirmando o diagnóstico. Exames sorológicos

pareados, evidenciando uma elevação no título de anticorpos superior a quatro vezes, sugere infecção. A pesquisa do DNA viral pela técnica de PCR também tem sido uma das formas de confirmação laboratorial da infecção.

5. TRATAMENTO

Sintomáticos. Alguns estudos mostram que algumas cepas do HHV têm o mesmo perfil de sensibilidade a fármacos qualitativamente similares aos utilizados no tratamento do CMV, sem resposta ao aciclovir e com resposta, *in vitro*, ao ganciclovir, cidofovir e foscarnet. O exantema súbito é uma doença benigna e não requer tratamento específico. O ganciclovir vem sendo empregado em pacientes imunodeprimidos, com doença grave pelo HHV-6. Não existem vacinas.

VI. ERITEMA INFECCIOSO

(Quinta Doença)

1. EPIDEMIOLOGIA

É uma doença exantemática, benigna, causada pelo Parvovírus B19. O eritema infeccioso é mais comum entre a faixa etária dos escolares, com 70% dos casos ocorrendo entre 5 e 15 anos.

2. ETIOPATOGENIA

O Parvovírus B19 é um DNA-vírus pertencente ao gênero *Erythrovirus* e à família *Parvoviridae*. Existem vários subtipos de Parvovírus, mas apenas o B19 é capaz de infectar humanos. Sua transmissão se dá através de

gotículas de secreção respiratória, via transplacentária ou sanguínea.

A célula alvo primária da infecção pelo Parvovírus B19 são os precursores eritroides (próximo ao estágio de pronormoblasto) na medula óssea, pois o receptor para as partículas virais são os antígenos P encontrados na superfície de membrana destas células. As células endoteliais, células placentárias e células miocárdicas também possuem o antígeno P de membrana e podem ser diretamente atacadas pelos vírus. Este efeito citopático à linhagem eritroide não é visto na linhagem mieloide, e a ocorrência de neutropenia e trombocitopenia, vista em alguns casos de infecção, possui um mecanismo fisiopatogênico ainda não compreendido.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A infecção pelo Parvovírus B19 pode apresentar-se clinicamente de diversas formas, na dependência da fase da vida do indivíduo e da higidez do seu sistema imunológico. Vamos estudar cada uma destas apresentações.

3.1 Eritema Infeccioso

É a manifestação mais comum da infecção. Alguns sinais/sintomas são determinados pelo efeito citopático do vírus sobre as células infectadas e sua viremia, como é o caso da febre, mal-estar e rinorreia. Por outro lado, o exantema e a artrite parecem ser fenômenos pós-infecciosos mediados imunologicamente, pois aparecem tardiamente na infecção.

O período de incubação da doença é longo, com média de 16 dias. Os pródromos consistem em febre baixa, cefaleia, rinorreia e obstrução nasal, assemelhando-se a uma infecção viral simples de vias aéreas superiores. O que distingue esta doença entre as demais é seu exantema, que evolui em três estágios:

1º estágio – O exantema aparece primeiro na face (aspecto de bofetada – **FIGURA 9**), o que somado à palidez perioral determina as maiores características do eritema infeccioso.



Fig. 9: Eritema infeccioso – “face esbofetada”.

2º estágio – Aproximadamente um dia depois do envolvimento da face ou de forma concomitante, o exantema se dissemina como manchas vermelhas simetricamente distribuídas no tronco e parte proximal das extremidades superiores e inferiores. Com a evolução, as lesões cutâneas começam a clarear centralmente, dando a aparência rendilhada. Este estágio pode durar dias ou semanas. Palmas e plantas são poupadas. As lesões desaparecem sem descamar.

3º estágio – É o ressurgimento das alterações cutâneas depois da melhora clínica, após uma a três semanas. O exantema pode reaparecer mediante alterações ambientais como, por exemplo, mudanças de temperatura e exposição à luz solar. Exercício, estresse e sol são alguns exemplos de fatores desencadeantes.

3.2 Artropatia

O acometimento articular sob a forma de poliartralgia ou poliartrite pode aparecer de forma isolada ou associada a outras manifestações. É mais comum em meninas adolescentes e adultos jovens. As articulações mais afetadas são as das mãos, punhos, joelhos e tornozelos. A duração média dos sintomas é de duas a quatro semanas, apresentando curso autolimitado, e não destrutivo.

3.3 Crise Aplástica Transitória

Crianças com anemia hemolítica crônica (ex.: doença falciforme, talassemias, esferocitose hereditária e deficiência de piruvato quinase desidrogenase) podem apresentar um agravamento da anemia com reticulocitopenia durante uma infecção pelo Parvovírus B19 em função do seu efeito citopático (lise) dos precursores eritroides. Há febre, prostração, letargia e sinais de anemia grave, com palidez cutâneo-mucosa acentuada, taquicardia e taquipneia. O exantema raramente está presente.

3.4 Imunocomprometidos

A presença da integridade do sistema humoral é fundamental para o controle da replicação viral. Em indivíduos saudáveis, a produção de anticorpos da classe IgM e IgG começa já nos primeiros dois dias após a infecção, sendo necessária para neutralização viral e restauração da eritropoiese. Crianças com doenças imunossupressoras (ex.: leucemia/linfomas, cânceres sólidos, efeito pós-quimioterapia, imunodeficiências congênitas, SIDA) apresentam um prejuízo no controle da infecção pelo Parvovírus B19 e manifestam um quadro grave, marcado por mielossupressão: anemia + neutropenia + plaquetopenia.

3.5 Infecção Fetal

A primoinfecção materna é especialmente perigosa no 2º trimestre de gravidez. O vírus tem tropismo pela linhagem eritroide, localizada na medula óssea, no fígado e no baço nesta fase da vida, acarretando o desenvolvimento de profunda anemia. Com isso, há um aumento do débito cardíaco de forma a “compensar” o *deficit* de oferta de oxigênio aos tecidos em função da queda da concentração de hemoglobina e instalação progressiva de hidropsia não imune. Os casos mais graves culminam com a morte fetal intraútero. A medição da velocidade de fluxo na artéria cerebral média é uma forma de avaliar o grau de anemia destas crianças. Além disso, o vírus tem efeito citopático sobre os miócitos cardíacos, contribuindo dessa forma para o quadro de insuficiência cardíaca congestiva e hidropsia fetal.

3.6 Síndrome de Luvas e Meias

É uma síndrome caracterizada pelo aparecimento de edema doloroso de mãos e pés associados a lesões papulares-purpúricas ou petequiais de distribuição em “luvas e meias”. Foi inicialmente descritas em adultos jovens. É autolimitada, resolvendo-se dentro de poucas semanas.

4. DIAGNÓSTICO

O hemograma revela redução insignificante no nível de hemoglobina na maioria dos casos de eritema infeccioso, mas há redução do número de reticulócitos para níveis não detectáveis no sangue periférico (redução de 90 a 95% dos valores considerados normais). Na crise aplásica, por sua vez, há anemia com reticulocitopenia evidentes.

O melhor teste para detecção da doença aguda é a sorologia com identificação de IgM, que permanece elevado por seis a oito semanas. Nos pacientes imunocomprometidos, apenas a detecção do DNA viral através de técnica de PCR tem valor para o diagnóstico da infecção aguda. De forma similar, a identificação do comprometimento fetal é feito através do PCR do líquido amniótico ou sangue fetal.

5. TRATAMENTO

Em crianças, raramente o tratamento sintomático é necessário. Em pacientes com imunodepressão e falência medular pode estar indicado o emprego de imunoglobulina intravenosa, que, geralmente, apresenta bons resultados, muito embora transitórios. A dose recomendada é de 200 mg/kg/dia por cinco a dez dias ou 1 g/kg/dia por três dias.

Nos casos que evoluem para anemia aplástica, com redução importante dos índices hematemétricos, a transfusão de hemoderivados pode ser necessária. Fetos infectados podem ser tratados com transfusões intraútero.

6. PROFILAXIA

Ainda não existe vacina. Gestantes, imunodeprimidos e indivíduos com anemia hemolítica suscetível deveriam evitar contato com pacientes infectados pelo Parvovírus B19. Em algumas situações de elevado risco, pode ser administrada imunoglobulina intravenosa como prevenção da doença, muito embora não haja dados científicos que corroborem essa prática.

O risco de transmissão do Parvovírus ocorre antes do surgimento das manifestações clínicas de eritema infeccioso, na fase de viremia. Como o *rash* e a artropatia, sinais semiológicos mais importantes para o diagnóstico clínico da doença, são fenômenos imunologicamente mediados, as crianças nesta fase não oferecem risco de transmissão a outras pessoas.

VII. INFECÇÕES CAUSADAS PELO ESTREPTOCOCO DO GRUPO A

INTRODUÇÃO

O estreptococo do grupo A (GAS), também chamado de *Streptococcus pyogenes*, é o responsável por diversas manifestações clínicas, tais como faringites (estudadas no volume 7 de Pediatria do Medcurso – Distúrbios das Vias Respiratórias), impetigos, piodermites, erisipelas, escarlatina, síndrome do choque tóxico estreptocócico, fasciíte necrotizante entre outros. O estreptococo do grupo A também pode relacionar-se a complicações supurativas (ex.: abscesso peritonsilar e periamigdaliano) e não supurativas (ex.: febre reumática e glomerulonefrite aguda pós-estreptocócica) a partir de uma infecção local. As síndromes exantemáticas de etiologia estreptocócicas mais importantes serão estudadas nos tópicos a seguir.

A proteína M presente na superfície do GAS é o componente responsável pela maior virulência da bactéria, sendo também o antígeno que induz a produção de anticorpos. Tais anticorpos são tipo-específico, ou seja, um indivíduo torna-se imune contra um determinado tipo de proteína M, mas ainda é susceptível a outros tipos da GAS com proteínas M diferentes, levando-o a adquirir diversas infecções estreptocócicas ao longo da vida.

Além da proteína M, o GAS é também capaz de sintetizar toxinas eritrogênicas tipos A, B e C, que são as responsáveis pela manifestação do *rash* da escarlatina e do choque tóxico estreptocócico. Novamente, a síntese de anticorpos é toxina-específica, o que possibilita que uma criança tenha um segundo ataque de escarlatina desde que desencadeada por toxina diferente daquela do primeiro ataque.

IMPETIGO

O impetigo é uma forma de infecção superficial da pele causada pelo GAS. Clinicamen-

te, existem duas formas: o impetigo bolhoso e o impetigo não bolhoso (crostoso), mais comum que o primeiro. O impetigo também pode ser causado pelo *Staphylococcus aureus* isoladamente ou em associação com o GAS.

CLÍNICA

O *impetigo crostoso* inicia-se, geralmente, na face (ao redor das narinas) e nas extremidades como uma papulovesícula eritematosa, que evolui para formação de pus em seu interior e crostas espessas cor de âmbar, com tendência a confluir. Pode haver linfadenite regional, mas geralmente não há febre ou qualquer outro sinal sistêmico.

O *impetigo bolhoso* é menos comum, afetando mais neonatos e lactentes jovens. Formam-se pequenas bolhas < 3 cm de diâmetro, flácidas, especialmente localizadas em face, nádegas, tronco e períneo.

ERISPELA

A erisipela é uma forma de infecção cutânea mais profunda causada pelo GAS. Costuma estender-se para as camadas mais profundas da pele e do tecido conjuntivo frouxo. Clinicamente, observa-se início abrupto de lesão cutânea avermelhada, edemaciada e dolorosa com bordos bem definidos e elevados, podendo ocorrer bolhas superficiais. Frequentemente ocorrem febre e linfadenite regional.

SÍNDROME DO CHOQUE TÓXICO ESTREPTOCÓCICO (SCTE)

A SCTE é uma forma invasiva da infecção estreptocócica, caracterizada por choque séptico e falência de múltiplos órgãos. É definida segundo os seguintes critérios clínicos:

CRITÉRIOS CLÍNICOS

- Hipotensão + 2 dos seguintes:
 - Disfunção renal;
 - Coagulopatia;
 - Disfunção hepática;
 - Insuficiência respiratória;
 - Exantema macular eritematoso disseminado;
 - Necrose de tecidos moles.

Caso Definido = Critérios Clínicos + isolamento de GAS de um local estéril.

Caso Provável = Critérios Clínicos + isolamento de GAS de um local não estéril

TRATAMENTO

O GAS é sensível às penicilinas e seus derivados. Portanto existem várias opções de tratamento, a saber:

- Penicilina V oral: 250-500 mg/dose 12/12h ou 8/8h durante 10 dias.
- Penicilina G Benzatina: 600.000-1.200.000 UI IM dose única.
- Amoxicilina: 50 mg/kg/dia 12/12h ou 8/8h por 10 dias.
- Opções para alérgicos à penicilina: cefalosporinas, azitromicina, claritromicina.



Fig. 10: Síndrome do choque tóxico estreptocócico.

ESCARLATINA

(Segunda Doença)

1. EPIDEMIOLOGIA

A escarlatina é uma das manifestações clínicas provocadas pelo **estreptococo beta hemolítico do grupo A** (*Streptococcus pyogenes*).

A escarlatina é uma doença exantemática mais encontrada em pré-escolares e escolares, na faixa etária de 3 a 15 anos. Ocorre mais frequentemente associada à **faringite** e, raramente, com piodermite ou ferida cirúrgica infectada. A infecção estreptocócica é incomum no período neonatal e na fase de lactentes, fato que se deve à passagem de anticorpos protetores maternos.

2. ETIOPATOGENIA

Existem mais de 100 tipos distintos de *Streptococcus pyogenes* já identificados. Os tipos 1, 3, 5, 6, 18, e 24 (cepas reumatogênicas) estão associados à febre reumática. Os tipos 49, 55, 57 e 60 (cepas nefritogênicas) estão associados à piodermite e à GNDA. Estreptococos do tipo C e G já foram associados, ocasionalmente, à nefrite, mas não causam febre reumática. Esta distinção de sorotipos é feita com base nas diferenças bioquímicas da proteína M, um antígeno de parede celular, e nas P fimbrias, estruturas filamentosas que se projetam para fora da parede celular. A proteína M confere à bactéria maior poder de virulência, pois atua dificultando a sua fagocitose. As fimbrias, por sua vez, auxiliam na fixação da bactéria ao epitélio, exercendo, assim, importante função no processo de infecção. O desenvolvimento da imunidade é determinado com a produção de anticorpos específicos contra um tipo específico de proteína M. Por isso, a proteção imune é sorotipo-específica, não havendo reação cruzada entre imunoglobulinas e proteínas M diferentes. O resultado desta homologia antígeno-anticorpo é a ocorrência de diversas infecções estreptocócicas em um mesmo indivíduo, desde que as bactérias causadoras possuam proteínas M diferentes. Os estreptococos do grupo A responsáveis pelo desenvolvimento do exantema típico da escarlatina produzem uma toxina chamada **toxina eritrogênica**, que pode ser do tipo A, B ou C. Como os anticorpos produzidos são também toxina-específicos, uma criança pode apresentar escarlatina mais de uma vez, desde que sejam provocadas por exotoxinas diferentes.

O homem é um reservatório natural do estreptococo do grupo A. Trabalhos realizados demonstram que as crianças são as principais portadoras sadias da bactéria na orofaringe se comparadas aos adultos. Estima-se que cerca de 11% dos pré-escolares abaixo de quatro anos e 6% dos escolares possam ser carreadores assintomáticos. Contudo, estes carreadores crônicos sadios não parecem exercer papel importante na transmissão intradomiciliar da infecção. Além disso, os estreptococos residentes têm menor quantidade de proteína M, conferindo-lhe menor virulência. Esta característica estrutural pode explicar parcialmente por que os portadores não adoecem e não desenvolvem complicações não supurativas, como febre reumática e glomerulonefrite aguda.

A transmissão da infecção do trato respiratório parece ocorrer através de gotículas de saliva e de secreções nasais eliminadas pelo doente. As bactérias se fixam à mucosa da oro e da nasofaringe, iniciando a colonização e infecção. A aglomeração e o contato próximo são fatores epidemiológicos que favorecem sobremaneira a infecção. Locais como creches, escolas, quartéis militares e residências com grande número de pessoas são meios em que a propagação bacteriana é maior. O indivíduo infectado deixa de transmitir a infecção 24 horas após o início de tratamento com antibiótico adequado.

O mecanismo exato da transmissão cutânea não é completamente compreendido, mas acredita-se que o contato próximo pessoa-pessoa, insetos ou fômites sejam formas de carreamento da bactéria até a pele. A infecção ocorre sempre que existe uma lesão de continuidade com perda da integridade cutânea, seja por trauma local, escoriação, coçadura ou picada de inseto. As unhas e a região perianal são locais preferenciais para a colonização pelo estreptococo do grupo A.

Alguns fatores são identificados como de risco para infecção invasiva (ex.: bacteremia, síndrome do choque tóxico, fasciíte necrotizante) pelo *Streptococcus pyogenes*, como: varicela, infecção pelo HIV, *diabetes mellitus*, pneumopatia crônica e cardiopatia crônica.

O período de incubação do *Streptococcus pyogenes* para o surgimento de faringite é de dois a cinco dias e de impetigo é de sete a dez dias.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A doença tem início agudo com febre alta (39°C a 40°C), calafrios, vômitos, cefaleia, prostração, amigdalite e dor abdominal. O exantema surge após 24 a 48 horas, com aspecto eritematoso e micropapular, dando à pele uma textura áspera semelhante à “lixa”. O *rash* se inicia no tórax e se dissemina para pescoço e membros, poupando palmas e plantas. Na face, a fronte e as bochechas ficam hiperemiadas enquanto a região perioral torna-se pálida (Sinal de Filatov). Nas regiões flexurais (ex.: prega poplítea, axilas, prega cubital) o exantema é mais intenso, levando à formação de linhas transversais (Sinal de Pastia). O *rash* começa a desaparecer após a 1ª semana, iniciando-se pela face e pescoço, deixando uma descamação fina. Os pés e as mãos são os últimos a descamar e o fazem de modo mais intenso. O processo se completa ao final de três semanas em média.

As amígdalas frequentemente estão edemaciadas, hiperemiadas e recobertas por um exsudato. A úvula também pode estar hiperemiada, com petéquias, e edemaciada com aspecto gelatinoso. Segundo a OMS, os critérios clínicos definidores de faringite estreptocócica são: mal-estar, vômitos, febre elevada, exsudato purulento com petéquias e linfonodos cervicais dolorosos. Por outro lado, a presença de tosse, coriza, rouquidão e conjuntivite sugerem etiologia viral para a faringite. A língua, no primeiro dia da infecção, apresenta-se com aspecto de “morango branco” em função das papilas hipertrofiadas e exsudato branco recobrendo sua superfície. No terceiro dia, a língua adquire um aspecto de “morango vermelho” ou “framboesa”, pois o exsudato desaparece e as papilas linguais avermelhadas tornam-se evidentes.

4. DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é clínico, especialmente diante do exantema típico. Nos casos duvidosos, a

suspeita de infecção pelo *Streptococcus pyogenes* pode ser confirmada por testes laboratoriais para uma abordagem terapêutica mais adequada. O tratamento com antibiótico adequado permite encurtar o tempo de doença, reduzir a transmissão, evitar complicações supurativas e prevenir a ocorrência de febre reumática.

A cultura de orofaringe em meio ágar-chocolate através da realização de *swab* é ainda o método padrão-ouro para o diagnóstico da presença do estreptococo, com sensibilidade de 90-95%. A grande desvantagem da cultura é a demora para obtenção do resultado e a não diferenciação entre estado de portador e infecção aguda. Os testes rápidos de detecção de antígeno são mais imediatos, porém com menor sensibilidade (80-90%) e maior custo. O aumento nos títulos dos anticorpos estreptocócicos (ASO e anti-DNAse B) entre a fase aguda e a fase de convalescença também é útil na realização da confirmação da infecção de forma retrospectiva. Um aumento de duas vezes ou mais na titulação entre a fase aguda e a fase de convalescença é um indício favorável à ocorrência da infecção. A ASO é um bom exame para detecção da infecção faríngea, tendo pouca utilidade para o diagnóstico de impetigo. A anti-DNAse B, por sua vez, apresenta boa correlação tanto para infecção de faringe quanto de pele. **Leucocitose com desvio para a esquerda** é um achado inespecífico observado na escarlatina.

5. TRATAMENTO

Os objetivos do tratamento da escarlatina são encurtar o tempo de doença, reduzir a probabilidade de transmissão da bactéria pessoa-pes-

soa, reduzir as chances de complicações supurativas (ex.: otite média, abscessos) e não supurativas, como a febre reumática. Cabe lembrá-los que mesmo o tratamento antimicrobiano adequado não é capaz de reduzir a ocorrência de GNDA.

O antibiótico de escolha é a penicilina, que deverá ser mantida por dez dias mesmo com a melhora clínica anterior a este período, para garantir a erradicação do patógeno da orofaringe. Cerca de 24 horas após o início da terapia, a criança não é mais infectante. Os esquemas possíveis são: 1) Penicilina G benzatina, na dose de 1.200.000 UI IM em dose única para crianças acima de 25 kg e 600.000 UI IM em dose única para crianças com menos de 25 kg; 2) Amoxicilina 50 mg/kg/dia, VO 12/12h por dez dias; 3) Alérgicos à penicilina poderão usar eritromicina 40 mg/kg/dia VO por dez dias, ou claritromicina 15 mg/kg/dia VO 12/12h por dez dias, ou ainda, azitromicina 10 mg/kg/dia VO 1x/dia por cinco dias; 4) Cefalosporinas: cerca de 15% dos indivíduos alérgicos à penicilina fazem reação cruzada com esta classe de antibióticos, devendo ser evitado em crianças com hipersensibilidade do tipo imediata anterior (ex.: urticária, angioedema). Nos outros casos de alergia e em crianças que não toleram a eritromicina, uma cefalosporina oral de pequeno espectro poderá ser tentada por dez dias. O sulfametoxazol-trimetropin não deve ser usado, pois não erradica o estreptococo da orofaringe.

6. PROFILAXIA

Vacinas não estão disponíveis. Em pacientes com febre reumática a profilaxia é feita com penicilina.



Fig. 11: Escarlatina – rash micropapular eritematoso, sinal de Pastia e descamação palmar.



Fig. 12: Escarlatina – língua em “morango branco” e “framboesa”. Observe a palidez perioral (sinal de Filatov) na segunda figura.

COMPLICAÇÕES NÃO SUPURATIVAS DAS INFECÇÕES PELO ESTREPTOCOCCO BETA-HEMOLÍTICO DO GRUPO A

1. Febre Reumática (FR)

DEFINIÇÃO

▪ Decorre da resposta imune tardia após uma *infecção faríngea* por cepas reumatogênicas de estreptococos beta-hemolítico do grupo A em pessoas geneticamente predispostas, geralmente com idades entre 5 e 18 anos. Na FR, anticorpos e linfócitos T do hospedeiro dirigidos contra antígenos estreptocócicos também reconhecem estruturas (coração, articulações, sistema nervoso) do hospedeiro, e desencadeiam o processo de doença.

CLÍNICA

▪ **Artrite (75%):** é a manifestação mais comum, com dor, edema e limitação de movimentos. É autolimitada e não deixa sequelas. Tem padrão assimétrico e migratório, principalmente das grandes articulações dos membros inferiores. A resposta aos AINEs é drástica, com melhora da dor em 24 horas e desaparecimentos dos sinais inflamatórios em 2-3 dias.

▪ **Cardite (40-70%):** é a manifestação mais grave, havendo uma pancardite (pericárdio, miocárdio e endocárdio). Contudo, a maioria dos sintomas clínicos se devem ao acometimento valvar. Pode haver atrito/derrame pericárdico de pouco volume, miocardite expressa por cardiomegalia e insuficiência cardíaca e lesões valvares, especialmente as regurgitações de valvas mitral e aórtica na fase aguda. As lesões estenóticas prevalecem na fase crônica.

▪ **Coreia de Sydenham (5-36%):** prevalecem no sexo feminino, e pode aparecer como manifestação tardia isolada até sete meses após a infecção estreptocócica. Algumas vezes, pode estar associada à cardite subclínica. Aparece de forma insidiosa, com labilidade emocional, queda do rendimento escolar, movimentos coreicos de face, língua (levando a disartria), tronco e membros. Tais movimentos involuntários tendem a desaparecer com o sono e aumentar com o estresse emocional. Podem também ser verificados tiques e comportamentos obsessivo-compulsivos. Duram cerca de 2-3 meses, mas podem perdurar por um ano. Em todo caso de coreia aguda deve ser solicitado o FAN, pois a coreia reumática deve ser diferenciada da coreia lúpica. Pode haver recorrência da coreia reumática.

▪ **Eritema marginado (< 3%):** lesões eritematosas com bordos elevados e centro claro,

podendo adquirir aspecto serpinginoso, geralmente localizados em tronco e face interna dos membros. São indolores e não pruriginosos, estando geralmente associados à cardite.

▪ **Nódulos subcutâneos (2 a 5%):** são formações arredondadas, firmes, de 0,5-2 cm de diâmetro, indolores, localizados sobre cotovelo, punhos, joelhos, tornozelos e região occipital. Estão fortemente associados à presença de cardite grave.

DIAGNÓSTICO

▪ O diagnóstico do primeiro surto de febre reumática deve se basear nos Critérios de Jones Modificados (1992) – **Tabela 1**, que define o diagnóstico de FR na presença de:

– Dois critérios maiores + evidência de infecção estreptocócica.

– Um critério maior + 2 critérios menores + evidência de infecção estreptocócica.

▪ Em casos de coreia de Sydenham e cardite indolente não há necessidade de outros critérios maiores ou menores para o diagnóstico de FR, e nem mesmo a necessidade de evidência de infecção estreptocócica, pois tais manifestações clínicas podem aparecer muito tardiamente, em um momento em que já não existem alterações laboratoriais.

▪ A glicoproteína ácida e a alfa-2-globulina (eletroforese de proteínas) são reagentes de fase aguda que podem ser utilizados para o acompanhamento da atividade de doença.

TRATAMENTO DA FR

1. Erradicação do estreptococo da orofaringe: profilaxia primária.

2. Tratamento da artrite: AAS na dose de 80-100 mg/kg/dia 6/6h ou naproxeno 10-20 mg/kg/dia 12/12h.

3. Tratamento da cardite: prednisona 1-2 mg/kg/dia durante 2-3 semanas, com redução progressiva da dose nas próximas dez semanas. Na cardite grave refratária a corticoterapia inicial, pode-se tentar a pulsoterapia com metilprednisolona (30 mg/kg/dia EV). Além disso, são utilizados sintomáticos para a insuficiência cardíaca, como: diuréticos (furosemida e espironolactona), anti-hipertensivos (inibidores da recaptção de serotonina) e digitálicos.

4. Tratamento da coreia: apenas indicado para as formas graves: haloperidol, ácido valproico e carbamazepina.

Tab. 1

Critérios Maiores	Critérios Menores	Evidência de infecção estreptocócica
Cardite	Febre	Cultura de orofaringe
Artrite	Artralgia	Teste rápido para detecção do antígeno estreptocócico
Coreia de Sydenham	Elevação de reagentes de fase aguda (VHS e PCR)	Elevação dos títulos de ASO, em 2 ocasiões com intervalo de 15 dias
Eritema marginado	ECG: intervalo PR prolongado	
Nódulos subcutâneos		

PROFILAXIA PRIMÁRIA

- Penicilina G Benzatina: < 20 kg – 600.000 UI IM e para > 20 kg – 1.200.000 UI IM em dose única.
- Amoxicilina: 50 mg/kg/dia 8/8h ou 12/12h por 10 dias.
- Azitromicina: 20 mg/kg/dia 1x/dia por 3 dias.
- Clindamicina: 15-25 mg/kg/dia 8/8h por 10 dias.

PROFILAXIA SECUNDÁRIA

- Penicilina G Benzatina: < 20 kg - 600.000 UI IM e para > 20 kg - 1.200.000 UI IM em dose única, a cada 21/21 dias.
- Sulfadiazina: < 30 kg - 500 mg VO 1x/dia ou para > 30 kg - 1g VO 1x/dia todos os dias.
- Eritromicina: 250 mg VO 12/12h todos os dias.
- Duração:
 - FR sem cardite: até 21 anos, ou após 5 anos do último surto, o que for mais longo.
 - FR com cardite, mas de resolução completa: até 25 anos, ou após 10 anos do último surto, o que for mais longo.
 - FR com cardite e lesão residual: 40 anos ou por toda a vida.

2. Glomerulonefrite Difusa Aguda Pós-Estreptocócica (GNDA)

DEFINIÇÃO

- A GNDA é a causa mais comum de síndrome nefrítica (hematúria, edema, hipertensão arterial e insuficiência renal) na infância, e é a outra complicação não supurativa tardia da *infecção faríngea* ou *cutânea* por cepas nefritogênicas (12 e 49) do estreptococo beta-hemolítico do grupo A, geralmente com idades entre 5-12 anos. A GNDA surge entre 1-2 semanas após a infecção faríngea ou 3-6 semanas após a piodermite.
- Assim como a FR, a GNDA também parece derivar de um processo mediado imunologicamente, pois a microscopia eletrônica dos glomérulos revela depósitos de imunoglobulinas e complemento no mesângio e membrana basal, além da infiltração de leucócitos polimorfonucleares. Também na GNDA, vale a teoria do mimetismo molecular entre antígenos estreptocócicos e proteínas glomerulares provocando a agressão autoimune.

- A antibioticoterapia precoce para faringite ou piodermite estreptocócicas previnem a ocorrência de FR, mas não de GNDA.

CLÍNICA

- O quadro clínico varia desde hematúria isolada até casos mais graves, com insuficiência renal. A síndrome nefrítica completa é caracterizada por hematúria glomerular, oligúria, edema, hipertensão, graus variáveis de disfunção renal, até encefalopatia hipertensiva (cefaleia, visão borrada, alteração do nível de consciência e crises convulsivas). Admite-se que a encefalopatia também possa ser provocada por efeitos tóxicos de antígenos estreptocócicos no SNC. Apenas 5% dos casos poderão desenvolver uma síndrome nefrótica.
- A fase aguda dura em média 6-8 semanas. 95% das crianças recuperam-se sem sequelas, e a maior morbidade relaciona-se ao desenvolvimento de complicações, como encefalopatia, insuficiência renal e insuficiência cardíaca.

LABORATÓRIO

- Anemia leve, devido à hemodiluição.
- C3 e CH50 reduzidos.
- EAS: hematúria, proteinúria, dismorfismo eritrocitário, cilindros hemáticos, leucócitos polimorfonucleares.
- Evidência de infecção estreptocócica: cultura de orofaringe, teste rápido antiestreptocócico, e elevação dos títulos de anticorpos, ASO nas infecções faríngeas e Anti-DNAse B nas piodermes.
- RNM: nas crianças com encefalopatia pode ser identificada uma leucoencefalopatia posterior reversível na RNM.
- A proteinúria e a hipertensão normalizam-se em 4-6 semanas. O C3 normaliza-se em 6-8 semanas. Entretanto, a hematúria microscópica pode persistir por 1-2 anos.
- Indicações de biópsia renal:
 1. Insuficiência renal aguda;
 2. Síndrome nefrótica;

3. Ausência de evidência de infecção estreptocócica;
4. Complemento (C3, CH50) normal;
5. Persistência por mais de 8 semanas: proteinúria, complemento baixo e escórias renais aumentadas.

TRATAMENTO

- Antibiótico antiestreptocócico por dez dias. Não previne a ocorrência e nem a evolução da GNDA, mas deve ser prescrito para eliminar a disseminação da bactéria.
- Hipertensão: restrição de sódio, diuréticos (ex.: furosemida) e anti-hipertensivos (bloqueadores do canal de cálcio, inibidores da enzima conversora de angiotensina e vasodilatadores).

VIII. INFECÇÕES CAUSADAS PELOS ESTAFILOCOCOS

INTRODUÇÃO

O *Staphylococcus aureus* é o principal micro-organismo causador das infecções de pele, tais como: impetigo, furúnculos, celulites, abscessos, infecção de feridas, paroníquias, onfalites etc. Além disso, também pode provocar infecções sistêmicas como síndrome do choque tóxico, síndrome da pele escaldada, artrites, osteomielites, abscessos profundos, dentre outros. Destacaremos as síndromes clínicas mais relevantes no contexto das doenças exantemáticas.

Existem vários componentes de virulência no *S. aureus*. Um deles é o ácido teicoico presente na parede celular, e cuja função é permitir a adesão da bactéria às células da mucosa. Algumas cepas produzem uma cápsula polissacarídica formando uma camada gelatinosa que interfere na fagocitose. Outras enzimas, como a coagulase, exercem uma atividade de aglomeração das bactérias, também dificultando a opsonização e fagocitose. Ainda existem outras como a catalase (inibe o peróxido de hidrogênio intracelular) e betalactamase (inativa a penicilina) que também participam da virulência da bactéria. Muitas cepas também produzem toxinas que causam lise celular, como a alfatoxina, beta-hemolisina, e gama-hemolisina. As exfoliatinas A e B são as toxinas responsáveis pela formação das bolhas localizadas do impetigo bolhoso e pela descamação cutânea generalizada da síndrome da pele escaldada e do choque tóxico. Tais exfoliatinas atuam destruindo os desmossomas, e separando a camada granulosa da pele.

SÍNDROME DA PELE ESCALDADA

A síndrome da pele escaldada, também conhecida como síndrome de Ritter, é provo-

cada pelas cepas 71 e 55 de *S. aureus* a partir da nasofaringe. Tais cepas produzem as exfoliatinas A e B, que promovem a clivagem da epiderme ao nível da camada granulosa da epiderme. Provavelmente é devido à imaturidade renal em realizar o *clearance* destas toxinas que neonatos e lactentes jovens são mais predispostos a apresentar tal síndrome.

Clínica. Afeta crianças abaixo de cinco anos, e sua intensidade varia de pequenas bolhas localizadas até extensas lesões com comprometimento sistêmico. Pode haver febre, irritabilidade e sensibilidade cutânea precedendo o *rash*. O exantema é caracterizado por um eritema difuso e brilhante, mais acentuado em áreas periorificiais e flexuras de membros. Cerca de dois a cinco dias após o eritema, a pele torna-se enrugada, e começam as fissuras e destacamento da pele. Pode haver infecção bacteriana secundária e perda de água e eletrólitos através da pele. Apesar do aspecto, as crianças mantêm um estado geral relativamente bom. Não há hiperemia de língua ou conjuntiva.

Tratamento. É feito com oxacilina, vancomicina ou clindamicina.



Fig. 13: Síndrome da pele escaldada.

SÍNDROME DO CHOQUE TÓXICO ESTAFILOCÓCICO

É uma síndrome multissistêmica provocada pelo *S. aureus* produtor da toxina-1 e enterotoxinas. Caracteriza-se pela presença de febre, acometimento multissistêmico e *rash* eritematoso generalizado com descamação de mãos e pés.

Epidemiologia. Muitos casos ocorrem em mulheres de 15-25 anos que usam tampões vaginais ou diafragma. Contudo, crianças e homens também podem ser afetados, principalmente a partir de tampões nasais, feridas infectadas, queimaduras, abscessos etc.

Clínica. Inicia-se abruptamente com febre, vômitos, diarreia e mialgias. Evolui com hiperemia cutânea generalizada (semelhante à queimadura solar), inclusive de mucosas vaginal, oral (língua em morango) e conjuntiva. Pode haver comprometimento neurológico, coagulação intravascular, disfunções hepática e renal. Veja os critérios clínicos na **Tabela** a seguir:

CRITÉRIOS MAIORES (Todos)

- Febre > 38.8°C
- Hipotensão
- *Rash* (eritrodermia com descamação posterior de palmas e solas)

CRITÉRIOS MENORES (Três ou mais)

- Inflamação de mucosa (oral, lingual, vaginal ou conjuntival)
- Vômitos e diarreia
- Disfunção hepática
- Disfunção renal
- Mialgias e elevação de enzimas musculares
- Disfunção neurológica
- Trombocitopenia (< 100.000 plaquetas/mm³)



Fig. 14: Síndrome do choque tóxico estafilocócico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Síndrome de Stevens-Johnson:** exantema maculopurpúrico comprometendo < 10% da epiderme, lesões de mucosa oral, conjuntival, e febre. Etiologia relacionada ao uso de medicações (sufametoxazol, anticonvulsivantes, AINEs) ou a infecções (*Mycoplasma pneumoniae*). Caracteriza-se pela presença de pródromos catarrais, edema + hiperemia + sensação leve de ardência em lábios e orofaringe, seguida do aparecimento de máculas cutâneas eritematosas, que formam vesículas e depois bolhas, as quais se rompem e desnudam a pele subjacente. Acomete pele + duas ou mais mucosas (ex.: olhos, orofaringe, conjuntiva, trato gastrointestinal, e mucosa anogenital). Praticamente não existe dor ou sensibilidade aumentada na pele. Laboratorialmente, identificam-se leucocitose, elevação do VHS e aumento discreto das transaminases. Mortalidade 5%.
- **Necrólise epidérmica tóxica:** exantema maculo-purpúrico comprometendo > 30% da epiderme. Alguns autores a consideram o espectro mais grave da síndrome de Stevens-Johnson. A doença é definida pela presença de: 1) bolhas disseminadas e eritrodermia morbiliforme ou confluyente COM dor cutânea (diferente do Stevens-Johnson); 2) ausência de lesões em alvo; 3) início súbito com generalização dentro de 24-48h; 4) necrose epidérmica SEM ou mínimo infiltrado inflamatório na derme. A doença começa com pródromos de febre, mal-estar, sensibilidade cutânea a eritema difuso. As bolhas são espessas. A biópsia cutânea auxilia na diferen-

ciação com a síndrome do choque tóxico estafilocócico, pois nesta, o plano de clivagem é intraepidérmica, ao nível da camada granular (2ª camada das quatro que compõem a epiderme) levando à formação de bolhas com pele fina. Na NET, o plano de clivagem é subepidérmico, mais profundo, com separação entre a camada basal da epiderme e a derme, produzindo bolhas de pele mais grossa. Mortalidade 40%.

- **Síndrome DRESS:** exantema, febre, eosinofilia, disfunção hepática e linfadenopatia. Comumente relacionada ao uso de anticonvulsivantes.

Tratamento. É feito com antibióticos antibeta-lactamase, tais como: oxacilina ou vancomicina IV.

IX. ENTEROVIROSES**1. EPIDEMIOLOGIA**

São doenças causadas por vírus cujo sítio primário de invasão, replicação e eliminação é o intestino. Neste capítulo estão incluídos apenas os enterovírus não pólio (coxsakievírus A, B e Echovirus). Para maiores detalhes sobre os poliovírus tipos 1, 2 e 3 e suas manifestações clínicas, retorne à apostila de imunizações no tópico “Vacina Antipólio”.

Os enterovírus apresentam distribuição mundial, afetando principalmente as crianças pequenas. Cerca de 25% dos indivíduos com infecção sintomática possuem menos de um ano. Fatores que aumentam a incidência e gravidade da infecção são: baixa idade, sexo masculino, aglomerações, condições ruins de higiene e baixo nível socioeconômico. O aleitamento materno é um fator de proteção contra a infecção.

2. ETIOPATOGENIA

Os enterovírus pertencem à família *Picornaviridae*, que encerra os vírus de RNA pequeno e incluem os seguintes subgrupos: Poliovírus (tipos 1, 2 e 3), coxsakievírus (tipos A e B) e Echovirus. Os poliovírus produzem doença medular parálitica e não serão o foco deste capítulo.

Família *Picornaviridae*:

- 23 tipos de coxsakievírus A (tipo A1-A24, exceto A23);
- 6 tipos de coxsakievírus B (tipo B1 a B6);
- 31 tipos de echovirus (tipo 1 a 9; 11 a 27; 29 a 33);
- 4 enterovírus (tipo 68 a 71).

Os humanos são os únicos reservatórios dos enterovírus. A transmissão se dá por via fecal-oral, respiratória, vertical (pré-natal e periparto) e através de fômites (objetos contaminados). As

partículas virais são muito resistentes ao meio ambiente, permanecendo viáveis por longo tempo em superfícies úmidas, característica que lhes confere o poder de veiculação por fômites. Ambientes como creches, escolas, *playgrounds*, orfanatos são propícios à disseminação da infecção, sendo a troca de fraldas um evento potencial para a cadeia de transmissão.

As partículas virais penetram na mucosa da orofaringe ou intestino e iniciam a sua replicação, disseminando-se posteriormente para os tecidos linfoides próximos, como tonsilas amigdalíneas, placas de Peyer e linfonodos regionais. Ocorre, então, a primeira viremia, considerada menor, que promove a distribuição das partículas virais para os demais órgãos do sistema reticuloendotelial: fígado, baço, medula óssea e linfonodos distantes. A resposta imune do hospedeiro poderá conter a replicação viral nesta fase, não havendo evolução para doença clínica aparente. De outra forma, a propagação viral poderá continuar, e a segunda viremia (viremia maior) determinará o alcance dos órgãos-alvo: SNC, coração, pele e outros (pulmão, pâncreas, rins e músculos). Nestes locais, os enterovírus atuam promovendo uma necrose local com formação de reação inflamatória. As infecções de SNC são caracterizadas por acometimento meníngeo com pleocitose mononuclear líquórica ou lesão de parênquima (substância cinzenta cortical, substância branca, núcleos da base, tronco encefálico e medula). Os miócitos cardíacos sofrem lesão por ação citolítica viral direta e também por mecanismos imunomediados. As manifestações clínicas resultantes destes eventos citopáticos serão vistas no próximo tópico.

O desenvolvimento de anticorpos neutralizantes (IgM, IgA e IgG) é fundamental para conter a infecção, parecendo ser o principal mecanismo de defesa do hospedeiro contra a replicação viral. Estados de hipogamaglobulinemia e agamaglobulinemia congênitos estão associados a infecções graves e crônicas por enterovírus.

O período de incubação para os enterovírus é de 3-6 dias em média. Entretanto, o período de transmissibilidade é bastante longo, tanto para as crianças com sintomas quanto para as assintomáticas: uma a três semanas de eliminação pela via respiratória e 7-11 semanas pela via intestinal. Este longo período de excreção viral favorece a ampla disseminação da doença.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

3.1 Doença Febril Inespecífica

É a apresentação clínica mais comum entre lactentes e pré-escolares. Inicia-se com febre alta (38,5°-40°C), irritabilidade, anorexia, náuseas, vômitos, dor abdominal, diarreia, conjuntivite, sintomas de VAS e *rash* (macular, papular, maculopapular ou petequial). Ao exame, podem ser observadas a hiperemia de orofaringe e linfadenomegalia cervical. A febre dura

em média três dias, e os demais sintomas cerca de uma semana.

3.2 Doença Mão-pé-boca

É mais frequentemente causada pelo **coxsakievírus A16** e **enterovírus 71**. A doença, como o próprio nome sugere, caracteriza-se por: 1) Febre baixa; 2) Vesículas em lábios, língua, mucosa jugal, gengivas, faringe posterior e amígdalas que podem ulcerar; 3) Exantema maculopapular ou vesicular em mãos, pés e nádegas; a superfície dorsal das extremidades é mais acometida. Estas lesões desaparecem em uma semana.

3.3 Herpangina

É mais frequentemente provocada pelo coxsakievírus. Caracteriza-se por febre alta (até 41°C), disfagia, dor de garganta e irritabilidade. Crianças maiores poderão apresentar dor abdominal e vômitos. Ao exame, são vistas pequenas úlceras e vesículas com halo eritematoso na região posterior da orofaringe: tonsilas, pilares, úvula e palato mole. A febre dura, em média, um a quatro dias, e o restante dos sintomas se resolve com uma semana.

3.4 Manifestações respiratórias

Podem estar presentes sintomas de comprometimento de vias respiratórias altas (ex.: rinorreia, obstrução nasal, dor de garganta), bem como de vias baixas (ex.: broncoespasmo, estridor, tosse, apneia, pneumonia, bronquiolite).

3.5 Conjuntivite Hemorrágica

É causada pelo enterovírus 70 e coxsakievírus A24, mais comumente entre escolares, adolescentes e adultos. Inicia-se com dor ocular aguda, fotofobia, visão borrada, lacrimejamento, edema palpebral e linfadenomegalia pré-auricular. A secreção tornar-se-á mucopurulenta na vigência de infecção bacteriana secundária.

3.6 Miocardite

O coxsakievírus B é o principal causador de miocardite/pericardite entre todos os enterovírus. Os quadros variam de leves a graves e geralmente se iniciam com sinais respiratórios (ex.: taquipneia, dispneia, dor torácica), evoluindo com manifestações cardíacas (ex.: taquicardia, arritmias, hepatomegalia). O ECG revela distúrbios de condução, anormalidades de segmento ST e onda T. A radiografia de tórax revela aumento da área cardíaca. As enzimas cardíacas (CK-MB, troponina) estão elevadas. O ECO mostra aumento das câmaras cardíacas, diminuição da contratilidade e efusão pericárdica. A maioria das crianças recupera-se sem sequelas, e a mortalidade associada fica em torno de 0-4%. Alguns casos evoluem com miocardiopatia dilatada e pior prognóstico em longo prazo.



Fig. 15: Lesões da doença mão-pé-boca.



Fig. 16: Herpangina.

3.7 Manifestações Neurológicas

Os enterovírus são responsáveis por 90% dos casos de meningite viral, particularmente em lactentes pequenos. Os sorotipos mais implicados são: coxsakievírus B2 – B5, echovirus e enterovírus 70 e 71. Os principais achados clínicos são: febre, irritabilidade, mal-estar, fadiga, cefaleia, fotofobia, náuseas, vômitos, letargia, *rash*, tosse, rinorreia, faringite, diarreia e mialgias. Repare na diversidade de sintomas sistêmicos associados ao aparelho respiratório e gastrointestinal. O grau de suspeição de comprometimento meníngeo aumenta em função da presença de sinais como alterações de comportamento, alteração de nível de consciência e sinais meníngeos (ex.: rigidez de nuca), principalmente nas crianças acima de dois anos. As complicações ocorrem em até 10% das crianças, como: convulsões, aumento da pressão intracraniana, síndrome da secreção inapropriada de hormônio anti-diurético. O prognóstico é bom na maioria dos casos. O liquor revela pleocitose (< 500 células/mm³), com predomínio de mononucleares, elevação moderada de proteínas e glicose normal à baixa.

A encefalite é caracterizada por maior comprometimento do nível de consciência (ex.: sonolência, torpor, coma) e pela presença de sinais localizatórios, como ataxia, *deficit* motor focal e sinais extrapiramidais.

3.8 Manifestações Neonatais

A infecção neonatal pode ser adquirida verticalmente (durante a gestação ou no momento do parto) e horizontalmente dentro do berçário ou dentro do ambiente domiciliar. O quadro clínico varia desde casos assintomáticos (a grande maioria) até grave comprometimento multissistêmico. Alguns autores acreditam que a infecção neonatal pelos enterovírus seja relativamente comum, com incidência comparada ao Herpes-simples e citomegalovírus.

O quadro grave neonatal assemelha-se a uma sepse, como distermias (febre ou hipotermia), distúrbios de perfusão, disfunção respiratória (taquipneia, dispneia, apneia), miocardite, hepatite, distúrbios de coagulação e encefalite.

4. DIAGNÓSTICO

Síndromes clínicas típicas como a doença mão-pé-boca e herpangina são de fácil diagnóstico clínico. A identificação etiológica dos quadros menos típicos pode ser auxiliada por exames complementares, como:

- Leucograma revela leucopenia com linfocitose, podendo inicialmente apresentar leucocitose com neutrofilia.
- As características clínicas são importantes, e o isolamento do vírus de material coletado de orofaringe ou *swab* retal corrobora. Na hemocultura ou cultura de LCR (se for realizada punção lombar na investigação de meningoencefalite), o enterovírus também pode ser detectado.
- Sorologia específica (FC, ELISA e outros) tem utilidade limitada.
- PCR pode ser útil.
- Soro ou fezes que serão estudados para avaliar a presença de enterovírus podem ser estocados e congelados por quatro semanas, ou mais.

5. TRATAMENTO

- Sintomático.
- Imunoglobulina intravenosa: tem sido utilizada em pacientes apresentando imunodeficiência humoral congênita, encefalites, doença neonatal grave e pacientes com miocardite.

6. PROFILAXIA

Vacina não disponível. Recomendam-se cuidados de higiene, como lavagem de mãos, não compartilhar objetos, desinfecção de superfícies.

X. SÍNDROME DA MONONUCLEOSE INFECCIOSA

1. EPIDEMIOLOGIA

A Mononucleose Infecciosa (MI), uma síndrome clínica causada pelo Epstein-Barr Vírus (EBV), era conhecida no passado como a doença do beijo ou a doença das mil faces, em virtude das formas variadas de apresentação clínica. No geral, queixas sistêmicas como fadiga, mal-estar, febre e dor de garganta são relatadas pela maioria dos pacientes; linfadenopatia generalizada é um achado frequente no exame físico. Uma série de outros agentes infecciosos pode causar uma síndrome mononucleose-like, como citomegalovírus, *Toxoplasma gondii*, hepatite viral, Adenovírus, HIV e rubéola. A citomegalovirose e a toxoplasmose são tópicos a serem estudados nos próximos capítulos. O EBV é responsável por 90% dos casos de síndrome de mononucleose, enquanto os demais patógenos respondem por apenas 10% da etiologia.

Cerca de > 95% da população mundial já foi infectada pelo EBV. Nos países em desenvolvimento, a infecção ocorre durante as fases iniciais da vida, como lactância e pré-escola. Por exemplo, na África quase a totalidade das crianças já foi exposta antes de três anos. De outra forma, nos países desenvolvidos a infecção acontece em fases um pouco mais tardias.

A síndrome clássica da mononucleose é uma apresentação clínica rara antes de quatro anos, fase em que grande parte das infecções ou se passa de forma assintomática ou o faz de modo indistinguível das demais doenças virais da infância. Portanto, a tríade clássica da mononucleose (fadiga + faringite + linfadenopatia) é mais comumente identificada entre os adolescentes e adultos jovens durante a primoinfecção pelo EBV, ocorrendo em 50% dos casos.

2. ETIOPATOGENIA

O Epstein-Barr vírus, um Herpesvírus DNA, é a causa mais comum de mononucleose infecciosa, sendo responsável por 90% dos casos.

Ele é transmitido através de gotículas de saliva e através das secreções vaginais por meio do intercuro sexual. A contaminação por fômites não parece ser uma via importante de transmissão. Os infectados podem eliminar o vírus cerca de até seis meses após a doença aguda, e de forma intermitente durante a vida. A reativação da replicação viral dentro das células da mucosa oral ou cérvix uterina ocorre de modo assintomático, e, nestes períodos, o indivíduo torna-se infectante. A periodicidade destas “reativações” pode ocorrer em pessoas saudáveis em 30% dos casos, sendo mais frequente dentro do grupo dos imunodeprimidos, constatando-se em até 60-90% dos indivíduos.

As partículas virais penetram nas células epiteliais da orofaringe ou cérvix uterina e iniciam sua replicação. A lise das células da mucosa oral correlaciona-se clinicamente com a faringite. Logo após, os novos virions disseminam-se para as glândulas salivares, sistema linforeticular (linfonodos distantes, baço e fígado) e linfócitos B. Os linfócitos T CD+8 aumentam em número (são os linfócitos atípicos identificados na lâmina de sangue periférico) em resposta à infecção dos linfócitos B pelo EBV, assumindo funções citotóxicas e supressoras para reduzir a carga viral parasitária. Assim como os demais vírus da família *Herpesviridae*, o EBV possui a capacidade de permanecer latente nas células epiteliais da orofaringe e nos linfócitos B de memória, o que lhes permite reativar a replicação a qualquer momento, garantindo, assim, a eliminação para o meio ambiente e transmissão para outras pessoas.

O potencial oncogênico do EBV é uma constatação epidemiológica para várias síndromes linfoproliferativas benignas (ex.: leucoplasia pilosa oral em pacientes SIDA adultos e pneumonia intersticial linfoide em pacientes infantis) e síndromes linfoproliferativas malignas, dentre as quais podemos destacar:

1. Carcinoma de nasofaringe;
2. Linfoma de Burkitt;
3. Doença de Hodgkin;
4. Leiomiossarcoma em pacientes imunossuprimidos;
5. Carcinoma de glândulas salivares.

A correlação entre malignidades e EBV pode ser confirmada através da sorologia para o vírus, que demonstra altos títulos de anticorpos na grande maioria dos tumores acima listados. As doenças que cursam com imunodeficiência, seja ela de natureza congênita (ex.: imunodeficiência grave combinada, síndrome linfoproliferativa ligada ao X, ataxia-telangiectasia, síndrome de Wiskott-Aldrich e síndrome de Chédiak-Higashi) ou adquirida (ex.: infecção pelo HIV, pós-quimioterapia), também predispõe ao desenvolvimento de cânceres EBV-associados.

3. QUADRO CLÍNICO

O período de incubação da MI é de 30 a 50 dias, mas pode ser menor em crianças peque-

nas. O início dos sintomas pode ser súbito ou, mais comumente, gradativo. Na maior parte dos casos, os sintomas se desenvolvem ao longo de vários dias e persistem por período variável, resolvendo-se gradualmente em torno de duas a quatro semanas. Nos pacientes sintomáticos, as principais manifestações estão descritas abaixo:

- Febre: aguda ou prolongada (> 1 semana);
- Cansaço, mal-estar e fadiga;
- Cefaleia;
- Náuseas e dor abdominal;
- Mialgia;
- Dor de garganta;
- Edema palpebral (Sinal de Hoagland).

Ao exame físico, as principais manifestações encontradas são:

1. Linfadenopatia generalizada ocorre em 90% dos casos. Os linfonodos estão aumentados mais frequentemente em cadeias cervicais anterior e posterior e em região submandibular. Linfadenopatia epitrocLEAR é particularmente sugestiva de MI. Linfonodos axilares e inguinais aumentados são achados incomuns. Independente da localização, os linfonodos aumentados são móveis e não aderidos a planos profundos.
2. Dor de garganta: é acompanhada de faringite e aumento das amígdalas, que podem apresentar exsudato branco-acinzentado. Petéquias em palato são observadas com frequência; estes achados são semelhantes aos encontrados na angina estreptocócica.
3. Esplenomegalia é encontrada em 50% dos casos. O aumento do baço pode ser rápido, causando desconforto no quadrante superior esquerdo. O aumento verificado é de 2 a 3 cm abaixo do rebordo costal. Esplenomegalia maciça (ultrapassando a cicatriz umbilical) não é encontrada com frequência. O desconforto no hipocôndrio esquerdo pode ser a queixa inicial de alguns pacientes.
4. Hepatomegalia é encontrada em 10% dos casos. Hepatite e icterícia são incomuns, mas pode-se verificar leve aumento das enzimas hepáticas em 50% dos pacientes.
5. Exantema maculopapular, observado em 3-15% dos pacientes, é mais comum em crianças com idade superior a quatro anos. Uma característica marcante da infecção pelo EBV é o surgimento de exantema em mais de 80% dos pacientes que, por algum motivo, fizeram uso de ampicilina ou amoxicilina.

A síndrome de Gianotti-Crosti é também causada pela infecção por EBV e caracteriza-se por um exantema papular eritematoso localizado em bochechas, extremidades e nádegas, com tendência a coalescência e duração de 15 a 50 dias. Pode assemelhar-se a uma dermatite atópica.

4. COMPLICAÇÕES

A obstrução das vias aéreas por edema do tecido linfoide tonsilar, levando a sintomas como estridor e dispneia, é descrita em menos de 5% dos casos. Deve ser tratada com cabeça elevada, umidificação do ar, hidratação venosa e corticoides. Obstruções aéreas graves deverão receber suporte ventilatório invasivo (intubação orotraqueal).

Certas complicações neurológicas também podem ocorrer. A cefaleia é vista em cerca de metade dos pacientes. Convulsões e ataxia estão presentes em 1-5% dos casos. Uma síndrome muito peculiar conhecida como “Alice no país das maravilhas” é caracterizada por uma metamorfopsia, ou seja, distorção visual da forma, tamanho e noção espacial dos objetos. Meningite asséptica, mielite transversa e síndrome de Guillain-Barré também podem acontecer, porém mais raramente.

A anemia hemolítica apresenta-se em 3% dos casos, geralmente iniciada nas primeiras duas semanas de doença e com resolução dentro de um mês. O Coombs direto é positivo.

Uma complicação incomum (< 0,5%), porém muito temida pela gravidade, é a rotura esplênica secundária a trauma. Este fenômeno é descrito mais frequentemente durante a segunda semana de doença, sendo menos comum em crianças do que em adultos.

A síndrome de Duncan é uma imunodeficiência congênita herdada por uma alteração genética ligada ao X e com comportamento recessivo que cursa com infecção sistêmica e fatal pelo EBV. A maioria dos pacientes pertence ao sexo masculino e vem a falecer ainda na infância.

5. DIAGNÓSTICO

As manifestações clínicas típicas descritas, somadas à linfocitose atípica, sugerem o diagnóstico de mononucleose infecciosa. Seu diagnóstico é confirmado por métodos sorológicos.

Testes Laboratoriais de Rotina

Leucocitose (> 10.000-20.000 céls/mm³) é observada em mais de 90% dos pacientes, dos quais 2/3 são linfócitos. A atipia linfocitária (linfócitos T CD8+ ativados), compreendendo de 20 a 40% do total dos linfócitos, ocorre em geral na segunda semana de doença, sendo um achado característico da MI. Trombocitopenia leve (50.000 a 100.000 células/mm³) é encontrada em mais de 50% dos casos. Um aumento das transaminases hepáticas também é visto em metade dos pacientes.

Sorologias

1. **Anticorpos Heterófilos** – Os anticorpos heterófilos (anticorpos de Paul-Bunnell) são

imunoglobulinas da classe IgM que reagem com antígenos de superfície de hemácias de carneiro e cavalo, ou seja, quando incubados com estas células, são capazes de aglutiná-las. Entretanto, os anticorpos não reagem com células de rim de cobaias. Esta propriedade do anticorpo heterófilo da MI o diferencia de outros anticorpos heterófilos encontrados na doença do soro, em doenças reumáticas e em indivíduos normais. Nestas condições, o anticorpo reage com células renais de cobaia.

A reação é dita positiva quando o soro do paciente, após incubação com células de rins de cobaia (que removeria o anticorpo heterófilo encontrado em outras condições que não a MI), é capaz de aglutinar hemácias de carneiro, cavalo ou boi, a uma diluição de 28-40 vezes ou mais (títulos > 1:28-1:40, dependendo do sistema de diluição utilizado).

O exame torna-se positivo em 40% dos pacientes na primeira semana de doença e em até 90% durante a terceira semana, podendo demorar meses para desaparecer. Crianças abaixo de quatro anos podem não apresentar estes anticorpos, e alguns adultos também. Dessa forma, um teste negativo não afasta o diagnóstico.

A presença de uma reação positiva em indivíduos com clínica compatível, somada à leucocitose com linfocitose e presença de atipia linfocitária, fecha o diagnóstico.

2. Anticorpos Específicos Anti-EBV –

Este exame costuma ser solicitado para aqueles pacientes com suspeita clínica de MI, que apresentam a pesquisa de anticorpos heterófilos negativa. Os principais anticorpos anti-EBV são o IgM e IgG anticapsídeo viral (anti-VCA), o IgG antiantígenos precoces (anti-EA) e o IgG antiantígeno nuclear (anti-EBNa).

A fase aguda da mononucleose é marcada pelo aparecimento da IgM e IgG anti-VCA em todos os casos e uma resposta anti-EA na maioria dos pacientes. O anti-VCA da classe IgM persiste por quatro semanas, eventualmente por até três meses, e depois desaparece gradualmente. O anti-VCA da classe IgG apresenta pico no final da fase aguda, declina lentamente ao longo de semanas a meses e persiste com níveis estáveis por toda a vida.

Os anticorpos anti-EA presentes na fase aguda persistem por meses e, eventualmente, tornam-se detectáveis de forma intermitente, por muitos anos.

Os anticorpos anti-EBNa são os últimos a aparecer, geralmente três a quatro meses após o início da doença, persistindo por toda a vida. A ausência do anti-EBNa na presença de outros anticorpos da fase aguda indica doença recente.

A presença do anti-VCA da classe IgM constitui-se no teste mais valioso e específico para o diagnóstico de infecção aguda pelo EBV, bastando este achado para a confirmação diagnóstica.

Um importante diagnóstico diferencial da MI é com a angina estreptocócica, pois ambas cursam com exsudato purulento periamigdaliano, petéquias em palato e linfadenomegalias cervicais. Para dificultar ainda mais a distinção entre as duas entidades, a cultura de orofaringe pode ser positiva em até 5% dos casos de MI, o que não invalida o diagnóstico de infecção pelo EBV e pode significar apenas que aquele indivíduo é um carreador de estreptococo. Na prática, muitas vezes se inicia o esquema antibiótico com amoxicilina para tratamento da angina estreptocócica. A ausência de melhora clínica dentro de 48-72 horas após o início da medicação ou a ocorrência de *rash* maculopapular eritematoso são sugestivas de mononucleose infecciosa.

Na fase aguda da MI podemos encontrar a conjunção de anemia, leucocitose/leucopenia e trombocitopenia em paciente com linfadenomegalia generalizada. A análise do sangue periférico à procura de blastos e, algumas vezes, o estudo da medula óssea são importantes para afastar o diagnóstico de leucemia aguda.

Na angina diftérica a orofaringe é recoberta por uma membrana acinzentada que invade pilares, amígdalas e úvula. Da mesma forma que na mononucleose, os linfonodos cervicais aumentados podem sugerir o aspecto de “pescoço de touro”. Geralmente, não há hepatoesplenomegalia associada.

A angina de Vincent é uma infecção necrotizante de tonsilas amigdalinas provocada pela conjunção do bacilo fusiforme (*Fusiformis fusiformis*) e da espiroqueta (*Borrelia vincentii*). Há inflamação unilateral da amígdala com dor de ouvido do mesmo lado. O paciente queixa-se de halitose e respiração fétida. Ao exame, verifica-se uma grande e profunda úlcera na tonsila, com fundo cinza e facilmente sangrante. Há linfadenomegalia daquele lado.

6. TRATAMENTO

Sintomático, em caso de febre dar preferência ao paracetamol ou dipirona. Evitar o uso de AAS, pois há relação da MI com síndrome de Reye (encefalopatia e degeneração gordurosa das vísceras). Esportes de contato devem ser evitados pelas primeiras 2-3 semanas ou até o desaparecimento da esplenomegalia.

O uso de glicocorticoide deve ser considerado nos casos de obstrução de vias aéreas por hipertrofia das amígdalas, anemia hemolítica, trombocitopenia com hemorragia, convulsões e meningite. A dose de prednisona é de 1 mg/kg/dia por via oral por sete dias, com redução progressiva por mais uma semana.

7. PROFILAXIA

Não existe vacina. Recomenda-se que os convalescentes não doem sangue até seis meses após o início da doença.

XI. CITOMEGALOVÍRUS

1. EPIDEMIOLOGIA

O CMV pode causar infecções que variam desde quadros clínicos assintomáticos até fatais, uma expressão fenotípica que dependerá da idade em que o indivíduo adquire a primoinfecção e do seu estado imunológico, como veremos adiante. A maioria dos adultos é soropositiva para o CMV, e na literatura médica encontramos taxas que variam de acordo com o nível socioeconômico da população estudada. Por exemplo, nos países em desenvolvimento, como alguns do continente Africano e Asiático, é comum encontrarmos uma prevalência de quase 100% na população; por outro lado, nos países desenvolvidos as taxas de soropositividade variam de 40 a 60%.

O vírus pode ser encontrado em qualquer líquido corporal (ex.: saliva, leite materno, sêmen, secreções vaginais, sangue, urina) e nos órgãos, o que lhe possibilita diversas formas de transmissão. A infecção primária pode acontecer no período pré, peri ou pós-natal.

2. ETIOPATOGENIA

CMV humano é um vírus DNA duplo, membro da família *Herpesviridae* e com capacidade de se tornar latente. As manifestações clínicas podem ser resultantes da primoinfecção ou da reativação das partículas virais latentes, situação mais comum entre os indivíduos imunocomprometidos.

A transmissão do CMV ocorre por diferentes meios, pois as partículas virais são encontradas em praticamente todos os meios orgânicos. Destacamos o contágio com a saliva, urina, transmissão sexual, parenteral (ex.: transfusão de hemoderivados), vertical (ex.: transplacentária, no momento do parto ou pelo aleitamento materno) e através do transplante de órgãos (ex.: medula óssea, rins e coração). Independente da forma de transmissão, é necessário que haja um contato próximo, pois o CMV é lábil às alterações ambientais. Existem dois picos etários de maior infecção: 1) pré-escolar, principalmente entre as crianças que frequentam creches; as taxas de transmissão podem chegar a 50-80%; 2) adolescentes, como resultado da transmissão sexual.

A integridade da imunidade celular é fundamental para controlar as taxas de replicação viral e evitar a disseminação multissistêmica da doença. Praticamente todos os tecidos podem ser afetados pelo CMV, por efeito cito-

pático direto ou pela reação inflamatória por ele desencadeada. Os principais órgãos afetados são pulmão, SNC, fígado, rins e trato gastrointestinal. Diante do exposto, fica fácil compreender por que os imunodeprimidos estão sob risco de evolução grave e fatal.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas variam de acordo com a idade da primoinfecção e com as condições imunológicas do hospedeiro. Crianças imunocompetentes geralmente não apresentam sintomatologia importante ou, mesmo, são assintomáticas. As crianças mais velhas e os adultos podem apresentar uma síndrome da mononucleose-*like* similar àquela descrita para o EBV.

Os imunodeprimidos (ex.: crianças com SIDA, receptoras de órgãos) podem apresentar comprometimento multissistêmico com a infecção primária ou mesmo com a reativação do vírus latente. Quadros de pneumonite (mais comuns), hepatite, coriorretinite, ulcerações gastrointestinais com hemorragia e perfuração podem ser fatais.

A infecção congênita é aquela que ocorre no período pré-natal, por passagem do vírus pela via transplacentária. Na grande maioria das vezes, a infecção congênita fetal é resultado da primoinfecção materna, e não da reativação do vírus latente. Gestantes com infecção aguda pelo CMV apresentam risco de transmissão fetal em 30% dos casos. Entre os bebês infectados, felizmente, 90% são assintomáticos; 5% apresentarão a doença de inclusão citomegálica; e 5% terão manifestações leves. Já estudamos o CMV congênito no contexto da apostila de neonatologia, mas vamos aqui lembrar as principais manifestações clínicas: retardo do crescimento intrauterino, prematuridade, hepatite, icterícia, hepatoesplenomegalia, *rash*, calcificações intracranianas periventriculares, microcefalia e surdez sensorio-neural. Entre todas as TORCHS, o CMV é a infecção mais comum.

4. DIAGNÓSTICO

É possível a detecção de DNA viral em tecidos e em alguns fluidos (por exemplo, sangue, saliva, urina, LCR), pela técnica do PCR ou hibridização.

A detecção de anticorpos da classe IgM e IgG de baixa afinidade confirmam a infecção primária. A elevação de quatro vezes, ou mais, nos títulos de anticorpos IgG na sorologia pareada também é bastante sugestiva de infecção, muito embora não seja capaz de distinguir entre infecção primária e recorrente.

As gestantes com IgM+ e IgG+ de baixa afinidade têm risco aumentado de transmissão da infecção intraútero. A investigação da in-

fecção do feto pode ser feita através da coleta de líquido amniótico com realização de PCR, com boa sensibilidade para o diagnóstico após a 22ª semana de gestação. Um PCR quantitativo revelando valores iguais ou superiores a 10^5 genoma viral/ml é sugestivo de infecção fetal. Após o nascimento, o DNA viral pode ser isolado também por técnica de PCR em amostras de saliva ou urina.

5. TRATAMENTO

O tratamento específico da infecção está indicado apenas em situações especiais: pacientes imunodeprimidos e infecções congênitas sintomáticas (sem consenso).

Imunodeprimidos (SIDA, transplantados de órgãos como medula óssea, rins e coração)

- Imunoglobulina intravenosa anti-CMV (200 a 400 mg/kg) e ganciclovir (7,5 mg/kg/dia – IV)
- Foscarnet em pacientes graves infectados com CMV resistentes a ganciclovir (muito embora a experiência pediátrica com esta droga seja limitada).
- Cidofovir é eficaz para o tratamento de retinite pelo CMV em adultos; sua eficácia ainda não foi comprovada em crianças.

Infecção congênita sintomática

- Ganciclovir (6 mg/kg/dose 12/12h EV por seis semanas): demonstrou prevenir a perda auditiva.
- Principais efeitos colaterais: neutropenia (63%), trombocitopenia, hepatite, efeitos gastrointestinais e redução da espermatogênese.

6. PROFILAXIA

- Higiene das mãos.
- Uso de imunoglobulina, aciclovir, ganciclovir ou valaciclovir em transplantados.
- Evitar a amamentação cruzada (o leite humano, de banco de leite, deve ser pasteurizado).

XII. TOXOPLASMOSE

1. EPIDEMIOLOGIA

A toxoplasmose é uma doença cujo nome deriva de seu agente causador, o *Toxoplasma gondii*, um protozoário intracelular obrigatório. De forma diferente das demais infecções descritas anteriormente, o toxoplasma não é um parasita exclusivo do homem. Os felinos de um modo geral (ex.: gatos domésticos) são os hospedeiros definitivos do *T. gondii*, enquanto mamíferos,

roedores, aves e répteis são seus hospedeiros intermediários. Todo o ciclo de transmissão da doença será estudado no próximo tópico.

A doença é considerada muito comum em todo o mundo, e a sua soroprevalência aumenta com a idade. Existe uma grande variabilidade de apresentações clínicas, desde casos assintomáticos até quadros graves e disseminados, espectro fenotípico dependente de dois fatores principais: virulência do parasita e estado imunológico do hospedeiro. É necessária uma boa resposta imune humoral e celular para conter a doença e evitar a multiplicação do patógeno.

2. ETIOPATOGENIA

O *Toxoplasma gondii* é um protozoário da classe dos coccídeos que se apresenta em três formas principais na sua cadeia de transmissão: 1) taquizoítas, parasitas em forma de crescente que circulam na corrente sanguínea; 2) bradizoítas, presentes na forma de cistos alojados nos tecidos como coração, musculoesquelético e cérebro; cada cisto contém centenas de bradizoítas; 3) oocistos, que são as formas eliminadas pelas fezes dos felinos; em boas condições de temperatura e umidade permanecem viáveis no solo por até um ano; cada oocisto, depois de ingerido, libera quatro esporozoítas. Veja como se dá o ciclo de transmissão:

1. Os gatos, principalmente os jovens, ao ingerirem carne (ex.: ratos) contendo cistos ou fezes de outros animais contendo oocistos, tornam-se infectados. No íleo distal dos gatos, os parasitas se multiplicam, e nas suas fezes são liberados milhões de oocistos;
2. Os oocistos são excretados para o meio ambiente e, de acordo com boas condições de temperatura e umidade do solo, podem permanecer viáveis por um longo período. Tanto animais (ex.: vaca, porco, ovelhas) no meio rural quanto os humanos podem adquirir diretamente esta forma infectante através de alimentos mal lavados ou água contaminada. As crianças que brincam em bancos de areia nas cidades, frequentemente, adquirem a infecção durante as atividades recreativas realizadas nestes locais.
3. Outra forma de aquisição da doença pelos humanos é através da ingestão de carne crua ou mal passada de animais. Lembrar que os animais de consumo alimentar (ex.: vaca, porco, aves, ovelhas) podem conter em sua musculatura esquelética os cistos de bradizoítas. O congelamento da carne a -20°C ou seu cozimento a uma temperatura superior a 66°C tornam os cistos não infectantes.
4. Sendo assim, quando os oocistos ou os cistos ingeridos chegam ao trato gastrointestinal, liberam esporozoítas e bradizoítas respectivamente. Estes parasitas penetram no epitélio intestinal e iniciam sua multiplica-

ção; então, rompem estas células e caem na corrente linfática, disseminando-se para todo o organismo.

5. Nos tecidos, os taquizoítas proliferam e produzem necrose celular seguida de intensa reação inflamatória. Nesse momento, a resposta humoral e celular desencadeada destrói os taquizoítas de modo a limitar a infecção.
6. Os linfonodos exibem uma reação de hiperplasia folicular devido à proliferação e ativação dos linfócitos; periféricamente, é verificada uma linfocitose, principalmente à custa de linfócitos T CD8.
7. Os cistos de bradizoítas podem ser formados cerca de uma semana após a infecção e podem localizar-se na musculatura cardíaca, esquelética, SNC e retina. Geralmente, são formas silenciosas, que não causam resposta inflamatória e não produzem qualquer sintoma. Após a primoinfecção, todos os indivíduos desenvolverão formas latentes de “cistos”. Entretanto, apenas aqueles com imunodepressão (ex.: SIDA, pós-transplante) poderão apresentar reativação destes focos latentes com doença grave. O SNC e retina são locais de predileção para implante de formas latentes, e esta predisposição parece ser determinada por uma relativa dificuldade de acesso do sistema imune a estes tecidos.

A transmissão da toxoplasmose também pode ocorrer através da via transplacentária, durante o trabalho de parto, por transfusão de sangue e derivados ou através de transplante de órgãos.

O risco de transmissão da infecção ao feto é de 17% se a gestante for primoinfectada no primeiro trimestre e de 65% no terceiro trimestre. Por outro lado, a gravidade do quadro clínico apresentado pelo feto será maior quanto mais precoce for sua infecção, pois mais intenso será o efeito lesivo sobre a embriogênese. Os órgãos mais afetados na infecção congênita são SNC, retina, coração, pulmão, musculoesqueléticos, fígado e baço.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Como explicado anteriormente, a expressão fenotípica da infecção é o resultado entre a virulência do parasita, idade da infecção aguda e *status* imunológico do hospedeiro. Vamos ver as principais formas de apresentação:

Toxoplasmose adquirida

Crianças híidas que adquirem a infecção num momento pós-natal poderão apresentar-se desde a forma assintomática até a forma sintomática leve. A principal manifestação da toxoplasmose adquirida é a linfadenomegalia de uma ou mais cadeias linfonodais em região cervical. Outros linfonodos podem estar acometidos, como mediastinais, mesentéricos e retroperitoniais. A linfadenomegalia

intra-abdominal pode cursar com dor e febre assemelhando-se a um quadro de apendicite. Algumas crianças podem apresentar sintomas e sinais semelhantes à síndrome da mononucleose.

Toxoplasmose congênita

Este tópico já foi abordado no volume 1 de Pediatria, “Neonatologia”, mas é sempre válido lembrar conceitos importantes. A toxoplasmose congênita pode ser provocada pela infecção primária materna, o que é mais frequente, ou pode ser doença fetal proporcionada pela reativação de um foco latente na gestante, mais raramente. A probabilidade de transmissão do parasita ao feto é maior quanto mais se aproxima do termo, evento relacionado ao maior fluxo placentário nas fases gestacionais mais avançadas. Entretanto, vimos que o poder “teratogênico” do vírus é maior nas fases iniciais da gravidez, período crítico para o desenvolvimento dos sistemas orgânicos primordiais. Os estudos realizados demonstram que, entre os bebês infectados, 10% apresentarão doença grave, 34% terão manifestações leves e 55% não demonstrarão ao nascimento qualquer anormalidade.

As principais manifestações da doença grave estão relacionadas ao SNC e olhos. Vamos à apresentação de cada uma delas:

1. Gerais: prematuridade, retardo do crescimento intrauterino, Apgar baixo, linfadenomegalias generalizadas, hepatoesplenomegalia, icterícia, miocardite, pneumonite, síndrome nefrótica, vômitos e diarreia.
2. Pele: *rash* macular, puntiforme, lenticular, envolvendo todo o corpo inclusive palmas e plantas.
3. Endócrinas: hipotireoidismo, *diabetes insipidus*, precocidade sexual, hipopituitarismo.
4. SNC: pode haver hidrocefalia devido a inflamação e estenose do aqueduto de Sylvius, microcefalia, calcificações intracranianas, epilepsia, atraso motor e cognitivo graves. A presença de mais de 1g/ml de proteínas no liquor é indicativa de grave neurotoxoplasmose.
5. Olhos: praticamente todos os bebês com infecção congênita (mesmo aqueles aparentemente assintomáticos) não tratados poderão apresentar coriorretinite e perda visual na vida adulta. Além da coriorretinite, podem estar presentes glaucoma, nistagmo, estrabismo, microftalmia e neurite óptica. O tratamento da gestante e o tratamento do bebê até o primeiro ano de vida com sulfadiazina e pirimetamina reduzem a incidência e a gravidade da doença retiniana.
6. Perda auditiva sensorineural: o tratamento adequado durante todo o primeiro ano de vida também está associado à redução da perda auditiva.

A clássica tríade de Sabin é encontrada em uma minoria de casos (10%), sendo caracterizada por hidro ou microcefalia, retinocoroidite bilateral, calcificações cerebrais e retardo mental.

Toxoplasmose ocular

A toxoplasmose ocular pode ser resultante da infecção congênita ou da infecção adquirida. A coriorretinite é uma manifestação muito frequente, e estima-se que 35% de todos os casos sejam decorrentes da toxoplasmose. Pode ser uni ou bilateral, e seu aspecto não permite a distinção entre a infecção adquirida no período pré e pós-natal. Os principais sintomas associados à coriorretinite são visão borrada, escotomas, fotofobia, lacrimejamento e diminuição da acuidade visual.

A infecção congênita pode causar também microftalmia, catarata, estrabismo, nistagmo, glaucoma, neurite e atrofia óptica.

Toxoplasmose no imunodeprimido

Os pacientes com imunodepressão secundária à infecção pelo HIV pelo uso de quimioterapia e corticoides ou portadores de malignidades apresentam manifestações mais graves da infecção pelo *T. gondii*, verificando-se comprometimento de SNC (50% dos casos), coração, pulmão e trato gastrointestinal. Cerca de 25 a 50% dos pacientes SIDA poderão apresentar um quadro de encefalite por toxoplasmose, expressa por febre alta, cefaleia, alteração do estado mental, psicose, convulsões e *deficit* neurológicos focais (ex.: hemiparesia, afasia, ataxia, perda de campo visual, paralisia de nervos cranianos). Possui um curso fatal se não tratada. Sua prevenção é feita com a terapia antirretroviral e com sulfametoxazol-trimetoprim.

4. DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

O diagnóstico da infecção pelo *Toxoplasma gondii* pode ser estabelecido através de diversos métodos, a saber:

1. Cultura do parasita a partir de amostras de sangue ou líquidos corporais.
2. Detecção de cistos em análise histológica de tecidos (ex.: placenta, tecidos orgânicos).
3. Detecção de taquizoítas em análise histológica de tecidos ou líquidos corporais.
4. Detecção do DNA do parasita através da técnica de PCR (ex.: líquido amniótico, sangue, urina e liquor).
5. Sorologias para detecção de anticorpos específicos (IgM, IgG e IgA). As técnicas utilizadas são muito variadas e incluem reação de Sabin-Feldman, imunofluorescência indireta, teste da aglutinação, ELISA e teste da imunoabsorção.

Diagnóstico laboratorial da toxoplasmose adquirida

A confirmação da toxoplasmose aguda é conseguida através da detecção de anticorpos da classe IgM, cujo aumento se inicia cinco dias após a infecção, ou pelo aumento de quatro vezes nos títulos de IgG dosados com intervalo de quatro semanas. O melhor método para detecção de IgM é a técnica ELISA.

Diagnóstico laboratorial da toxoplasmose congênita

A confirmação sorológica da infecção congênita é obtida através da presença de anticorpos da classe IgM ou IgA nos primeiros seis meses de vida ou persistência de IgG com doze meses de vida. Além disso, a detecção do DNA do parasita em qualquer líquido corporal do RN também sela o diagnóstico de toxoplasmose congênita.

Todo bebê com suspeita de toxoplasmose congênita deverá ser submetido a exames de liquor (celularidade, bioquímica, sorologia e PCR), neuroimagem (TCC, USG), oftalmológico e audiométrico. A presença de IgM no liquor, hiperproteínoorraquia (> 1 g/ml), calcificações e PCR positivo para *T. gondii* são evidências de neurotoxoplasmose. TODOS os RN com diagnóstico laboratorial de toxoplasmose congênita deverão ser tratados durante um ano, independentemente se apresentam ou não manifestações clínicas aparentes. Esta medida mostrou reduzir significativamente a doença de retina e perda visual na fase adulta.

Diagnóstico laboratorial da toxoplasmose ocular

A presença de retinocoroidite típica (lesões necrosantes, focais, com lesões satélites cicatrizadas), sorologia positiva para toxoplasmose e afastamento de outros diagnósticos diferenciais (ex.: sífilis, tuberculose e CMV) tornam o diagnóstico de toxoplasmose ocular muito provável. A ausência de sorologia positiva praticamente afasta este diagnóstico. Em casos duvidosos, pode ser realizado PCR do humor aquoso.

Diagnóstico sorológico da toxoplasmose em imunodeprimidos

Nos imunodeprimidos, a toxoplasmose pode ser decorrente da reativação de um foco latente. A sorologia é pouco útil, pois os títulos de IgG podem estar baixos. A evidência do DNA do parasita no sangue e liquor, bem como a cultura, é ferramenta útil na detecção da infecção sistêmica. Pacientes SIDA com quadro neurológico e neuroimagem sugestivos de toxoplasmose e que apresentam resposta adequada ao tratamento com sulfadiazina e pirimetamina praticamente já possuem a confirmação diagnóstica. Outras vezes, é necessária a biópsia cerebral com análise histológica do tecido para se estabelecer a diferenciação entre neurotoxoplasmose e linfoma de SNC.

Tab. 2

QUADRO CLÍNICO	ESQUEMA DE DROGAS	DURAÇÃO
1. Toxoplasmose adquirida grave 2. Toxoplasmose em imunodeprimidos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Sulfadiazina: 100 mg/kg/dia todos os dias. ▪ Pirimetamina: 2 mg/kg/dia nos 2 primeiros dias e 1 mg/kg/dia nos dias subsequentes. ▪ Ácido fólico: 5 a 20 mg/dia, VO, 2ª, 4ª e 6ª feiras. 	4 a 6 semanas.
3. Toxoplasmose ocular	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Sulfadiazina. ▪ Pirimetamina. ▪ Ácido fólico. ▪ Corticoide: nos casos de lesão em mácula ou com envolvimento de nervo óptico. 	2 a 4 semanas.
4. Toxoplasmose congênita	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Sulfadiazina: 100 mg/kg/dia 12/12h todos os dias. ▪ Pirimetamina: 2 mg/kg/dia nos 2 primeiros dias; 1 mg/kg/dia até 6 meses; 1 mg/kg/dia 2ª, 4ª e 6ª feira até 12 meses. ▪ Ácido fólico: 5-10 mg/dia, VO, 2ª, 4ª e 6ª feiras. ▪ Prednisona: 1 mg/kg/dia, para casos de retinocoroidite e quando a proteína no LCR for maior que 1 g/dl. 	1 ano.

5. TRATAMENTO

A toxoplasmose adquirida não complicada não requer tratamento. Apenas os casos graves, com comprometimento de órgãos nobres (ex.: SNC, retina, pulmão, fígado, miocárdio), doença em imunodeprimidos, gestantes e infecção congênita deverão ser tratados. Veja a **Tabela 2**.

6. PREVENÇÃO

Não existe vacina. Boa higiene e evitar a ingestão de alimentos crus e/ou malcozidos diminuem o risco de contrair toxoplasmose.

XIII. FEBRE SEM FOCO

1. DEFINIÇÕES

A Febre Sem Foco (FSC) é a condição caracterizada por febre (temperatura retal > 38°C) como sinal único e isolado. A febre sem sinais localizatórios e a febre de origem desconhecida são subcategorias da FSC.

- Febre sem sinais localizatórios: febre com duração > 1 semana, sem outros sinais ao exame físico. Esta condição se constitui em um dilema clínico, especialmente em menores de três anos, pelo maior risco de infecção bacteriana.
- Febre de origem desconhecida: febre documentada por profissional de saúde para a qual não seja possível a identificação da causa três semanas após a investigação ambulatorial ou uma semana após a investigação hospitalar (pacientes internados).

2. ETIOLOGIA E CONDUTA NA FEBRE SEM SINAIS LOCALIZATÓRIOS

Em neonatos (< 28 dias)

- Etiologia: bactérias: *Streptococcus agalactiae* (grupo B), *E. coli*, *Listeria monocytogenes*; vírus: Herpes-simples, enterovírus.
- Síndromes clínicas: sepse, meningite, pneumonia, osteomielite, artrite séptica, enterite, infecção urinária. O risco de um neonato clinicamente bem e com febre ter uma bacteremia é de 7%.
- Conduta: caso suspeite-se de que a temperatura corporal esteja elevada pelo excesso de roupas ou por aquecimento do ambiente, recomenda-se que o neonato seja descoberto, medindo-se a temperatura após 30min. Uma vez confirmada a febre, o neonato, em função da imaturidade do seu sistema imune e inespecificidade dos sinais clínicos nesta faixa etária, deverá ser:
 - Internado em unidade hospitalar;
 - Exames complementares: hemograma, hemocultura, urinocultura e liquor (glicose, proteínas, células, coloração pelo Gram, cultura para bactérias, PCR para Herpes-simples e enterovírus). Cultura de fezes e radiografia de tórax complementam a investigação;
 - Antibioticoterapia empírica: ampicilina + gentamicina ou ampicilina + cefotaxime. Acrescentar aciclovir ao esquema se houver história de herpes genital na mãe, se o lactente apresentar pleocitose no liquor, crises

convulsivas, hipotensão ou elevação das transaminases.

Em lactentes de 1 a 3 meses

▪ Etiologia: nesta faixa etária a grande maioria das infecções são virais. Alguns vírus tem a sazonalidade bem marcada, tal como o vírus sincicial respiratório e influenza durante os meses de inverno e os enterovirus com predomínio no verão e outono. Dentre as bactérias as mais frequentes são *E. coli* (principal), seguida do *Streptococcus agalactiae* (grupo B) e *S. aureus*. Outros incluem: *Listeria monocytogenes*, *Samonella enteritidis*, *Neisseria meningitidis*, *S. pneumoniae* e *H. influenzae*.

▪ Síndromes clínicas: a principal infecção bacteriana deste período é a pielonefrite (principalmente provocada por *E. coli*), mais prevalente em meninos não circuncidados e naqueles lactentes com anomalias do trato urinário. Outras localizações incluem: otite média, pneumonia, onfalite, mastite, e infecções de pele/subcutâneo.

▪ Conduta:

– Se o lactente tem aparência “tóxica”, deverá:

- Internado em unidade hospitalar;
- Exames complementares: hemograma, hemocultura, urinocultura e liquor (glicose, proteínas, células, coloração pelo Gram, cultura para bactérias). Radiografia de tórax, e PCR (*Polymerase Chain Reaction*) para Herpes-simples;
- Antibioticoterapia empírica: ampicilina (*L. monocytogenes* e Enterococcus) + Cefotaxima/Ceftriaxone. Acrescentar vancomicina ao esquema se houver anormalidades no liquor, pela possibilidade de pneumococo resistente.

– Se lactente tem febre, mas sua aparência é “boa”, não existem anormalidades ao exame físico, e os pais são cuidadosos, com garantia de acesso ao sistema de saúde:

- Exames laboratoriais normais: hemograma com leucometria baixa (5.000-15.000 céls/mm³), bastões ≤ 1.500 céls/mm³, exame de fezes < 5 leucócitos/campo, urina (nitrito negativo, esterase leucocitária negativa, < 10 leucócitos/campo de grande aumento), radiografia de tórax normal, liquor < 8 células. Colher cultura de sangue, urina e liquor;
- CRITÉRIOS DE ROCHESTER: se o lactente tem bom estado geral e exame físico normal, e apresentar leucometria (15.000-5.000 céls/mm³), bastões (≤ 1.500 céls/mm³), EAS (< 10 leucócitos/campo) e EAF na diarreia (< 5 leucócitos/campo),

ele terá BAIXA PROBABILIDADE DE TER UMA BACTEREMIA (valor preditivo negativo de 95%);

○ Não administrar antibióticos;

○ Retorno em 24 horas para reavaliação, e consultas diárias até resultado das culturas de sangue, urina e liquor.

Em lactentes de 3 meses a 3 anos

▪ Etiologia: nesta faixa etária a grande maioria das infecções são virais. As bactérias mais comuns desta faixa etária são: *S. pneumoniae*, *N. meningitidis* e *Samonella*.

▪ Fatores de risco para bacteremia oculta: temperatura $\geq 39^{\circ}\text{C}$, leucometria ≥ 15.000 céls/mm³, neutrofilia, bastonemia (aumento de bastões), elevação da proteína C-reativa e da velocidade de hemossedimentação.

▪ Conduta:

– Se o lactente tem aparência “tóxica”, deverá:

- Internado em unidade hospitalar;
- Exames complementares: hemograma, hemocultura, urinocultura e liquor (glicose, proteínas, células, coloração pelo Gram, cultura para bactérias). Radiografia de tórax, e PCR (*Polymerase Chain Reaction*) para Herpes-simples;
- Antibioticoterapia empírica: Cefotaxima/Ceftriaxone. Acrescentar vancomicina ao esquema se houver anormalidades no liquor, pela possibilidade de pneumococo resistente.

– Temperatura entre 38°C e 39°C e bom estado geral:

- Não colher exames complementares e nem iniciar antibióticos empíricos, pois provavelmente se trata de infecção viral benigna;
- Garantir aos pais a observação domiciliar e retornar se T $> 39^{\circ}\text{C}$ ou aparecerem sinais de piora.

– Temperatura $> 39^{\circ}\text{C}$ e bom estado geral:

- Avaliar a caderneta de imunizações;
- Se recebeu vacinas contra pneumococo e hemófilos: colher urina (nitrito, esterase, EAS e cultura) para todas as meninas, meninos < 6 meses, meninos não circuncidados e crianças com ITU de repetição;
- Se não recebeu vacinas contra pneumococo e hemófilos e tem uma leucometria > 15.000 céls/mm³: iniciar antibiótico empírico.

XIV. LINFONODOMEGALIA

1. NOÇÕES DE ANATOMOFISIOLOGIA

Os linfonodos fazem parte do sistema linfático, o qual participa da regulação de fluidos no organismo, absorção da gordura da dieta e das respostas imunes específicas. Fazem parte do sistema linfático, além dos linfonodos: vasos linfáticos, baço, tonsilas faríngeas, tonsilas linguais, tonsilas adenoidianas, timo, placas de Peyer e linfócitos circulantes.

A linfa é um ultrafiltrado do plasma, e é carreada por capilares linfáticos até vasos mais calibrosos em direção aos linfonodos. Ao chegarem nestas estruturas, as partículas estranhas e microrganismos são retidos nos espaços sinusoidais, fagocitados por macrófagos, processados e apresentados sob forma de antígenos aos linfócitos circulantes, levando assim, à síntese de anticorpos, ativação de células T e síntese de citocinas.

2. ANORMALIDADES DOS VASOS LINFÁTICOS

As anormalidades dos vasos linfáticos podem ser congênitas ou adquiridas. Vamos resumir as principais alterações relacionadas a estas estruturas:

- Linfedema: edema de origem linfática, encontrada em algumas síndromes, como síndrome de Turner, síndrome de Noonan,

doenças de Milroy (linfedema autossômico dominante) e outras anormalidades cromossômicas. No linfedema praecox (doença de Meige) ocorre um edema de extremidades inferiores em meninas do período peripuberal e mulheres durante a gestação.

- Higroma cístico: é um linfangioma (malformação de vasos linfáticos) profundo.
- Linfangiectasia: é a vasodilatação dos vasos linfáticos. Quando localizada no pulmão provoca insuficiência respiratória. Quando localizada nos intestinos leva à perda de proteínas e linfócitos nas fezes.
- Linfangite: infecção dos vasos linfáticos de uma determinada áreas, geralmente provocada pelo *Staphylococcus aureus*.

3. ANORMALIDADES NOS LINFONODOS

O aumento do tamanho dos linfonodos ocorre ou por proliferação dos elementos linfóides (infecção e inflamações) ou por infiltração do órgão por células tumorais. Diante de uma possível linfonodomegalia, algumas perguntas são importantes para o raciocínio diagnóstico:

1. A “massa” é um linfonodo?

Existem outras causas de “massa” em determinados territórios do corpo – especialmente a região cervical – e que fazem diagnóstico diferencial com linfonodomegalias. Por exemplo (**Tabela 3**).

Tab. 3

Costela Cervical x Linfonodomegalia Supraclavicular	Cisto Tireoglossso x Linfadenomegalia Cervical Anterior	Cistos Branquiais x Linfonodomegalia Cervical Lateral	Higroma Cístico	Caxumba x Linfadenomegalia Submandibular
				
Anomalia ortopédica que é, em geral, bilateral, endurecida e imóvel. O diagnóstico é estabelecido pela radiografia cervical.	Tumor cístico palpável na linha média cervical e apresenta mobilidade à deglutição ou à protrusão da língua.	Quando se apresentam como cistos são encontrados na região pré-auricular (anomalias da primeira fenda branquial), ao longo da borda anterior do músculo esternocleidomastoideo (anomalias da segunda, terceira e quarta fendas branquiais).	Tipo de linfangioma que se apresenta multiloculado, difuso, fibroelástico e compressível; formado por linfa, tipicamente apresenta transluminescência positiva.	O edema da parótida provocado pelo vírus da caxumba, pode cruzar o ângulo da mandíbula. Por outro lado, linfonodos cervicais são geralmente encontrados na região submandibular e não cruzam o ângulo da mandíbula.

2. O linfonodo está aumentado?

Define-se como linfonodo aumentado de tamanho todo aquele que ultrapassar:

- 1 cm nas regiões cervical e axilar.
- 1,5 cm na região inguinal.
Geralmente no neonato os linfonodos não são palpáveis, pois seu aumento de tamanho começa com a exposição antigênica na vida extrauterina.

3. Quais são as características do linfonodo?

- Linfonodomegalia de causa infecciosa: dolorosa, quente, eritematosa, podendo haver tendência à fistulização.
- Linfonodomegalia de causa tumoral: indolores, firmes e aderidos a planos profundos.

4. Linfonodomegalia localizada ou generalizada?

A adenomegalia generalizada é aquela que afeta duas ou mais áreas não contíguas, sendo reflexo de uma doença sistêmica, como por exemplo, nas leucemias, no lúpus eritematoso sistêmico.

Por sua vez, as adenomegalias localizadas são mais frequentemente provocadas por causas infecciosas.

Observe a **Tabela 4** e a **Tabela 5** em que constam as principais causas de adenomegalias localizadas e generalizadas.

5. Quais exames laboratoriais solicitar frente a um quadro de linfadenomegalia?

A seleção dos exames laboratoriais será feita

mediante as hipóteses diagnósticas levantadas pela história e exame físico. Dentre estes exames, destacam-se:

- Hemograma completo: atipias linfocitárias apontam para causas virais; leucocitose com desvio à esquerda apontam para etiologia bacteriana; citopenias sugerem malignidade.
- VHS: seu aumento revela natureza inflamatória do processo.
- PPD: solicitado na suspeita de tuberculose ganglionar. Um PPD reator (≥ 5 mm) indica estado de infecção pelo bacilo da tuberculose.
- Sorologias específicas: EBV, HIV, hepatite B, rubéola, Parvovírus B19, toxoplasmose.
- Imagem: radiografia / TC de tórax, USG/ TC de abdome.
- Biópsia linfonodal: indicada na presença de sinais de alerta. Deve-se solicitar exame bacteriológico (gram, BAAR, cultura) e histopatológico.

1. Associação com sinais sistêmicos como: febre, perda de peso, sudorese, hepatoesplenomegalia.

2. Linfonodos endurecidos, aderidos e coalescentes.

3. Linfonodos supraclaviculares e mediastinais.

4. Linfonodos que crescem ou não regredem após quatro a seis semanas.

Adenomegalias Localizadas

Cervical	Clínica	Tratamento
Infecção bacteriana - Adenite Bacteriana (<i>Streptococcus pyogenes</i> ; <i>S. aureus</i>)	Linfadenopatia cervical dolorosa, quente e com eritema localizado associado à febre. Leucocitose com desvio à esquerda e aumento do VHS.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cefalexina: 50-100 mg/kg/dia. ▪ Amoxicilina: 50-100 mg/kg/dia. ▪ Eritromicina: 30-100 mg/kg/dia. ▪ Duração: 7-14 dias.
Tuberculose ganglionar	Aumento subagudo/crônico, indolor, assimétrico, endurecido/amolecido, aderido a planos profundos, podendo evoluir para flutuação/fistulização em região cervical anterior, posterior e cadeia supraclavicular. Aspirado/Biópsia de linfonodo com exame bacteriológico (BAAR e cultura) e histopatológico.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Crianças < 10 anos: 2 meses de R + H + Z (rifampicina, isoniazida e pirazinamida) e 4 meses de R + H. ▪ Adolescentes > 10 anos: 2 meses de R + H + Z + E (rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol) e 4 meses de R + H.
Infecção viral - Síndrome da Mononucleose Infecciosa (EBV, CMV, HIV, vírus da hepatite B, HHV-6)	Faringoamidalite exsudativa, linfonodomegalias cervicais, hepatoesplenomegalia, rash maculopapular. Leucocitose por linfocitose atípica (> 10%), elevação das enzimas hepáticas, sorologias específicas positivas.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Repouso. ▪ Afastamento dos esportes por 2 a 3 semanas. ▪ Analgésicos/Antitérmicos para febre e mal-estar. ▪ Corticoide: prednisona 1 mg/kg/dia por 7 dias seguida de redução nos próximos 7 dias. Indicado para complicações como obstrução de vias aéreas, trombocitopenia com hemorragia, anemia hemolítica autoimune, crises convulsivas e meningite.

Tab. 4 Adenomegalias Localizadas (continuação)		
Cervical	Clínica	Tratamento
Doença da arranhadura do gato (<i>Bartonella henselae</i>)	Pápulas avermelhadas surgem na pele no local da arranhadura do gato após 1 a 2 semanas. Podem passar despercebidas. O que chama mais atenção, são o aumento dos linfonodos responsáveis pela drenagem do local ferido: axilares, cervicais, submandibulares, pré-auriculares, epitrocleares, femoral e inguinal. Febre em 30% dos casos. Linfonodos dolorosos, avermelhados, de 1 a 5 cm de diâmetro. Resolução em 1 a 2 meses.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nem sempre é necessário o uso de antibióticos. ▪ Azitromicina: 10 mg/kg/dia (máx. 500 mg) Vo, 1x/dia, no dia 1, e 5 mg/kg/dia Vo, 1x/dia nos dias 2 a 5.
Doença de Kawasaki	Febre por mais de 5 dias, conjuntivite bilateral não purulenta, alterações de mucosa oral e lábios (eritema, edema, descamação), alteração de mãos e pés (edema, eritema, descamação) e exantema polimórfico. As linfonomegalias são geralmente cervicais, > 1.5 cm de diâmetro, unilateral. Leucocitose com predomínio de neutrófilos, anemia e trombocitose. Aumento do VHS e proteína C-reativa.	<p>FASE AGUDA</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Imunoglobulina 2 g/kg IV em 12h. ▪ Aspirina: 80-100 mg/kg/dia VO 6/6h (até 48h ou até o paciente ficar afebril).
Doença de Kikuchi-Fujimoto (Linfadenite Histiocítica Necrotizante)	Crianças e adolescentes de 8-16 anos. Febre, linfonodos cervicais de 0,5-6 cm, múltiplos, dolorosos. Leucopenia, VHS aumentado. Biópsia/histopatológico: necrose, histiócitos, monócitos e ausência de neutrófilos.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Corticoides sistêmicos para casos graves.
Auricular Anterior	Clínica	Tratamento
Conjuntivite, otite média, celulite facial	<ul style="list-style-type: none"> • Conjuntivite: eritema, edema, exsudato e dor conjuntivais. Fotofobia. • Otite média aguda: dor, febre, alterações de membrana timpânica (eritema, abaulamento, perda da mobilidade). • Celulite: edema, eritema, dor em tecido subcutâneo facial. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tratamento da causa básica.
Doença da arranhadura do gato	Síndrome óculo-glandular de Parinaud: a arranhadura do gato ocorre próximo à região ocular, levando ao desenvolvimento de conjuntivite e adenomegalia pré-auricular.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Azitromicina: 10 mg/kg/dia (máx. 500 mg) Vo, 1x/dia, no dia 1, e 5 mg/kg/dia Vo, 1x/dia nos dias 2 a 5.
Rubéola	Febre baixa, odinofagia (petéquias e manchas de Forchheimer), conjuntivite, e exantema rubeliforme que se inicia em face e se dissemina para todo o corpo. Linfadenomegalias suboccipitais, pós-auriculares e cervicais anteriores. Leucopenia e neutropenia. Testes sorológicos para rubéola.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Analgésicos e antipiréticos.
Eritema Infeccioso (Parvovírus B19)	Fase prodrômica discreta (febre baixa, mal-estar). Exantema macular que se inicia na face ("bochecha esbofetada") e depois de 1 a 4 dias progride para membros (face extensora) e tronco com aspecto rendilhado, persistindo por 10 dias. Pode reaparecer mediante exposição ao sol, mudança de temperatura ou estresse. Ocasionalmente, podem surgir linfadenomegalias. Sorologia para Parvovírus B19.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Suporte.

Tab. 5 Causas Comuns de Adenomegalias Generalizadas

Comuns no Lactente	Comuns na Criança	Comuns no Adolescente
Sífilis	EBV	EBV
Toxoplasmose	CMV	CMV
CMV	HIV	HIV
HIV	Toxoplasmose	Toxoplasmose
		Sífilis

Causas Raras de Adenomegalias Generalizadas

Comuns no Lactente	Comuns na Criança	Comuns no Adolescente
Leucemia congênita	Lúpus eritematoso sistêmico	Lúpus eritematoso sistêmico
Doenças de Chagas congênita	Artrite Idiopática Juvenil	Artrite Idiopática Juvenil
Tuberculose congênita	Leucemia/Linfoma	Leucemia/Linfoma
Doença de Armazenamento metabólico	Tuberculose	Tuberculose
Doença Linfoproliferativa	Sarampo	Histoplasmose
Histiocitose	Histicocitose	Sarcoidose
	Sarcoidose	Micoses Profundas



CAP. 2

REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

I. DOENÇA DE KAWASAKI

1. EPIDEMIOLOGIA

A **Doença de Kawasaki (DK)**, também conhecida como **síndrome linfomucocutânea** ou **poliarterite nodosa infantil**, é uma vasculite febril que afeta predominantemente crianças **abaixo dos cinco anos** de idade (80% dos casos), com média de idade entre 2-3 anos e com ligeiro predomínio entre meninos. É rara antes de três meses, o que pode estar associado a um possível papel protetor dos anticorpos maternos. A doença apresenta maior frequência entre as crianças asiáticas.

Caracteriza-se por uma “inflamação” vascular generalizada, que acomete preferencialmente os **vasos de calibre médio**, principalmente as artérias coronárias podendo desenvolver dilatação aneurismática, trombose e estenose com quadros de infarto e morte súbita.

2. ETIOPATOGENIA

O agente etiológico é desconhecido, mas parece ser de natureza infecciosa. Acredita-se que a desordem seja desencadeada por um agente ubíquo, que provocaria uma resposta imune anormal em pessoas geneticamente predispostas, embora o agente não tenha sido ainda identificado.

O processo de inflamação vascular acomete as três camadas – íntima, média e externa; verificam-se anormalidades como edema, infiltração de células inflamatórias (ex.: polimorfonucleares, linfócitos, macrófagos) e depósitos de imunoglobulinas, principalmente a IgA nas camadas celulares. A consequente perda da integridade estrutural do vaso resulta em sua dilatação com formação de aneurismas fusiformes ou saculares. Com a lesão intimal e o alentecimento do fluxo sanguíneo, podem ocorrer trombos intraluminais. O processo de cicatrização subsequente, por sua vez, conduz ao desenvolvimento de uma estenose da parede da artéria.

São fatores associados ao pior prognóstico da doença de Kawasaki:

1. Idade jovem;
2. Sexo masculino;
3. Anormalidades laboratoriais: neutrofilia, trombocitopenia, elevação das transaminases hepáticas, hiponatremia, hipoalbuminemia, e elevação da proteína C reativa;
4. Febre prolongada ou recrudescência da mesma após um período afebril.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Os sinais clássicos da doença de Kawasaki são:

(1) Febre alta e remitente persistindo por 1-2 semanas, ou até 3-4 semanas em alguns pacientes. É considerado o principal sinal da doença, encontra-se presente em 95 a 99% dos casos. A febre é um fator prognóstico para o desenvolvimento de aneurismas coronários, ou seja, quanto mais prolongada, ou seu reaparecimento após um período afebril, correlaciona-se positivamente com esta complicação.

(2) Congestão ocular bilateral: presente em 88% dos casos. Aparece dentro de dois a quatro dias do início do quadro, sendo basicamente alteração do tipo hiperemia, sem exsudato. Uveíte anterior está presente em muitos casos. Via de regra, a regressão da conjuntivite ocorre em uma a duas semanas.

(3) Alteração dos lábios e cavidade oral: presente em 90% dos casos. Hiperemia, ressecamento, fissuras, descamação e sangramento dos lábios.

(4) Exantema polimorfo: presente em 92% dos casos. Surge do primeiro ao quinto dia de febre. Acomete inicialmente o tronco e posteriormente as extremidades. As manifestações cutâneas são variáveis, podendo ser encontrado um *rash* maculopapular, eritema multiforme ou escarlatiniforme. Contudo, a presença de vesículas e bolhas torna pouco provável o diagnóstico de DK.

(5) Alteração nas extremidades: ocorrem em 88 a 94% dos casos. Eritema palmoplantar que aparece dentro de cinco dias de doença e/ou edema endurecido de mãos e pés. Cerca de uma a três semanas após o início do quadro clínico, ocorre descamação periungueal bastante característica da doença.

(6) Linfadenopatia cervical aguda não supurativa: Ocorre em 50 a 75% dos casos, pode ser uni ou bilateral medindo mais que 1,5 cm de diâmetro. Caracteristicamente, o linfonodo é firme, doloroso e não flutua. Pode estar presente desde o início da doença e ser acompanhado por torcicolo e rigidez de nuca. A presença de linfadenomegalia generalizada também não é característica comum na doença de Kawasaki, e outros diagnósticos diferenciais devem ser lembrados nestes casos. Veja adiante.

Portanto, o diagnóstico da DK clássica é aquele no qual se encontram a FEBRE, com duração igual ou superior a cinco dias, mais quatro dos outros cinco critérios: conjunti-

vite, exantema, alterações de cavidade oral, alterações de mãos e pés e linfadenopatia cervical não supurada. Um desafio médico para estabelecimento de diagnóstico e de terapêutica é o Kawasaki atípico, ou seja, crianças que apresentam febre por cinco dias ou mais, porém preenchem menos que quatro dos cinco demais sinais.

O envolvimento cardíaco é a manifestação mais importante da doença de Kawasaki. Na fase aguda, encontramos uma miocardite (50% dos casos), manifestada pela presença de taquicardia desproporcional à febre e diminuição da contratilidade miocárdica vista ao ECO. O comprometimento do endocárdio (regurgitação valvar) e pericárdio (derrame pequeno) também pode ser anormalidade encontrada. Na fase subaguda da doença, cerca de duas a três semanas após o seu início podemos ver a formação dos aneurismas de coronárias, que se formam em até 20-25% das crianças não tratadas. Os aneurismas gigantes são definidos por um diâmetro interno igual ou maior que 8 mm e apresentam grande risco de ruptura, trombose e estenose.

A fase aguda da DK dura cerca de uma a duas semanas, período caracterizado pela febre, miocardite e outros sinais clínicos. A fase subaguda é aquela em que a febre e outros sinais começam a reduzir, persistindo a irritabilidade, anorexia e conjuntivite. Também nesse momento se inicia a descamação periungueal, trombocitose e desenvolvimento dos aneurismas. Dura em média de duas a quatro semanas. Na fase de convalescença não são mais vistos quaisquer sinais e sintomas, mas a velocidade de hemossedimentação e a proteína C reativa ainda permanecem elevadas. Dura de seis a oito semanas, até que finalmente há normalização laboratorial.

A DK é pleomorfa e quase todos os sistemas orgânicos podem estar envolvidos:

- Aparelho gastrointestinal: diarreia, vômitos, dor abdominal, íleo paralítico, disfunção hepática com icterícia, hidropsia da vesícula biliar, pancreatite.
- Aparelho musculoesquelético: artrite, miosite, artralgia.
- Aparelho respiratório: rinorreia, dispneia, tosse, faringite necrosante, otite média, pneumonia e efusão pleural.
- SNC: irritabilidade importante em lactentes, meningite asséptica, paralisia facial, convulsão e hemiplegia.
- Aparelho urinário: piúria estéril, nefrite e insuficiência renal aguda.
- Outros: uveíte, iridociclite, hipoacusia, alopecia, reativação do BCG, gangrena de extremidades, necrose de suprarenal, orquite, hidrocele etc.

A recorrência da DK é rara, ocorrendo em 1 a 3% dos casos.

4. DIAGNÓSTICO

É clínico, pois não existe nenhum exame patognomônico para o diagnóstico da enfermidade, que deve ser realizado o mais precocemente possível para maior efetividade do tratamento.

O diagnóstico da DK clássica é feito quando há febre prolongada (4-5 dias) mais quatro a cinco dos demais critérios. A DK atípica ou incompleta é aquela em que o paciente tem febre prolongada, mas apresenta menos de quatro dos demais critérios clínicos. Para estes casos incompletos, geralmente mais prevalentes em lactentes, exames laboratoriais e ecocardiográficos poderão ajudar na definição da doença. Veja a **Tabela 1**.

Tab. 1 AS PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES DA DOENÇA DE KAWASAKI E SUA FREQUÊNCIA.		
Manifestações clínicas	Frequência	Características e Obs.
Febre	95 a 99%	Remitente, contínua, de 38°C a 40°C, por cinco dias ou mais.
Congestão ocular	88%	Basicamente hiperemia sem exsudato, bilateral.
Alterações da cavidade oral	90%	Lábios hiperemiados, ressecados, com fissuras e descamando.
Exantema polimorfo	92%	Atenção, a presença de vesículas ou bolhas torna o diagnóstico de DK improvável.
Alterações nas extremidades	88 a 94%	Eritema palmar e plantar e/ou edema duro de extremidades que evoluem para descamação.
Linfadenopatia cervical aguda não supurativa	50 a 75%	Adenomegalia firme, não flutuante, dolorosa, com diâmetro entre 1,5 a 7 cm.



Fig. 1: Doença de Kawasaki: hiperemia labial, lesões orais e labiais, língua em framboesa e conjuntivite não purulenta.



Fig. 2: Doença de Kawasaki: exantema, edema indurado e hiperemia de palmas e descamação laminar de pés com início periungueal.

A doença de Kawasaki incompleta ou atípica também pode ser estabelecida quando houver **febre por tempo igual ou superior a 5 dias + 2 ou 3 dos demais critérios + proteína C reativa** (= 3 mg/dl) e/ou **VHS** (= 40 mm/h), na presença de alguma das duas condições laboratoriais abaixo:

- ≥ 3 dos seguintes: 1) Albumina ≤ 3 g/dl; 2) Anemia; 3) Elevação das transaminases; 4) Plaquetas $\geq 450.000/\text{mm}^3$ depois do 7º dia (mas podem chegar até $1.000.000/\text{mm}^3$); 5) Leucócitos $\geq 15.000/\text{mm}^3$; e 6) Leucocitúria ≥ 10 leucócitos/campo;
- < 3 dos exames laboratoriais acima descritos E ECO compatível.

Nestas situações o diagnóstico está definido e o tratamento autorizado.

Os principais **diagnósticos diferenciais** que devem ser lembrados diante de um caso de Kawasaki, especialmente se este aparecer em sua forma incompleta, são:

1. Sarampo: pouco frequente na atualidade; porém seu *rash* se inicia na cabeça atrás das orelhas e pescoço, dissemina-se para tronco e membros; há manchas de Koplik; conjuntivite exsudativa; leucopenia; VHS e proteína C reativa normais.
2. Adenovírus: conjuntivite exsudativa; faringite exsudativa.
3. Farmacodermia: história de exposição a drogas; presença de edema periorbitário e ulcerações orais.
4. Síndrome do choque tóxico estafilocócico: criança toxêmica, hipotensa, com hipoperfusão renal (redução do débito urinário e aumento de escórias) e disfunção respiratória.
5. Faringite estreptocócica/Escarlatina: os sinais e sintomas são semelhantes; muitas vezes

o achado do estreptococo do grupo A na orofaringe não auxilia a diferenciação, pois pode apenas traduzir um estado de portador. Nestes casos, opta-se na prática pelo tratamento com antibiótico penicilínico. A melhora dos sintomas ocorre em 48-72 horas do início do antibiótico favorecendo o diagnóstico de estreptococcia.

6. Artrite reumatoide juvenil: presença de linfadenopatia generalizada, hepatoesplenomegalia, *rash* salmão evanescente e FAN positivo.
7. Síndrome de Stevens-Johnson: trata-se de uma síndrome mucocutânea vesicobolhosa desencadeada por drogas (ex.: sulfonamidas, AINEs, anticonvulsivantes, antibióticos) ou bactérias (ex.: *Mycoplasma pneumoniae*). Clinicamente, caracteriza-se pelo surgimento de máculas eritematosas em face, tronco e extremidades, que sofrem necrose no centro dando origem a vesículas e bolhas, que se rompem e deixam a pele desnuda. Duas ou mais superfícies mucosas estão comprometidas, tais como conjuntiva ocular, orofaringe, trato respiratório, trato gastrointestinal e trato geniturinário. Em cerca de seis a oito semanas as lesões cutâneas cicatrizam, mas as lesões mucosas podem cicatrizar e deixar constrictões. Laboratorialmente observa-se leucocitose, elevação do VHS, elevação das transaminases e redução da albumina sérica.

5. EXAMES COMPLEMENTARES

- Eritrograma: anemia normocítica e normocrômica.
- Leucograma: na fase aguda leucocitose com desvio para a esquerda. Podendo alcançar $20.000/\text{mm}^3$ por uma a três semanas.

- **Plaquetas:** normais na primeira semana de doença, podendo ocorrer trombocitose, que atinge um pico na terceira semana. A média detectada fica em torno de 600.000 a 800.000/mm³ persistindo na fase aguda, na ausência de tratamento. A trombocitose pode chegar a 1 milhão/mm³.
- **Velocidade de hemossedimentação:** aumentada em quase 100% dos pacientes com DK. Esta elevação é precoce e se mantém por seis a oito semanas.
- **Proteína C reativa:** positiva com as mesmas características da VHS.
- **Outros exames:** piúria estéril, elevação discreta de transaminases e leucocitose liquórica.
- **Exames do aparelho cardiovascular:** o ecocardiograma é obrigatório em todos os casos, devendo ser realizado no momento do diagnóstico e repetido em duas a três semanas e novamente entre seis e oito semanas se os dois anteriores forem normais, período em que surgem os aneurismas com maior frequência. Em crianças com alterações coronarianas, essas artérias devem ser avaliadas angiograficamente.

6. TRATAMENTO

Cerca de 20-25% das crianças não tratadas apresentam arterite coronariana nas primeiras semanas de doença, que se manifesta por dilatação ou formação de aneurismas das artérias coronárias. O uso de imunoglobulina faz cair drasticamente esta incidência para cerca de 2-4%.

O tratamento da doença de Kawasaki consiste na utilização de altas doses de **imunoglobulina intravenosa** (2 g/kg de peso em dose única, em infusão contínua por 12 horas), que, para melho-

res resultados, deve ser iniciada ainda durante a fase febril da doença (primeiros dez dias). A febre e outras manifestações sistêmicas geralmente desaparecem em 24 horas. Esta abordagem terapêutica parece ser efetiva na prevenção da coronariopatia se realizada até o 10º dia da doença. A imunoglobulina pode ter alguns efeitos colaterais como anafilaxia, calafrios, cefaleia e mialgia.

Além da imunoglobulina devem ser administrados **salicilatos** em doses anti-inflamatórias (100 mg/kg/dia) até o 14º dia de doença ou até três dias após o desaparecimento da febre. A partir daí, reduzir a dose para 3 a 5 mg/kg/dia para efeito antitrombótico. Essa dose deve ser mantida até normalização da VHS, geralmente de seis a oito semanas após o início da DK, quando não existem evidências de anormalidades coronarianas ao ecocardiograma. Na presença de aneurismas coronários, esta dose deve ser mantida indefinidamente.

Alguns autores vêm preconizando a utilização de pulsoterapia com glicocorticoides para os pacientes que não respondem ao tratamento com dois ciclos de imunoglobulina intravenosa.

A terapia **trombolítica** (com estreptoquinase) tem sido utilizada em pacientes com trombose coronariana ou isquemia arterial periférica. O **dipiridamol, warfarin ou heparina de baixo peso molecular** podem ser empregados juntamente com o AAS quando os aneurismas coronários forem gigantes e/ou múltiplos. Dependendo do grau de lesão coronariana, pode ser indicada a cirurgia de *by-pass* arterial ou até mesmo transplante cardíaco.

As crianças com lesões coronárias que necessitam utilizar salicilatos por tempo indeterminado devem ser imunizadas contra a varicela e influenza, como medida profilática da síndrome de Reye.

Tab. 2

CORRELAÇÃO ENTRE ACHADOS HISTOPATOLÓGICOS E CAUSAS DE MORTE NO PACIENTE COM DK		
Estágios/tempo	Achados à histopatologia	Causas de morte
Estágio I 0 a 2 semanas	Perivasculite aguda dos microvasos e pequenas artérias, e perivasculite e endarterite agudas das três artérias coronárias maiores. Pericardite, miocardite e acometimento do sistema de condução AV e endocardite com vasculite.	Miocardite e inflamação do sistema de condução AV.
Estágio II 2 a 4 semanas	Panvasculite das artérias coronárias com aneurisma e formação de trombos nos troncos principais. Miocardite, necrose, lesões do sistema de condução, pericardite e endocardite.	Doença isquêmica do coração, ruptura de aneurismas e miocardite.
Estágio III 4 a 7 semanas	Granulação das artérias coronárias e desaparecimento da inflamação dos microvasos.	Doença isquêmica do coração, ruptura de aneurismas e miocardite.
Estágio IV Mais de 7 semanas até 4 anos	Cicatrização com estenose grave das artérias coronárias principais. Fibrose do miocárdio, necrose, lesões do sistema de condução e fibroelastose endocárdica.	Doença isquêmica do coração (IAM consequente a trombose coronariana).

O prognóstico das crianças sem doença coronariana é excelente. Os aneurismas coronários pequenos costumam regredir de forma espontânea em 12 a 24 meses. As lesões com diâmetro maior do que 8 mm (aneurismas gigantes) dificilmente regredem.

II. PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

1. EPIDEMIOLOGIA

A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a principal vasculite da infância, acometendo **pequenos vasos (arteríolas, capilares e vênulas) com localização preferencial na pele, rins, articulações e trato gastrointestinal**. Caracteriza-se clinicamente por *rash* cutâneo purpúrico, artrite, dor abdominal e glomerulonefrite. A incidência média é de 14-20 casos/100.000, com predomínio no **sexo masculino** (relação 2:1) e na faixa etária de **três a dez anos**.

2. ETIOPATOGÊNESE

A causa e o processo patológico de desencadeamento da doença não são completamente compreendidos, embora algumas evidências possam ser estabelecidas. Sabe-se que a PHS frequentemente se inicia após uma infecção de vias aéreas superiores. Alguns estudos científicos também mostram elevação da ASO (Antiestreptolisina O) em cerca de metade dos pacientes, sugerindo uma implicação do estreptococo do grupo A na gênese da doença. Na fase aguda, verifica-se aumento da concentração sérica de Fator de Necrose Tumoral (TNF-alfa) e Interleucina 6 (IL-6). A inflamação dos pequenos vasos da pele e glomerulos é desencadeada pela deposição de imunoglobulina A e C3. A microscopia óptica, eletrônica e técnica de imunofluorescência revelam achados histológicos idênticos àqueles verificados na nefrite por IgA (doença de Berger). Contudo, nesta última doença não existe envolvimento de outros tecidos sistêmicos.

3. CLÍNICA

O início da doença pode ser abrupto ou insidioso, com sintomas aparecendo paulatinamen-

te ao longo de semanas a meses, e se localizando de acordo com os órgãos-alvo da vasculite: pele, sistema osteoarticular, trato gastrointestinal e rins. São comuns sintomas gerais como febre baixa e fadiga, que costumam afetar cerca de metade dos pacientes.

Pele. O *rash* é a manifestação clínica mais marcante da doença. Aparecem lesões maculopapulares róseas, que, inicialmente, desaparecem à digitopressão e progridem para petéquias e púrpura, que são pápulas elevadas agrupadas de coloração variável desde vermelho, roxo e marrom. A púrpura palpável também pode recorrer em um percentual pequeno dos casos (< 10%), algumas vezes anos após o episódio inicial. Algumas crianças podem apresentar angioedema como tradução da vasculite cutânea, antes mesmo do início do *rash*. O edema é verificado nas regiões ricas em tecido conjuntivo frouxo e sob efeito da gravidade, como escalpe (principalmente lactentes, que ficam a maior parte do tempo deitados), dorso, nádegas, pés e mãos, pálpebras, lábios e escroto.

Artrite. A artrite e artralguas ocorrem em 2/3 (75%) dos casos de PHS, principalmente nas articulações de joelhos e tornozelos, dura poucos dias e se resolve sem deixar deformidades como sequelas.

Trato Gastrointestinal. A vasculite das alças intestinais produz dor abdominal do tipo cólica, aumento dos linfonodos mesentéricos, edema e até hemorragia de alça. Clinicamente, pode haver diarreia sanguinolenta, ou em casos mais graves, perfuração de alça. Casos de intussuscepção ileoileal também já foram descritos e devem ser suspeitados diante de uma dor abdominal intensa associada a fezes em “geleia de framboesa”. A hepatoesplenomegalia e a linfadenomegalia mesentérica podem acontecer em um pequeno percentual de casos. Sinais e sintomas relacionados ao trato gastrointestinal podem afetar até 80% das crianças com PHS.

Rins. O envolvimento renal é frequente, atingindo um percentual de 50% dos casos. Pode expressar-se sob a forma de síndrome nefrítica (tipo mais comum) ou nefrótica, ou ainda como uma insuficiência renal aguda mais raramente. A nefrite costuma aparecer cerca de uma a três semanas após a infecção de vias



Fig. 3: Púrpura palpável em nádegas e pés.

aéreas superiores. A hematúria é verificada em 30% dos casos. Em alguns casos há desenvolvimento de ureterite, geralmente manifestada por intensas cólicas nefréticas. A inflamação do ureter seguida de “cicatrização” pode levar à estenose segmentar com desenvolvimento secundário de hidronefrose.

Em lactentes menores de dois anos podemos encontrar uma síndrome clínica com aspectos fisiopatológicos semelhantes à PHS, conhecida como **edema hemorrágico da infância**. Também é provocada por uma vasculite de pequenos vasos por depósito de IgA, mas restringe-se à pele, não havendo comprometimento de órgãos viscerais. Clinicamente se manifesta por edema doloroso de face, escroto, mãos e pés, com equimoses e placas eritematopurpúricas localizadas em face e extremidades. O tronco é parcialmente poupado. O estado geral das crianças é bom, apesar do *rash*.

4. DIAGNÓSTICO

O modelo nosológico de lesões purpúricas em áreas sob efeito da gravidade associadas aos demais sintomas descritos torna o diagnóstico facilmente firmado apenas em bases clínicas. Contudo, o início insidioso e sem o *rash* cutâneo típico dificulta sobremaneira a distinção entre PHS e outras entidades que também cursam com artrite, dor abdominal e edema, como: lúpus, artrite idiopática juvenil, poliarterite nodosa e doença de Kawasaki. Nestas situações, estão indicados exames complementares adicionais para afastar os principais diagnósticos diferenciais: FAN, fator reumatoide, anticorpos anticardiolipina, ANCA, entre outros. Entre os testes laboratoriais gerais, nenhum é específico para a PHS. É comum o achado de trombocitose, leucocitose e anemia discreta. A velocidade de hemossedimentação também está elevada. Apenas a biópsia cutânea é capaz de assegurar o diagnóstico definitivo ao constatar a presença de vasculite leucocitoclástica. A biópsia renal mostra depósitos mesangiais de IgA e C3.

Critérios Diagnósticos para PHS

Segundo o American College of Rheumatology

Requer a presença de dois dos seguintes:

- Púrpura palpável;
- Idade de início ≤ 20 anos;
- Dor abdominal (pós-prandial ou diarreia com sangue);
- Biópsia: granulócitos intramurais em pequenas arteríolas e/ou vênulas.

Segundo o Pediatric Rheumatology European Society

1. Presença de púrpura palpável (na ausência de coagulopatia e plaquetopenia) na presença de 1 ou mais dos seguintes:
 - Dor abdominal (aguda, difusa, em cólica);
 - Artrite ou artralgia;
 - Biópsia do tecido afetado revelando depósitos de IgA;
 - Síndrome renal: proteinúria (3 g/24h), hematúria, cilindros acastanhados.

5. TRATAMENTO

O tratamento sintomático da artrite, febre e mal-estar pode ser feito com analgésicos, como acetaminofen. O uso de frio local sobre o escroto edemaciado pode trazer algum conforto para as crianças que toleram esta medida.

Corticoterapia

As complicações **gastrointestinais** (ex.: hemorragia, perfuração, obstrução ou intussuscepção) e **neurológicas** (ex.: convulsão, hemiparesias, coma) deverão ser tratadas com corticoide: prednisona na dose de 1-2 mg/kg/dia, geralmente com boa resposta. Para alguns casos de intussuscepção intestinal podem ser necessárias à redução hidrostática com ar ou meio de contraste, ou, até mesmo, a ressecção cirúrgica da alça necrosada. Casos de **púrpura recidivante ou crônica** são raros e apresentam boa resposta à pulsoterapia com metilprednisolona na dose de 30 mg/kg/dia, máximo de 1 g, por três dias, uma a duas vezes por semanas *seguida* de redução progressiva da dose.

Os casos de **glomerulonefrite crescêntica e síndrome nefrótica franca** podem ser tratados com corticoides ou agentes citotóxicos (ciclofosfamida ou azatioprina), mas nenhum dos estudos randomizados e controlados realizados até o momento demonstrou reduzir a progressão para a doença renal crônica.

6. PROGNÓSTICO

A PHS é uma vasculite autolimitada e de bom prognóstico. As principais complicações associadas à fase aguda são decorrentes do comprometimento renal, gastrointestinal e neurológico. Cerca de 2-5% das crianças evolui com nefropatia crônica. As apresentações de síndrome nefrítica ou nefrótica francas são fatores de risco para lesão crônica e hipertensão no futuro.

III. ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

DEFINIÇÃO

A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) engloba um conjunto de doenças cuja característica principal é a artrite crônica (> 6 semanas) antes de 16 anos. A definição dos seis subtipos de AIJ requer uma evolução de seis meses. São eles:

1. Artrite sistêmica (10-20%);
2. Oligoartrite (50-60%);
3. Poliartrite com Fator Reumatoide (FR) negativo (20-30%);
4. Poliartrite com Fator Reumatoide (FR) positivo (5-10%);
5. Artrite relacionada à entesite (1-7%);
6. Artrite psoriásica (2-15%).

EPIDEMIOLOGIA

A AIJ apresenta uma distribuição bimodal, com um pico de incidência abaixo dos cinco anos (forma oligoarticular) e outro entre 10-16 anos (forma poliarticular com FR positivo). Geralmente, o sexo feminino é mais acometido que o masculino.

CLÍNICA

1. Artrite Sistêmica

O diagnóstico da forma sistêmica requer as 3 condições abaixo:

1. Artrite de uma ou mais articulações. Geralmente, afeta grandes articulações (joelhos, punhos, carpos, subtalares, tibiotársicas). Há grande aumento de volume com rigidez matinal.
2. Febre diária por pelo menos duas semanas. Está presente em todos os casos, às vezes com um a dois picos diários, iguais ou superiores a 39°C.
3. Um ou mais dos seguintes:
 - Exantema maculopapular evanescente (95%): cor róseo-salmão, com tendência a confluir, localizado em tronco e áreas proximais dos membros. Exacerba-se com a febre, exposição ao sol, banhos quentes e estresse;
 - Linfadenomegalia generalizada: localizadas em região cervical, axilares, inguinais, epitrocleares e mesentéricos. Muitas vezes são volumosos;
 - Esplenomegalia discreta;
 - Hepatomegalia: menos comum que a esplenomegalia. Pode haver disfunção laboratorial. Se houver insuficiência hepática aguda grave deve-se suspeitar da SAM (Síndrome de Ativação Macrofágica), uma complicação que pode ocorrer em fases iniciais ou tardias da doença, e caracterizada por: disfunção hepática, coagulopatia, pancitopenia e manifestações neurológicas;

- Serosite (pleurite, pericardite ou peritonite).

O curso clínico é variável. 50% dos pacientes apresentam curso com remissões/exacerbações, e a outra metade, não ocorre remissão da artrite, com destruição articular e prognóstico ruim. Os principais indicadores de mau prognóstico são: idade < 6 anos, duração da doença > 5 anos, sintomas sistêmicos persistentes e trombocitose superior a 600.000/mm³.

2. Oligoartrite

É definida pela presença de artrite em 4 ou menos articulações. Predomina no sexo feminino com pico de incidência entre um e três anos.

- Artrite: pode afetar grandes articulações (joelhos e tornozelos) e pequenas (interfalangeanas).
- Uveíte (íris e corpo ciliar) ou iridociclite: é a manifestação extra-articular mais comum, presente em até 20% dos pacientes, podendo ser mais grave que a própria artrite. A uveíte pode anteceder, ser concomitante ou ser posterior à artrite. Costuma ser bilateral e assintomática. Por isso, é necessário exame periódico com a lâmpada de fenda. Em fases avançadas gera um aspecto irregular da pupila, ceratopatia em faixa (depósitos de cálcio), catarata e glaucoma. Está associada ao anticorpo antinuclear.

3. Poliartrite com FR Negativo

É definida pela presença de artrite em 5 ou mais articulações nos seis primeiros meses de doença, também predominando no sexo feminino e com idade abaixo de seis anos.

- Poliartrite: progressiva, simétrica, cumulativa. Pode afetar grandes articulações, pequenas, articulação temporomandibular, coluna cervical, e mais tardiamente, quadril. Cistos sinoviais são comuns em região poplíteia, punho e dorso dos pés.
- Manifestações extra-articulares são incomuns.

4. Poliartrite com FR Positivo

É definida pela presença de artrite em cinco ou mais articulações nos seis primeiros meses de doença com FR positivo, também predominando no sexo feminino, porém com idade entre 12 e 16 anos.

- Artrite agressiva, muitas vezes, levando a alterações erosivas já nos primeiros seis meses de doença.
- Manifestações extra-articulares: mal-estar, fadiga e perda de peso em 50% dos pacientes.

5. Artrite Relacionada a Entesite

É definida como a presença de artrite + entesite (tendões, ligamentos, cápsulas e fâscias), ou apenas artrite, ou apenas entesite associada a pelo menos dois dos seguintes:

- Dor à digitopressão das articulações sacroilíacas ou dor da coluna lombossacra;
- Artrite em paciente masculino antes de seis anos;
- Presença de HLA-B27;
- Uveíte anterior sintomática;
- História familiar de espondilite anquilosante, artrite relacionada à entesite, sacroileíte, doença intestinal inflamatória.

Este subtipo engloba os casos de espondilite anquilosante juvenil e as espondiloartrites indiferenciadas.

6. Artrite Psoriásica

É definida pela presença de artrite + psoríase. Entretanto, como a psoríase pode aparecer anos após o início da artrite, admite-se o diagnóstico deste subtipo sempre que a artrite estiver associada a dois ou mais dos seguintes:

- Dactilite (dedos em forma de salsicha);
- Pequenas depressões ungueais puntiformes ou onicólise;
- História familiar de psoríase em parente de 1º grau.

EXAMES LABORATORIAIS

- Hemograma: anemia, leucocitose e trombocitose, principalmente na forma sistêmica. Pancitopenia é vista na Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM).
- Reagentes de fase aguda: elevação do VHS, proteína C reativa, e ferritina (que pode chegar a 10.000 na SAM). A albumina se reduz.
- Função hepática: geralmente alterada na forma sistêmica. Pode haver alargamento do TAP e PTT.
- Testes imunológicos.
 - Anticorpos Antinucleares (ANA) ou Fator Antinuclear (FAN): positivo nas formas poliarticular, oligoarticular e psoriásica. Os títulos não guardam relação com a gravidade. Se negativo em pacientes com manifestações sistêmicas, praticamente afasta o diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico ou doença mista do tecido conjuntivo.

- Fator Reumatoide (FR): deve estar positivo (prova do látex) em duas ocasiões com intervalo de três meses no grupo poliarticular com FR +.
- HLA-27: útil na distinção da artrite relacionada à entesite.

EXAMES DE IMAGEM

- Radiografias ósseas: nas fases iniciais auxiliam mais na exclusão de outras causas de artrite, como as infecciosas, fraturas e neoplasias. Cerca de um ano após, já podem ser vistas erosões ósseas, anquilose, diminuição do espaço articular e osteoporose.
- Ultrassonografia: útil para detectar derrame articular, aumento de partes moles, cistos e para guiar drenagem, principalmente em articulações de difícil avaliação como temporo-mandibular, ombro, quadril e tarsal.

TRATAMENTO

- Acompanhamento oftalmológico.
- AINEs: naproxeno, ibuprofeno, indometacina e diclofenaco.
- Corticoides: sob a forma de colírio; triancinolona intra-articular; corticoides sistêmicos.
- Drogas modificadoras de doença: metotrexato e sulfassalazina.
- Agentes biológicos: anti-TNF alfa (etanercepto, infliximabe e adalimumabe).

IV. DOR NOS MEMBROS

DEFINIÇÃO

A dor nos membros é uma queixa frequente na infância e adolescência e sua etiologia é muito diversa: traumas mecânicos, causas ortopédicas, reumatológicas, infecciosas, neoplásicas, endócrinas e hematológicas.

Durante a consulta é importante estabelecer as características semiológicas da dor: localização, intensidade, bilateral ou não, associação com outros sinais/sintomas (perda de peso, febre, inapetência, etc.) a fim de direcionar o raciocínio clínico para as possíveis causas envolvidas na queixa.

Através do exame físico osteoarticular (marcha, inspeção, palpação, movimentação ativa e passiva, digitopressão óssea) conseguiremos especificar o diagnóstico topográfico da dor, da seguinte forma:

– Artralgia: dor na articulação;

– Artrite: dor e sinais inflamatórios articulares (calor, rubor, edema e impotência funcional):

○ Quanto ao tempo de evolução: aguda (< 6 semanas) ou crônica (≥ 6 semanas).

○ Quanto ao número de articulações envolvidas: oligoartrite (≤ 4 articulações) e poliartrite (≥ 5 articulações).

– Dor muscular;

– Dor na porção terminal do tendão muscular (entese);

– Dor óssea;

– Dor referida: o sítio acometido encontra-se em região superior ao que o paciente aponta como doloroso.

ETIOLOGIA

INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA

A investigação complementar deverá ser direcionada para a causa suspeita. Em geral, os primeiros exames a serem solicitados são:

1. Hemograma completo:

– Leucocitose: presente nas infecções, leucemias, na AIJ.

– Leucopenia: presente no LES e leucemias.

– Trombocitose: AIJ.

– Trombocitopenia: LES, leucemias.

– Anemia: presente em muitas doenças crônicas.

2. Proteínas de fase aguda (VHS, ferritina, proteína C reativa);

3. EAS: proteinúria, hematúria; achados anormais principalmente no LES;

4. Parasitológico de fezes: importante para identificar parasitas intestinais e indicar o tratamento adequado, uma vez que em muitas doenças reumatológicas o corticoide está indicado;

5. Autoanticorpos (FAN, fator reumatoide) e complemento (C3, C4): suspeita de AIJ, LES;

6. ASO: suspeita de febre reumática.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOR NOS MEMBROS

Etiologia	Características
Traumato-ortopédicas	
1. Fraturas por estresse	<ul style="list-style-type: none"> Decorrentes de traumas ou exercícios de impacto repetitivos. Surge a dor localizada, que aparece com a atividade e cede com o repouso, com exame radiológico inicialmente normal (alterações surgem apenas duas a três semanas depois) e aparecimento de calo ósseo semanas após o quadro de dor. Localização: terço superior da tíbia.
2. Mioematomas	<ul style="list-style-type: none"> Decorrentes de traumas musculares. Dor muscular localizada, com aumento de volume, modificação da coloração da pele; podem evoluir com calcificação.
3. Condromalácia de patela	<ul style="list-style-type: none"> Decorrentes de traumas ou sobrecarga física por exercícios intensos. Mais frequente na menina, idade adolescente, que se queixa de dor na patela uni ou bilateral, que melhora com o repouso e paciente tem dificuldade de manter o joelho fletido. Pode haver crepitação de joelho e derrame articular. A RM de joelho pode auxiliar no diagnóstico de certeza.
Osteocondroses	<ul style="list-style-type: none"> Decorrentes de alterações vasculares ósseas, caracterizada por uma fase inicial de redução do fluxo sanguíneo, levando à esclerose (osso fica mais denso com aumento da hipotransparência), seguida de uma fase de revascularização com fragmentação óssea (osso hipertransparente). Pode acometer epífises, apófises ou ossos curtos. As osteocondroses recebem diferentes nomes de acordo com a localização. Doença de Legg-Calvé-Perthes: osteocondrose da cabeça do fêmur, geralmente cursa com dor referida no joelho ipsilateral. Doença de Osgood-Schlatter: osteocondrose da tuberosidade anterior da tíbia. Mais comum no sexo masculino, associada à prática de esportes, com dor, aumento do volume local e, às vezes, hiperemia. Recomendam-se a redução da atividade física, uso de contensor infrapatelar e analgésicos. Doença de Sever: osteocondrose da apófise do calcâneo. Doença de Kohler: osteocondrose do osso navicular do tarso. Doença de Scheuermann: osteocondrose da(s) vértebra(as) torácica(s), com dor local e cifose.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOR NOS MEMBROS

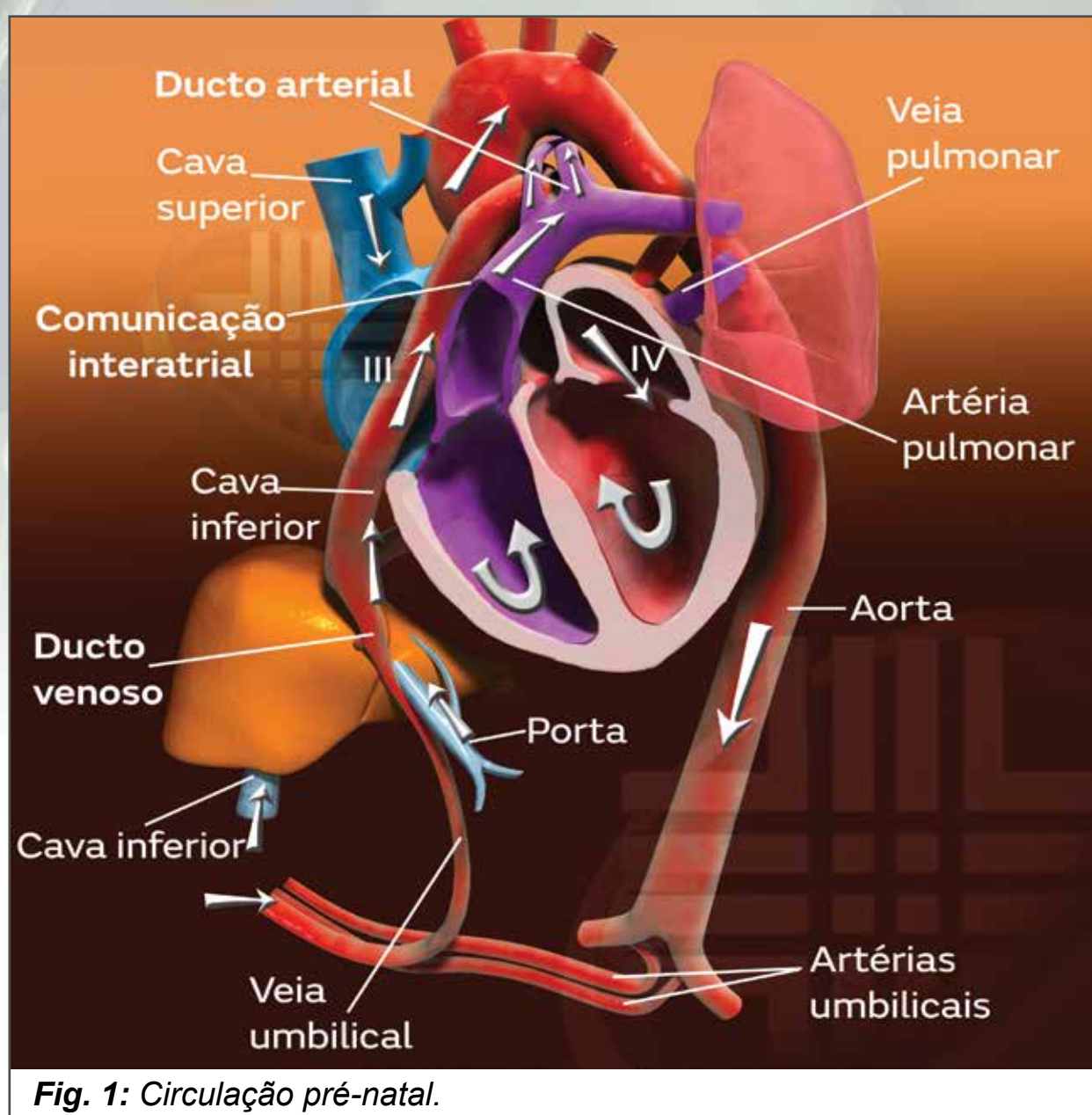
Etiologia	Características
Traumato-ortopédicas	
Epifisiólise do fêmur	<ul style="list-style-type: none"> • Decorrente do escorregamento da cabeça do fêmur em relação ao colo femural, provocado por traumatismo ou crescimento acelerado. • Mais frequente no adolescente, obeso, de etnia negra, uni ou bilateral, com claudicação, atrofia muscular e dor referida no joelho. • O diagnóstico é possível através da radiografia articular e o tratamento é cirúrgico.
Espondilólise e espondilolistese vertebrais	<ul style="list-style-type: none"> • A espondilólise é uma fratura vertebral que pode evoluir com escorregamento anterior desta mesma (espondilolistese), geralmente ao nível da 5ª vértebra lombar. • Mais frequente na adolescência, com queixa de dor nas costas e deformidades (escoliose).
Hiper mobilidade articular	<ul style="list-style-type: none"> • É a causa mais comum de dor nos membros na infância, podendo afetar de 10 a 20% da população como um todo. • Caracteriza-se pela maior amplitude de movimentação da articulação, podendo causar dor e artrose precoce no futuro. • Clinicamente, podem observar-se as seguintes alterações: 1) dorsiflexão da 5ª articulação metacarpofalangeana $\geq 90^\circ$; 2) a posição do polegar na face anterior do antebraço; 3) hiperextensão de cotovelo ($> 10^\circ$); 4) hiperextensão de joelhos ($> 10^\circ$); 5) colocação da palma das mãos no chão sem flexionar os joelhos. • O tratamento consiste na prática da fisioterapia, terapia ocupacional, natação objetivando o reforço muscular.
Reumatológicas	
Febre reumática	<ul style="list-style-type: none"> • Poliartrite migratória, cardite, coreia, eritema marginado e nódulos subcutâneos.
Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)	<ul style="list-style-type: none"> • Artrite crônica em menores de 16 anos. • Outros sinais associados: febre, exantema, uveíte.
Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES)	<ul style="list-style-type: none"> • Doença sistêmica com envolvimento de pele, articulações, serosas, rins e aparelho cardiovascular.
Neoplásicas-Hematológicas	
Doença falciforme	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome mão-pé (dactilite): mais comum em lactentes, manifesta-se com edema dos dedos de mãos e pés, e na radiografia óssea pode-se observar reação periosteal. • Dor óssea: comum em coluna vertebral e ossos longos devido aos infartos na microvasculatura. Quadros graves evoluem com osteomielite. • Poliartrite migratória.
Hemofilia e coagulopatias	<ul style="list-style-type: none"> • Manifestam-se com hemartrose.
Leucemias	<ul style="list-style-type: none"> • Oligo ou poliartrite, dor óssea (esternal e tibial), linfonomegalias, hepatomegalia e esplenomegalia.
Endócrino-Nutricionais	
Hipotireoidismo	<ul style="list-style-type: none"> • Atraso do crescimento, frouxidão ligamentar, dor óssea, fraqueza proximal (miopatia).
Síndrome de Cushing	<ul style="list-style-type: none"> • Atraso do crescimento, osteopenia, dor óssea, fraturas patológicas, fraqueza proximal (miopatia).
Hipovitaminose	<ul style="list-style-type: none"> • Escorbuto (carência de vitamina C): alteração do colágeno levando a hemorragias subperiosteas, com dor óssea e postura de rã (quadril em flexão e abdução). • Raquitismo (carência de vitamina D): rarefação óssea, levando ao rosário raquítico, deformidade torácica, alargamento de punhos, encurvamento de ossos longos, dor óssea e fraqueza muscular proximal.
Hipervitaminose	<ul style="list-style-type: none"> • A hipervitaminose A: espessamento da cortical óssea com calcificação de ligamentos e tendões, levando a dores ósseas, fadiga, mialgia.



CAP. 3

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA



I. CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

EPIDEMIOLOGIA

Enquanto na maior parte dos adultos as cardiopatias têm origem isquêmica, em crianças as desordens cardíacas são em sua maioria de origem congênita. Existe um amplo espectro de apresentação clínica em lactentes ou crianças com defeitos cardíacos, que incidem em cerca de 0,8% dos nascidos vivos. O diagnóstico desta anomalia estrutural é feito em **40 a 50% dos pacientes durante a primeira semana de vida** e, em **50 a 60% dos casos, por volta do primeiro mês** após o nascimento. Apesar dos avanços no diagnóstico e terapêutica destas doenças, as cardiopatias congênitas ainda são a principal causa de mortalidade em crianças com malformações congênitas.

As principais cardiopatias congênitas estão descritas na **Tabela** abaixo, cuja ordem obedece à frequência de cada uma delas, veja:

CARDIOPATIA	FREQUÊNCIA
Comunicação Interventricular (CIV)	35-30%
Comunicação Interatrial (CIA) <i>tipo secundum</i>	6-8%
Persistência do Canal Arterial (PCA)	6-8%
Coarctação de aorta	5-7%
Tetralogia de Fallot	5-7%
Estenose pulmonar	5-7%
Estenose aórtica	4-7%
Transposição de grandes vasos	3-5%

OBSERVAÇÃO:

O Nelson 20ª edição apresenta a Tetralogia de Fallot como a cardiopatia congênita cianótica mais comum. Contudo, o livro da Sociedade Brasileira de Pediatria 3ª edição, apresenta a Transposição de Grandes Vasos como a cardiopatia congênita cianótica mais comum em nosso país. Cuidado ao realizar questões que cobrem este conhecimento. Fique atento à bibliografia do concurso.

FISIOPATOLOGIA

A maior parte dos defeitos congênitos é bem tolerada durante a vida neonatal devido à natureza em paralelo da circulação fetal. Poderíamos citar como exceção a anomalia de Ebstein (regurgitação tricúspide), que pode se manifestar como insuficiência cardíaca intraútero.

No feto, a placenta é o principal órgão de oxigenação e trocas metabólicas, ao passo que o pulmão nesta fase sofre uma exclusão parcial pelo sistema circulatório, recebendo apenas 10% do débito cardíaco. Na circulação fetal, os ventrículos direito e esquerdo funcionam em sistemas de fluxo paralelos, uma vez que os vasos pulmonares estão constrictos, e o sangue praticamente não passa pelo órgão. O sangue oxigenado proveniente da placenta chega à veia cava inferior através do ducto venoso – estrutura vascular que conecta a veia umbilical com a veia cava inferior e daí alcança o Átrio Direito (AD). Grande parte do fluxo que chega ao AD é direcionado ao Átrio Esquerdo (AE) através do forame oval patente. Por sua vez, o sangue proveniente da veia cava superior é

praticamente lançado sobre a válvula tricúspide e alcança o ventrículo direito; como os vasos pulmonares estão constrictos, somente 10% do débito de VD é enviado ao pulmão, e todo o restante é ejetado na aorta descendente através do ducto arterioso. Apenas o fígado, cabeça e coração (cujos vasos são de origem pré-ductal) recebem sangue de alta oxigenação do período fetal, e o restante do corpo é perfundido com o sangue misturado de VD e VE. Com o nascimento, a expansão pulmonar associada ao aumento da pressão arterial de oxigênio leva a uma dilatação do leito vascular pulmonar, reduzindo bruscamente a resistência ao fluxo sanguíneo em um processo que se completa em torno de uma semana. Ao mesmo tempo, a retirada do lago placentário promove um aumento da resistência sistêmica; agora, todo fluxo de VD é praticamente lançado no pulmão. Com o aumento do volume de sangue proveniente do pulmão dentro do átrio esquerdo ocorre o fechamento funcional do forame oval, o qual se completa aos três meses de vida. O aumento da PaO₂ e queda nos níveis de prostaglandinas (prostaglandina E₂) também são potentes estímulos para a obliteração do ducto arterioso, e sua transformação em ligamento arterioso.

Na maioria dos casos, é após o nascimento, quando se fecham funcionalmente o canal arterial e o forame oval, que as alterações hemodinâmicas significativas decorrentes de anormalidades anatômicas aparecem.

Em muitos casos as alterações circulatórias ocorrem algum tempo após o nascimento e persistem por um período variável. Por exemplo, em casos de defeitos no septo ventricular, muitas vezes as manifestações de insuficiência cardíaca decorrente de *shunt* esquerda-direita só vão aparecer após um a três meses de vida, quando a pressão na circulação pulmonar atinge seu nível mais baixo.

De um modo geral, as cardiopatias congênitas são classificadas em função de apresentarem ou não cianose. Devemos ter em mente que os *shunts* direita-esquerda em geral se manifestam como **cianose**; e os *shunts* esquerda-direita, como **insuficiência cardíaca**.

Nas **cardiopatias acianóticas**, por definição, a oxigenação pulmonar do sangue proveniente de VD está preservada e, por isso, não há cianose. Sua fisiopatologia pode ser compreendida através de dois mecanismos, com manifestações clínicas próprias: 1) lesões que cursam com **sobrecarga de volume**; e 2) lesões que cursam com **sobrecarga de pressão**. No primeiro grupo (sobrecarga de volume) estão incluídos: Defeito de Septo Atrioventricular (DSAV), Comunicação Interatrial (CIA), Interventricular (CIV) e Canal Arterial Patente (PCA). O denominador comum destas lesões é a comunicação entre o sangue de VD e de VE, levando a uma sobrecarga de volume intracavitária. A razão de fluxo sanguíneo entre o leito pulmonar (Qs) e o leito sistêmico (Qs) é de 2:1, ou seja, duas vezes o normal. O *shunt* esquerda-direita será mais intenso quanto mais extenso for o tamanho do *gap*

entre as câmaras cardíacas e quanto menor for a resistência do leito pulmonar. Logo após o nascimento, a resistência vascular pulmonar ainda se mantém elevada, limitando parcialmente a mistura de sangue entre as cavidades. Entretanto, semanas após o nascimento, com a progressiva dilatação dos vasos intrapulmonares, a resistência local cai, aumentando o fluxo pelo defeito septal. Com isso, o volume de sangue que chega ao pulmão aumenta e mais fluido extravasa do leito capilar, preenchendo os alvéolos e interstício num processo de edema pulmonar. A complacência do parênquima diminui, sendo necessário o aumento do trabalho respiratório. Surgem a taquipneia, que é o aumento da frequência respiratória, e a dispneia, com aumento do esforço respiratório traduzido clinicamente por batimento de aletas nasais, retrações intercostais, subcostais e de fúrcula. O aumento da pré-carga também determina um aumento do trabalho cardíaco, com elevação do tono simpático e taquicardia. Este aumento do gasto metabólico e do consumo de oxigênio provocado pelo aumento das catecolaminas circulantes produz insuficiente ganho de peso, estatura, aumento da sudorese e irritabilidade. No início, existe uma remodelação cardíaca com tendência à dilatação das câmaras cardíacas. Com o passar dos anos, a contínua sobrecarga de pressão e fluxo sobre o leito pulmonar induz paulatinamente ao desenvolvimento de uma hipertensão pulmonar secundária, um processo fisiopatológico conhecido como síndrome de Eisenmenger. No segundo grupo (sobrecarga de pressão) encontramos as lesões que obstruem o fluxo de saída ventricular direito ou esquerdo: estenose de valva pulmonar, estenose de valva aórtica e coarctação de aorta. Neste modelo fisiopatológico, quando a obstrução é leve a moderada, o débito de VD e VE é mantido à custa de hipertrofia muscular em estágios iniciais e dilatação de câmaras subsequente com pouca ou nenhuma manifestação nas fases iniciais da vida. Por outro lado, se a obstrução ao fluxo é grave, já no período neonatal imediato serão observados os primeiros sintomas/sinais. Na estenose pulmonar grave, instala-se um quadro de falência de VD bastante precoce, com hepatomegalia, edema periférico e cianose (por desvio do sangue de AD para AE através do forame oval patente). Na estenose aórtica grave, ocorre uma falência de VE, com edema pulmonar (por congestão retrógrada), sintomas de baixo débito cardíaco com hipoperfusão de órgãos nobres como cérebro e rins e falência de VD (hepatomegalia e edema periférico). Na coarctação grave de aorta, o fluxo sistêmico é mantido através da patência do ducto arterioso, que permite o desvio de fluxo sanguíneo da artéria pulmonar para a aorta distal, *by-passando* a estenose. Quando, o ducto tende ao fechamento, sinais e sintomas graves começam a aparecer.

Nas **cardiopatias cianóticas**, o principal achado semiológico é a cianose, provocada pela dessaturação do sangue arterial. Também podemos compreendê-la sob a ótica de dois modelos patológicos: 1) lesões que cursam com **hiperfluxo pulmonar**; 2) lesões que cursam com **hipofluxo pulmonar**. A principal cardiopatia congênita

com hiperfluxo pulmonar é a transposição de grandes vasos, caracterizada pela saída da aorta a partir de VD e a saída do tronco da pulmonar de VE. A sobrevivência desta grave cardiopatia é dependente da presença de outras comunicações que permitam a mistura do sangue direito (sistêmico) e esquerdo (pulmonar), como a persistência do forame oval aberto e o canal arterial patente. A consequência desta mistura de sangue é a cianose. As lesões cianóticas com hipofluxo pulmonar são aquelas que levam a uma obstrução ao trato de saída de VD: tetralogia de Fallot (estenose infundibular, CIV, dextroposição da aorta e hipertrofia de VD), atresia tricúspide e estenose pulmonar. Com isso, o fluxo pulmonar fica restrito, e menor volume de sangue poderá ser oxigenado, resultando em cianose. É a presença de alguma comunicação esquerda-direita que minimiza a cianose, como CIA, CIV ou persistência de canal arterial.

ETIOLOGIA

A causa dos defeitos cardíacos congênitos é desconhecida, embora as anomalias cromossômicas estejam envolvidas em grande parte dos diagnósticos.

- Na trissomia do 18 (Síndrome de Edwards), 90% dos pacientes têm cardiopatias congênitas associadas, principalmente CIV (95%) e tetralogia de Fallot (25%).
- Na trissomia do 21 (Síndrome de Down), 50% das crianças apresentam algum tipo de malformação cardíaca congênita. As mais frequentes são: Defeito de Septo Atrioventricular (DSAV), CIV, CIA, tetralogia de Fallot e coarctação de aorta.
- Na síndrome de Turner (46, X0), cerca de 40% das crianças apresentam cardiopatia congênita: estenose aórtica, valva aórtica bicúspide e coarctação de aorta.

Outras síndromes relacionadas com anomalias cardíacas são: síndrome de Di George (hipocalcemia, hipoplasia tímica, anomalias de face), síndrome de Shprintzen (anomalia facial e fenda palatina), o grupo CATCH (*Cardiac, Abnormal facies, Thymic hypoplasia, Cleft palate, Hypocalcemia*), síndrome de Marfan (prolapso de valvas e dilatação aórtica) e síndrome de Williams (estenose supra-avalvar aórtica).

Podemos ainda destacar alguns agentes teratogênicos, como rubéola congênita, hidantoína, ácido valproico, álcool, ácido retinoico, warfarin e condições maternas como fenilcetonúria, *diabetes mellitus* e lúpus eritematoso sistêmico. Veja na **Tabela** a seguir a relação entre alguns fatores ambientais e seus principais defeitos cardíacos correspondentes:

FATORES AMBIENTAIS	DEFEITO CARDÍACO
Rubéola Congênita	PCA e Estenose Pulmonar Periférica
Síndrome do Álcool Fetal	CIV e Tetralogia de Fallot
Lúpus Eritematoso Sistêmico	Bloqueio Cardíaco
Coxsackievírus B	Miocardite
Toxoplasmose	Miocardite
Caxumba	Fibroelastose

Algumas diferenças sexuais na ocorrência de cardiopatias são observadas. No sexo feminino notamos uma maior frequência de defeitos do tipo Comunicação Interatrial (CIA), Comunicação Interventricular (CIV), Persistência do Canal Arterial (PCA) e estenose pulmonar. A transposição das grandes artérias é mais comum no sexo masculino (65%).

O diagnóstico por imagem durante o período gestacional tem avançado de modo a facilitar a identificação precoce e o tratamento destes pacientes. Após a 18ª semana de gestação, pequenas alterações morfológicas poderão ser visualizadas.

AVALIAÇÃO CLÍNICA

Inicialmente, classificamos as cardiopatias congênitas em dois grandes grupos segundo sua fisiopatologia: o das cardiopatias cianóticas e o das cardiopatias acianóticas. Fazemos o diagnóstico da primeira através do exame físico e da observação das medidas do oxímetro de pulso. Estes dois grandes grupos podem ainda ser subdivididos com base na radiografia de tórax, isto é, se existe hiperfluxo pulmonar, hipofluxo pulmonar ou normofluxo pulmonar. A terceira análise que deve ser feita é a respeito do eletrocardiograma. Existe hipertrofia de ventrículo esquerdo? Ventrículo direito? Biventricular? Finalmente, é através da realização de exames mais apurados, como ecocardiograma, TC/RNM ou cateterismo cardíaco, que será estabelecido o diagnóstico final da cardiopatia.

As principais formas de apresentação clínica das cardiopatias são: 1) Cianose; 2) Síndrome de insuficiência cardíaca; 3) Sopro cardíaco isolado; e 4) Arritmias. Vejamos cada uma delas.

Cianose

A cianose é definida semiologicamente como a coloração azulada de pele e mucosas. Aparece sempre que existe uma concentração de hemoglobina reduzida (desoxigenada) maior que 5 g/dl na circulação periférica. Classicamente se

subdivide em cianose periférica (extremidades) ou central (face, língua, lábios). Sua manutenção após 12 meses relaciona-se ao aparecimento de unhas em vidro de relógio e dedos em baqueta de tambor. Quanto a sua etiologia, podemos identificá-la como tradução de uma doença de natureza cardíaca, pulmonar ou neurológica.

Nas cardiopatias congênitas, a cianose é geralmente global ou generalizada (periférica + central). Em alguns casos, podemos verificar uma cianose diferencial, ou seja, presente no dimídio superior e ausente no inferior ou vice-versa. Os mecanismos cardíacos que promovem a cianose são decorrentes de dois processos: 1) obstrução ao fluxo pulmonar (ex.: tetralogia de Fallot); ou 2) mistura de sangue oxigenado e desoxigenado (ex.: transposição de grandes vasos), conforme já estudamos no tópico sobre a fisiopatologia.

No período neonatal a identificação da natureza cardíaca da cianose é fundamental, pois muitas lesões são dependentes do fluxo do canal arterial, ou seja, a perfusão pulmonar pode estar tão reduzida que a única fonte de fluxo pode ser através do *by-pass* de sangue da aorta para o ramo da pulmonar através do canal arterial. Por isso, a instituição de terapêutica precoce para manutenção da perviabilidade do canal arterial é uma etapa fundamental para a sobrevivência destas crianças. O teste da hiperóxia é uma ferramenta semiológica que pode ser utilizada com finalidades diagnósticas até que o ECO esteja disponível. Em outras palavras, o teste da hiperóxia é utilizado para definir se a cianose é de origem cardíaca ou não cardíaca (hematológica, pulmonar ou neuromuscular). Um aumento da PaO₂ acima de 160 mmHg, após a administração de oxigênio a 100% por cinco a dez minutos, sugere a ausência de cardiopatia congênita, enquanto a elevação acima de 250 mmHg efetivamente a exclui.

Na **Tabela** abaixo constam as principais cardiopatias congênitas que cursam com cianose no período neonatal:

Fluxo Pulmonar	Clínica	Cardiopatia
Hipofluxo Pulmonar.	Cianose.	Tetralogia de Fallot. Atresia Pulmonar. Atresia Tricúspide.
Normofluxo Pulmonar.	Cianose.	Transposição de Grandes Vasos + Forame Oval.
Hiperfluxo Pulmonar.	Cianose + ICC (taquipneia, sudorese, cansaço às mamadas).	Transposição de Grandes Vasos + CIV. Truncus Arterioso.

Síndrome de Insuficiência Cardíaca Congestiva

A ICC é a apresentação clínica habitual das cardiopatias que cursam com hiperfluxo pulmonar e obstruções ao trato de saída de VE. Suas manifestações clínicas são variáveis com a idade de apresentação.

As principais cardiopatias congênitas que cursam com ICC são:

Por hiperfluxo pulmonar...	Por obstrução ao trato de saída de VE...
<ul style="list-style-type: none"> ▪ CIV. ▪ TGA + CIV. ▪ Persistência do canal arterial. ▪ DSAV. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Estenose aórtica. ▪ Coarctação de aorta.

Neonatos e lactentes jovens

Os principais sinais e sintomas são: taquipneia (FR > 60 irpm em neonatos até dois meses; FR > 50 irpm em lactentes de 2 até 11 meses; e FR > 40 irpm em lactentes com 12 meses ou mais), dispneia (ex.: batimento de aletas nasais, retrações intercostais, subcostais e fúrcula), interrupção das mamadas (em um padrão de pequenos volumes e grande frequência), taquicardia (FC > 200 bpm em neonatos, > 150 bpm em lactentes e > 120 bpm em pré-escolares), precórdio hiperdinâmico e hepatomegalia. Pode haver sudorese, atraso no ganho de peso e estatura, e irritabilidade. À ausculta pulmonar poderemos observar roncos, estertores crepitantes ou até mesmo chiado. O edema periférico geralmente é verificado no couro cabeludo e dorso, pois os bebês pequenos permanecem a maior parte do tempo em decúbito dorsal. O achado semiótico clássico de edema de extremidades presente na ICC descompensada é visto apenas em crianças maiores, a partir do momento em que adquiriram ortostatismo.

Crianças

Em crianças maiores, a semiologia da ICC

assemelha-se mais àquela observada em adultos. Poderemos observar queixas como intolerância ao exercício, dificuldade de acompanhar outras crianças da mesma idade em brincadeiras de grupo, dificuldade de andar de bicicleta, correr ou subir escadas ou realizar educação física na escola.

Sopro Cardíaco

Algumas cardiopatias congênitas podem ser inicialmente identificadas apenas através da presença de um sopro auscultado pelo pediatra no período neonatal, em uma fase em que outros sinais e sintomas ainda não se desenvolveram.

Outras vezes, a presença de um sopro na infância é um achado muito comum e sem tradução patológica. As características de um sopro inocente são: idade superior aos dois anos (entre três e sete anos), sistólico (+/4+), localizado na borda esternal esquerda média e inferior, com timbre musical ou surdo, sem irradiação, alterando-se com a respiração e decúbito e praticamente desaparecendo com a criança de pé.

Arritmias

Raramente, uma arritmia cardíaca pode ser a manifestação inicial de uma cardiopatia congênita. A anomalia de Ebstein (anomalia tricúspide) é um exemplo de cardiopatia que pode apresentar-se com arritmias na adolescência.

Vamos estudar cada uma das principais cardiopatias, suas manifestações clínicas e tratamento.

CARDIOPATIAS ACIANÓTICAS

CARDIOPATIAS QUE SE MANIFESTAM POR SOPRO CARDÍACO...

COMUNICAÇÃO INTERATRIAL (CIA)

1. INTRODUÇÃO

A comunicação entre os dois átrios é indispensável à vida no período fetal. Sua função é permitir que o sangue oxigenado que vem da veia cava inferior atinja o segmento cefálico do corpo, via átrio esquerdo, ventrículo esquerdo e aorta ascendente.

O septo interatrial é constituído por duas membranas que, por mecanismo valvular, permitem a passagem do sangue. O septo *primum* é fibroso e delgado, localizado inferiormente e pelo lado do átrio esquerdo, enquanto o septo *secundum* é mais rijo e musculoso, situado superiormente e mais próximo ao átrio direito. Logo após o nascimento, a resistência pulmonar cai, a pressão no átrio direito diminui e cessa o *shunt* direita-esquerda pelo fo-

rame oval. Assim, ocorre o fechamento “funcional” da comunicação interatrial. O fechamento anatômico acontecerá até o primeiro ano de vida. **Os defeitos no desenvolvimento destas estruturas serão chamados Comunicação Interatrial.** A associação com outras malformações cardíacas é relativamente comum. Existe um predomínio no sexo feminino de 2:1.

2. TIPOS

As CIA podem ser classificadas: tipo *ostium primum* em que a comunicação é de localização baixa em relação às válvulas atrioventriculares, e *ostium secundum* ou tipo fossa oval, mais superior (**FIGURA 2**). A CIA tipo seio venoso localiza-se próxima à entrada da veia cava superior e pode estar acompanhada de drenagem anômala das veias pulmonares. A CIA tipo *ostium secundum* é a mais comum dos tipos descritos.

3. FISIOPATOLOGIA

O fluxo esquerda-direita entre AE e AD não é importante no recém-nascido e lactente jovem, pois o VD oferece maior resistência ao seu enchimento diastólico, uma vez que suas paredes são mais musculares e menos complacentes. Além disso, a resistência vascular pulmonar ainda é elevada no período neonatal imediato, limitando a passagem de sangue. Após três ou quatro anos de vida, a complacência ventricular direita diminui, permitindo um maior *shunt* esquerda-direita. A partir de então, poderão aparecer os sintomas clínicos mais importantes. O grande fluxo sanguíneo pelas cavidades direitas promoverá um aumento do AD e VD e dilatação da artéria pulmonar. O AE pode encontrar-se alargado, porém o VE e a aorta têm diâmetros normais. Se não for corrigido, a CIA poderá manifestar-se na idade adulta com ICC e arritmias.

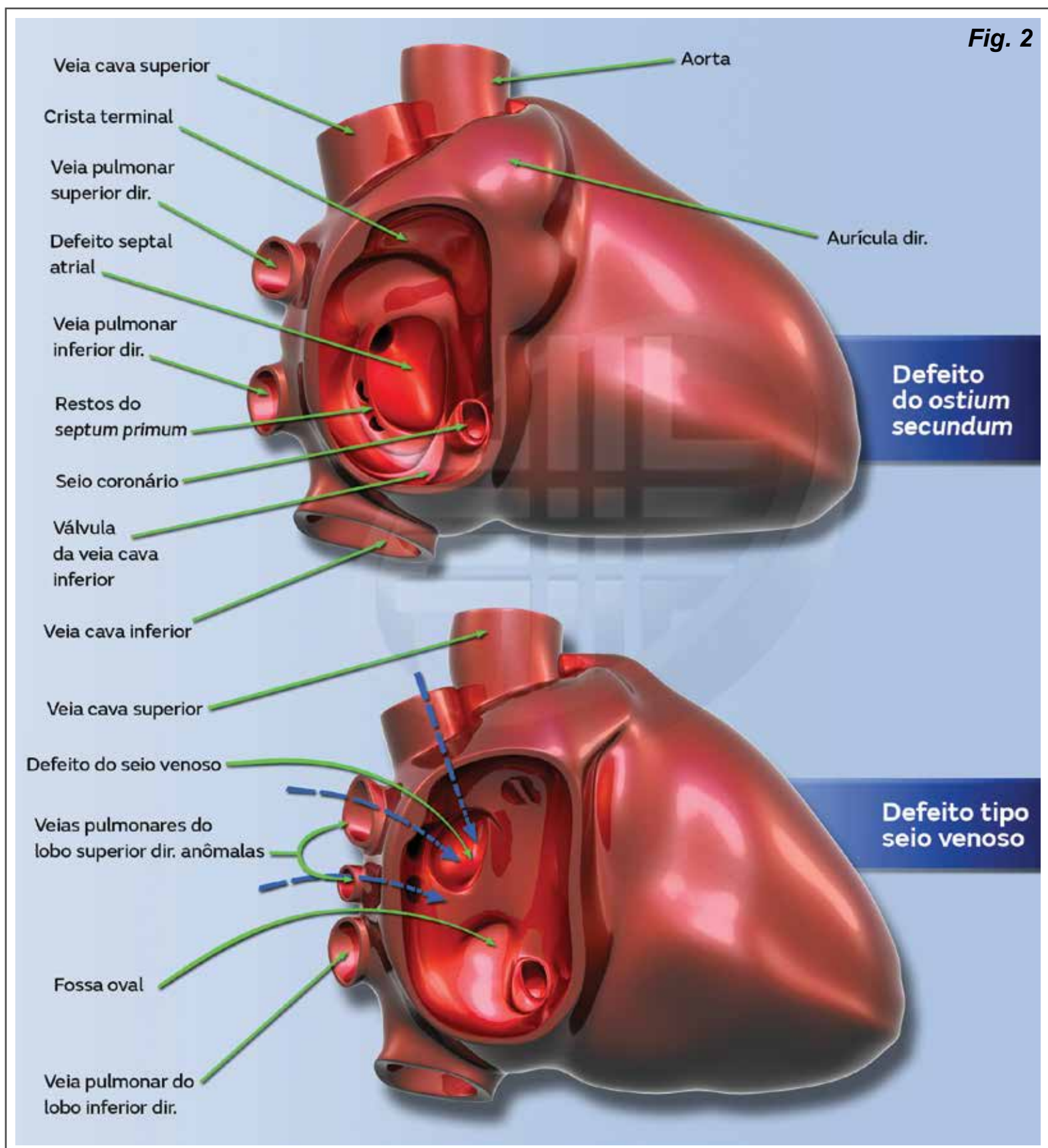
4. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

4.1 Sintomas

- Com frequência, as crianças são assintomáticas, e o diagnóstico da CIA é feito através de um achado de sopro ao exame físico.
- Em outros casos, pode haver: dispneia, palpitações e fadiga aos reforços; infecções respiratórias e *deficit* ponderal; e, apenas raramente, insuficiência cardíaca.

4.2 Sinais

- Desdobramento fixo e amplo de B₂.
- Sopro sistólico mais audível em borda esternal esquerda média e alta.
- CIA grande: sopro diastólico, tipo ruflar, em área tricúspide.



5. DIAGNÓSTICO

5.1 Sinais Radiológicos

- Variam com a magnitude do *shunt*.
- Aumento de átrio e ventrículo direito.
- Aumento da trama vascular, tronco da pulmonar abaulado e convexo à esquerda, com marcada dilatação do ramo direito.

5.2 Ecocardiograma

- Tamanho e posição da CIA.
- Aumento de AD e VD.
- Quantificação entre o fluxo pulmonar (Q_p) e sistêmico (Q_s) avalia a repercussão hemodinâmica da CIA. O normal é uma relação $Q_p:Q_s$ 1:1.

5.3 Eletrocardiograma

- Ritmo sinusal com onda P morfologicamente normal (maioria dos pacientes).
- QRS aumentado configurando bloqueio incompleto do ramo direito.
- Padrão RSR em V1 (CIA pequena), com crescimento do R conforme aumento do *shunt*, com aspecto de letra M.

6. EVOLUÇÃO E CONDUTA

A evolução natural é benigna, sendo os defeitos do tipo *ostium secundum* assintomáticos até a

terceira década de vida. As complicações tardias incluem a insuficiência cardíaca, arritmias atriais, hipertensão pulmonar e insuficiências mitral e tricúspide. Estes sintomas podem ser notados pela primeira vez em decorrência da sobrecarga hemodinâmica como a que ocorre na gravidez.

A cirurgia eletiva deve ser realizada após dois anos, para evitar aumento do tamanho do átrio e ventrículo direitos. Ela é indicada em pacientes sintomáticos e para aqueles sem sintomas que apresentem relação fluxo pulmonar (Q_p)-sistêmico (Q_s) de 2:1. Os pacientes com pequenos defeitos do tipo *ostium secundum* não devem ser operados, apesar de alguns autores recomendarem a cirurgia devido ao risco de embolias paradoxais.

CARDIOPATIAS QUE SE MANIFESTAM COM INSUFICIÊNCIA CARDÍACA...

COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)

1. INTRODUÇÃO

A Comunicação Interventricular (CIV) é a cardiopatia congênita mais frequente, sendo responsável por 25-30% dos casos. As CIV

de grande tamanho geralmente se encontram associadas a outros defeitos cardíacos. Entretanto, o mais comum é que estes defeitos congênitos sejam de tamanho médio ou pequeno e que evoluam com redução do seu diâmetro e fechamento espontâneo (50 a 60% dos casos) nos primeiros dois anos de vida.

A CIV é classificada pela sua localização anatômica em relação à crista supraventricular (estrutura muscular que separa a porção principal do VD da porção infundibular). As CIV acima desta crista são chamadas infundibulares e têm, na borda superior, as válvulas aórtica ou pulmonar. As que estão abaixo da crista são chamadas infracristais e são localizadas nas regiões do septo membranoso (mais comum), ou na porção muscular do septo (chamadas “queijo suíço” quando múltiplas). O tipo mais comum de CIV é o tipo perimembranoso (70% dos casos) **FIGURA 3**.

2. FISIOPATOLOGIA

As CIV vão determinar um desvio de sangue, após o nascimento, das cavidades esquerdas (de maior pressão) para as direitas (de menor pressão). A resistência, ainda aumentada, da circulação pulmonar logo após o nascimento impede que este *shunt* seja importante. Entretanto, com o decorrer do tempo, a túnica muscular das arteríolas pulmonares vai involuindo, fenômeno que leva a uma queda fisiológica da pressão no leito pulmonar, sendo este efeito o responsável pelo surgimento das manifestações clínicas da CIV. Outro elemento que determina o aparecimento e a gravidade dos achados clínicos é o tamanho da comunicação anômala. Na CIV restritiva ($< 0,5 \text{ cm}^2$), a pressão em VE é maior que em VD, e o tamanho do defeito limita a magnitude do *shunt* esquerda-direita. Na CIV não restritiva ($> 1 \text{ cm}^2$), o defeito é grande de modo a equalizar as pressões

entre os ventrículos direito e esquerdo. Dessa forma, é a resistência vascular pulmonar o determinante do sentido do fluxo. Portanto, ambos os fatores – o *tamanho da CIV* e a *resistência vascular* – determinam a direção e intensidade do *shunt*.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O quadro clínico depende da magnitude do *shunt*, iniciando-se ao final do 1º mês de vida, e com instalação completa ao final do 3º mês. No período neonatal imediato, o sopro pode não ser audível devido à pressão pulmonar ainda elevada, o que diminui a intensidade do *shunt*.

Os sinais e sintomas variam em relação ao tamanho da CIV, cuja repercussão hemodinâmica é avaliada através da relação entre o fluxo pulmonar (Qp) e sistêmico (Qs).

CIV pequena (relação Qp:Qs entre 1-1,5:1)

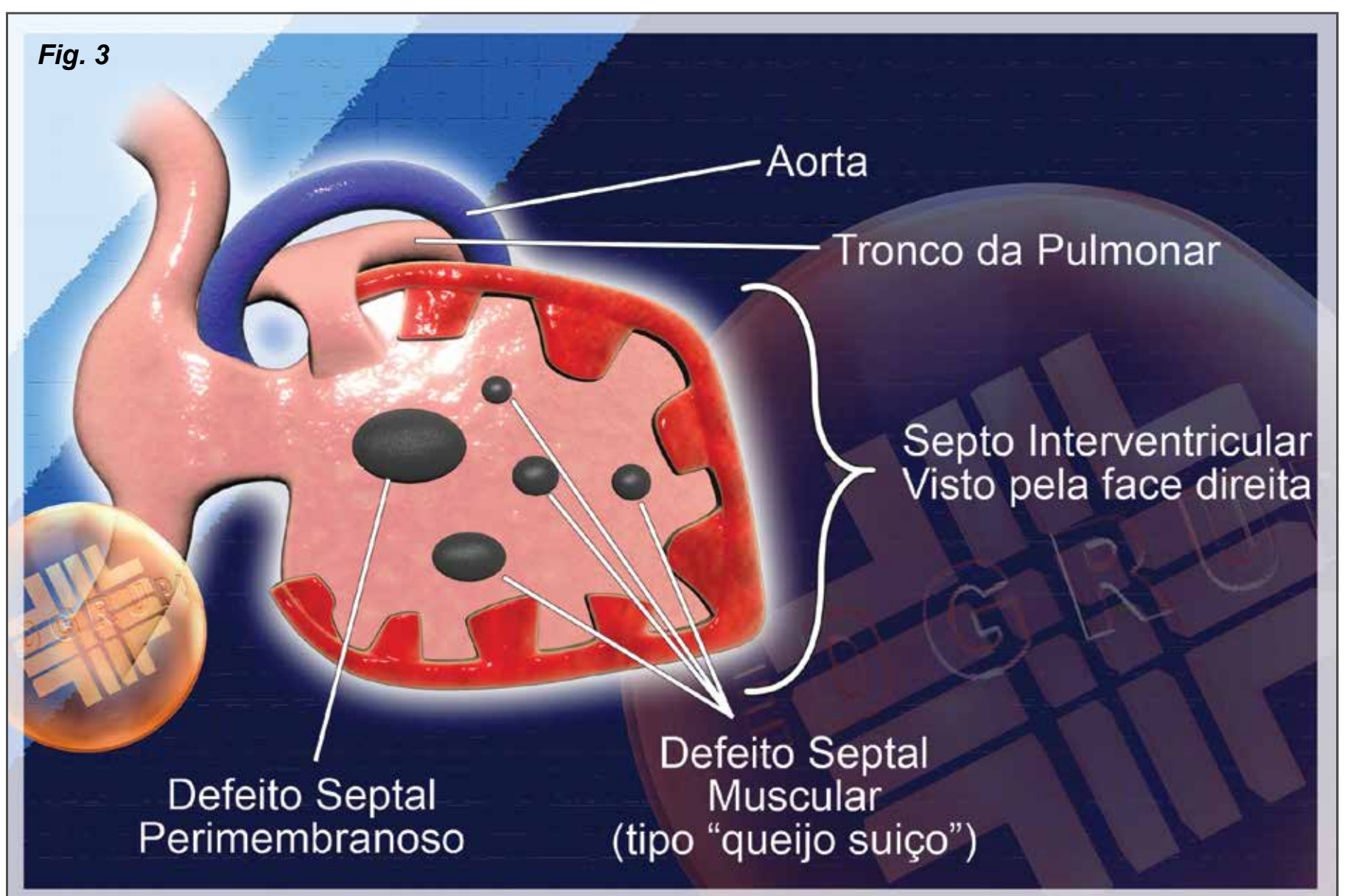
A pressão em VD geralmente é normal. O paciente é assintomático, com bom desenvolvimento ponderoestatural. Ao exame físico podemos identificar uma 2ª bulha discretamente aumentada e um sopro sistólico na borda esternal esquerda baixa.

CIV moderada (relação Qp:Qs entre 1,5-2:1)

Há hiperfluxo pulmonar, aumento da sobrecarga de ambas as câmaras ventriculares. Há sintomas de ICC, infecções respiratórias de repetição e *deficit* ponderoestatural.

CIV grande (relação Qp:Qs $> 2:1$)

O diâmetro da comunicação interventricular é igual ou maior que o diâmetro da aorta. Há grande aumento das cavidades esquerdas e grave congestão pulmonar, e todo o quadro de manifestações clínicas aparece de forma mais exuberante.



3.1 Exame Físico

- *Ictus* de VE deslocado lateral e inferiormente.
- Frêmito paraesternal, na borda esternal esquerda.
- Sopros sistólico na borda esternal esquerda inferior holossistólico rude e alto quando a CIV é pequena e menos rude quando a CIV é grande. Se o defeito é muito grande, não restritivo e a resistência pulmonar está elevada, o sopro proto ou protomesossistólico poderá ser de pouca ou mediana intensidade, pela equalização das pressões (*shunt* bidirecional).
- Componente pulmonar variável na segunda bulha cardíaca – normal, se CIV pequena, e hiperfonético na CIV grande.
- Desdobramento da segunda bulha, podendo ser único e estalante quando existir resistência pulmonar muito elevada, podendo ser ouvido como um estalido protossistólico proeminente.

4. DIAGNÓSTICO

4.1 Sinais Radiológicos



VIDEO

Nas CIV pequenas, a radiografia de tórax poderá ser normal; por outro lado, nas comunicações grandes, ocorrerá cardiomegalia, artéria pulmonar aumentada e intensificação da trama vascular pulmonar.

4.2 Ecocardiograma

Quase sempre demonstra a anatomia precisa do defeito. Também deve ser possível avaliar os componentes hemodinâmicos através do ecocardiograma com Doppler. Nos pequenos defeitos, muitas vezes, o diagnóstico só é dado através do emprego do Doppler colorido.

4.3 Eletrocardiograma

É normal quando a CIV é pequena e sem sobrecarga ventricular **FIGURA 6**.

Nos defeitos grandes não complicados, poderá ser observado padrão de sobrecarga biventricular ou predomínio de ventrículo esquerdo com crescimento atrial associado; onda T invertida em V1 sugere ausência de hipertensão pulmonar, enquanto onda T ascendente indica sua presença.



Fig. 4: Radiografia de um paciente de cinco anos com CIV. Observar abaulamento do segundo arco (pulmonar).

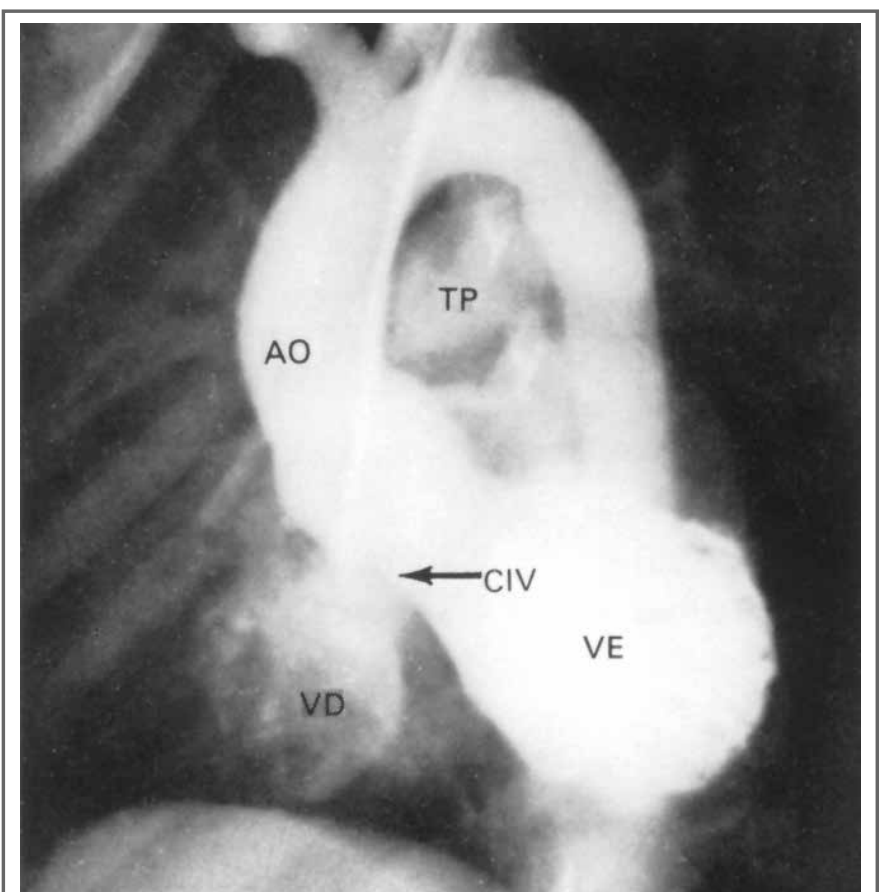
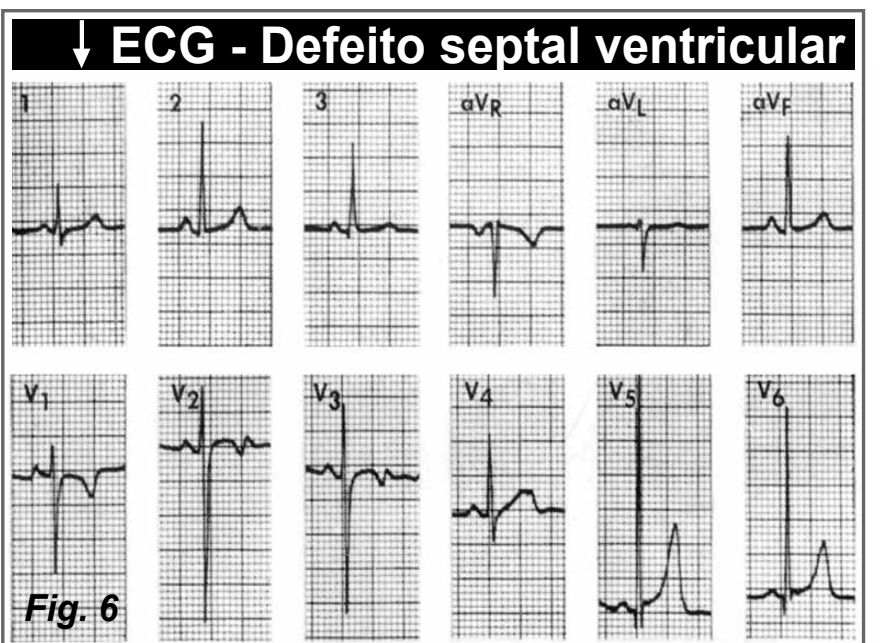


Fig. 5: Ventriculografia esquerda. AO: Aorta; TP: Tronco Pulmonar; VE: Ventrículo Esquerdo; VD: Ventrículo Direito; CIV: Defeito do Septo Ventricular.



4.4 Indicação de Cateterismo

- Casos de dúvidas persistentes quanto à magnitude do *shunt*.
- Suspeita de associação com outros defeitos.
- Estudo da pressão pulmonar. Devemos lembrar que, nas CIV grandes, a hipertensão pulmonar pode ser determinada pelo aumento significativo do fluxo, e não por uma elevação da resis-

tência da vasculatura local (hipertensão pulmonar hiperdinâmica).

5. EVOLUÇÃO E CONDUTA

As **CIV pequenas** fecham espontaneamente em 30-50% dos casos nos primeiros dois anos de vida. Se o defeito septal for do tipo muscular, a taxa de fechamento é de 80% *versus* 35%, que é a taxa de fechamento do septo membranoso. De qualquer forma, as CIV pequenas e sem repercussão hemodinâmica não têm indicação de fechamento cirúrgico.

O tratamento da **CIV moderada a grande** divide-se em manejo clínico e cirúrgico. O manejo clínico compreende o uso de diuréticos, digitálicos, inibidores da Enzima Conversora de Angiotensina (iECA) e restrição hídrica, com objetivo de controlar os sintomas e garantir um crescimento adequado. As indicações cirúrgicas incluem: pacientes de qualquer idade com defeitos significativos, nos quais os sintomas de insuficiência cardíaca não puderam ser controlados clinicamente; lactentes entre 6 e 12 meses com defeitos significativos, mesmo que controlados clinicamente, com hipertensão pulmonar e naqueles com mais de dois anos com uma relação Qp:Qs maior que 2:1. Em crianças com grandes defeitos (> 1,0 cm²), a operação realizada durante o primeiro ano de vida previne, na maior parte dos casos, a doença vascular pulmonar.

O procedimento cirúrgico paliativo consiste na bandagem da artéria pulmonar para diminuir o hiperfluxo pulmonar, sendo reservado para crianças com defeitos múltiplos de septo interventricular, crianças muito pequenas, desnutridas ou com sinais de doença vascular pulmonar (contraindicação à correção completa).

Síndrome de Eisenmenger (Doença Vascular Pulmonar)

Definição. É a hipertensão vascular pulmonar desenvolvida por cardiopatias que cursam com hiperfluxo e congestão pulmonar prolongada, como CIV, CIA grande, PCA e defeitos septais atrioventriculares.

Fisiopatologia. A presença de fatores como aumento do fluxo sanguíneo e pressão sobre o leito vascular pulmonar associados à hipóxia e hipercapnia induz a um remodelamento da parede do vaso. As pequenas arteríolas e artérias musculares são as estruturas que sofrem maior impacto dessas alterações, das quais podemos destacar: hipertrofia da camada média, hiperplasia intimal, obliteração do lúmen vascular, dilatação arteriolar e formação de redes vasculares anormais. O resultado desta “obliteração” dos vasos pulmonares é a reversão do *shunt*, que passa a ocorrer da direita para esquerda. A razão entre a resistência pulmonar e sistêmica torna-se maior ou igual a 1.

Clínica. Geralmente, os sinais e sintomas caracterizam-se por agravamento da cianose (decorrente do *shunt* direita-esquerda) e piora da dispneia, taquipneia, fadiga e arritmias. Ao exame físico, pode-se auscultar um sopro holossistólico de regurgitação tricúspide, e a artéria pulmonar pode estar tão dilatada que sua pulsação pode ser observada através do exame físico, na borda esternal superior esquerda. Este quadro tende a aparecer em crianças entre cinco e dez anos de idade com cardiopatia não corrigida, mas em crianças com síndrome de Down inicia-se em uma idade ainda mais precoce.

Exames. A radiografia de tórax revela aumento das câmaras direitas, arco da pulmonar proeminente. O EEG revela onda P apiculada, traduzindo o aumento do AD e hipertrofia de VD. O ECO com Doppler confirma tais achados e evidencia o aumento de resistência da pulmonar com um fluxo sanguíneo bidirecional através do defeito de comunicação.

Tratamento. O melhor tratamento é evitar sua ocorrência através do manejo adequado das cardiopatias com comunicação intra e extracardíacas. Os bloqueadores de canal de cálcio e prostaciclina são alguns medicamentos utilizados no manejo clínico na tentativa de induzir uma vasodilatação pulmonar.

PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA)

1. INTRODUÇÃO

O canal arterial surge logo após a emergência da artéria subclávia esquerda. Seu fechamento funcional ocorre em torno de 12 horas de vida, enquanto o fechamento anatômico se completa dentro de 14 a 21 dias após o nascimento.

Como vimos antes, logo após o nascimento a tração elástica pulmonar com as incursões respiratórias em associação com o aumento do teor de oxigênio no sangue arterial justificam uma queda na resistência vascular pulmonar. Na presença de um canal arterial patente, o fluxo desvia-se da aorta para a artéria pulmonar.

A PCA é mais comum em mulheres e está associada à síndrome da rubéola congênita. A persistência do canal arterial em bebês a termo é decorrente de um defeito da camada endotelial e da camada muscular média, e por isso, seu fechamento espontâneo ou farmacológico é improvável. Nos prematuros, esta perviedade não se deve a defeitos estruturais, mas em função de fatores como imaturidade e hipóxia, que agem diminuindo a eficácia da contração ductal. Além disso, a PCA nos bebês prematuros é considerado uma complicação da doença da membrana hialina, cuja fisiopatologia cursa com hipóxia,

acidose, aumento da pressão pulmonar por vasoconstrição, hipotensão sistêmica e liberação de prostaglandinas locais, ou seja, fatores que concorrem para a dilatação do canal.

2. FISIOPATOLOGIA

A magnitude do desvio de sangue da aorta para a artéria pulmonar vai depender do comprimento e do diâmetro do conduto e da diferença de pressão entre as duas circulações. Em PCAs de pequeno tamanho, as pressões em AD, VD e artéria pulmonar são normais. Por outro lado, em ductos grandes, até 70% do DC do VE pode atingir a circulação pulmonar. Os pacientes com PCA que não são operados correm um grande risco de desenvolver doença vascular pulmonar.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Na PCA ampla encontraremos:

- Pulso de amplitude aumentada.
- Pulso palmar: é de grande valor diagnóstico na diferenciação entre CIV e PCA no período neonatal.
- Pressão arterial divergente à custa de diastólica, que será baixa.
- Precórdio hiperdinâmico.
- Sopros sistólicos principalmente em região infraclavicular esquerda com irradiação para o dorso.
- Classicamente o sopro é descrito como contínuo ou maquinária.
- Com a resistência pulmonar maior que a sistêmica ocorrerá uma reversão do fluxo pelo ducto, com aparecimento de cianose nos membros inferiores, pela mistura de sangue insaturado na aorta descendente.

4. DIAGNÓSTICO

4.1 Sinais Radiológicos

Pequenos *shunts* não se manifestam radiologicamente, nos *shunts* maiores ocorrerá aumento das câmaras esquerdas, da trama vascular pulmonar e da aorta ascendente.

4.2 Ecocardiograma

É extremamente útil no diagnóstico e avaliação da PCA. Uma relação átrio esquerdo/raiz da aorta superior a 1,5:1 é reflexo de um aumento atrial esquerdo secundário a um *shunt* esquerda-direita importante.

4.3 Eletrocardiograma

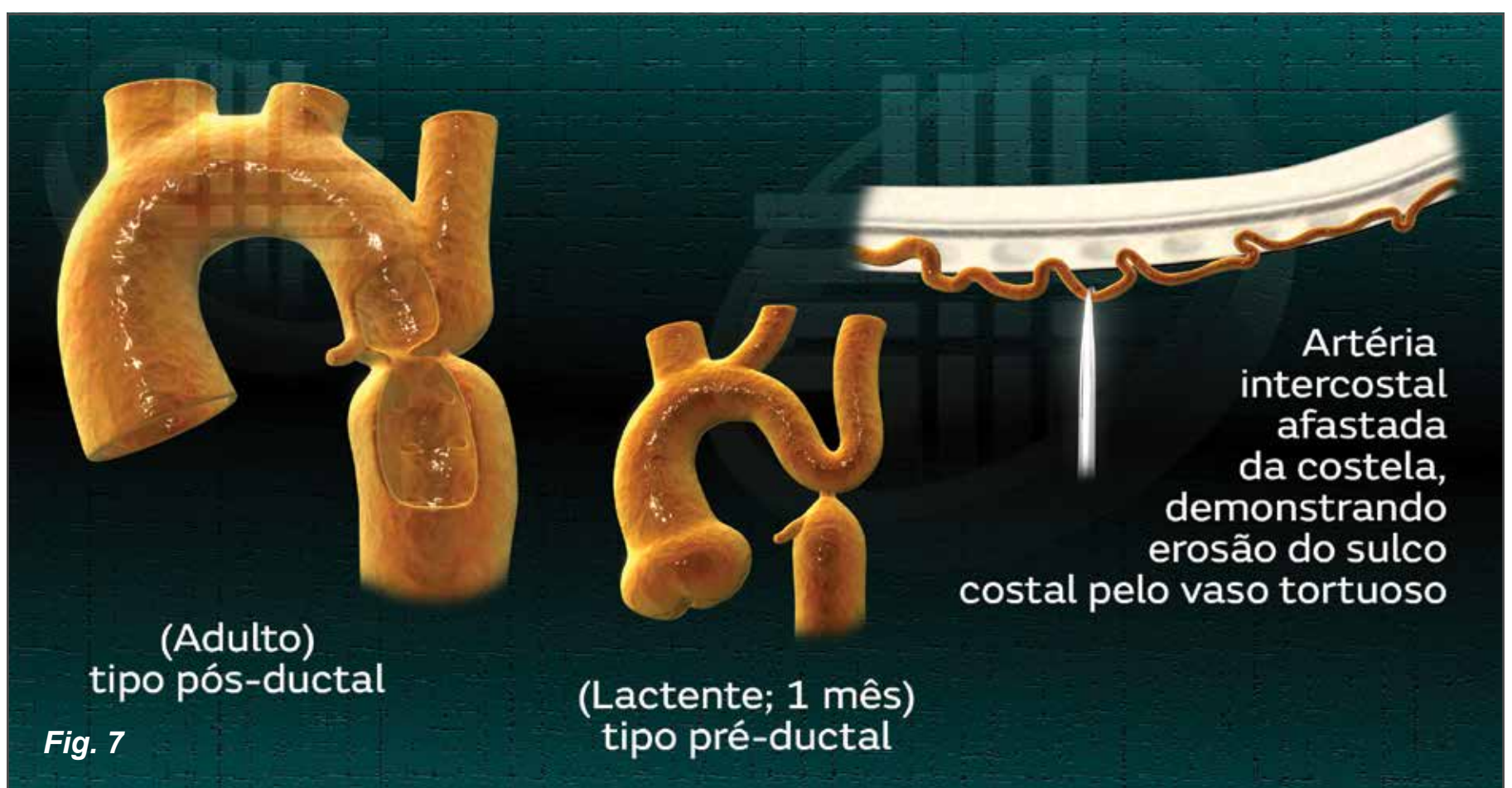
Quando existir um *shunt* importante, mostrará sobrecarga biventricular ou com predomínio de VE.

5. TRATAMENTO

Independente da idade, a conduta sempre visa fechar o canal arterial, ou cirurgicamente ou por meio de cateter em laboratórios de hemodinâmica. Mesmo os pequenos canais arteriais devem ser fechados para prevenção de endarterite infecciosa, uma complicação grave que se encontra associada à trombose e êmbolos pulmonares e sistêmicos. A insuficiência cardíaca, caso presente, deve ser controlada farmacologicamente.

A mortalidade operatória é muito baixa. A cirurgia é indicada em todos os pacientes antes do primeiro ano de vida. A presença de hipertensão pulmonar não é uma contraindicação, caso fique provado, ao cateterismo, que o *shunt* esquerda-direita ainda se mantém.

Nos prematuros, o tratamento cirúrgico ou farmacológico do PDA reduz de forma dramática as necessidades de ventilação mecânica e oxigênio. Está indicado o tratamento da



PCA (farmacológico ou cirúrgico) quando existe retardo na melhora clínica ou piora após uma recuperação inicial da doença da membrana hialina. A indometacina é o fármaco de escolha para fechamento medicamentoso do PDA. É feita intravenosa, em três doses em 12 ou 24 horas; o tratamento pode ser repetido uma vez; para RN acima de sete dias, a primeira dose feita é 0,2 mg/kg/dose e a seguinte de 0,25 mg/kg.

comum no sexo masculino, sendo também muito frequente na síndrome de Turner, em que 70% das meninas acometidas apresentam coarctação da aorta associada à valva aórtica bicúspide. Entre as alterações extracardíacas estão os defeitos oculares, anomalias urinárias e síndrome de Marfan. A coarctação do tipo adulto se apresenta como estreitamento justaductal isolado.

COARCTAÇÃO DA AORTA

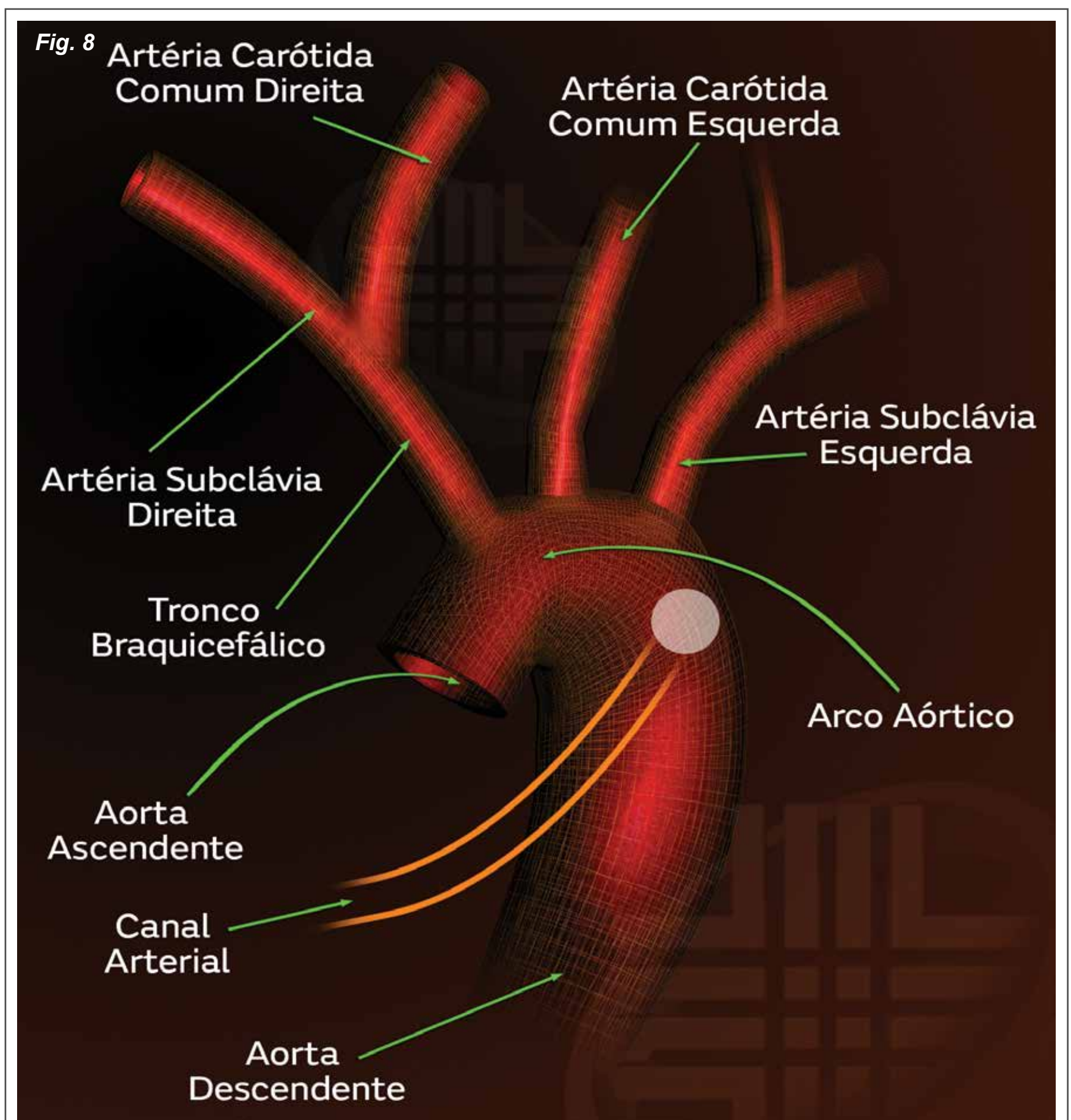
1. INTRODUÇÃO

Esta desordem caracteriza-se por um estreitamento em qualquer ponto da aorta, desde o arco transverso até a bifurcação ilíaca. Na maioria dos casos (98%), as coarctações localizam-se abaixo da emergência da artéria subclávia esquerda na origem do *ductus arteriosus* (justaductal ou do tipo adulto). A CoAo pode também se apresentar como uma hipoplasia tubular da aorta, que se inicia na altura dos vasos para a cabeça e pescoço e se continua até o ducto (pré-ductal ou do tipo infantil) **FIGURA 7**.

A coarctação poderá ser uma lesão isolada ou associada a outras anomalias, sendo a mais frequente a válvula aórtica bicúspide (70% dos casos). É uma malformação duas vezes mais

2. FISIOPATOLOGIA

A coarctação pode ocorrer em diferentes níveis de gravidade, desde estreitamentos mais leves até os mais graves, havendo assim uma grande variabilidade nas alterações hemodinâmicas resultantes. Por exemplo, nas coarctações graves durante o período neonatal imediato, o fluxo através do canal arterial *by-passando* a obstrução é fundamental para garantir o suprimento sanguíneo para as partes inferiores do corpo. De certa forma, grande parte do débito cardíaco sistêmico para os membros inferiores é dependente de VD. O VE desenvolve uma hipertrofia devido ao aumento da pós-carga (obstrução da aorta), e o aumento da pressão intracavitária se dissemina retrogradamente para átrio esquerdo e veias pulmonares. Assim, desenvolve-se uma ICC esquerda. Como a maior parte do sangue para os membros inferiores provém de VD (sangue dessaturado), clinicamente se verifica uma cianose diferencial – localizada apenas nos segmentos inferiores, com acidose metabólica.



As obstruções mais leves promovem repercussões hemodinâmicas mais discretas cujo efeito clínico será visto em fases mais tardias da vida, como adolescência. Desenvolve-se hipertensão arterial, principalmente dos segmentos superiores, e sua gênese envolve mecanismos físicos (obstrução vascular) e neuro-humorais relacionados à hipoperfusão renal e ao sistema renina-angiotensina-aldosterona. Os pulsos femorais, tibiais posteriores e pediosos são débeis ou não se palpam, e, com o tempo, o sangue passará para a parte inferior do corpo pelas mamárias internas e intercostais oriundas das subclávias, além das frênicas e das vertebrais.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Os Recém-Nascidos (RN) com CoaA grave poderão desenvolver, logo após o nascimento, Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC) e cianose diferencial, hipoperfusão de extremidades e acidose metabólica, de forma coincidente com o fechamento do canal arterial.

Devemos ficar atentos, pois muitas crianças e adultos jovens mesmo com estreitamento menos significativos são assintomáticos. Sintomas e sinais relacionados à hipertensão (cefaleia, epistaxe, tonturas e palpitações) e alterações dos pulsos são os mais importantes. Os sintomas de insuficiência cardíaca poderão estar presentes.

Encontramos comumente, no exame físico de pacientes com coarctação, um impulso precordial e bulhas normais. Nas crianças maiores, um frêmito referente à circulação colateral pode ser palpado ao longo dos espaços intercostais. Na presença de válvula bicúspide, é comum um sopro ou um estalido de ejeção na área aórtica irradiando-se para a região cervical. Na região da coarctação (hemitórax esquerdo e borda esternal esquerda baixa) pode ser ouvido um sopro sistólico. As manifestações clássicas ao exame físico são as diferenças entre amplitude de pulso e pressão sanguínea entre os membros superiores e inferiores. Os pulsos das extremidades inferiores – femoral, poplíteo e pedioso – têm a amplitude reduzida e podem estar ausentes em até 40% dos pacientes. Normalmente, a palpação simultânea do pulso radial e femoral revela um atraso leve do primeiro em relação ao segundo, ou seja, o pulso na região inguinal é sentido um pouco mais precocemente. Na coarctação, este achado semiótico se inverte, ou seja, o pulso femoral é atrasado em relação ao radial, pois o fluxo da aorta descendente é dependente de colaterais. Além disso, em pessoas saudáveis, a pressão sistólica dos membros inferiores é superior em 10-20 mmHg em relação àquela dos membros superiores. Na CoaA, a pressão arterial dos membros inferiores é menor que a dos membros superiores.

4. DIAGNÓSTICO

4.1 Eletrocardiograma

Revela sinais de hipertrofia biventricular no período neonatal, ou de hipertrofia ventricular esquerda nos pacientes mais velhos.

4.2 Ecocardiograma

- Área de estreitamento aórtico.
- Presença de anomalias associadas.

4.3 Radiologia

Quando sintomáticos, ocorre cardiomegalia global; acima dos seis anos de idade notam-se erosões costais (vasos colaterais); pode ser vista uma imagem simulando o algarismo três, provocada pela dilatação pré e pós-estenótica na região da coarctação.

5. TRATAMENTO

Em neonatos com coarctação grave, o canal arterial deve ser mantido pérvio através do uso de prostaglandina E1 em infusão contínua para permitir a perfusão das extremidades inferiores. O tratamento da CoAo é cirúrgico. O uso da angioplastia por balão tem demonstrado resultados controversos.

Crianças sintomáticas com insuficiência cardíaca devem ser tratadas e compensadas antes do procedimento operatório. Crianças assintomáticas e portadoras de CoAo isolada podem ter seu defeito corrigido entre um e dois anos de idade.

CARDIOPATIAS CIANÓTICAS

TETRALOGIA DE FALLOT (T4F)

1. INTRODUÇÃO

É a cardiopatia congênita cianótica mais comum na infância (**FIGURA 9**) e resulta do desvio anterior do septo atrioventricular durante a embriogênese. Esta anomalia é caracterizada por quatro achados cardinais:

1. Estenose pulmonar, comumente do tipo infundíbulo-ânulo-valvar (obstrução ao trato de saída de VD);
2. CIV perimembranoso;
3. Dextroposição da aorta;
4. Hipertrofia ventricular direita.

O defeito primário da T4F é o desvio anterior do septo infundibular (septo muscular que separa a via de saída aórtica e pulmonar). A obstrução ao fluxo sanguíneo arterial pulmonar é, usualmente, no nível do infundíbulo ventricular (área subpulmonar) e válvula pulmonar. A artéria pulmonar principal é frequentemente pequena e encontra-se associada a graus variados de estenose de seus ramos. A obstrução completa do trato de saída de VD é classificada como uma forma extrema de tetralogia de Fallot.

2. FISIOPATOLOGIA

A gravidade das alterações fisiopatológicas é, em primeiro lugar, decorrente do grau de estenose infundibular e valvar. Se a estenose for discreta, haverá um predomínio do *shunt* esquerda-direita (através do defeito do septo interventricular) e a cianose poderá não ocorrer (Fallot rosa ou acianótico).

O retorno venoso para AD e VD é normal. Porém, quando o VD se contrai, o sangue pobremente oxigenado é desviado, em grande parte, para a cavidade esquerda e aorta, gerando cianose. O fluxo pulmonar extremamente restrito devido à obstrução do trato de saída de VD pode ser complementado por colaterais (colaterais aortopulmonares) provenientes da aorta ascendente e descendente e no neonato, pelo canal arterial patente (aorta-canal arterial-artéria pulmonar).

A cianose não é necessariamente uma manifestação precoce da T4F, pois a persistência do canal arterial, por exemplo, permite um fluxo pulmonar adequado. Posteriormente,

com o seu fechamento associado ao aumento da atividade física e hipertrofia progressiva do infundíbulo, ocorrerá cianose.

3. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas da T4F dependem da anatomia da doença. Na T4F com estenose pulmonar grave, a cianose é intensa desde o nascimento, e o fluxo pulmonar é dependente de canal arterial. Na T4F com estenose pulmonar leve, o paciente pode ser acianótico (“Fallot rosa”) com sopro cardíaco alto, e sinais/sintomas de ICC pela CIV. À medida que a hipertrofia do infundíbulo ventricular direito aumenta e a criança cresce, a cianose aparece ao longo do primeiro ano de vida. Esta é mais bem notada nas membranas mucosas da boca e lábios e nas unhas. Em crianças mais velhas, as queixas são de cansaço e surgimento de cianose após atividade física, que costuma regredir com o repouso e a posição de cócoras. Em crianças não operadas notamos, mais tardiamente, baqueteamento digital.

CRISES HIPERCIANÓTICAS

As crises hipercianóticas paroxísticas ou crises de hipóxia constituem-se em um sério problema e ocorrem nos primeiros dois anos de vida (especialmente entre 6 e 12 meses); têm como característica hiperpneia, agitação, agravamento ainda maior da cianose e síncope. As crises graves podem também se seguir de hemiparesia e convulsões. Os ataques ocorrem pela manhã ou após choro, são imprevisíveis e espontâneos. Durante a crise, o sopro sistólico da estenose infundibular diminui de

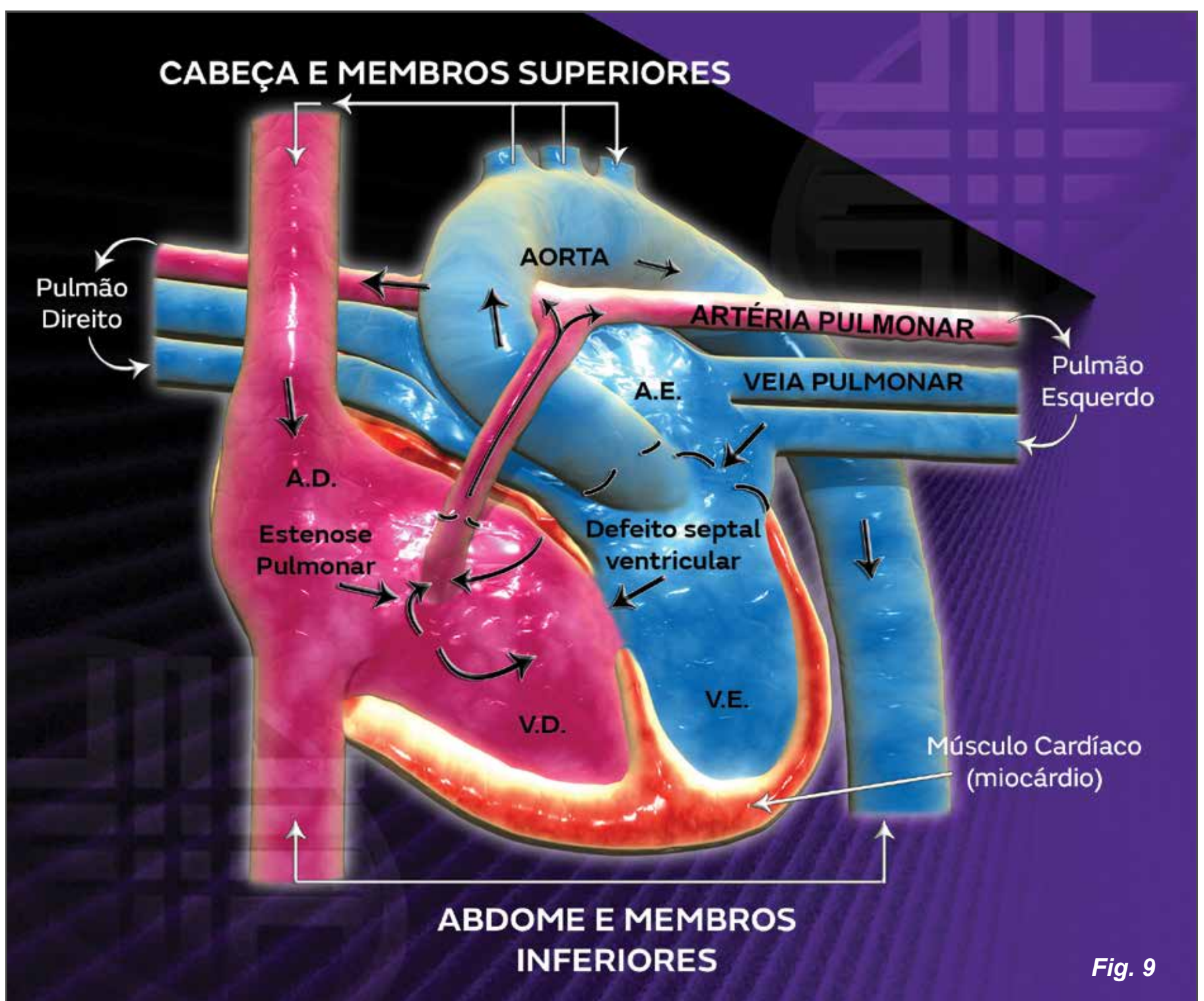


Fig. 9

intensidade e duração, podendo mesmo desaparecer, pois um mecanismo da crise cianótica é justamente o espasmo da musculatura infundibular com fechamento completo da passagem de sangue pela artéria pulmonar e redução do *shunt* E > D pela CIV. Os fatores que pioram a crise estão relacionados ao aumento da resistência ao fluxo de saída de VD (choro, agitação, digitálicos...), ou à diminuição da resistência vascular sistêmica (calor, hipotensão, medicamentos ou exercícios).

3.1 Exame Físico

- Exibem cianose generalizada.
- Dedos em baqueta de tambor.
- Hipodesenvolvimento ponderoestatural.
- É comum adotarem a posição de cócoras, pois esta posição aumenta a resistência sistêmica, reduzindo o *shunt* pela CIV e “forçando” a um aumento do fluxo pulmonar.

3.2 Ausculta Cardíaca

- Sopro sistólico ao longo da borda esternal esquerda, na altura do 3º e 4º espaço intercostal, e estalido protossistólico audível junto à borda esternal esquerda, de origem aórtica. A intensidade e duração do sopro são proporcionais ao grau da estenose infundibular; entretanto, nas obstruções graves, o sopro pode ser menos proeminente, ou até mesmo desaparecer nas crises hipercianóticas.
- A segunda bulha é praticamente única, correspondendo ao fechamento da válvula aórtica.

4. DIAGNÓSTICO

4.1 Radiologia

- Área cardíaca normal.
- Botão aórtico saliente.
- Arco da pulmonar escavado.
- Ponta cardíaca acima do diafragma (sinal do tamanco holandês).
- Vasos pulmonares pouco desenvolvidos, hilos pouco expressivos.

4.2 Eletrocardiograma

- Hipertrofia ventricular direita; onda T positiva em V1 com onda R proeminente nas derivações precordiais direitas.

4.3 Ecocardiograma

- Importante para ressaltar aspectos anatômicos do defeito infundibular e valvar.
- Tamanho do CIV.
- Dextroposição da aorta.
- Diâmetro do tronco e ramos pulmonares.

4.4 Cateterismo

- Complementa o diagnóstico, define aspectos da hemodinâmica e oximetria.

5. COMPLICAÇÕES

- **Trombose cerebral:** pode ocorrer em crianças policitêmicas e desidratadas. Ocorre mais comumente nas veias cerebrais e nos seios durais e, ocasionalmente, nas artérias cerebrais. Acomete principalmente crianças menores de dois anos.
- **Abscesso cerebral:** menos comum do que a trombose, acomete crianças maiores de dois anos. O início é insidioso com febre baixa e alteração do comportamento. Entretanto, o quadro inicial pode ser abrupto com cefaleias, convulsões, náuseas e vômitos. O diagnóstico requer tomografia computadorizada e ressonância magnética. A antibioticoterapia e a drenagem cirúrgica são necessárias.
- **Endocardite bacteriana:** pode ocorrer no infundíbulo ventricular direito, valvas tricúspide, pulmonar ou aórtica. Em pacientes que já foram operados, a endocardite pode acometer uma válvula pulmonar com estenose residual ou uma CIV residual.
- **Insuficiência cardíaca:** como dito acima, ela pode estar presente inicialmente devido à CIV. Com a hipertrofia do infundíbulo e obstrução ao trato de saída de VD, ela regride para dar lugar à cianose.

6. TRATAMENTO

Deve-se, como medidas de manutenção, evitar a anemia e a policitemia. Enquanto aguardam a cirurgia, os pacientes podem se beneficiar do propranolol (0,5 a 1,5 mg/kg/dia), betabloqueador que promove relaxamento da musculatura infundibular e diminui as crises de cianose.

6.1 Crises Hipercianóticas

- Manter a criança em posição genupeitoral, visando aumentar a resistência periférica (diminuir *shunt* direita-esquerda).

- Administrar oxigênio.
- Uso de morfina (0,2 mg/kg SC, IM ou EV): visa inibir o centro respiratório e melhorar a taquidispneia.
- Propranolol (0,5-1,5 mg/kg/dia): relaxamento da musculatura infundibular.
- Cetamina (1-3 mg/kg EV): sedação e aumento da resistência vascular periférica.
- Bicarbonato de sódio (1 mg/kg EV) é empregado na correção da acidose metabólica. Esta se encontra presente sempre que a PO_2 cai abaixo de 40 mmHg.
- Vasoconstrictores (aminas): epinefrina 0,01 mg/kg EV para aumentar a resistência vascular periférica.
- Quando não houver melhora clínica com as medidas acima citadas, está indicada a correção cirúrgica paliativa através do procedimento Blalock-Taussig, que consiste na colocação de um *shunt* entre a artéria subclávia e a artéria pulmonar como tentativa de ultrapassar a obstrução no trato de saída de VD.

6.2 Tratamento Cirúrgico

Recém-nascidos com obstrução importante do trato de saída de VD devem ser mantidos até a cirurgia com infusão contínua de prostaglandina E1 (0,05-0,20 μ /kg/min). Não existe consenso sobre o melhor procedimento cirúrgico para o tratamento destes recém-nascidos, se o procedimento paliativo ou a cirurgia definitiva com correção total.

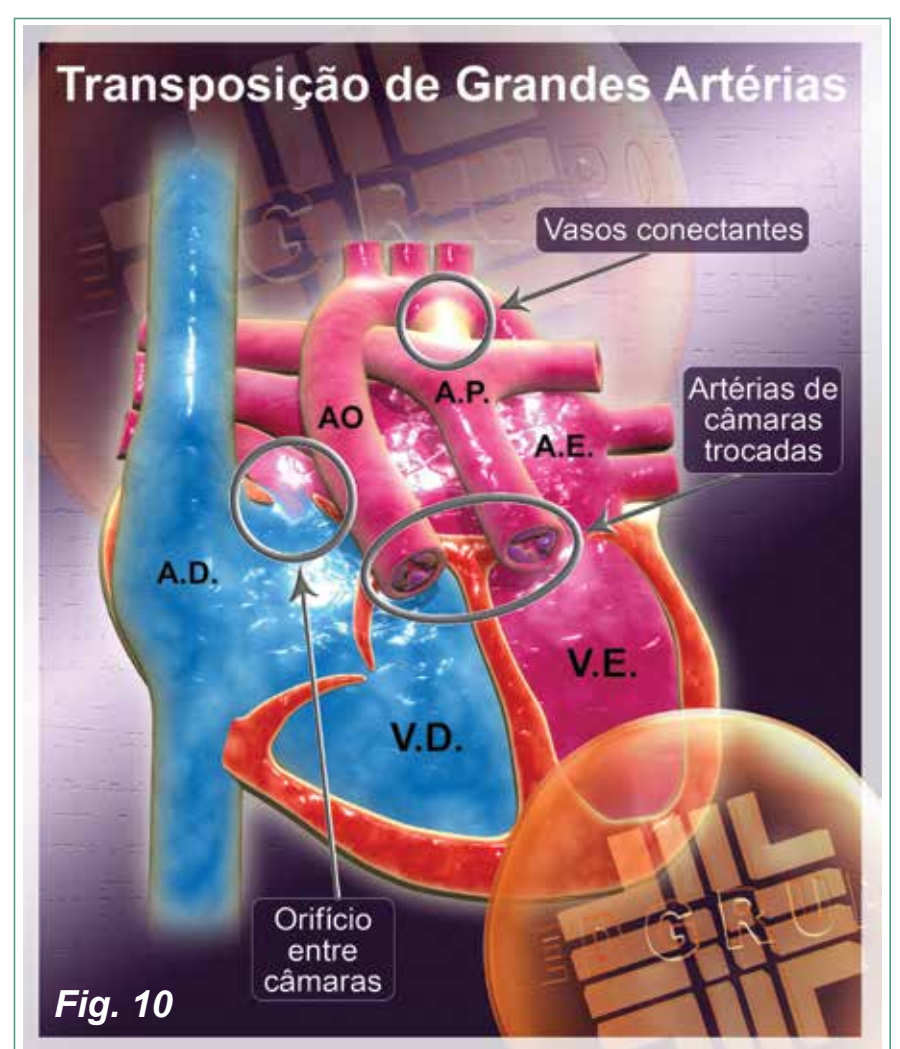
Em crianças abaixo de seis meses de idade ou naquelas em más condições clínicas ou com a anatomia da lesão desfavorável, em geral se opta pela correção paliativa com o *shunt* de *Blalock-Taussig* modificado. Este consiste de um conduto que liga a artéria subclávia ao ramo homolateral da artéria pulmonar. As complicações desta cirurgia incluem quilotorax, síndrome de Horner e paralisia diafragmática.

Em crianças que possuam anatomia favorável, com cianose menos grave, crescimento relativamente bom e na ausência de crises cianóticas, está indicada a correção cirúrgica total entre quatro e seis meses de vida. Esta consiste de alívio da obstrução do trato de saída de VD, removendo as faixas de músculo aí localizadas e fechamento da CIV com um *patch*. Em casos de valva pulmonar estenótica, o cirurgião realiza uma valvotomia.

TRANSPOSIÇÃO DE GRANDES ARTÉRIAS (TGA)

1. INTRODUÇÃO

A TGA é uma das principais cardiopatias cianóticas no período neonatal. Esta condição tem como característica uma topografia anormal da aorta, anterior e à direita em relação ao tronco da pulmonar. A aorta sai do ventrículo direito; e o tronco da pulmonar, do ventrículo esquerdo. Existem duas circulações em paralelo. O retorno venoso sistêmico segue do AD para o VD e então para a aorta. Independente deste trajeto, o sangue venoso pulmonar que retorna ao AE vai ao VE, sendo ejetado nas artérias pulmonares – **FIGURA 10**. Se não houver “mistura” entre as duas circulações, este distúrbio torna-se incompatível com a vida. A presença do forame oval patente e da persistência do canal arterial logo após o nascimento permite a mistura parcial do sangue oxigenado, garantindo a sobrevivência inicial destes bebês. Cerca de 50% das crianças apresentam CIV associado, defeito que também possibilita esta comunicação entre o sangue sistêmico e pulmonar e atenua a hipóxia.



A TGA é mais comum em RN filhos de mães diabéticas, no sexo masculino (3:1) e em crianças com a deleção do cromossoma 22q:11 (CATCH 22).

2. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A idade de aparecimento dos sintomas depende, em grande parte, da integridade do septo interventricular. Se o septo estiver íntegro, a cianose surgirá nas primeiras horas de vida, momento concomitante ao fechamento do canal arterial e redução da taxa de sangue misturado. A primei-

ra manifestação clínica costuma ser a cianose. Em decorrência da hipóxia e acidose metabólica resultantes, desenvolve-se uma disfunção miocárdica com ICC: **taquipneia, ocorrendo piora em 12 a 24h**; cansaço às mamadas, gemência e palidez cutâneo-mucosa. A hipoxemia é grave e se constitui em uma emergência médica. Se não tratada, evolui com acidose e choque circulatório. Se houver CIV associada, a cianose é mais leve ao nascimento, e após a primeira semana de vida com a queda da resistência vascular pulmonar, desenvolve-se ICC.

3. EXAME FÍSICO

Sempre há algum grau de cianose. O restante do exame cardiocirculatório dependerá das anomalias associadas. Em geral a segunda bulha (B2) é alta e única, devido à posição anterior da aorta. Não costuma haver sopro. O teste da hiperóxia, descrito no início deste capítulo, pode ser usado, e não mostra melhora da cianose mesmo após a administração de oxigênio a 100%.

4. DIAGNÓSTICO

4.1 Radiologia

Classicamente, a descrição é de um mediastino superior estreito, e a aparência da sombra cardíaca é descrita como um “ovo deitado”. A trama vascular pulmonar costuma estar normal ou aumentada, se houver CIV associada.

4.2 Eletrocardiograma

Raramente auxilia no diagnóstico. Na presença de defeitos do septo ventricular associado, demonstra ondas P proeminentes, HVD isolada ou hipertrofia biventricular. Por outro lado, na ausência de defeitos do septo ventricular, o ECG demonstra o padrão normal do neonato, que é de dominância ventricular direita.

4.3 Ecocardiograma

Essencial para definir conexões anormais e alterações associadas. O estudo com Doppler permite a quantificação do percentual de sangue misturado através das comunicações entre a circulação sistêmica e pulmonar.

5. TRATAMENTO

No recém-nascido cianótico, devemos aumentar a mistura de sangue saturado e dessaturado. Isso se faz com infusão de prostaglandina E1 (0,05-0,20 mg/kg/min), com intuito de manter o canal arterial pérvio. Obviamente a manutenção do RN aquecido (hipotermia provoca acidose metabólica) e o controle da glicemia (evitando hipoglicemia) são elementos fundamentais no manejo pré-operatório destes pacientes. Os recém-nascidos que permane-

cem cianóticos, a despeito da infusão de prostaglandina, devem ser submetidos à atriosseptostomia de *Rashkind* por balão, que consiste na confecção de uma comunicação entre o AD e o AE para permitir maior mistura de sangue venoso e arterial. O procedimento cirúrgico definitivo para a transposição de grandes vasos com septo ventricular íntegro é a inversão arterial de *Jatene*. Ele deve ser realizado nas primeiras duas semanas de vida, para preservar a massa muscular de VE. Com a queda da resistência vascular pulmonar nas primeiras semanas de vida, o VE – que está conectado ao tronco da pulmonar – passa a ejetar sangue contra um território de baixa resistência. Se este processo se perpetua, há uma redução significativa da massa muscular de VE, e os resultados hemodinâmicos de uma inversão cirúrgica tardia com reconstrução da aorta à esquerda será ruim, pois a resistência periférica é alta...

ATRESIA PULMONAR COM SEPTO INTERVENTRICULAR ÍNTEGRO

1. FISIOPATOLOGIA

Na atresia pulmonar com septo interventricular íntegro não existe comunicação entre VD e a artéria pulmonar, e todo o suprimento pulmonar é resultante do desvio de sangue através do canal arterial. Geralmente, a valva tricúspide também é hipoplásica, e o VD pode ser hipoplásico ou dilatado. A valva pulmonar é imperfurada, na maioria das vezes. Praticamente todo o sangue venoso que chega ao AD é desviado para o AE através do forame oval, onde se mistura ao sangue arterial. Do AE, o sangue vai para o VE e daí para a aorta. Através do canal arterial, parte do sangue é desviado para o pulmão. Portanto, o fluxo pulmonar é dependente do diâmetro do canal arterial e da resistência vascular pulmonar.

2. CLÍNICA

A cianose é precoce e tão mais grave na medida em que o canal arterial se fecha. À ausculta observa-se B2 única, e um sopro sistólico contínuo decorrente do fluxo pelo canal arterial. Se houver hepatomegalia, suspeita-se que o forame oval seja do tipo restritivo.

3. EXAMES COMPLEMENTARES

Radiografia de Tórax

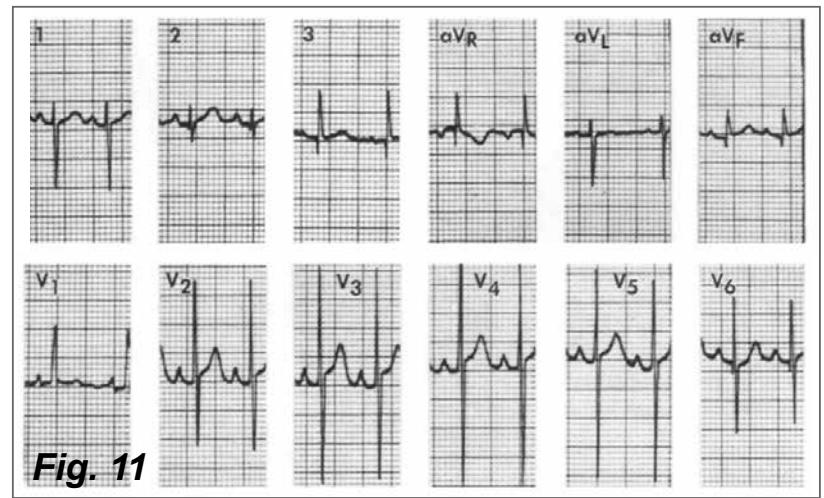
- Área cardíaca normal.
- Hipofluxo pulmonar.

Eletrocardiograma

- Sobrecarga ventricular esquerda.
- Sobrecarga atrial direita.

4. TRATAMENTO

Iniciar a infusão de prostaglandina para manter o canal arterial aberto até a correção cirúrgica. Em corações nos quais o VD não é hipoplásico, pode-se perfurar a valva pulmonar por cateter de alta frequência. Contudo, trata-se de uma cardiopatia grave, com mortalidade de 50% no primeiro mês de vida.



II. HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA

EPIDEMIOLOGIA

A Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS) é uma doença comum em adultos, e o maior fator de risco para Infarto do Miocárdio (IAM), Acidente Vascular Encefálico (AVE) e Insuficiência Renal Crônica (IRC). Sua prevalência aumenta com o passar dos anos, sendo verificada em 15% dos adultos jovens e em mais de 60% dos idosos acima de 65 anos. A grande maioria dos casos de HAS em adultos é decorrente de um processo primário relacionado à arteriosclerose dos vasos – **HAS primária ou essencial**. Na infância, é uma doença menos prevalente, afetando aproximadamente 1% de lactentes e pré-escolares e 4% de escolares e adolescentes. Geralmente, no grupo de lactentes e pré-escolares prevalece a HAS secundária, isto é, a hipertensão desencadeada por alguma doença subjacente, como por exemplo, a trombose de artéria renal associada ao cateterismo de artéria umbilical no período neonatal. Por sua vez, os adolescentes têm, com maior frequência, hipertensão arterial primária ou essencial, a qual pode se manter na idade adulta e acelerar a aterosclerose.

As crianças com Pressão Arterial sistólica (PAs) e/ou diastólica (PAd) igual ou acima do percentil 95 para idade e sexo em três ou mais ocasiões apresentam HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA. Quando a PAs e/ou a PAd encontram-se igual ou acima do percentil 90 e abaixo do percentil 95, dizemos que a criança é portadora de PRÉ-HIPERTENSÃO. Em adolescentes acima de 12 anos, a pré-hipertensão é definida pela PA acima de 120 x 80 mmHg e abaixo do percentil 95.

- HAS estágio 1: PA igual ou acima do percentil 95 e abaixo do percentil 99 + 5 mmHg.
- HAS estágio 2: PA acima do percentil 99 + 5 mmHg. Implica avaliação mais urgente e necessidade de pronta terapia farmacológica.

ETIOLOGIA

Conforme vimos, lactentes e pré-escolares tem com maior frequência HAS secundária, ao passo que adolescentes têm mais comumente

HAS primária. Veja a **Tabela** abaixo e as principais causas de HAS por faixa etária.

FAIXA ETÁRIA	ETIOLOGIA DAS HAS
Neonatos	- Trombose de artéria renal após cateterização de artéria umbilical.
Lactentes e Pré-escolares	- Doença renal. - Coarctação de aorta. - Doenças endócrinas. - Medicações.
Adolescentes	- HAS essencial.

- HAS renovascular: as doenças que diminuem a filtração glomerular (ex.: nefrites) promovem HAS por retenção de sódio e água; as lesões com efeito de “massa” (ex.: cistos, tumores, hematomas) geralmente prejudicam a perfusão renal e secundariamente levam ao estímulo da secreção de renina; na estenose de artéria renal, a HAS é provocada pela estimulação do eixo renina-angiotensina-aldosterona. Cerca de 25-50% das crianças com HAS de origem renovascular têm passado de ITU e/ou lesão obstrutiva do trato urinário.
- HAS endócrina: hipertireoidismo (Aumento da PAs, manutenção da PAd + taquicardia), hiperparatireoidismo (Hipercalcemia + HAS discreta por aumento do tono vascular), doenças adrenais, como síndrome de Cushing, hiperplasia adrenal congênita (HAS por secreção de mineralocorticoides); o feocromocitoma (que pode afetar até 5% dos pacientes com neurofibromatose) produz hipertensão sustentada pela secreção ativa de hormônios como adrenalina e noradrenalina, com efeitos cardíacos e vasculares;
- Coarctação de aorta: é suspeitada quando a pressão arterial sistólica nos membros inferiores (normalmente 10-20 mmHg mais alta que nos membros superiores) for inferior a dos membros superiores e quando a amplitude de pulso nos membros inferiores for diminuída.

Na adolescência é mais frequente a HAS essencial, porém o uso de determinadas substâncias também devem ser lembradas como causa do aumento da pressão arterial. Cocaína, fenciclidina, medicações simpaticomiméticas (ex.: descongestionantes nasais, medica-

ções para tratamento do TDAH, supressores de apetite), contraceptivos orais, imunossupressores (ex.: ciclosporina e tacrolimus) podem aumentar a pressão arterial. A hipertensão essencial parece estar associada a vários fatores, tais como: história familiar, genética, obesidade, transporte de cálcio e sódio, responsividade do músculo liso vascular e sistema renina-angiotensina-aldosterona.

DIAGNÓSTICO

A aferição da Pressão Arterial (PA) deve fazer parte do exame físico de rotina de crianças a partir de três anos de idade. Em crianças abaixo de três anos, deverá ser aferida nos casos em que houver hipertensão intracraniana, história de prematuridade, doença cardíaca congênita, doença renal, transplante de órgãos sólidos, história de câncer ou uso de medicações que levem ao aumento da pressão arterial.

A aferição deve ser feita em ambiente confortável, com a criança sentada e de pé, e nas 4 extremidades. O manguito deve ter o tamanho apropriado para cada idade, ou seja, deve englobar 80-100% da circunferência do braço e ocupar 2/3 do comprimento do mesmo, pois manguitos menores tendem a superestimar a PA, enquanto os maiores tendem a subestimar a PA. A pressão sistólica (PAs) é definida como o primeiro som de Korotkoff, ao passo que a diastólica (PAd) é o 4º ou 5º som de Korotkoff. Uma vez detectada aumento da PA em uma consulta, duas outras aferições (em dias diferentes) deverão ser realizadas para confirmação num período de seis semanas.

Assim, define-se HAS como aquela PAs e/ou PAd igual ou acima do percentil 95 para idade, sexo e estatura medida em 3 ocasiões diferentes utilizando-se a técnica adequada. Pode-se classificar a pressão arterial em crianças e adolescentes da forma que se segue abaixo:

- PA normal: abaixo do percentil 90.

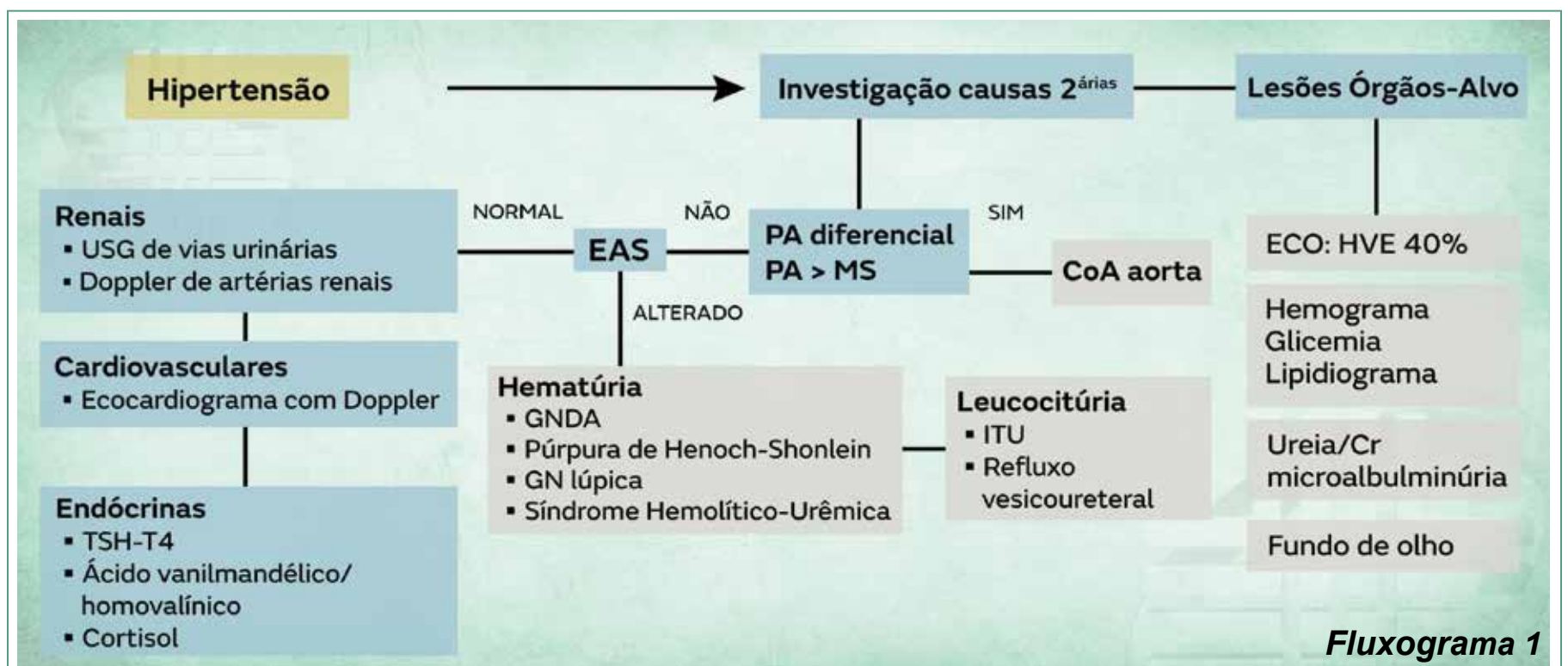
- Pré-hipertensão: PAs e/ou PAd \geq percentil 90 e $<$ percentil 95.
- Hipertensão Arterial estágio 1: PA igual ou acima do percentil 95 + 5 mmHg e $<$ percentil 99.
- Hipertensão Arterial estágio 2: PA acima do percentil 99 + 5 mmHg.

Nas páginas seguintes, vocês poderão verificar as tabelas que descrevem as respectivas pressões e seus percentis de acordo com a idade. Mas atenção: acima de 12 anos (adolescentes) com PA \geq 120 x 80 mmHg já devem ser considerados pré-hipertensos.

A hipertensão arterial é uma doença geralmente assintomática, sendo na maioria das vezes detectada durante um exame de rotina. O que se pode observar são sinais indiretos, como: obesidade nas crianças e adolescentes com HAS essencial e *deficit* ponderoestatural naquelas com nefropatia crônica. Apenas se a instalação da HAS for súbita a níveis muito elevados, sintomas como cefaleia, alterações visuais, tonteira, vômitos, epistaxes e convulsões podem aparecer.

O diagnóstico da HAS essencial ou primária é feito através de elevação sustentada da PA, associado à elevação de peso e história familiar positiva.

Deve-se suspeitar de HAS secundária nas seguintes situações: 1) crianças pequenas; 2) PA que aumenta progressivamente; 3) PA com grandes flutuações de intensidade; 4) presença de sintomas, como descritos anteriormente. Entretanto, a Sociedade Brasileira de Pediatria recomenda, na 3º edição do Tratado de Pediatria, que TODAS as crianças e adolescentes com diagnóstico de HAS realizem uma investigação laboratorial para hipertensão secundária e investigação de lesões em órgãos-alvo, tal como pode-se observar no **FLUXOGRAMA 1**.



Fluxograma 1

Os principais exames complementares usados para investigação de HAS secundária são: 1) hemograma completo; 2) EAS; 3) sódio, potássio, cloreto; 4) cálcio; 5) ácido úrico; 6) ureia e creatinina; 7) lipidograma, especialmente em crianças obesas. Os exames de imagem mais indicados são: 1) ecocardiograma; 2) ultrassonografia de vias urinárias e Doppler de artérias renais para avaliar a patência de fluxo arterial. Outros exames, como dosagem de TSH/T4, ácido vanilmandélico/homovalínico e cortisol deverão ser solicitados mediante suspeita de endocrinopatia.

Em relação à investigação de lesões de órgãos-alvo pela HAS, deve-se solicitar: 1) ecocardiograma para avaliação de hipertrofia ventricular esquerda, a mais frequente lesão associada à HAS, e observada em 40% dos casos; 2) Hemograma, glicemia e lipidograma, especialmente úteis na avaliação de síndrome plurimetabólica associada à HAS; 3) ureia/creatinina e microalbuminúria para avaliação de lesão renal; 4) fundo de olho para avaliação de retinopatia hipertensiva.

TRATAMENTO

O objetivo do tratamento é reduzir a PA abaixo do percentil 90 para idade e sexo, utilizando-se para isso medidas terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas.

Crianças e adolescentes com pré-hipertensão e hipertensão assintomática deverão iniciar medidas terapêuticas não farmacológicas, as quais incluem:

- Orientação dietética: aumento do consumo de legumes, frutas, verduras, bem como redução da ingestão de açúcares e gorduras;
- Redução da ingestão diária de sal;

- Exercícios físicos aeróbicos diários, por aproximadamente, 30 a 60 minutos;
- Evitar tabagismo e bebidas alcoólicas, especialmente, no grupo de adolescentes.

Por sua vez, crianças e adolescentes com HAS sintomática, HAS estágio 2, HAS com lesão de órgão-alvo, HAS secundária, HAS associada ao *diabetes mellitus* tipo 1 e tipo 2, e HAS não responsiva às medidas não farmacológicas, deverão receber tratamento farmacológico com medicamentos anti-hipertensivos. As principais classes de medicações são:

- Inibidores da ECA;
 - Captopril, enalapril.
- Bloqueadores do receptor da angiotensina;
 - Losartan.
- Betabloqueadores;
 - Propranolol, atenolol.
- Bloqueadores do canal de cálcio;
 - Nifedipina, amlodipina.
- Diuréticos;
 - Furosemida, espironolactona, hidroclorotiazida.

Na hipertensão essencial em crianças pequenas inicia-se o tratamento farmacológico com um diurético ou betabloqueador, e se não houver resposta, pode-se substituir o diurético por bloqueador do canal de cálcio e o betabloqueador por um inibidor da recaptção de renina-angiotensina. Nos adolescentes, faz-se o contrário, iniciando-se o tratamento pelos inibidores do canal de cálcio e da renina-angiotensina, haja vista, os efeitos adversos em longo prazo que os diuréticos podem provocar no painel lipídico e a intolerância ao exercício observada com o uso de betabloqueadores.

III. INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA (ICC)

DEFINIÇÃO

A Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC) é uma síndrome definida pela incapacidade do débito cardíaco em manter as necessidades metabólicas dos tecidos.

FISIOPATOLOGIA

As etiologias que resultam em ICC são muito variadas, e na infância destacamos as cardiopatias congênitas, as miocardites inflamatórias, a taquicardia supraventricular, a febre reumática e a hipertensão aguda associada à glomerulonefrite difusa aguda pós-infecciosa. Os mecanismos patológicos que resultam na ICC, independente da causa, geralmente são decorrentes de uma hipoperfusão tecidual e hipóxia celular. Estas desencadeiam uma série de res-

postas compensatórias mecânicas e endócrinas na tentativa de aumentar o débito cardíaco, e assim melhorar a perfusão sanguínea. Assim, ocorre a ativação do eixo renina-angiotensina-aldosterona promovendo a retenção de sódio e água com aumento da volemia e do volume diastólico final (pré-carga), e vasoconstrição periférica com aumento da pressão arterial (pós-carga). De acordo com o princípio de Frank-Starling, o coração é capaz de aumentar o seu débito cardíaco em resposta ao aumento da pré-carga, mas isto ocorre até um determinado limite, após o qual, o DC já não é mais suficiente e aparecem os sintomas de ICC. Também ocorre uma descarga adrenérgica com liberação de adrenalina e noradrenalina, as quais promovem aumento da frequência e contratilidade cardíacas – aumentando o DC – e, periféricamente, promovem a redistribuição do fluxo para órgãos nobres como cérebro, coração

e rins. A vasoconstrição periférica (pele e músculos esqueléticos) e aumento da pós-carga, melhora a perfusão dos órgãos nobres, mas por outro lado, desencadeia um aumento da demanda metabólica do miocárdio e consumo de oxigênio, levando a hipertrofia/dilatação das câmaras cardíacas. Quando estes mecanismos mecânicos e endócrinos compensatórios forem esgotados, surgirão os sinais e sintomas que configurarão a ICC.

ETIOLOGIA

A **Tabela** abaixo correlaciona as principais causas de ICC de acordo com a faixa etária. Leia atentamente.

CLÍNICA

Os sinais e sintomas da ICC podem ser didaticamente subdivididos em:

- 1) Respostas compensatórias à redução do débito cardíaco: taquicardia, ritmo de galope, pulsos finos, sudorese em polo cefálico, pele fria e pálida, e baixo ganho ponderoestatural.
- 2) Sinais de insuficiência ventricular esquerda: a disfunção do VE aumenta a pressão venocapilar pulmonar com formação de edema, que por sua vez prejudica as trocas gasosas e a complacência pulmonar. Assim, desenvolve-se a taquipneia, dispneia (em lactentes manifesta pela dificuldade de mamar), ortopneia (crianças maiores), estertores, sibilos e diminuição da saturação de oxigênio.
- 3) Sinais de insuficiência ventricular direita: a disfunção do VD traduz-se por congestão venosa sistêmica, acarretando hepatomegalia e edema palpebral – especialmente em lactentes, edema periférico (crianças maiores) e ganho de peso rápido.

EXAMES COMPLEMENTARES

Na radiografia de tórax podemos observar cardiomegalia, caracterizada por um aumento do

índice cardiotorácico (neonatos > 0,65; > 0,55 em lactentes e > 0,5 em crianças maiores), e sinais de congestão venocapilar pulmonar (hilos ingurgitados, edema intersticial, derrame cissural). Através do Eletrocardiograma (ECG) poderemos verificar arritmias e sinais de sobrecarga de câmaras. O ECG possui especial importância para o diagnóstico da taquicardia supraventricular, que deverá ser suspeitada sempre que houver uma FC acima de 180-200 bpm, com anormalidades de onda P (ausente ou negativa em DII, DIII e aVF) e complexo QRS estreito. Nas miocardites virais, geralmente observa-se uma taquicardia sinusal e um complexo QRS com baixa voltagem, além de elevação das enzimas cardíacas como CKMB e troponina I. O ecocardiograma é o exame capaz de avaliar o coração anatômica e funcionalmente, sendo fundamental na propedêutica da ICC. Pode haver aumento do peptídeo atrial natriurético, um hormônio liberado em resposta ao aumento da tensão na parede miocárdica.

TRATAMENTO

- Medidas gerais: cabeceira elevada, fracionamento da dieta oral ou administração por sonda nasogástrica ou nasoenteral, redução das necessidades hídricas para 80% do basal, controle de temperatura (evitar a hipo e a hipertermia), controle glicêmico, eletrolítico e infeccioso.
- Digitálicos: digoxina (VO: 5-10 mcg/kg/dia 12/12h) e lanatosídeo C (EV: 5-10 mcg/kg/dia 12/12h) são os principais digitálicos usados na prática clínica. Atuam aumentando a concentração intracelular de cálcio e assim, melhorando a contração miocárdica.
- Diuréticos: furosemida (VO ou EV: 1-4 mg/kg/dia 6/6h) e espironolactona. Atuam na redução do volume sanguíneo circulante. A espironolactona pode ser usada em associação com a furosemida para potencializar sua ação e por prevenir a espoliação de potássio.
- Vasodilatadores: as principais classes utilizadas são os inibidores da Enzima de Conversão da Angiotensina (ECA) como captopril (VO: 0,5-5mg/kg/dia) e o enalapril (VO: 0,5-1 mg/kg/dia). O nitroprussiato de sódio é utilizado em emergências hipertensivas, como encefalo-

Período Fetal	Período Neonatal	Lactentes e Pré-escolares	Escolares-Adolescentes
<p>Anemia grave</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemólise imunomediada. ▪ Infecção por Parvovírus B19. <p>Taquicardia Supraventricular.</p> <p>Anomalia de Ebstein.</p>	<p>Prematuros</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sobrecarga de volume. ▪ PCA. ▪ Displasia Broncopulmonar. <p>A termo</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Asfixia. ▪ Malformações AV. ▪ Cardiopatias congênitas: coarctação de aorta, coração esquerdo hipoplásico. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cardiopatias congênitas: CIV. ▪ Hipertensão aguda da síndrome hemolítico-urêmica. ▪ Taquicardia supraventricular. ▪ Miocardite: coxsakievírus B (principal causa viral), coxsakievírus A, Adenovírus, Parvovírus, CMV, tuberculose, tripanossoma. ▪ Doença de Kawasaki. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Febre reumática. ▪ Hipertensão aguda da glomerulonefrite difusa aguda pós-estreptocócica.

lopatia hipertensiva, ICC descompensada e disfunção renal, na dose de 0,5-8 mcg/kg/minuto EV, objetivando-se a redução gradual da PA (10% na primeira hora e 15% nas próximas 12 horas).

- Antiarrítmicos: na taquicardia supraventricular em pacientes ESTÁVEIS pode-se tentar a reversão com medidas físicas ou químicas. Dentre as medidas físicas destacam-se a colocação de água gelada ou gelo na face do lactente, ou massagem carotídea (menos eficaz). Crianças maiores podem tentar a manobra

de Valsalva. Nunca deverá ser feita a pressão sobre o globo ocular. Se tais manobras não tiverem resultado, pode-se tentar a infusão de adenosina IV em *bolus* rápido como primeira escolha, amiodarona ou verapamil em crianças mais velhas. Em pacientes INSTÁVEIS, ou seja, com repercussões hemodinâmicas e ICC, o tratamento deverá ser feito com cardioversão elétrica sincronizada com 0,5-2 J/kg. Após o tratamento agudo, deverá ser introduzida uma medicação de manutenção, como por exemplo, os betabloqueadores e a digoxina.

IV. CHOQUE EM PEDIATRIA

DEFINIÇÃO

- O choque é a incapacidade do organismo em suprir oxigênio aos tecidos de acordo com suas demandas metabólicas.
- Fase compensada (pressão arterial normal): há um aumento do débito cardíaco (por **aumento da frequência cardíaca**) e da resistência vascular periférica (por aumento do tono simpático), redirecionando o fluxo para órgãos nobres, como cérebro – incapaz de realizar metabolismo anaeróbio, coração, fígado e rins, em detrimento de músculos esqueléticos, trato gastrointestinal e pele (**enchimento capilar lentificado**). Uma das primeiras adaptações fisiológicas bioquímicas é a transição do metabolismo aeróbio para o anaeróbio, menos eficiente energeticamente e associado ao desenvolvimento de acidose láctica. Ocorre um **aumento da frequência respiratória** para aumentar a taxa de eliminação de CO₂, que está aumentado em função da acidose metabólica e da maior produção pelos tecidos.

Os rins aumentam a excreção de íons hidrogênio e aumentam a retenção de bicarbonato para manter o pH dentro da faixa fisiológica. Para manter o volume intravascular, são ativados vários sistemas hormonais, como renina-angiotensina-aldosterona, cortisol, catecolaminas e antidiurético, geralmente resultando em **diminuição do volume urinário**. Na fase inicial do choque séptico, ainda se pode observar a fase “quente” caracterizada por débito cardíaco elevado com resistência vascular periférica diminuída - com sinais/sintomas de taquicardia, precórdio hiperdinâmico, pulsos amplos, extremidades quentes e enchimento capilar periférico reduzido. No choque “frio” observa-se débito cardíaco reduzido e resistência vascular periférica aumentada – com sinais clínicos de extremidades frias, pulsos periféricos de amplitude reduzida e enchimento capilar periférico lentificado.

- Fase descompensada: há hipotensão e disfunção tecidual. Os sinais de disfunção orgânica estão descritos abaixo:

SINAIS DE DISFUNÇÃO ORGÂNICA

Cardiovascular	Respiratório	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hipotensão apesar da administração de fluidos; OU ▪ Necessidade de aminas vasoativas em qualquer dose; OU ▪ 2 dos seguintes: <ul style="list-style-type: none"> • Acidose metabólica: BE > 5 mEq/L; • Lactato: > 2x o valor normal; • Oligúria: < 0,5 ml/kg/h; • Enchimento capilar lentificado: > 5s; • Variação entre temperatura central e periférica > 3°C. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ PaO₂/FiO₂ < 300; OU ▪ PaCO₂ > 65 ou 20 mmHg acima do limite superior; OU ▪ Necessidade de FiO₂ > 50% para manter a SaO₂ ≥ 92%; OU ▪ Necessidade de ventilação mecânica. 	
	Hematológico	
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Plaquetopenia < 80.000 plaquetas/mm³. ▪ INR > 2. 	
<th>Neurológico</th> <th>Renal</th>	Neurológico	Renal
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Escala de coma de Glasgow (ECG) ≤ 11; OU ▪ Mudança do estado mental de base, com queda na ECG ≥ 3 pontos. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Creatinina sérica: 2x acima do limite superior.
	Hepático	
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Bilirrubina total ≥ 4 mg/dl; OU ▪ Transaminases 2x acima do limite superior. 	

▪ Síndrome da Resposta Inflamatória Sistêmica (SRIS): conjunto de alterações sistêmicas provocadas pela incapacidade do sistema de defesa do hospedeiro em controlar a cascata inflamatória desencadeada por fatores infecciosos e não infecciosos. Clinicamente pode se manifestar através do choque hipovolêmico, choque cardiogênico, síndrome da disfunção respiratória aguda, resistência insulínica, diminuição da síntese de esteroides, e coagulopatia. Vários mediadores químicos participam da cascata inflamatória: Fator de Necrose Tumoral (TNF), interleucinas, derivados do ácido araquidônico, derivados do óxido nítrico. Os critérios clínicos para defini-la são a presença de dois ou mais dos quatro parâmetros abaixo, sendo necessariamente um deles a alteração de temperatura ou alteração na contagem leucocitária:

1. Temperatura central (oral, cateter, vesical ou retal) $\geq 38^{\circ}\text{C}$ ou $< 36^{\circ}\text{C}$;
2. Leucometria elevada ou reduzida para idade OU $> 10\%$ de neutrófilos imaturos;
3. Taquicardia;
4. Taquipneia.

▪ Sepses: é a SRIS resultante de etiologia infecciosa (vírus, bactérias, rickettsias, fungos) suspeita ou provada.

▪ Sepses graves: sepses + 1 disfunção orgânica.

1. Cardiovascular

- Hipotensão apesar da administração de fluidos ($> 40 \text{ ml/kg}$ em 1h) OU
- Necessidade de aminas vasoativas em qualquer dose OU
- 2 dos seguintes:
 - a. Acidose metabólica: $\text{BE} > 5 \text{ mEq/L}$;
 - b. Lactato: $> 2\text{x}$ o valor normal;
 - c. Oligúria: $< 0,5 \text{ ml/kg/h}$;
 - d. Enchimento capilar lentificado: $> 5\text{s}$;
 - e. Variação entre temperatura central e periférica $> 3^{\circ}\text{C}$.

2. Respiratória: síndrome da disfunção respiratória aguda

- $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 \leq 300$ OU
- Infiltrado respiratório agudo.

3. Disfunção respiratória + 1 dos seguintes: renal, neurológico, hepático ou hematológico.

▪ Choque séptico: sepses graves + persistência de sinais de hipoperfusão ou hipotensão (dis-

função cardiovascular) a despeito da administração de fluidos/aminas.

▪ Síndrome de disfunção orgânica múltipla: disfunção orgânica cuja homeostase não pode ser mantida sem intervenção médica.

EPIDEMIOLOGIA

▪ O choque afeta até 2% das crianças hospitalizadas, e felizmente a mortalidade por choque no grupo infantil é menor que entre os adultos. Estima-se que a taxa de mortalidade por choque em pediatria seja de 3% em crianças previamente saudáveis e 6-9% em crianças com doenças crônicas, taxas menores que os 25-30% de mortalidade verificadas no grupo adulto. O maior risco de mortalidade não ocorre na fase aguda do choque, mas associa-se à síndrome de disfunção de múltiplos órgãos, uma consequência evolutiva do estado de hipoperfusão não corrigido. Por isso, as recomendações de tratamento atual enfatizam a necessidade do rápido reconhecimento da condição e seu tratamento.

CLASSIFICAÇÃO DO CHOQUE

- Hipovolêmico: tipo mais comum em pediatria, geralmente causado por diarreia, vômitos e hemorragia. Neste tipo de choque, ocorre perda de volume, e diminuição da pré-carga.
- Séptico: segundo tipo mais comum de choque em pediatria; reúne vários mecanismos, como hipovolemia (perda de líquido para o terceiro espaço), distributivo (perda da capacitância e redução da pós-carga) e cardiogênico (depressão miocárdica), causado por infecções virais, bacterianas e fúngicas.
- Cardiogênico: causado por cardiopatias congênitas ou adquiridas.
- Obstrutivo: todas as causas que obstruem mecanicamente o fluxo de sangue do coração, como: tamponamento cardíaco, cardiopatias obstrutivas dependentes de canal arterial, pneumotórax hipertensivo e embolia pulmonar.
- Distributivo: perda do tônus vasomotor de veias e artérias, levando à perda de líquido para o interstício, tal como ocorre: choque anafilático, choque neurogênico (perda do tônus simpático após trauma de medula ou tronco). Neste tipo de choque, ocorre uma vasodilatação global, com diminuição da pós-carga.

TRATAMENTO

O manejo terapêutico do choque em pediatria deve seguir a sequência de reanimação estabelecida pelo PALS (*Pediatric Advanced Life*

Support) e pelo NALS (Neonatal Advanced Life Support), com manutenção de vias aéreas, ventilação e circulação. Os passos mais importantes para abordagem do choque hipovolêmico e do choque séptico – os principais tipos de choque em pediatria, são:

Na emergência (primeira hora)

1. Fluidoterapia: através de acesso venoso ou intraósseo, deve-se administrar em *bolus* 20 ml/kg de salina fisiológica ou coloide, até 60-80 ml/kg ou mais, geralmente dentro da primeira hora.

2. Amins: se o choque for resistente ao volume infundido na primeira fase, recomenda-se a manutenção da fluidoterapia e o início de amins – dopamina e epinefrina para o choque frio e noradrenalina para o choque quente – ainda em acesso periférico, até que se obtenha um acesso central. O atraso no início de amins associa-se a maior mortalidade. A fluidoterapia com alíquotas de 20 ml/kg deve ser titulada até a normalização de parâmetros clínicos como estado mental, FC, débito urinário (1 ml/kg/hora) e enchimento capilar (< 2s). Algumas vezes, pode-se chegar a uma necessidade de volume final de 200 ml/kg, ou seja, 20 ml/kg repetido dez vezes. Entretanto, deve-se ficar atento aos sinais de sobrecarga de volume, como o aparecimento de crepitações pulmonares e hepatomegalia.

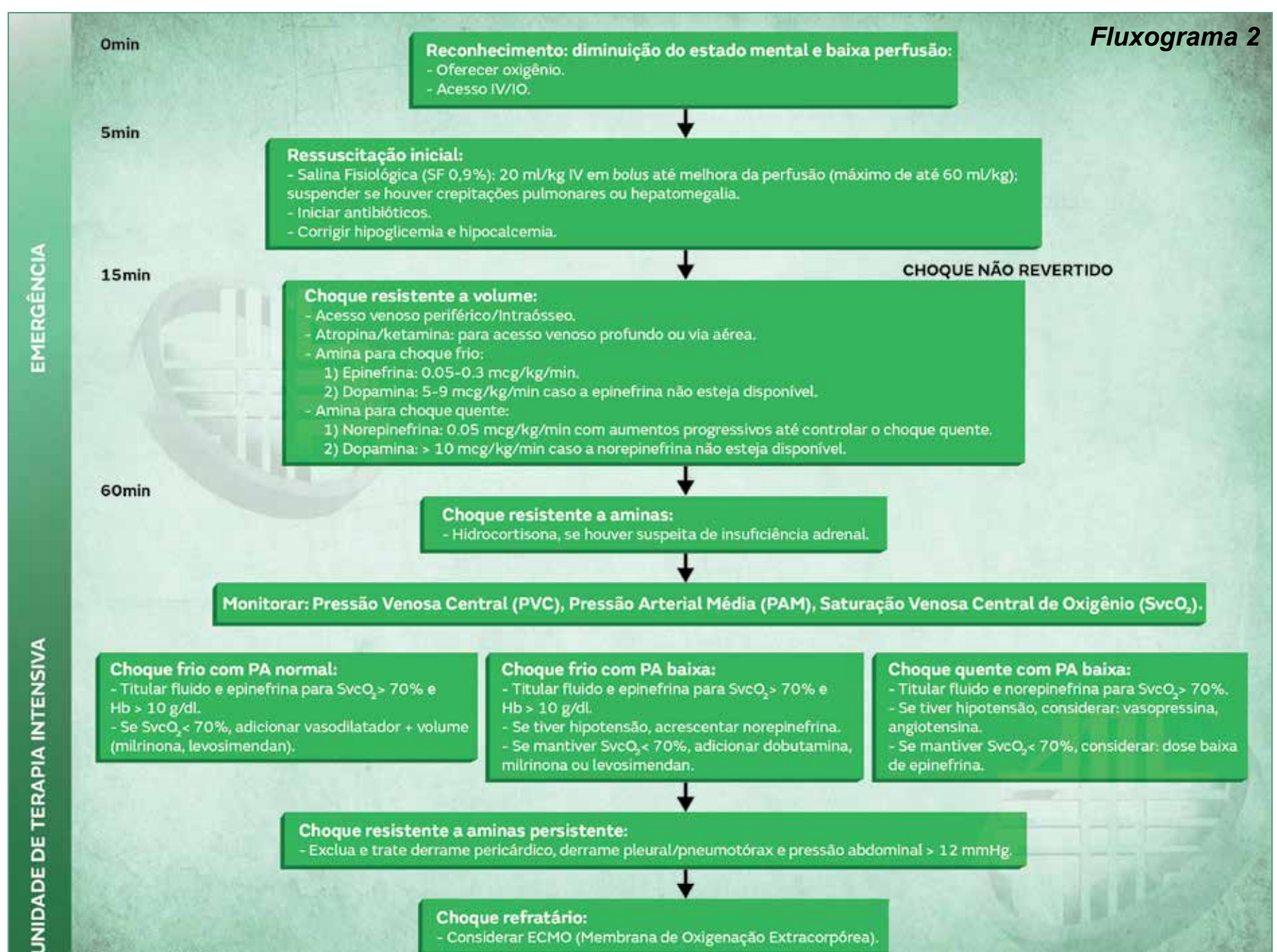
- Dopamina: 3-20 mcg/kg/min. Ações: aumenta a contratilidade cardíaca e na dose acima de 10 mcg/kg/min, causa vasoconstricção periférica.
- Epinefrina: 0,05-0,3 mcg/kg/min. Ações: aumenta a FC e a contratilidade cardíaca e potente vasoconstrictor.

▪ Dobutamina: 1-10 mcg/kg/min. Ações: aumenta a contratilidade cardíaca e causa vasodilatação periférica.

▪ Norepinefrina: 0,05-1,5 mcg/kg/min. Ações: vasoconstricção potente. Quase nenhuma ação sobre o miocárdio. Eleva a pressão arterial.

3. Antibióticos: no choque séptico é fundamental a administração precoce de antibióticos ainda na primeira hora de atendimento. Nas infecções comunitárias, as opções de tratamento são: 1) neonatos: ampicilina + gentamicina/cefotaxima; 2) aciclovir se a infecção por Herpes-simples for suspeita; 3) lactentes e crianças: ceftriaxone ou cefotaxima para cobertura de meningococo e hemófilos; 4) vancomicina deverá ser acrescentada se houver suspeita de pneumococo resistente ou MRSA; 5) se houver suspeita de doença intra-abdominal, acrescentar cobertura para anaeróbios com metronizadol, clindamicina ou piperacilina-tazobactan. As infecções nosocomiais geralmente são tratadas com cefalosporinas de 3ª ou 4ª geração (ex.: cefepime), ou uma penicilina com ação contra Gram-negativos (ex.: piperacilina-tazobactan). Sempre avaliar a possibilidade de antifúngicos em pacientes imunocomprometidos.

Na unidade de terapia intensiva, o tratamento deverá ser continuado objetivando sempre os seguintes parâmetros: Hb > 10 g/dl, SvcO₂ > 70%, índice cardíaco (IC = débito cardíaco/superfície corpórea) entre 3,3-6 L/min/m². Neste momento, recomenda-se uma ventilação mecânica adequada, correção de distúrbios da coagulação e administração de substâncias vasodilatadoras e inotrópicas como a milrino-na (0,5-1 mcg/kg/min).



V. REANIMAÇÃO CARDIOPULMONAR EM PEDIATRIA

As crianças entram em Parada Cardiorrespiratória (PCR) por asfixia, ou seja, a parada cardíaca é o evento final após um período de hipóxia, hipoxemia, acidose metabólica/respiratória, bradicardia e hipotensão. Apenas 5 a 15% das PCR em pediatria ocorrem por arritmias cardíacas, como Fibrilação Ventricular (FV) e Taquicardia Ventricular sem pulso (TV). Alguns dados sobre mortalidade infantil:

- Em lactentes: as principais causas de morte são por malformações congênitas e síndrome da morte súbita do lactente.
- Em crianças maiores de um ano, os traumatismos assumem a maior importância, especialmente aqueles associados aos acidentes automobilísticos, que são responsáveis pelo maior número de óbitos. Sendo assim, as medidas de prevenção de acidentes de trânsito, especialmente o uso de assentos infantis para transporte, são fundamentais na redução da mortalidade infantil.

Geralmente, as crianças apresentam melhor sobrevida pós-PCR hospitalar que os adultos. Observe a taxa de sobrevida pós-PCR nas crianças nas diferentes arritmias cardíacas:

- Bradicardia com pulso: taxa de sobrevivência de 64%;
- Atividade elétrica sem pulso: 38%;
- Taquicardia Ventricular sem pulso (TV)/Fibrilação Ventricular (FV): 34%;
- Assistolia: 24%.

A sequência de reanimação segundo as recomendações do AHA – 2010 e mantidas em 2015 é “CAB” ao invés de “ABC”: primeiro realizam-se as compressões torácicas, depois a ventilação!!! Os estudos mostraram que melhores resultados de sobrevida são obtidos quando a ressuscitação se inicia com as compressões torácicas ao invés da ventilação, pois é esta medida que mantém o fluxo sanguíneo para órgãos vitais, como cérebro, coração e rins. Mas você poderia pensar assim: ótima justificativa, partindo-se do princípio de que nos adultos as maiores causas de PCR são as arritmias cardíacas... Entretanto, e nas crianças, nas quais a principal causa de PCR é a asfixia? Neste grupo, não seria mais eficaz manter a sequência “ABC” de RCP com a abertura das vias aéreas e as ventilações? A resposta é NÃO. Mesmo no grupo pediátrico, os estudos animais e infantis mostraram melhores taxas de sobrevida quando a reanimação é iniciada com as compressões torácicas. Muito provavelmente pelo mesmo motivo acima citado: manutenção mais precoce e rápida do fluxo de sangue para os sistemas vitais...

SUORTE BÁSICO DE VIDA

PEDIATRIC BASIC LIFE SUPPORT – PBLIS (PROFISSIONAIS DE SAÚDE)

Passo a passo do PBLIS:

- Assegurar a segurança do local.
- Se a vítima estiver irresponsiva, grite por ajuda e ative o sistema de atendimento de urgência via dispositivo móvel de comunicação (celular). Se houver dois socorristas, um fica com a vítima e o outro busca ajuda, ou desfibrilador.
- Simultaneamente, observe se não há respiração/*gasping* e cheque o pulso (dentro de dez segundos). O pulso deve ser checado na região braquial em < 1 ano e na região carotídea/inguinal em > 1 ano.
 - Se houver respiração e pulso: aguarde a chegada da emergência ao lado da vítima.
 - Se não houver respiração, mas houver pulso:
 - Inicie a ventilação a cada 3-5 segundos (12-20 respirações/min);
 - Inicie compressões se FC ≤ 60 bpm ou se houver sinais de má perfusão;
 - Cheque o pulso a cada dois minutos.
 - Se não houver respiração e nem pulso:
 - Inicie CAB: 30 compressões torácicas para cada 2 ventilações (ou 15 compressões: 2 ventilações, quando o segundo socorrista chegar).

Compressões. As compressões torácicas devem ter uma frequência de 100-120/min, e a profundidade deve ser 1/3 do diâmetro antero-posterior do tórax, o que corresponde a 4 cm nos menores de um ano e 5 cm nas crianças de um a dez anos. Não utilizar mais de 6 cm de aprofundamento em adolescentes. A técnica de compressões torácicas sem ventilação, apesar de utilizada em adultos, deve, na pediatria, ser usada apenas em casos excepcionais, caso o socorrista seja incapaz de ventilar o paciente. Profissionais de saúde podem usar as técnicas de dois dedos, ou dos polegares circundando o tórax em lactentes < 1 ano. A técnica dos polegares deve ficar restrita aos profissionais de saúde. Dá-se preferência a ela porque proporciona maiores pressões sistólica e diastólica bem como maior perfusão coronariana. Para crianças maiores, usa-se a técnica das duas mãos.

Vias Aéreas. As crianças sem história de trauma, deverão ter as vias aéreas abertas através da manobra de extensão da cabeça e elevação do queixo. Nasquelas com suspeita de traumatismo cervical, prefere-se a manobra de tração da mandíbula.

Ventilações. Quando houver apenas um socorrista, recomendam-se as ventilações boca a boca, e apenas na presença de dois socorristas profissionais da saúde pode-se utilizar o dispositivo de máscara + balão autoinflável para as ventilações. A máscara orofacial deve ser adequada ao tamanho da criança, de modo a se acoplar ao diâmetro da boca e narinas do paciente, sem que haja escape de ar. O balão autoinflável deverá ter a capacidade de 450-500 ml para lactentes < 1 ano e crianças pequenas, ou de 1.000 ml para crianças maiores e adolescentes. Os balões com reservatório, quando ligados à fonte de oxigênio (10-15 l/min), são capazes de oferecer uma fração inspirada de oxigênio (FiO₂) de 60 a 95%. Na ressuscitação pediátrica recomenda-se o uso de oxigênio suplementar a 100%. Após a estabilização da criança e colocação de oximetria de pulso, recomenda-se ajustar a FiO₂ de modo a manter a saturação de oxi-hemoglobina ≥ 94%. Deve-se ter cuidado para evitar fluxos de ar excessivos, que podem aumentar demasiadamente a pressão intratorácica, e com isso, reduzir o débito cardíaco, causar barotrauma e aumentar o risco de regurgitação/broncoaspiração.

○ Use o desfibrilador assim que ele chegar.

✓ Se houver ritmo chocável: dê um choque, e reinicie imediatamente as compressões: ventilações; após dois minutos, cheque o ritmo novamente.

Ritmos chocáveis. Os ritmos “chocáveis” com a desfibrilação são a Fibrilação Ventricular (FV) e a taquicardia ventricular sem pulso (TV). Estas arritmias devem ser suspeitas quando a parada cardiorrespiratória ocorre durante eventos atléticos. A carga elétrica inicial é de 2 J/kg, podendo-se posteriormente administrar 4 J/kg. As compressões torácicas deverão ser prontamente reiniciadas após o choque. Os desfibriladores podem ser manuais ou automáticos. As pás “infantis” são indicadas para crianças com peso < 10 kg; já as pás adultas (8-10 cm) são reservadas para crianças > 1 ano ou com > 10 kg. Posição: uma localiza-se do lado direito e superior do tórax e a outra no ápice do coração, ou seja, lado esquerdo e inferior do tórax.

✓ Se não houver ritmo chocável: continue as compressões: ventilações e após dois minutos, cheque o ritmo novamente.

SUORTE AVANÇADO DE VIDA

PEDIATRIC ADVANCED LIFE SUPPORT – PALS (PROFISSIONAIS DE SAÚDE)

Definindo conceitos importantes...

1. INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA/FALÊNCIA RESPIRATÓRIA

É caracterizada por ventilação e/ou oxigenação inadequadas. Clinicamente se traduz por:

- Taquipneia: aumento da frequência respiratória – Dispneia: esforço respiratório (ex.: batimento de asas de nariz, retrações de fúrcula, esterno, tiragem intercostal, subcostal);
- Redução da entrada de ar, gemência;
- Cianose.

2. CHOQUE CARDIOCIRCULATÓRIO

É caracterizado pelo fluxo de sangue e pela liberação de oxigênio inadequados para suprir as demandas metabólicas do tecido. Na infância, a maioria dos casos de choque cardiocirculatório são causados por hipovolemia/hemorragia. Mais raramente, são provocados por mecanismos distributivos, cardiogênicos ou obstrutivos.

Sinais do Choque Compensado:

- Taquicardia;
- Extremidades frias e pálidas (por vasoconstricção periférica);
- Enchimento capilar lentificado (> 2 segundos);
- Pulsos periféricos fracos;
- Pressão arterial sistêmica normal;
- Sinais de hipoperfusão tecidual: redução do nível/conteúdo de consciência, redução do débito urinário, acidose metabólica, taquipneia, pulsos centrais fracos e palidez/motamento da pele.

Sinais do Choque Descompensado

- Hipotensão arterial, que é definida pela pressão sistólica no percentil 5 de acordo com as faixas etárias abaixo:

– Neonatos (0-28 dias): < 60 mmHg;

- Lactentes < 1 ano: < 70 mmHg;
- Crianças de 1 a 10 anos: < 70 mmHg + (Idade em anos x 2);
- ≥ 10 anos: < 90 mmHg.

- Agravamento da hipoperfusão tecidual.

Via Aérea Avançada: Intubação Orotraqueal

- Inicialmente, as ventilações podem ser feitas com máscara orofacial e balão autoinflável, especialmente, durante o primeiro atendimento e durante o transporte da criança até o hospital se o trajeto for curto. É um procedimento seguro e eficaz.
- Apenas os profissionais treinados deverão realizar a Intubação Orotraqueal (IOT), considerada uma via aérea “avançada”. Após a IOT, não serão necessárias as pausas entre compressões e ventilações. Estima-se cerca de 100 compressões/minuto e 8-10 ventilações/minuto simultaneamente.

Como escolher o Diâmetro Interno (DI) dos tubos orotraqueais sem *cuff* de acordo com a idade:

- < 1 ano: 3,5;
- 1-2 anos: 4,0;
- > 2 anos: DI = 4 + (Idade/4).

Para confirmar a presença correta do TOT na traqueia, verifique os seguintes sinais:

- Observe a expansão torácica bilateral e ausculte o murmúrio vesicular, especialmente nas axilas;
- Ausculte o estômago. Se o TOT estiver corretamente posicionado, você não ouvirá qualquer som no estômago;
- Cheque o CO₂ exalado (capnografia);
- Cheque a oximetria, que não deverá cair nos próximos minutos;
- Faça uma laringoscopia para visualizar a passagem do tubo através das cordas vocais;
- Peça uma radiografia de tórax, para verificar que o tubo encontra-se na porção média da traqueia, e não em um dos brônquios.

Se após a correta intubação e posicionamento, o paciente apresentar deterioração clínica, pensar nas seguintes possibilidades (DOPE):

- D**(*Displacement*) – deslocamento do tubo;
- O**(*Obstruction*) – obstrução do tubo por secreções, ou hemorragia;

- P**(*Pneumothorax*) – pneumotórax;
- E**(*Equipment Failure*) – falência do ventilador mecânico.

Acesso Venoso: Expansores de Volume e Medicações

Acesso Venoso Intraósseo (IO)

É uma via rápida, segura e eficaz, especialmente em lactentes pequenos < 1 ano, nos quais o acesso venoso periférico pode ser tecnicamente difícil e demorado. Portanto, nestes casos, recomenda-se o IO como primeira opção de acesso venoso. Todos os expansores de volume, medicações e hemoderivados podem ser administrados pela via IO.

Acesso Venoso Periférico

Prefere-se o acesso venoso periférico ao acesso venoso central na primeira abordagem da RCP, pois o segundo demanda experiência do profissional e tempo. Portanto, dá-se preferência a vários acessos periféricos. Se o paciente já estiver na unidade hospitalar e com acesso venoso profundo, algumas medicações deverão ser preferencialmente administradas através dele, como por exemplo: adenosina (mais eficaz quando administrada próximo ao coração), e outras medicações que são irritantes nas veias periféricas (ex.: catecolaminas, procainamida, amiodarona e cálcio).

Acesso Endotraqueal

Se o profissional de saúde está diante de uma criança necessitando de RCP e não existe acesso vascular (intraósseo, veia periférica ou profunda), permite-se que algumas medicações lipossolúveis sejam administradas através do TOT. Elas deverão ser memorizadas pela regra “ANEL” = A. Atropina; N. Naloxone; E. Epinefrina e L. Lidocaína. A absorção não é uniforme, e por isso, recomendam-se doses diferenciadas: dez vezes mais a dose/kg de epinefrina (0,1 mg/kg ou 0.1 ml/kg da concentração 1:1.000). Veja abaixo para entender melhor.

Medicações

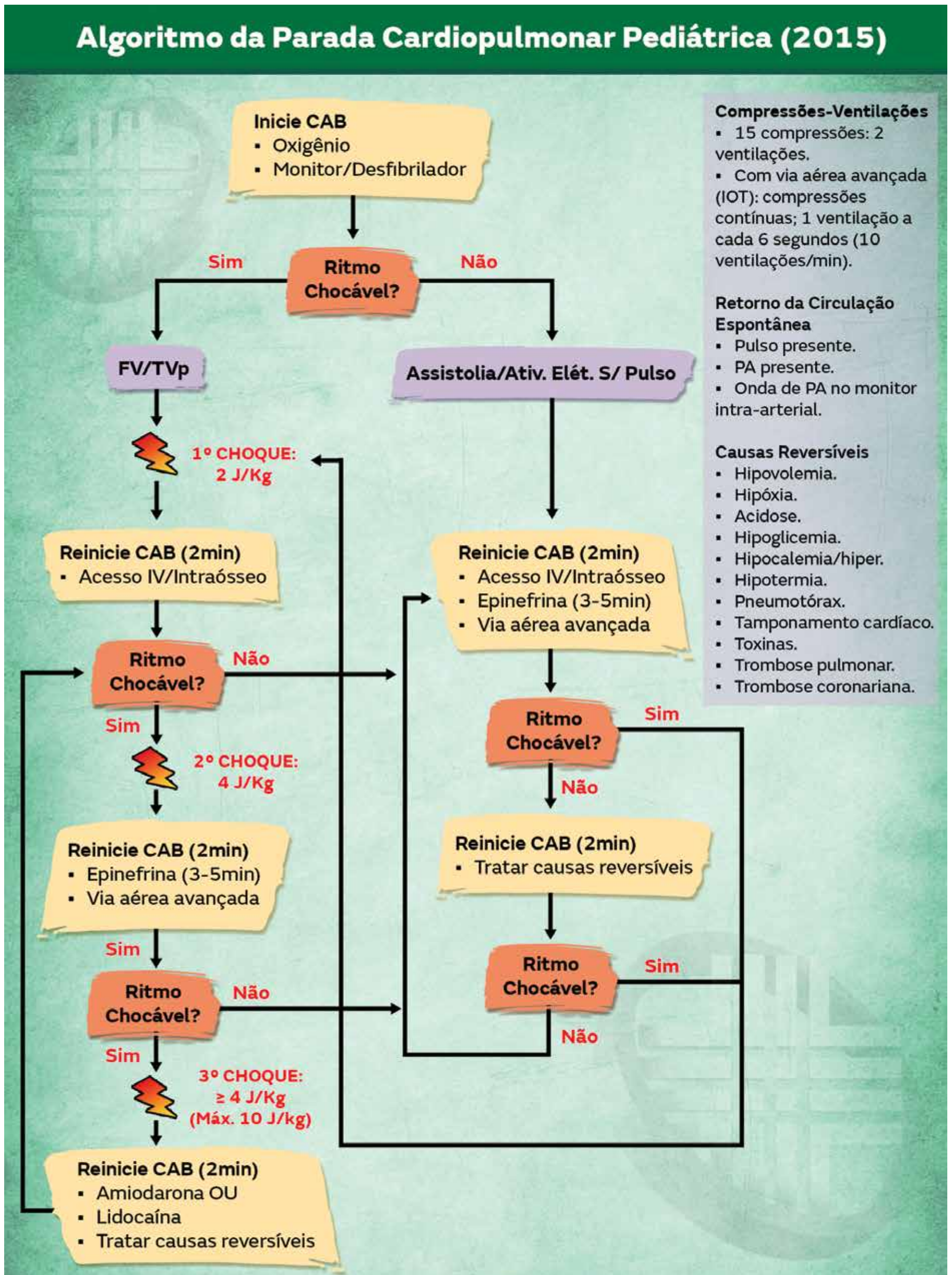
- Epinefrina (1:1.000): diluir 1 ml de adrenalina para 10 ml de água destilada, obtendo-se uma concentração final de 1:10.000. Realizar 0,1 ml/kg desta solução IV, podendo repeti-la a cada 3-5 minutos. Se a via de administração for endotraqueal, não se procede à diluição em água destilada, e administra-se 0,1 ml/kg de adrenalina pura.
- Atropina: 0,02 mg/kg IV/IO.
- Amiodarona: 5 mg/kg IV/IO. Pode ser repetida até duas vezes.
- Lidocaína: 1 mg/kg IV/IO.
- Adenosina: 0,1 mg/kg IV/IO.

- Naloxone: 0,1 mg/kg IV/IO.
 - Glicose: 1) Neonatos: 5-10 ml/kg IV de glicose a 10%; 2) Lactentes < 1 ano e crianças pequenas: 2-4 ml/kg de glicose a 25%; 3) Adolescentes: 1-2 ml/kg de glicose a 50%.
 - Sulfato de magnésio 10%: 25-50 mg/kg IV ou IO em 10-20 minutos.
 - Gluconato de cálcio 10%: 20 mg/kg ou 0,2 ml/kg IV ou IO.
 - Bicarbonato de sódio 8,4%: 1 mEq/kg ou 1 ml/kg IV ou IO lentamente.
 - Soluções cristaloides (ex.: Ringer lactato ou soro fisiológico 0,9%): 20 ml/kg em *bolus* IV/IO no tratamento do choque, podendo ser repetido se não houver melhora dos sinais de choque. Não se recomenda o uso de soluções coloides como albumina.
- Veja abaixo o que mudou nas recomendações de reanimação do *American Heart Association* em 2015:

Tópico	Recomendação Atual
Ressuscitação volêmica no choque séptico.	<ul style="list-style-type: none"> • 20 ml/kg de volume com choque compensado ou descompensado, tais como sepse grave, dengue ou malária grave. • Fluido cristalóide ou colóide. Ambos igualmente eficazes.
Atropina como pré-medicação na intubação de emergência.	<ul style="list-style-type: none"> • Os estudos não mostraram benefícios no uso da atropina como pré-medicação na intubação de emergência com a finalidade de reduzir o estímulo vagal, bradicardia e hipóxia/isquemia. A atropina não deve ser usada de forma rotineira em crianças criticamente doentes. • Seu uso pode ser razoável como pré-medicação antes da intubação de crianças que receberam bloqueadores neuromusculares (ex.: succinilcolina).
Cuidados com pacientes com miocardite.	<ul style="list-style-type: none"> • A circulação extracorpórea venoarterial pode ser considerada em pacientes com miocardite aguda fulminante que estão em alto risco de parada cardíaca.
Monitorização do CO ₂ expirado.	<ul style="list-style-type: none"> • A monitorização do CO₂ expirado pode ser considerado para avaliar a qualidade das compressões torácicas durante a reanimação, mas os valores para guiar o tratamento ainda não foram estabelecidos na pediatria.
Fatores prognósticos na parada cardíaca.	<ul style="list-style-type: none"> • Embora existam fatores de melhor e pior prognóstico de resultados pós-parada, nenhum fator isoladamente tem acurácia suficiente para indicar o término das manobras de ressuscitação.
Monitorização invasiva hemodinâmica durante a parada cardíaca.	<ul style="list-style-type: none"> • Para pacientes que já estejam com a monitorização hemodinâmica invasiva no momento da parada cardíaca, pode ser razoável a utilização da pressão arterial para guiar as manobras. Contudo, os valores-alvo de PA para criança durante a reanimação ainda não foram estabelecidos.
Vasopressores na parada cardíaca.	<ul style="list-style-type: none"> • É razoável a administração de epinefrina na parada cardíaca. A combinação de epinefrina com outros vasopressores durante as manobras de reanimação ainda não foi estudada.
Amiodarona e lidocaína para tratamento do choque refratário por FV (Fibrilação Ventricular) ou TVp (Taquicardia Ventricular sem pulso).	<ul style="list-style-type: none"> • Para o choque refratário por FV ou TVp, isto é, aquele que mantém a arritmia mesmo após três desfibrilações elétricas e uso de adrenalina, poder-se-á usar amiodarona ou lidocaína.
Doses de energia para desfibrilação.	<ul style="list-style-type: none"> • O primeiro choque pode ser feito com 2 J/kg, o segundo com 4 J/kg e os choques subsequentes com ≥ 4 J/kg (máximo de 10 J/kg ou dose de adulto).
Manejo da temperatura pós-parada.	<ul style="list-style-type: none"> • A febre (Tax ≥ 38°C) deverá ser agressivamente combatida. • Se o paciente se mantiver comatoso após a parada, é razoável mantê-lo em normotermia (36-37,5°C) por cinco dias ou mantê-lo por dois dias em hipotermia contínua (32-34°C), seguido por três dias em normotermia. Deve-se monitorar continuamente a temperatura destes pacientes após a PCR.
Oxigenação após a ressuscitação cardiopulmonar.	<ul style="list-style-type: none"> • É razoável manter a normoxemia, isto é, a saturação de oxigênio ≥ 94% e < 100%, pois a hiperóxia pode provocar maior liberação de radicais livres e injúria celular secundária.
PCO ₂ após a ressuscitação cardiopulmonar.	<ul style="list-style-type: none"> • Evitar a hipercapnia (PaCO₂ > 50 mmHg) e a hipocapnia (PaCO₂ < 30 mmHg).

Fluidos e inotrópicos após a ressuscitação cardiopulmonar.	<ul style="list-style-type: none"> É recomendável a utilização de fluidos e/ou inotrópicos após a parada cardiopulmonar a fim de manter a pressão arterial sistólica acima do percentil 5 para idade e sexo.
Uso do EEG (Eletroencefalograma) para prognóstico após a ressuscitação cardiopulmonar.	<ul style="list-style-type: none"> O EEG contínuo pode ser utilizada nos próximos sete dias após a parada, como um dos fatores de prognóstico neurológico. O traçado reativo mostrou melhores resultados neurológicos, se comparado ao traçado de baixa amplitude ou isoeletrico.

Vejam abaixo como é o algoritmo de reanimação pediátrica no suporte avançado de vida:



SUGESTÕES BIBLIOGRÁFICAS

- Nelson Textbook of Pediatrics, 20ª edição. Kliegman, Behrman, Jenson, Stanton.
- Tratado de Pediatria, Sociedade Brasileira de Pediatria. 3ª Edição. Fábio Ancona Lopes e Dioclécio Campos Júnior.
- Práticas Pediátricas. Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (UFRJ), 2ª Edição, Vera Aires.
- Infectologia Pediátrica, 3ª Edição. Calil Kairalla Farhat.
- Manual de Vigilância Epidemiológica (2005). Ministério da Saúde.
- Part 11: Pediatric Basic Life Support. 2015 American Heart Association Guidelines Updates for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care.
- Part 12: Pediatric Advanced Life Support. 2015 American Heart Association Guidelines Updates for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care.

VALORES DE PRESSÃO ARTERIAL REFERENTES AOS PERCENTIS 90, 95 E 99 DE PRESSÃO ARTERIAL PARA MENINAS DE 1 A 17 ANOS DE IDADE, DE ACORDO COM O PERCENTIL DE ESTATURA

Idade (anos)	Percentil	PA sistólica (mmHg) por percentil de estatura							PA diastólica por percentil de estatura						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	90	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	90	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	90	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	90	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	90	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	90	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	90	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	90	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	90	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	90	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	90	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	90	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	90	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	90	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	90	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	90	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

VALORES DE PRESSÃO ARTERIAL REFERENTES AOS PERCENTIS 90, 95 E 99 DE PRESSÃO ARTERIAL PARA MENINAS DE 1 A 17 ANOS DE IDADE, DE ACORDO COM O PERCENTIL DE ESTATURA

Idade (anos)	Percentil	PA sistólica (mmHg) por percentil de estatura							PA diastólica por percentil de estatura						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	90	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	90	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	90	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	90	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	90	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	90	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	90	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	90	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	90	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	90	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	90	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	90	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	90	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	90	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	90	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	90	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	90	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97



Esta é uma Área de Treinamento onde todas as questões disponíveis, sobre os assuntos abordados, estão expostas e comentadas. Sugerimos que todos os comentários sejam lidos. Mesmo que você acerte a questão, leia o seu comentário. Eles foram elaborados para que você possa treinar também seu “raciocínio” pragmático e intuitivo, fundamental para um bom desempenho nos Concursos.

Acompanhe a opinião e os comentários dos nossos professores (que outrora participavam das Bancas e formulavam questões para os concursos), não somente sobre as doenças abordadas, mas também sobre o formato da própria questão: questões mal formuladas, erradas, com mais de uma (ou com nenhuma) resposta certa, serão devidamente criticadas, e os comentários justificados.

Além disso, diversas dicas foram inseridas nesta seção, com regras mnemônicas, tabelas e figuras, não necessariamente relacionadas ao gabarito. Esta é uma parte muito importante do nosso projeto. Aconselhamos fortemente que você não use os comentários somente para esclarecer as questões - utilize-os para Estudar !

Qualquer dúvida, sobre qualquer questão - envie-nos uma mensagem para o seguinte endereço: medgrupo@medgrupo.com.br que teremos a maior satisfação em ajudá-lo.

Equipe do MEDGRUPO.

SISTEMA DE GABARITOS



CLICANDO NO
BOTÃO **GABARITO**



O **GABARITO** SERÁ
EXIBIDO DESTA FORMA



SISTEMA DE COMENTÁRIOS



CLICANDO NO BOTÃO **COMENTÁRIO**, VOCÊ SERÁ LEVADO AO COMENTÁRIO DA QUESTÃO SELECIONADA



RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO – SP**

1 – Menino de 2 anos de idade com história de febre de 39°C há 7 dias, diária, só melhorando com dipirona. Há 6 dias, lábios avermelhados e erupções no corpo. Há 4 dias, olhos vermelhos. Procurou pronto-socorro sendo feita suspeita de escarlatina. Medicado com penicilina benzatina, sem melhora. Ao exame físico apresentava irritabilidade, língua em framboesa e exantema maculopapular em tronco. Em relação ao caso, é CORRETO afirmar que:

- O tratamento de escolha é a corticoterapia intravenosa.
- A irritabilidade e as lesões cutâneas devem ser decorrentes de meningite meningocócica.
- Provavelmente é uma escarlatina resistente à penicilina benzatina e o tratamento deve ser tentado por via intravenosa.
- A plaquetopenia que ocorre na fase subaguda é um achado comum.
- A principal complicação é cardíaca.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO – SP**

2 – Menina de 6 anos de idade com poliartrite crônica de joelhos, tornozelos, punhos e quadril direito há 6 meses. Neste caso, a positividade do fator reumatoide é um marcador de:

- Pior prognóstico para acometimento ocular (uveíte anterior crônica).
- Diagnóstico da artrite idiopática juvenil subtipo oligoarticular.
- Pior prognóstico articular.
- Predisposição para febre diária.
- Evolução para espondilite anquilosante.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO – SP**

3 – Você atende em ambulatório um adolescente de 16 anos de idade, obeso, asmático quando criança, portador de hipertensão arterial e diabetes tipo 2, em uso de hidroclorotiazida (50 mg/dia). Na consulta de retorno, a pressão arterial está em 145 x 82 mmHg após 3 medidas sucessivas. Um ecocardiograma recente mostra hipertrofia de ventrículo esquerdo e a relação microalbuminúria/creatinina de 60 mg/g. Qual a conduta mais adequada?

- Reforçar a necessidade de exercícios regulares e dieta pobre em sódio e hidralazina.

b) Encaminhar para monitorização ambulatorial da pressão arterial na rotina diária.

c) Adicionar atenolol (100 mg/dia) para melhorar o controle de pressão arterial.

d) Suspender a hidroclorotiazida e introduzir inibidor da enzima de conversão da angiotensina.

e) Reforçar a necessidade de dieta hipocalórica e aumentar a dose de hidroclorotiazida para 100 mg/dia.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP – SP**

4 – Lactente, 9m, é trazido à unidade de emergência pela mãe com história de ter apresentado, subitamente, episódio de palidez, arresposividade e flacidez. Exame físico: T = 36°C; FR = 45 irpm; FC = 250 bpm; pulsos periféricos finos, perfusão periférica = 5 segundos; PA = 80 x 42 mmHg. Responde apenas a estímulos dolorosos. O traçado no monitor cardíaco mostra complexo QRS estreito. A CONDUTA É:

- Desfibrilação imediata.
- Adenosina em *bolus*.
- Compressão do seio carotídeo.
- Infusão rápida de solução salina 20 ml/kg.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****INSTITUTO DE ASSISTÊNCIA MÉDICA AO SERVIDOR PÚBLICO ESTADUAL – SP**

5 – Crianças portadoras de tetralogia de Fallot podem apresentar crises hipoxêmicas. As medidas mais indicadas nesses momentos são:

- Oxigenoterapia, betabloqueador e sedação.
- Oxigenoterapia, diurético e digitálico.
- Sedação, oxigenoterapia e diurético.
- Digitálico, oxigenoterapia e inibidor da ECA.
- Restrição hídrica, betabloqueador e dobutamina.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO – RJ**

6 – Menina, 6 anos, apresenta continência diurna, mas não controla a urina à noite. História patológica pregressa: nada além de resfriados. Exame físico: normal. Neste caso deve-se solicitar:

- Cintilografia de vias urinárias.
- Dosagem de ureia e creatinina.
- Cistouretrografia miccional.
- Exame simples de urina e urinocultura.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO****PEDRO ERNESTO - RJ**

7 – Menina de 18 meses iniciou quadro de febre (39,5°C) há 24 horas. A mãe nega qualquer outro sintoma. Ao exame físico, apresenta-se afebril, em bom estado geral, hidratada e eupneica, ausência de linfonodomegalias, orofaringe e otoscopia sem alterações, ausculta respiratória e cardíaca normais, palpação do abdome indolor e sem visceromegalias. Não há história de intercorrências neonatais ou internações prévias. Ao checar o cartão de vacinas, encontram-se: BCG ao nascer, hepatite B uma dose, pentavalente três doses + reforço DTP, VIP duas doses, VOP uma dose + reforço, pneumocócica três doses + reforço, rotavírus duas doses, meningocócica duas doses + reforço, tríplice viral uma dose, e tetraviral uma dose. O pediatra opta por colher apenas EAS e urinocultura para afastar a hipótese de infecção urinária. O menor risco de bacteremia oculta nessa criança é justificado pela:

- a) História vacinal.
- b) Idade superior a 12 meses.
- c) Ausência de internações prévias.
- d) Ausência de alterações ao exame físico.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO****ANTÔNIO PEDRO - RJ**

8 – Em Pediatria, o ritmo mais frequentemente encontrado na parada cardiorrespiratória é:

- a) Assistolia.
- b) Fibrilação ventricular.
- c) Fibrilação atrial.
- d) Taquicardia ventricular.
- e) Taquicardia supraventricular.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO****ANTÔNIO PEDRO - RJ**

9 – A dose de adrenalina na reanimação pediátrica é:

- a) 1 mg/kg.
- b) 0,1 mg/kg.
- c) 0,01 mg/kg.
- d) 0,001 mg/kg.
- e) 0,0001 mg/kg.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DO****ESTADO DO RIO DE JANEIRO - RJ**

10 – Escolar, 8 anos, sexo masculino, apresentou quadro febril com dois picos diários, regular estado geral, dor abdominal, rash maculopapular no tronco e nos membros, por 3 dias, alterações de enzimas hepáticas e hemograma normal. No quarto dia, houve remissão do quadro, passando por acalmia clínica. Dez dias depois, tornou a apresentar febre, com adinamia e palidez. Hemograma revelou hematócrito 21%, hemoglobina de 7 g/dl, reticu-

locitopenia, neutropenia e plaquetas normais. Anti-HIV e dengue negativos. Foi internado, hemotransfundido e submetido a aspirado de medula óssea que evidenciou megalo blastos com nucléolos aberrantes e na histologia a presença de corpúsculo de inclusão nuclear específico. Recebeu tratamento clínico e de suporte, havendo melhora do quadro em poucas semanas. O agente compatível com todo o quadro descrito é o:

- a) Epstein-Barr.
- b) Eritrovírus B19.
- c) Vírus da rubéola.
- d) Citomegalovírus.
- e) Adenovírus.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****PROCESSO SELETIVO UNIFICADO - MG**

11 – Em relação à varicela é CORRETO afirmar que:

- a) A síndrome de Guillain-Barré pode ser uma complicação.
- b) Geralmente as lesões de pele iniciam-se nos membros.
- c) Não acomete a mucosa oral.
- d) O paciente pode retornar às suas atividades usuais após o quarto dia de início das lesões de pele.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****SANTA CASA DE MISERICÓRDIA****DE BELO HORIZONTE - MG**

12 – Criança de 1 ano de idade é internada por apresentar há 3 dias quadro de secreção ocular amarelada, bilateral, febre e exantema generalizado, eritematoso. Após 1 a 2 dias do surgimento do exantema, apareceram bolhas e a epiderme se desprende em lâminas grandes, revelando embaixo uma superfície úmida, vermelha e brilhante. Considerando o caso descrito, assinale a alternativa que apresenta a MELHOR conduta a ser adotada:

- a) Iniciar imunoglobulina humana.
- b) Iniciar imunoglobulina + Ácido Acetilsalicílico (AAS).
- c) Iniciar imunoglobulina + metilprednisolona.
- d) Iniciar oxacilina ou cefalosporina de primeira geração.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL DILSON GODINHO - MG**

13 – Na consulta de puericultura em lactente de três meses, pediatra constata que criança se mantém no percentil 5 de peso e 75 de comprimento. A mãe oferece o seio a cada duas horas, mas lactente tem dificuldade em sugar. Ao exame, observa-se ausência de cianose, pulsos universalmente palpáveis, desconforto respiratório leve e fígado palpável a 3 cm do rebordo costal direito. À ausculta cardíaca, sopro sistólico grau IV, mais bem audível em borda esternal esquerda baixa, irradiado para borda esternal direita e ponta. Frente a esse quadro, a principal hipótese diagnóstica é:

- a) Transposição dos grandes vasos da base.
- b) Tetralogia de Fallot.
- c) CIA.
- d) CIV.
- e) Hipertensão pulmonar persistente.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DE OLHOS DE CONQUISTA LTDA – BA

14 – Dentre as doenças exantemáticas citadas abaixo, qual NÃO é causada por vírus?

- a) Eritema infeccioso. c) Rubéola.
b) Escarlatina. d) Sarampo atípico.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE – RS

15 – Linfonodos são estruturas dinâmicas que podem variar em tamanho, especialmente em crianças que apresentam repetidas infecções virais e bacterianas. Quando um linfonodo é palpado, deve-se decidir se ele é patológico ou não. Na ausência de outros achados clínicos, que condição, dentre as abaixo, deve ser investigada?

- a) Linfonodo supraclavicular esquerdo medindo 1 cm de diâmetro.
b) Linfonodos inguinal e epitroclear medindo 1 cm de diâmetro.
c) Linfonodos cervicais múltiplos medindo 1 cm de diâmetro.
d) Linfonodos axilares, cervicais e inguinais bilaterais medindo 0,5 cm de diâmetro.
e) Linfonodos retroauriculares à direita medindo entre 1-1,5 cm de diâmetro.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA – RS

16 – Criança de 9 meses apresentou febre, hiperemia conjuntival bilateral com intensa fotofobia, rinorreia e tosse por dois dias. Ao ser examinada no terceiro dia do início dessas manifestações, estava com 39°C de temperatura, prostrada e chorosa. Na orofaringe, na parede interna das bochechas e na altura dos pré-molares, apresentava pontos esbranquiçados sobre uma superfície hiperemiada. Sem outros achados. O diagnóstico mais provável desse lactente é:

- a) Dengue.
b) Sarampo.
c) Herpangina.
d) Doença de Kawasaki.
e) Febre faringoconjuntival por enterovírus.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



ASSOCIAÇÃO MÉDICA DO PARANÁ – PR

17 – No exame de rotina de um lactente de quatro meses com dificuldade de ganho ponderal você observa presença de um sopro cardíaco holossistólico de regurgitação, mais audível entre o terceiro e quarto espaços intercostais esquerdos, irradiando-se em faixa para a direita, e segunda bulha hiperfonética na área pulmonar. No raio

X de tórax observa-se aumento da circulação pulmonar com cardiomegalia à custa das cavidades esquerdas. O diagnóstico mais provável é:

- a) Tetralogia de Fallot.
b) Estenose pulmonar.
c) Persistência do canal arterial.
d) Comunicação interventricular.
e) Estenose de ramos pulmonares.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



ALIANÇA SAÚDE – PR

18 – F.G.H, 13 anos, feminina, menarca aos 12 anos e seis meses, comparece à emergência pediátrica com queixa de cefaleia. Já foi avaliada na UBS próxima à sua casa, sendo verificada pressão arterial = 122 x 80 mmHg. Você repete a verificação da PA com três medidas, sendo a média = 124 x 80 mmHg. Avalia os dados de peso e altura e examina a paciente. Peso: 48 quilogramas; Altura: 162 cm (Percentil 75); IMC: 18,2. FC: 70 bpm, sem alterações ao exame físico geral. Com base nos dados oferecidos e na tabela de pressão arterial a seguir, classifique a pressão arterial da paciente no momento da sua medida.

PA sistólica		Percentil da Altura						
Percentil PA	5	10	25	50	75	90	95	
P50	104	105	106	107	109	110	110	
P90	117	118	119	121	122	123	124	
P95	121	122	123	124	126	127	128	
P99	128	129	130	132	133	134	135	

PA diastólica		Percentil da Altura						
Percentil PA	5	10	25	50	75	90	95	
P50	62	62	62	63	64	65	65	
P90	76	76	76	77	78	79	79	
P95	80	80	80	81	82	83	83	
P99	87	87	88	89	89	90	91	

- a) Normotensão.
b) Hipertensão arterial estágio 1.
c) Hipertensão arterial estágio 2.
d) Pré-hipertensão.
e) Hipertensão arterial mascarada.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



FUNDAÇÃO UNIVERSITÁRIA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE ALAGOAS – AL

19 – Menino de sete anos apresenta febre há 24 horas e cefaleia há três horas. Ao exame físico, criança em bom estado geral, não se observando outras alterações, além da temperatura axilar de 38,5°C. A conduta mais adequada é:

- a) Usar antitérmico parenteral e colher hemograma e sedimento urinário para esclarecimento diagnóstico.
b) Não usar antitérmico, colher hemograma e fazer radiografias dos seios da face e tórax para esclarecimento diagnóstico.
c) Usar antitérmico por 48 horas e antibioticoterapia por cinco dias.
d) Usar antitérmico e antibiótico e colher hemograma e proteína C-reativa.
e) Usar antitérmico oral e observar a evolução por 24 a 48 horas.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)
SANTA CASA DE MISERICÓRDIA
DE MACEIÓ – AL



20 – Um recém-nascido cianótico tem suspeita de cardiopatia congênita. O ECG mostra desvio do eixo para a esquerda e hipertrofia do ventrículo esquerdo. O diagnóstico MAIS provável é:

- Transposição de grandes artérias.
- Atresia tricúspide.
- Circulação fetal persistente.
- Truncus arteriosus*.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)
COMISSÃO ESTADUAL DE RESIDÊNCIA
MÉDICA DO AMAZONAS – AM



21 – Um menino com 1 mês de vida apresenta febre de 39,3°C, irritabilidade, diarreia e dificuldades de alimentação. No exame físico, ele apresenta uma membrana timpânica hiperemiada e imóvel com pus atrás dela. Qual das opções a seguir representa a conduta mais adequada?

- Ceftriaxona intramuscular e acompanhamento intensivo ambulatorial.
- Internação hospitalar com avaliação completa para sepse.
- Amoxicilina com clavulanato oral.
- Cefuroxima oral.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)
SELEÇÃO UNIFICADA PARA RESIDÊNCIA
MÉDICA DO ESTADO DO CEARÁ – CE



22 – Menino de 9 anos é encaminhado ao ambulatório de pediatria por apresentar gânglio cervical anteroinferior unilateral palpável há 6 semanas, indolor, sem sinais inflamatórios, com 3 cm de diâmetro. Apresenta bom estado geral sem outras queixas. A conduta adequada nesse caso é:

- Solicitar sorologia para mononucleose, pois o quadro descrito é característico.
- Iniciar de imediato antibioticoterapia, pois o quadro clínico é clássico de adenite cervical piogênica.
- Aguardar e reavaliar em duas semanas, pois a hipótese mais provável é adenite cervical viral, de evolução benigna.
- Iniciar investigação imediata pelas características apresentadas no caso, que inclui as neoplasias como doença de Hodgkin, leucemias ou outra forma de linfoma.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO
ANTÔNIO DE MORAES – ES



23 – Paciente com leucose aguda apresenta herpes-zóster e precisa ser internado. Para evitar transmissão intra-hospitalar da infecção, qual das medidas abaixo não é necessária?

- Quarto privativo para o paciente.
- Uso de máscara N95 pelos profissionais de saúde.

- Preferir profissionais com história prévia de varicela para assistência ao paciente.
- Uso de máscara N95 pelo paciente.
- Instituição de precaução para aerossol.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL EVANGÉLICO DE VILA VELHA – ES
24 – Assinale a alternativa CORRETA em relação ao sopro cardíaco inocente:

- Não é intensificado pela febre.
- É imperativa a realização de um ecocardiograma para sua confirmação diagnóstica.
- Geralmente está acompanhado de frêmito.
- Possui irradiação significativa para o dorso.
- Mais comumente é um sopro de ejeção sistólico.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



FUNDAÇÃO BANCO DE
OLHOS DE GOIÁS – GO

25 – Criança de 1 ano dá entrada no pronto-socorro com história de febre, tosse e dificuldade respiratória progressiva há 2 dias. Encontra-se cianótica, com respiração agônica, sem pulsos palpáveis e com frequência cardíaca de 30. Após 3 tentativas de acesso venoso sem sucesso, foi optado pela realização de acesso Intraósseo (IO). Uma complicação potencial do acesso IO é a osteomielite, sendo mais comum em quem:

- Tem sepse.
- Utiliza esse acesso por mais de 24 horas.
- É politraumatizada.
- Apresenta mais de uma tentativa de punção.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE GOIÁS – GO

26 – Ao exame físico, a detecção de sopro sistólico suave em foco pulmonar e desdobramento fixo da segunda bulha são achados importantes para o diagnóstico de:

- Comunicação interatrial.
- Persistência do canal arterial.
- Estenose valvar pulmonar.
- Tetralogia de Fallot.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016
(ACESSO DIRETO 1)



SANTA CASA DE MISERICÓRDIA
DE GOIÂNIA – GO

27 – Uma criança de três anos com síndrome de Down apresenta dispneia, sopro sistólico +3/+6, peso inferior ao percentil 10 e ausência de cianose. Provavelmente encontrar-se-á nesta criança:

- Tetralogia de Fallot.
- Atresia tricúspide
- Estenose pulmonar.
- Defeito do septo atrioventricular.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO****PRESIDENTE DUTRA - MA**

28 – Menina de 5 anos de idade apresentando febre baixa intermitente, dor em membros inferiores, palidez, dor articular, epistaxe leve e dificuldade para deambular há 4 semanas. Ao exame físico, evidenciam-se equimoses em membros, petéquias disseminadas, mucosas hipocoradas, linfadenomegalia cervical e inguinal e hepatoesplenomegalia. Qual exame é importante como investigação inicial?

- Coagulograma.
- Coombs* direto e indireto.
- Pesquisa de anticorpo antiplaquetário.
- Hemograma.
- Fator reumatoide.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL****DE CAMPINA GRANDE - PB**

29 – Criança em idade escolar, há 2 (duas) semanas após uma infecção respiratória aguda, apresenta dores articulares com edema dos joelhos e tornozelos. Outras queixas: cólicas abdominais e duas vezes evacuou fezes mucosanguinolentas. A família notou, desde o início da doença, manchas vermelhas palpáveis nos membros inferiores. A principal hipótese diagnóstica desse caso é:



- Artrite idiopática juvenil.
- Leucemia linfoblástica aguda.
- Púrpura anafilactoide.
- Síndrome hemolítica urêmica.
- Púrpura trombocitopênica imune.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2016**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UFSC - SC**

30 – Lactente de 2 meses é trazido à emergência pela mãe, que refere que o paciente não está sugando direito há pelo menos 12 horas, apresentando-se mais irritado. Neste período, teve 2 picos febris adequadamente aferidos, sem outros sinais ou sintomas. O médico examina este paciente: aspecto irritado ao manuseio, mucosas um pouco ressecadas, temperatura de 38,7°C, FC = 160 bpm sem sopros/ritmo cardíaco regular, sem desconforto res-

piratório ou alteração à ausculta pulmonar, sem qualquer outra alteração ao exame físico. Assinale a alternativa CORRETA, que apresenta a conduta mais adequada:

- Como não apresenta alteração ao exame físico, liberar o paciente para casa e pedir para a mãe fazer medicação antitérmica. Caso a febre persista, trazer novamente à emergência para reavaliação.
- Como não apresenta alteração ao exame físico, solicitar que a mãe traga o paciente em 24 horas para reavaliação (pois, como o quadro é recente, pode não ter aparecido nenhum foco evidente).
- Como o paciente tem 2 meses de idade, o ideal é fazer uma hidratação endovenosa associada à medicação anti-térmica e liberá-lo para casa com orientações.
- Paciente deverá ser internado para hidratação e ser submetido à coleta de diversos exames a fim de detectar o foco do processo febril, mesmo que não tenha completado 24 horas de evolução.
- Paciente apresenta sinais de desidratação, devendo ser internado apenas para reidratação.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE****DE MEDICINA DE RP DA USP - SP**

31 – Recém-nascido foi submetido a teste do coraçãozinho com 36 horas de vida, tendo como resultado os seguintes valores: saturação da mão D 96% e pé D 96%. Recebeu alta hospitalar. Após algumas semanas de vida, foi diagnosticada uma cardiopatia congênita. Entre as cardiopatias abaixo, qual o diagnóstico mais provável para esta criança?

- Transposição das grandes artérias.
- Comunicação interventricular grande.
- Atresia tricúspide.
- Interrupção do arco aórtico.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL****DO RIO DE JANEIRO - RJ**

32 – Recém-nascido, 20 dias, foi diagnosticado com coarctação da aorta grave. No prontuário da maternidade constava relato de pulsos em membros inferiores normais até o terceiro dia de vida, quando recebeu alta. Este achado, apesar da coarctação da aorta grave, se justifica pela:

- Permanência de forame oval patente, que pode permitir a presença de *shunt* da direita para a esquerda.
- Resistência vascular pulmonar, que pode ser baixa desde o nascimento e aumentar progressivamente ao longo dos dias.
- Retirada da placenta, que produz redução da resistência vascular sistêmica e maior chegada de sangue aos membros inferiores.
- Presença do canal arterial, que pode persistir por dias, levando à existência de fluxo em membros inferiores.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO****ANTÔNIO PEDRO – RJ**

33 – Escolar, 7 anos, é atendida com queixa de “caroços no pescoço” e, há seis dias, cefaleia, febre e odinofagia. Ao exame: hidratada; corada; eupneica; TAx.: 38,5°C. Linfonodos cervicais anteriores e posteriores palpáveis bilateralmente, com 1 a 2 cm, móveis, sem sinais flogísticos. Orofaringe com exsudato acinzentado. Hepatoesplenomegalia. Aparelho cardiovascular sem alterações. Hemograma: linfocitose com 10% de atipia linfocitária. A hipótese diagnóstica mais provável para o caso e a respectiva conduta são:

- Toxoplasmose; sulfadiazina + pirimetamina oral.
- Mononucleose; sintomáticos.
- Leucemia linfoblástica aguda; quimioterapia.
- Citomegalovirose; ganciclovir.
- Adenite; cefalexina oral.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL UNIVERSITÁRIO****ANTÔNIO PEDRO – RJ**

34 – Na parada cardiorrespiratória em pediatria, o ritmo frequentemente encontrado é:

- Fibrilação ventricular.
- Assistolia.
- Fibrilação atrial.
- Taquicardia ventricular.
- Taquicardia supraventricular.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DO****ESTADO DO RIO DE JANEIRO – RJ**

35 – Lactente de nove meses apresentou febre elevada e irritabilidade durante 3 dias. No 4º dia da doença, surgiu exantema maculopapular na face e tronco, persistindo por 3 dias e não sendo observado febre no período do exantema. A etiologia mais provável para o caso é:

- Parvovírus B19.
- Vírus da rubéola.
- Herpesvírus humano tipo 6.
- Estreptococos do grupo A.
- Coxsackievírus.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE FEDERAL DO****ESTADO DO RIO DE JANEIRO – RJ**

36 – Criança de 6 anos apresenta há 10 dias febre, bom estado geral, hepatoesplenomegalia e adenomegalias cervicais bilaterais e axilares móveis, indolores, não ade-

rentes e sem sinais flogísticos. Restante do exame físico normal. Nega outros sintomas, nega doenças anteriores e nenhum dado significativo foi obtido na história epidemiológica. A conduta inicial mais adequada para este paciente, além do hemograma, é avaliar:

- Anti-HIV e teste PPD.
- Teste PPD e biópsia ganglionar.
- Clinicamente em uma semana e prescrever cefalexina.
- Sorologias para toxoplasmose, citomegalovírus e Epstein-Barr.
- Ultrassonografia abdominal e sorologia para hepatite A.

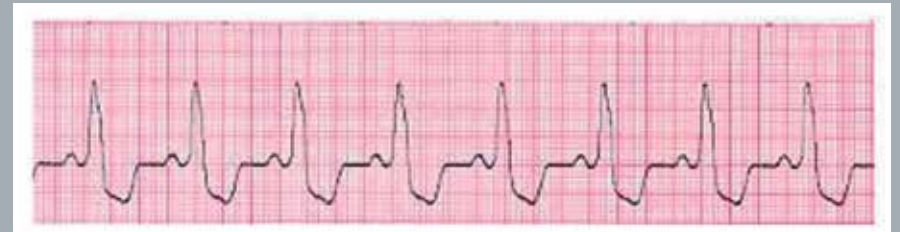
RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****UNIVERSIDADE DE RIBEIRÃO PRETO – SP**

37 – Menino de 7 anos com dor abdominal e exantema que iniciou há alguns dias. Ao exame, nota-se púrpura palpável em panturrilhas e nádegas com edema de ambos os tornozelos. Exame abdominal inocente. Qual é o achado laboratorial mais provável nesta situação?

- Trombocitopenia.
- Anemia microcítica hipocrômica.
- Aumento de ureia e creatinina.
- Níveis baixos de C3.
- Parâmetros de coagulação normais.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015**(ACESSO DIRETO 1)****HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN – SP**

38 – Menino de 5 anos de idade, admitido na sala de emergência de um hospital, arresposivo, em apneia, sem pulso. Realizado eletrocardiograma que está parcialmente reproduzido a seguir. Qual das alternativas descreve respectivamente o ritmo inicial; as manobras a serem realizadas e as drogas endovenosas a serem utilizadas?



- Atividade elétrica sem pulso; compressões seguidas de ventilação em ciclos na proporção de 15:2; adrenalina 0,1 ml/kg (1:10.000).
- Fibrilação ventricular; compressões seguidas de ventilação em ciclos na proporção de 15:2 + desfibrilação 2J por kg; adrenalina 0,1 ml/kg (1:1.000).
- Fibrilação ventricular; compressões seguidas de ventilação em ciclos na proporção de 15:2; adrenalina 0,1 ml/kg (1:10.000) + amiodarona 5 mg/kg.
- Atividade elétrica sem pulso; compressões seguidas de ventilação em ciclos na proporção de 15:2 + desfibrilação 2J por kg; adrenalina 0,1 ml/kg (1:1.000) + amiodarona 5 mg/kg.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN – SP

39 – Menino de 5 anos de idade, há 3 dias com febre de até 38°C, lesões pruriginosas na forma de vesículas, pápulas e crostas, de aparecimento progressivo em tronco, couro cabeludo e períneo. Abaixo imagem das lesões.



Qual das afirmativas abaixo é CORRETA com relação à doença apresentada pelo paciente?

- Deve-se investigar alergia a medicamentos ou alimentar, dependendo de informações adicionais da anamnese.
- A doença é transmissível enquanto houver vesículas.
- O tratamento consiste em limpeza local e antibiótico tópico.
- A síndrome de Reye pode ser uma complicação, caso se utilize paracetamol como antitérmico.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE TAUBATÉ – SP

40 – Criança de três anos é levada ao posto de saúde por apresentar “manchas” na pele há uma semana e epistaxe. Os pais negam outros sintomas. Ao exame físico: criança em bom estado geral, com petéquias em face, tronco e membros e algumas equimoses; sem hepatoesplenomegalia. Contagem de plaquetas: 10.000/mm³. Qual a principal hipótese diagnóstica?

- Púrpura de Henoch-Schönlein.
- Leucemia linfocítica aguda.
- Púrpura trombocitopênica idiopática.
- Meningococemia.
- Dengue.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



PROCESSO SELETIVO UNIFICADO – MG

41 – Lactente, 2,5 meses de idade, gênero feminino, previamente saudável, apresenta febre de 39,8°C (temperatura axilar). A história e exame físico não revelam a causa da febre. A afirmativa CORRETA em relação a este caso é:

- Deve-se sempre optar pela observação hospitalar e administração de antibioticoterapia.
- A avaliação laboratorial deve incluir: hemograma, dosagem de proteína C-reativa, exame de urina de rotina, hemocultura e radiografia de tórax.
- A presença de choro e hemograma com leucócitos aci-

ma de 10.000 céls/mm³ são sinais de maior gravidade.
d) Existe alto risco de bacteremia oculta e o agente etiológico mais provável é o *Staphylococcus aureus*.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE – MG

42 – Lactente, 3 anos, é levado à consulta por apresentar febre alta, anorexia e uma massa na região submandibular direita, de cerca de 4 cm, dolorosa, quente e hiperemiada. O quadro teve início há 4 dias (*sic*). Considerando o caso descrito, assinale a alternativa INCORRETA:

- Deve ser realizada uma biópsia excisional ou uma punção por agulha do possível linfonodo descrito.
- O hemograma pode mostrar uma leucocitose com neutrofilia, porém não significa necessariamente que deva ser solicitado.
- Deve ser realizado o ultrassom da região cervical, em caso de dúvida no diagnóstico, confirmando que se trata de um linfonodo nessa cadeia.
- O uso de antibióticos, como por exemplo de uma cefalosporina de primeira geração, é uma boa conduta, devido à grande possibilidade de ser uma linfadenite inespecífica.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE – MG

43 – Criança de dois anos foi admitida com quadro de febre há 6 dias, alterações na mucosa oral, língua em framboesa e edema de pés e mãos. Estava em uso de amoxicilina desde o segundo dia da doença e não apresentava melhora. Considerando o caso apresentado, assinale a alternativa CORRETA:

- Se apresentar uma conjuntivite purulenta, deve-se pensar seriamente na hipótese de doença de Kawasaki.
- Esse edema pode fazer parte de uma Glomerulonefrite Difusa Aguda Pós-Estreptocócica (GNDAPE), pois apresenta a língua em framboesa, característica da escarlatina.
- A manutenção da febre, apesar do uso de antibióticos, pode ser devida a uma resistência à amoxicilina, e o edema de mãos e pés é típico de um edema angioneurótico, que fala a favor de uma farmacodermia.
- A realização de um ecocardiograma faz-se necessária, mesmo que a criança não apresente alterações na ausculta.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL MATERNIDADE THEREZINHA DE JESUS – MG

44 – NÃO é indicativo de sinal de alerta em linfadenomegalia:

- Localização supraclavicular.
- Febre persistente de causa não esclarecida.
- Presença de sinais flogísticos.
- Linfonodos aderidos aos tecidos circundantes.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



CASA DE CARIDADE DE
ALFENAS NSP SOCORRO – MG

45 – Em relação ao choque séptico pediátrico, pode-se afirmar que:

- A expansão volêmica em pacientes menores não está indicada pelo risco de edema pulmonar.
- Deve-se aguardar os resultados de exames para iniciar antibioticoterapia criteriosa e específica.
- O débito urinário no paciente pediátrico não é critério importante na avaliação do choque séptico.
- Do ponto de vista hemodinâmico, apresenta apenas taquicardia, sendo a hipotensão arterial um sinal tardio.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DE OLHOS DE
CONQUISTA LTDA – BA

46 – Lactente de 1 mês, em aleitamento materno exclusivo, é atendido no posto de saúde com história de tosse, febre baixa e recusa alimentar que piorou nas últimas 24 horas. Ao exame, apresenta FR = 40 irpm, sem tiragem, e temperatura axilar de 37,9°C. Qual é a MELHOR conduta para esse paciente, segundo as normas do Ministério da Saúde?

- Encaminhar lactente imediatamente para o hospital.
- Prescrever sintomáticos e rever em 48 horas.
- Complementar o aleitamento materno com fórmula láctea e rever em 24 horas.
- Prescrever sulfametoxazol + trimetoprima e rever em 48 horas.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DE OLHOS DE
CONQUISTA LTDA – BA

47 – Das complicações abaixo, qual NÃO está associada à via de acesso intraóssea?

- Fratura óssea.
- Osteomielite.
- Síndrome compartimental.
- Pneumotórax.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DAS CLÍNICAS
DE PORTO ALEGRE – RS

48 – Paciente de 6 anos, previamente hígido, com situação vacinal desconhecida (sem caderneta), chegou à emergência com história de febre de até 38,2°C há 2 dias e erupção cutânea, iniciada na face. Ao exame, encontrava-se em bom estado geral, com discreto *rash* petequial no palato e algumas adenomegalias occipitais com cerca de 0,8 cm de diâmetro. Qual o diagnóstico mais provável?



- Eritema infeccioso.
- Escarlatina.
- Exantema súbito.
- Rubéola.
- Sarampo.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



ASSOCIAÇÃO MÉDICA DO RIO GRANDE DO SUL – RS

49 – No caso de uma ecocardiografia de um recém-nascido que confirma o diagnóstico pré-natal de uma cardiopatia congênita denominada Tetralogia de Fallot, pode-se afirmar que:

- Trata-se de uma enfermidade composta por estenose pulmonar, defeito do septo ventricular, dextroposição da aorta com “cavalgamento septal” e hipertrofia do ventrículo esquerdo.
- A completa obstrução do fluxo do ventrículo direito (atresia pulmonar e defeito do septo ventricular) caracteriza a forma mais grave da doença.
- A cianose é um achado sempre presente desde o nascimento do paciente.
- Drogas como propranolol e furosemida são contraindicadas no manejo da doença.
- A terapêutica na tetralogia de Fallot deve ser instituída rapidamente com o objetivo de diminuir o fluxo sanguíneo pulmonar.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



ALIANÇA SAÚDE – PR

50 – Paciente de cinco anos de idade, do sexo feminino, foi encaminhada para o ambulatório de cardiologia pediátrica para avaliação de um sopro cardíaco. É assintomática e apresenta bom desenvolvimento ponderoestatural. O desenvolvimento psicomotor foi normal. No exame físico, a paciente apresenta-se acianótica, com peso de 17 kg, estatura de 108 cm e pressão arterial de 85 x 55 mmHg. O exame do aparelho cardiovascular mostra bulhas cardíacas normais e sopro contínuo ++/IV na borda esternal direita alta que desaparece em decúbito dorsal. Os pulsos são normais nos quatro membros. O diagnóstico mais provável é:

- Estenose de ramos pulmonares.
- Estenose aórtica supravalvar.
- Persistência do canal arterial.
- Coarctação da aorta.
- Zumbido venoso.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



ALIANÇA SAÚDE – PR

51 – As cardiopatias congênitas abaixo relacionadas são *ductus* dependente. A cardiopatia na qual a sobrevivência do paciente depende de um *shunt* da esquerda para direita pelo canal arterial é:

- Atresia pulmonar com septo íntegro.
- Hipoplasia do ventrículo esquerdo.
- Coarctação da aorta grave.
- Atresia da valva aórtica.
- Interrupção do arco aórtico.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DA CRUZ VERMELHA DO PARANÁ – PR

52 – As doenças que têm indicação com comprovação eficaz do uso de imunoglobulina intravenosa polivalente são:

- Doença de Kawasaki; síndrome de Guillain-Barré; infecção pelo Parvovírus B19.
- Infecção pelo vírus sincicial respiratório; varicela; tétano.
- Infecção pelo HIV; citomegalovírus; hepatite B.
- Varicela; hepatite A; doença de Kawasaki.
- Sarampo; varicela; hepatite B; citomegalovírus.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE MACEIÓ – AL

53 – O médico atendeu um jovem de 23 anos, com história vacinal desconhecida, com quadro de febre de 38,6°C, exantema maculopapular, linfadenopatia especialmente suboccipital, pós-auricular e cervical posterior, e poliartalgia. O paciente trabalha como garçom em um pequeno restaurante. Uma vez feito o diagnóstico clínico de rubéola, considere as seguintes afirmações, em relação à vacinação de bloqueio.

- O bloqueio vacinal deve incluir as pessoas do mesmo domicílio e colegas de trabalho;
- Pessoas com contato íntimo com pacientes imunodeprimidos não devem receber a vacinação;
- Pessoas que tiveram exposição recente à rubéola não devem receber vacinação.

É CORRETO o que se afirma em:

- I, apenas.
- II, apenas.
- III, apenas.
- I, II e III.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL OFTALMOLÓGICO DE BRASÍLIA – DF

54 – Paciente de três anos previamente hígido chega à emergência com história de diarreia copiosa, vômitos e inabilidade em aceitar líquido. Tem FC = 172 bpm e PA = 92 x 70 mmHg. Está gelado e mosqueado, com pulsos finos. O tempo de enchimento capilar é muito lento e reage muito pouco durante a punção do acesso venoso. Após ressuscitação volêmica e algumas horas de terapia intravenosa, ele está apto a sentar e levantar e interage de forma adequada com a equipe. Em relação a este tipo de choque, podemos afirmar que:

- Trata-se de choque misto com componente hipovolêmico e distributivo, e a evolução após ressuscitação fluidica vigorosa costuma ser favorável.
- Trata-se de choque hipovolêmico. Provavelmente a perda da volemia ultrapassou 20%, o que resultou em sinais clínicos mais evidentes de choque.
- Trata-se de choque séptico e apesar da melhora do estado clínico, a terapêutica com antibióticos de amplo espectro deve ser iniciada imediatamente.
- Trata-se de choque distributivo e os sinais clínicos são decorrentes de falha nos mecanismos de adaptação da pós-carga ao estado de hipovolemia.
- Trata-se de choque séptico, a melhora deve ser considerada transitória e devemos iniciar drogas vasoativas.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO
ANTÔNIO DE MORAES – ES

55 – Uma criança de 9 anos foi atendida em consulta de rotina. Após três mensurações da pressão arterial e após consultar as tabelas referenciais para a pressão arterial em crianças e adolescentes, o pediatra informa que a criança está hipertensa. Sobre esta situação, qual afirmativa está CORRETA?

- As tabelas referenciais são baseadas nas variáveis sexo, idade e percentis de peso.
- O ponto de corte para considerar hipertensão em escolares é 120 x 80 mmHg.
- A hipertensão arterial em pediatria pode ser primária ou secundária.
- A hipertensão primária em adolescentes é geralmente sintomática.
- A terapêutica farmacológica está sempre indicada.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO
ANTÔNIO DE MORAES – ES

56 – Nas doenças exantemáticas é CORRETO afirmar que:

- A escarlatina inicia-se abruptamente com febre alta, dor de garganta, anorexia, vômitos, cefaleia e, às vezes, dor abdominal. Após 12 a 48 horas surge o exantema que é típico: eritematoso, micropapular e áspero como uma lixa.
- Na escarlatina, o exantema, que se inicia no tronco e evolui para pescoço e membros, ocorre principalmente nas palmas das mãos e planta dos pés.
- No eritema infeccioso as bochechas são avermelhadas e a região perioral apresenta-se pálida, o que é conhecido como sinal de Filatov. O exantema é mais acentuado nas dobras cutâneas e surgem áreas de hiperpigmentação, com a formação de linhas transversais nas dobras de flexão, denominado sinal de Pastia.
- A doença de Kawasaki é caracterizada por uma vasculite sistêmica que afeta artérias de grandes calibres, como a aorta. A ruptura de aneurisma da aorta é a complicação mais temida.
- O eritema infeccioso é causado pelo parvovírus B19 e na fase virêmica o paciente apresenta-se com febre, mal-estar, cefaleia, mialgia e prurido discreto. É nessa fase que, nos indivíduos com patologias hematológicas, se instala a crise aplástica que se torna crônica, levando a uma aplasia medular persistente da série vermelha.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE GOIÁS – GO

57 – Nas crianças portadoras de cardiopatias congênitas, a crise de cianose ocorre quando:

- A pressão da artéria pulmonar estiver acima de 50 mmHg.
- A concentração de O₂ estiver abaixo de 70 mmHg.
- A taxa de HbCO₂ estiver acima de 5 g/dl.
- A criança apresentar choro intenso.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE GOIÁS – GO

58 – No diagnóstico da Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) sistêmica:

- O comprometimento articular ocorre concomitante às manifestações sistêmicas, podendo ser do tipo oligo ou poliarticular.
- A febre com duração de, no mínimo, seis semanas é uma condição necessária para o seu diagnóstico.
- O exantema evanescente, a hepatomegalia ou esplenomegalia e a serosite são manifestações sistêmicas.
- Os achados laboratoriais, como alterações nas provas de atividade inflamatória, são a base da confirmação da doença.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



UDI HOSPITAL – MA

59 – Relacione as doenças exantemáticas da infância na COLUNA 1 com as suas características apresentadas na COLUNA 2 e, em seguida, escolha a opção que contém a sequência CORRETA.

COLUNA 1:

- Sarampo;
- Rubéola;
- Escarlatina;
- Eritema infeccioso;
- Exantema súbito.

COLUNA 2:

- Eritema em todo o corpo, com pequenas pápulas;
 - Período prodrômico com febre, conjuntivite, fotofobia;
 - Causado pelo herpesvírus tipo 6;
 - Evolução do exantema em três fases, recorrente;
 - Exantema maculopapular róseo, início em face.
- I, IV, V, III e II.
 - III, I, V, IV e II.
 - II, I, III, IV e V.
 - III, II, I, IV e V.
 - III, I, IV, II e V.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2015
(ACESSO DIRETO 1)



SECRETARIA ESTADUAL DE SAÚDE DO
ESTADO DE PERNAMBUCO – PE

60 – Fabiana, 6 anos, é levada à UPA com história de surgimento de exantema na face há 4 dias, com progressão para membros há 2 dias. Há exacerbação quando a criança é exposta ao sol, faz exercícios ou há mudança de temperatura. Nega febre e outros sintomas. Ao exame físico, observa-se presença de intensa hiperemia e edema em região das bochechas, presença de exantema macular rendilhado em tronco e membros. Cartão de vacina atualizado. Sobre o diagnóstico mais provável para o caso, assinale a alternativa CORRETA:

- Trata-se de infecção por herpesvírus.
- A evolução geralmente é marcada por complicações graves.
- É possível fazer o diagnóstico pela clínica.
- Por meio da vacinação, é possível erradicar a doença.
- A transmissão é por via fecal-oral.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2014
(ACESSO DIRETO 1)



HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RP DA USP – SP

61 – Pré-escolar de 4 anos, na sala de emergência. HMA: apresenta história de 3 dias de diarreia e febre, evoluindo há 1 dia com tosse com expectoração amarelada e desconforto respiratório. EF: FR = 40 irpm; tiragens intercostais; murmúrio vesicular diminuído globalmente com estertores crepitantes difusos; FC = 150 bpm; PA = 80 x 50 mmHg; pulsos centrais finos e tempo de enchimento capilar 4 segundos. ES = (sangue arterial): pH: 7,11; pO_2 = 44 mmHg; pCO_2 = 48 mmHg; Bicarbonato = 15 mEq/L; Base excesso = -13; Sódio = 151 mEq/L; Potássio = 4,3 mEq/L; Cloro = 120 mEq/L. A conduta inicial apropriada ao caso acima é:

- Abertura de vias aéreas por colocação de coxim sob o occipício, suporte ventilatório com administração de oxigênio e administração de ceftriaxona.
- Abertura de vias aéreas por colocação de coxim sob os ombros, administração de oxigênio por máscara não reinalante, obtenção de acesso venoso periférico ou intraósseo, infusão de 20 ml/kg de soro fisiológico em 10 minutos e administração de ceftriaxona.
- Abertura de vias aéreas por colocação de coxim sob o occipício, suporte ventilatório com administração de oxigênio, obtenção de acesso venoso periférico ou intraósseo, infusão de 20 ml/kg de soro fisiológico em 10 minutos e administração de ceftriaxona.
- Administração de oxigênio por máscara não reinalante, administração de ceftriaxona e solução de bicarbonato de sódio.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2014
(ACESSO DIRETO 1)



FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP – SP

62 – Menina, 3a, é internada para investigação de edema generalizado há 15 dias. Mãe refere diminuição do volume urinário há 6 dias. Exame físico: bom estado geral; FC = 98 bpm; FR = 25 irpm; PA = 96 x 56 mmHg (percentil 50

para idade, gênero e altura); bulhas rítmicas, normofônicas, sem sopros; diminuição de murmúrio vesicular em bases; sinal de Skoda presente a 1 cm abaixo da cicatriz umbilical; edema MMII +++/+4. Exames laboratoriais: albuminemia = 1,2 g/dl; colesterol total = 459 mg/dl; proteinúria de 24 horas = 9,2 g. Como complicação nesta paciente, pode-se encontrar:

- Trombose venosa profunda.
- Encefalopatia hipertensiva.
- Insuficiência cardíaca.
- Insuficiência respiratória.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2014
(ACESSO DIRETO 1)



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO – RJ

63 – Criança, 5 anos, com linfonodo móvel de 4 cm em região axilar direita, levemente dolorosa e eritematosa que surgiu há quase dois meses, cerca de uma semana após ter visitado uma casa onde brincou com vários tipos de animais domésticos. Usou cefalexina por 14 dias sem melhora. Não apresentou febre. A Velocidade de Hemossedimentação (VHS) é de 8 mm na primeira hora e o hemograma não tem alterações. Considerando os dados epidemiológicos, a medida mais adequada é:

- Manter a criança em isolamento.
- Realizar drenagem da tumoração.
- Orientar cuidados sintomáticos.
- Iniciar tratamento com isoniazida.

RESIDÊNCIA MÉDICA 2014
(ACESSO DIRETO 2)



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO – RJ

64 – A dor do crescimento na criança tem como característica ocorrer:

- Unilateralmente.
- Na parte posterior da coxa.
- De forma intermitente.
- Nas articulações.



1 COMENTÁRIO O primeiro passo na questão é determinar o ritmo de parada. Temos duas opções nas alternativas: AESP e FV. A FV é um ritmo ventricular muito rápido, grosseiramente irregular, tanto em ciclo R-R quanto à morfologia e amplitude dos QRS. Então o que temos na verdade é uma atividade elétrica qualquer em um paciente sem pulso. Em resumo, temos uma criança arresposta, em apneia e sem pulso, cujo ritmo de parada

é a AESP. Logo, temos que iniciar compressões seguidas de ventilações, na proporção de 15:2, no caso de estarem disponíveis dois socorristas. Neste ritmo não está indicada a desfibrilação, logo, após um ciclo de compressão-ventilação, devemos administrar a adrenalina. Deve-se diluir 1 ml da droga para 10 ml de água destilada e administrar 0,1 ml/kg dessa solução IV, podendo-se repetir a dose após 3-5 minutos. Portanto, resposta: **letra A**.



2 COMENTÁRIO Esta questão nos apresenta uma lactente de apenas 18 meses com um quadro de febre sem sinais de localização. Em relação a este tema, é importante que você tenha alguns conceitos. O primeiro deles é o seguinte: boa parte das crianças com febre sem sinais de localização terá apenas uma doença viral benigna autolimitada e, em poucos dias, estará “curada”, mesmo sem nenhum tratamento. Porém, um percentual dessas crianças pode ter alguma infecção bacteriana subjacente em algum sítio corporal ou ter uma bacteremia oculta. O segundo conceito é que quanto menor for a criança, maior o risco de haver alguma infecção bacteriana subjacente e maior a gravidade da mesma. Daí a recomendação de que quanto menor for a criança, mais agressiva seja sua investigação. Como regra geral, os protocolos que avaliam as crianças com febre sem sinais de localização as dividem em três subgrupos etários: recém-nascidos,

crianças entre 1 e 3 meses e crianças entre 3 e 36 meses. Nossa paciente faz parte deste último subgrupo. Ainda que existam variações de conduta, em um momento inicial deveremos apenas avaliar a temperatura relatada. Se a febre for de até 39°C, basta o acompanhamento; se for maior que isso, alguma investigação será feita. Nas crianças vacinadas para hemófilo tipo B e pneumococo, basta a investigação de uma possível infecção urinária, a principal infecção bacteriana identificada nesta população; porém, nas crianças não vacinadas, acaso não se identifique uma infecção urinária, a investigação deve prosseguir com a realização de hemograma e/ou hemocultura. Isso deve-se ao fato de que nas crianças não vacinadas o risco de bacteremia oculta por esses agentes é menor. Por esta razão, podemos dizer que a situação vacinal é o principal dado da história que diminui o risco de bacteremia oculta na população. Resposta: letra A.



3 COMENTÁRIO Temos uma questão sobre apresentação clínica das doenças exantemáticas: O sarampo se inicia com uma fase prodrômica caracterizada pelo surgimento de febre, tosse produtiva, coriza, fotofobia e conjuntivite, que se segue pela fase exantemática após 2 a 4 dias. O exantema maculopapular avermelhado inicia pela região retroauricular, disseminando-se pelo pescoço, dorso e extremidades. Na infecção pelo vírus da rubéola, a primeira manifestação clínica pode ser o surgimento do exantema maculopapular puntiforme róseo. Ele se inicia em cabeça e pescoço, evoluindo para tronco, dorso e extremidades, com tendência à confluência. A escarlatina é uma infecção do trato respiratório superior associada à erupção cutânea com padrão característico: exantema micropapular, que aparece dentro de 24 a 48 horas após o início dos sintomas, inicialmente em pescoço, espalhando-se para

tronco e membros. A escarlatina exhibe dois sinais muito característicos: o sinal de Filatov (palidez perioral) e o sinal de Pastia (acentuação do exantema nas áreas de dobras). A apresentação mais característica do eritema infeccioso é a presença de exantema que, em geral, não está associado a outros sintomas e ocorre em 3 estágios típicos: face esbofetada, aspecto rendilhado e reaparecimento do *rash* por fatores desencadeantes. O exantema súbito, comum em lactentes, é classicamente caracterizado por história de febre alta com surgimento súbito de exantema após o desaparecimento da febre. O exantema é róseo, maculopapular e não pruriginoso, de início no tronco com disseminação posterior para pescoço, face e extremidades. O principal agente etiológico é o herpesvírus humano 6, podendo, em alguns poucos casos, também ser causado pelo herpesvírus humano 7. Desta forma, temos: III, I, V, IV, II. Alternativa B.



4 COMENTÁRIO Estamos atendendo uma criança com 1 mês de vida que se apresenta com otite média aguda. Poderíamos até pensar se haveria ou não obrigatoriedade de internação hospitalar apenas com base na idade. Como regra geral, a internação é obrigatória para antibioticoterapia no período neonatal ou, como muitos indicam, no primeiro mês de vida. Esta criança está bem no limite etário que demanda internação. Porém, perceba como a banca indicou que existe muito mais do que

apenas a otite. Esta criança tem irritabilidade e dificuldade para se alimentar. Esses são sinais de alerta para uma doença sistêmica e, por esta razão, não podemos realizar apenas o tratamento ambulatorial. O mais recomendado seria a internação hospitalar, realização de rastreio infeccioso (ainda que exista uma clara razão para a febre, nada impede que tenha ocorrido a disseminação desta infecção) e início de antibioticoterapia parenteral. Resposta: letra B.



5 COMENTÁRIO Na doença de Kawasaki, vasculite de vasos de médio calibre, especialmente coronárias, o tratamento consiste na administração de imunoglobulina intravenosa em altas doses, devendo ser iniciada dentro dos primeiros 10 dias de doença na tentativa de prevenir a coronariopatia. A síndrome de Guillain-Barré consiste em uma polineuropatia pós-infecciosa predominantemente motora, podendo também ser sensitiva e autonômica. Quadros com paralisia rapidamente progressiva têm indicação de infusão de

imunoglobulina em altas doses em dias consecutivos. A infecção pelo Parvovírus B19 em pacientes imunocomprometidos pode adquirir caráter crônico, sendo a anemia a manifestação mais comum, havendo também neutropenia, trombocitopenia e até completa supressão medular. A imunoglobulina intravenosa tem sido utilizada nestes pacientes com algum sucesso. Todas as outras alternativas apresentam opções que não utilizam imunoglobulina intravenosa no seu arsenal terapêutico. Portanto, resposta: letra A.



6 COMENTÁRIO Questão que abordou diversos aspectos relacionados com a varicela. Vejamos cada uma das afirmativas. A opção A está correta e foi o gabarito da banca. De fato, existem diversas complicações neurológicas que podem estar relacionadas com a infecção pelo vírus varicela-zóster, tais como a ataxia cerebelar aguda, a encefalite, a síndrome de Reye e, como lembrado pela banca, a síndrome de Guillain-Barré. Considera-se que a síndrome de Guillain-Barré seja uma polineuropatia pós-infecciosa, que se relaciona com diversos agentes. O mais comumente associado é o *Campylobacter jejuni*, mas diversos agentes virais também podem estar relacionados. A opção B está errada; sabemos que a principal caracte-

rística da fase exantemática da varicela é a presença de um exantema polimórfico, com lesões em diversos estágios evolutivos: máculas, pápulas, vesículas e crostas. Estas lesões, tipicamente iniciam-se na cabeça e tronco e depois progridem para os membros. Além de acometer a pele, tais lesões também acometem diversas superfícies mucosas, como a mucosa oral e a genital (opção C errada). Enquanto houver o surgimento de novas lesões, o paciente está infectante e deve ser afastado de suas atividades laborativas ou de escola. Apenas quando não houver o surgimento de novas lesões, o que pode durar mais do que quatro dias, o retorno às atividades usuais é permitido (opção D errada). Resposta: letra A.



7 COMENTÁRIO A causa mais comum do início agudo da trombocitopenia em criança com bom estado geral é a púrpura trombocitopênica idiopática. O pico de incidência dessa doença é entre 1 e 4 anos, e cerca de 1 a 4 semanas após uma infecção viral comum. A apresentação clássica da doença é uma criança previamente hígida, que começa a apresentar púrpuras e petéquias generalizadas subitamente, podendo haver sangramento espontâneo, dependendo da contagem de plaquetas. O restante do exame físico é normal, sendo raro esplenomegalia, linfadenopatia, dor óssea

e palidez. Não há história de febre, cefaleia, mialgia, artralgia e dor retro-orbitária para pensar em dengue. Descartamos leucemia por não haver sintomas sistêmicos como febre, perda ponderal, adinamia, fadiga, palidez, dor óssea, nem hepatomegalia ao exame. Um paciente com meningococemia normalmente não se apresenta com bom estado geral e afebril. A apresentação clássica da Púrpura de Henoch-Schönlein é púrpura palpável, sintomas gastrointestinais e artrite, o que também não foi apresentado pela criança. Portanto, resposta certa: **letra C**.



8 COMENTÁRIO A primeira pergunta é: *qual o diagnóstico de Fabiana?* A descrição de hiperemia malar (sinal da face esbofetada) com exantema rendilhado é muito característico do eritema infeccioso, ou “quinta moléstia”. O eritema infeccioso é causado pelo parvovírus B19 (opção A errada) e a maioria dos casos (70%) ocorrem entre os 5 e 15 anos de idade. A transmissão ocorre quando o indivíduo suscetível entra em contato com as secreções nasofaríngeas do infectado (transmissão respiratória – opção E errada). Lembre-se apenas de que quando o paciente apresenta o surgimento da erupção cutânea, já não há mais vírus sendo eliminado em suas secreções. Também é possível a transmissão do parvovírus por hemoderi-

vados e por via transplacentária. Ainda não há vacina disponível para este agente, mas é algo que vem sendo pesquisado (opção D errada). A doença, em geral, é benigna e autolimitada (opção B errada). Porém, em alguns indivíduos, a infecção pelo parvovírus pode levar a complicações mais graves (nos falcêmicos, por exemplo, pode desenvolver-se uma crise aplásica). O diagnóstico costuma ser estabelecido apenas com base na clínica típica e não costuma ser necessária análise virológica. O quadro eruptivo se apresenta em 3 fases: na primeira fase há o sinal da face esbofetada; na segunda fase há o exantema rendilhado; já na terceira fase há recidiva das lesões quando a criança se expõe ao sol, exercício ou calor. Resposta: letra C.



9 COMENTÁRIO Temos um caso de adenopatia. As adenopatias decorrentes de processos inflamatórios, de natureza viral ou bacteriana, predominam na prática clínica e apresentam consistência fibroelástica e sinais flogísticos (dor, hiperemia e aumento de temperatura local). A avaliação laboratorial dessas crianças não está indicada na maioria dos casos (**letra B correta**). Os exames complementares devem ser baseados em informações obtidas por meio da anamnese e do exame físico. Em casos de adenomegalias de evolução prolongada, deve-se iniciar a investigação com exames mais simples, como hemograma, VHS, teste tuberculínico e radiografia de tórax. Exames de maior complexidade como a ultrassonografia poderão ser solicitados de acordo

com o resultado da triagem inicial e, principalmente, em caso de dúvida diagnóstica (**letra C correta**). A maioria das adenopatias inflamatórias ou infecciosas agudas, localizadas na região cervical, tende a regredir espontaneamente no intervalo de 12 semanas, em média. Se suspeitarmos de infecção bacteriana local, uma cefalosporina de primeira geração é uma boa opção de tratamento (**letra D correta**). A biópsia deverá ser considerada se houver febre persistente, perda de peso, sudorese noturna, se for de localização supraclavicular, se houver linfonodos de consistência endurecida ou aderidos a planos profundos, se houver crescimento em tamanho no período de 2 a 4 semanas, ou ausência de redução do tamanho após 4-6 semanas (**letra A incorreta**).



10 COMENTÁRIO O paciente que é internado com quadro de varicela deve ser mantido em precaução de aerossóis, o que é fato sabido por todos. Mas isso aplica-se também ao paciente com herpes-zóster? Nem sempre. Essa precaução deve se aplicar aos indivíduos com herpes-zóster disseminado e naqueles imunossuprimidos com doença localizada, como no caso descrito. Nestes casos, há possibilidade de eliminação do vírus por aerossóis. A Anvisa traz as seguintes recomendações nestes casos: “varicela, herpes-zóster disseminado ou herpes-zóster localizado em imunossuprimidos: as pessoas sabidamente não imunes devem evitar entrar no quarto. Caso

isso não seja possível, devem usar as máscaras N95. As pessoas sabidamente imunes estão dispensadas do uso de máscaras. É recomendado o uso de luvas ao contato com lesões do paciente e avental ao contato direto. Estas precauções deverão ser mantidas até que todas as lesões estejam na forma de crostas”. Desta forma, dá-se preferência para que profissionais sabidamente imunes tenham contato com estes pacientes. Vale lembrar que, os profissionais de saúde que atendam casos de varicela e que sejam suscetíveis, devem ser imunizados. O paciente, ao deslocar-se, não deve usar a máscara N95, usando apenas a máscara cirúrgica. Resposta: letra D.



11 COMENTÁRIO A linfonomegalia que possui sinais de alerta e deve ser valorizada é aquela que apresenta consistência endurecida, é aderente aos tecidos do entorno, indolor, com crescimento progressivo, sem sinais inflamatórios, localizada em região supraclavicular, pré-au-

ricular, epitroclear ou poplítea, aquela evidente no período neonatal ou associada à febre persistente de origem não conhecida. A presença de sinais flogísticos como dor, calor e hiperemia local, é característica de uma etiologia inflamatória ou infecciosa. Desta forma, a resposta é a alternativa C.



12 COMENTÁRIO O enunciado descreve um quadro clássico de *síndrome nefrótica*. Repare como a paciente apresenta: (1) **anasarca** (“sinal de Skoda” ou “semicírculo de Skoda” é um sinal clínico de ascite moderada, com geralmente entre 1 e 3 litros de líquido livre na cavidade peritoneal); (2) **hipoalbuminemia**; (3) **proteinúria maciça**; (4) **hipercolesterolemia**. Não há hematúria de padrão “glomerular” (dismorfismo de hemácias ou cilindrúria hemática) nem hipertensão arterial para pensarmos em síndrome nefrítica. Sabemos que na faixa etária entre 1 e

8 anos, na imensa maioria das vezes, a síndrome nefrótica é *idiopática*, sendo seu padrão histopatológico mais característico a *lesão mínima glomerular*. Quais são as duas principais complicações genéricas de uma síndrome nefrótica? (1) predisposição a infecções, pois ocorre perda urinária de fatores humorais de proteção, como imunoglobulinas e componentes do complemento; (2) tendência ao tromboembolismo venoso, pela perda urinária de fatores anticoagulantes. Logo, dentre as opções de resposta, a única que faz sentido é a letra A.



13 COMENTÁRIO Esta questão abordou um diagnóstico diferencial que é comum na vida e mais comum ainda nos concursos: a distinção entre a escarlatina e a doença de Kawasaki. Sabemos que a doença de Kawasaki tem seu diagnóstico estabelecido a partir da observação de alguns critérios clínicos. Ainda está lembrado deles? O primeiro é um critério obrigatório, que é a presença de febre alta há pelo menos cinco dias (no caso descrito, a febre já dura uma semana). Além deste critério obrigatório, são necessários mais quatro de cinco possíveis alterações, que são: conjuntivite não exsudativa, alterações na cavidade oral (como lábios fissurados ou língua em framboesa), adenomegalia cervical, exantema (que pode ter vários aspectos, exceto vesicular) e alterações nas extremidades (edema e eritema nas mãos e pés na fase aguda e descamação na fase subaguda). Olhando o caso descrito, vemos que ainda não são encontrados todos os critérios necessá-

rios, pois além da febre temos apenas as alterações oculares, na cavidade oral e o exantema. Porém, é muito mais provável que o quadro desta criança seja de doença de Kawasaki do que de escarlatina! Na escarlatina não há conjuntivite. A idade do paciente não é uma idade comum de escarlatina (mais comum após os cinco anos, como a faringite estreptocócica - opção C incorreta). Assim, pensando que o diagnóstico mais provável é o de doença de Kawasaki, chegamos à resposta: letra E. A complicação mais temida desta doença é justamente a formação dos aneurismas coronarianos. O tratamento com imunoglobulina intravenosa (opção A incorreta) deve ser instituído o mais precocemente possível justamente para reduzir o risco deste evento. Vale lembrar que a irritabilidade é uma alteração comumente encontrada nessas crianças e que um achado laboratorial típico é a presença de trombocitose a partir da segunda semana de doença (opções B e D incorretas). Resposta: letra E.



14 COMENTÁRIO O teste do coraçãozinho é um teste de triagem para cardiopatias congênitas dependentes de canal. A questão nos apresenta uma criança com triagem normal, ou seja, não foi identificada uma cardiopatia cujos sintomas estão relacionados ao fechamento do canal arterial nas primeiras horas de vida. Das opções oferecidas, a única que não é canal-dependente, mas depende da queda da resistência vascular pulmonar para se manifestar é a CIV. Nos casos em que o paciente apresenta CIV grande, a resistência pode permanecer

mais alta que o normal, causando limitação na intensidade do *shunt* esquerda/direita, e, conseqüentemente, atrasando o aparecimento dos sintomas. A transposição das grandes artérias, a atresia tricúspide e a interrupção do arco aórtico são cardiopatias comumente diagnosticadas ainda na maternidade, uma vez que apresentam sintomas precocemente (com o fechamento do canal) e, se não corrigidas prontamente, evoluem muito frequentemente para o óbito em pouco tempo. Por isso, se faz tão necessário o teste do coraçãozinho. Resposta: **letra B**.



15 COMENTÁRIO Vejamos cada uma das afirmativas. Opção A: CORRETA. A escarlatina apresenta início agudo com febre alta, calafrios, vômitos, cefaleia, prostração, amigdalite e dor abdominal. Em 24 a 48 horas, costuma haver o surgimento do exantema, de aspecto eritematoso e micropapular. A pele tem uma textura áspera e semelhante a uma lixa. Pode haver, ainda, a presença dos clássicos sinais de Pastia (acentuação do exantema em superfícies flexurais) e Filatov (palidez peribucal). Opção B: INCORRETA. O exantema da escarlatina se inicia no tórax e se dissemina em direção ao pescoço e aos membros, poupando palmas e plantas. Opção C: INCORRETA. É importante não confundir os sinais e sintomas entre as doenças exantemáticas. Os sinais de Filatov (palidez perioral com bochechas eritematosas) e de Pastia (exantema intensificado nas regiões flexurais) são característicos da escarlatina. No

eritema infeccioso temos aquela apresentação em 3 estágios, sendo o primeiro deles caracterizado por exantema em face com aspecto de face esbofetada. Opção D: INCORRETA. A doença de Kawasaki é caracterizada por ser uma vasculite de vasos de médio calibre, acometendo, principalmente, artérias coronárias, podendo haver evolução para aneurismas, trombozes, estenoses e quadros de infarto e óbito. Opção E: INCORRETA. O eritema infeccioso é a manifestação mais comum da infecção pelo parvovírus B19 e, durante a sua viremia, o paciente apresenta febre, mal-estar e rinorreia. A crise aplásica é outra manifestação clínica da infecção pelo parvovírus B19, consiste em uma condição transitória, que se dá nos indivíduos com anemia hemolítica crônica, levando ao agravamento da anemia. O quadro crônico pode se estabelecer em imunossuprimidos. Resposta: letra A.



16 COMENTÁRIO O acesso intraósseo caracteriza-se por ser uma via rápida e segura, com indicação precisa em pediatria quando o acesso venoso periférico é difícil ou demorado. Através dele podemos iniciar prontamente a expansão volumétrica e a administração de drogas de forma rápida e eficaz. O local mais indicado para a punção em crianças é a tibia

proximal. A ocorrência de complicações é pouco comum, sendo as mais frequentes: osteomielite, fratura de tibia, síndrome compartimental, extravasamento de fluido para o subcutâneo e embolia gordurosa. Nos casos de punção esternal, pode ocorrer mediastinite, mas não há relação com a ocorrência de pneumotórax. Resposta: letra D.



17 COMENTÁRIO O enunciado nos descreve uma criança de 5 anos de idade, hígida, sem alterações no desenvolvimento ou desvios de crescimento. Apresenta como única alteração ao exame físico um sopro classificado como duas cruces, melhor audível em borda esternal direita alta, que muda de intensidade conforme o decúbito. Devemos logo pensar em um sopro inocente. O sopro inocente ocorre na ausência de anormalidade anatômica ou funcional do sistema cardiovascular, em geral, não sendo acompanhado de outros sinais ou sintomas, e possui apresentação característica. É sempre um sopro sistólico, de curta duração e baixa intensidade, não acompanhado de frêmitos ou ruídos acessórios. A sua localização é precisa e delimitada e não apresenta irradiação. A criança não apresenta qualquer alteração de exame físico e os exames complementares são normais. O zumbido venoso é um tipo de sopro inocente, que se apresenta mais comumente na faixa etária entre 1 e 5 anos de idade, causado pelo turbilhonamento da entrada do sangue na confluência das

veias jugular interna, inominada e subclávia direita com a veia cava superior. É contínuo, audível na região da veia jugular externa e nota-se aumento do sopro com a criança sentada, diminuindo quando o paciente está em decúbito. Na estenose de ramos pulmonares a ausculta característica é o estalido protossistólico, sopro sistólico de ejeção na borda esternal esquerda alta com segunda bulha hipofonética, podendo haver frêmito palpável. A estenose supravalvar de aorta pode ser segmentar ou localizada e em geral está associada à síndrome de Williams, sendo a mais rara das obstruções de via de saída do ventrículo esquerdo. O sopro pode ser leve (sistólico com irradiação para fúrcula e face lateral de pescoço) ou até inaudível, com segunda bulha hiperfonética. A persistência do canal arterial é caracterizada por sopro contínuo, associado à segunda bulha hiperfonética, além de pulsos periféricos amplos, de forma típica. Na coarctação da aorta normalmente não se ausculta sopro, sendo a ausência de pulsos nos membros inferiores muito característica.



18 COMENTÁRIO O acesso intraósseo é uma via rápida e segura, muito utilizada em pediatria, nos casos em que o acesso venoso periférico é difícil ou demorado, possibilitando expansão volumétrica e administração de drogas de forma rápida e eficaz. O local de punção mais indicado na faixa etária pediátrica é a tíbia proximal. Este tipo de acesso está pouco relacionado a complica-

ções, sendo as mais comuns osteomielite, fratura tibial, síndrome compartimental, extravasamento de fluido para o subcutâneo e embolia gordurosa. Deve ser restrito às situações de emergência, sendo substituído por acesso periférico ou profundo tão logo possível, evitando permanência prolongada e aumento do risco das complicações. Resposta: letra B.



19 COMENTÁRIO Temos um lactente menor de 3 meses apresentando febre sem foco (condição na qual não se identificam sinais/sintomas localizatórios, com duração menor que 1 semana). Apresenta ao exame físico: febre, irritabilidade e desidratação. Faz-se necessária a sua hospitalização para, antes de tudo, tratar a

desidratação. Além disso, a internação possibilita a coleta de um rastreio infeccioso completo, no intuito de identificar o sítio de origem da febre e permitir início precoce de antibioticoterapia, caso necessário, muito importante pelo alto risco de bacteremia oculta, comum nesta faixa etária. Resposta: letra D.



20 COMENTÁRIO Um conceito deve ser memorizado com esta questão: linfonodomegalia supraclavicular sempre é patológica, havendo, inclusive, um alto risco de malignidade. Então, diante de um paciente com linfonodo > 1 cm na região supraclavicular esquerda (chamado de *gânglio de Virchow*, que sugere doença neoplásica localizada no abdome superior), sempre devemos submeter o paciente a uma investigação etiológica. Alternativa A correta.



21 COMENTÁRIO O enunciado nos apresenta um lactente de 4 meses com um quadro clínico compatível com uma cardiopatia congênita ACIANÓTICA e cuja manifestação clínica principal é de SOPRO + INSUFICIÊNCIA CARDÍACA oligossintomática (baixo ganho ponderal e sobrecarga cavitária esquerda). A radiografia de tórax revelando cardiomegalia, aumento das cavidades esquerdas e aumento da circulação pulmonar aponta para o grupo de cardiopatias congênitas acia-

nóticas com hiperfluxo pulmonar. Neste grupo, a mais frequente e a que caracteristicamente cursa com sopro sistólico em 3^o- 4^o espaços intercostais esquerdos com irradiação para a direita é a Comunicação Interventricular (CIV). Observem que as demais opções listadas, tetralogia de Fallot, estenose pulmonar, e estenose de ramos pulmonares cursam com hipofluxo pulmonar. Na persistência do canal arterial o sopro é em maquinaria. Gabarito letra D.



22 COMENTÁRIO O quadro descrito é de síndrome febril que cursa com hepatoesplenomegalia e adenomegalias. Devemos considerar a hipótese de mononucleose (90% dos casos causados pelo Epstein-Barr) uma vez que febre, linfadenopatia associada à hepatoesplenomegalia é clássico nessa doença. O quadro descrito só não relata outras características clássicas como faringite com exsudato e sintomas inespecíficos de mialgia, náusea e dor abdominal. Podemos também pensar em outras causas de síndrome de mononucleose-*like* como citomegalovirose, toxoplasmose. O CMV causa doença com diferentes apresentações dependendo da idade, sendo a *síndrome mono-like* comum em crianças escolares e adolescentes. Há febre, sintomas inespecíficos como mialgia, fadiga, cefaleia, além de hepatoesplenomegalia. Pode ter exantema e laboratorialmente linfocitose atípica. A toxoplasmose adquirida em crianças imunocompetentes

cursa com febre, mialgia, exantema, linfadenopatia localizada ou generalizada, hepatomegalia, além de possíveis complicações como pneumonia, pericardite etc. Laboratorialmente também pode ter linfocitose atípica. A hipótese de tuberculose ganglionar não explicaria a hepatoesplenomegalia. Além disso, a apresentação costuma ser com linfonomegalias unilaterais, aderidas aos planos mais profundos que podem ser inicialmente dolorosos. A hipótese de HIV não pode ser descartada, pois pode cursar com quadro semelhante ao descrito, além de inúmeras outras apresentações como diarreia crônica, sintomas respiratórios, candidíase oral etc. Quanto à hipótese de Hepatite A, essa doença de fato pode cursar com febre, hepatoesplenomegalia e linfadenopatia, no entanto, geralmente há quadro de anorexia, náusea, diarreia e frequentemente icterícia. Assim, não é uma das nossas principais hipóteses.



23 COMENTÁRIO Quadro sucinto, como são todos os quadros desta afecção típica dos lactentes: o exantema súbito, ou roséola infantil. A doença está associada, na maioria das vezes, com a infecção pelo herpesvírus humano tipo 6. O agente é transmitido a partir do contato com a saliva de um portador assintomático do vírus, que é capaz de estabelecer infecção persistente nas glândulas salivares. O pico de incidência da infecção é no segundo semestre de vida, como neste caso. O quadro caracteriza-se pela presença de febre alta por poucos dias, com nenhum outro sintoma ou com sintomas inespecí-

ficos associados. A febre tipicamente desaparece de forma súbita (em crise) e é sucedida, após algumas horas, pelo surgimento de exantema maculopapular ou morbiliforme que se inicia no tronco e sofre disseminação centrífuga. A doença é benigna e autolimitada, não sendo necessária qualquer intervenção específica. Aproveitando, para lembrar: o parvovírus B19 causa o eritema infeccioso; o vírus da rubéola causa, evidentemente, rubéola; o estreptococo do grupo A associa-se com a escarlatina; os Coxsackievirus causam várias doenças, sendo a erupção cutânea mais típica a síndrome mão-pé-boca. Resposta: letra C.



24 COMENTÁRIO O enunciado nos traz uma pré-escolar de 4 anos com quadro clínico inicial de febre + diarreia (GASTROENTERITE), que evolui com uma síndrome infecciosa de vias aéreas inferiores caracterizada por: taquipneia ($FR \geq 40$ irpm), dispneia/esforço (tiragens intercostais) e sinais de preenchimento alveolar (crepitações e murmúrio diminuído). Além disso, também identificamos sinais de CHOQUE SÉPTICO DESCOMPENSADO: pressão arterial abaixo do limite inferior para idade, enchimento capilar lentificado ($> 3s$), pulsos centrais fracos e taquicardia. Os sinais de esforço respiratório somados à baixa PaO_2 (44 mmHg) na gasometria permitem também inferir o diagnóstico de INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA. Portanto, a conduta terapêutica a ser adotada é a seguinte: garantir a perviedade de vias aéreas superiores, colocando-se um coxim sobre

a região occipital, pois a criança tem 4 anos. Apenas em lactentes e crianças bem pequenas orienta-se a colocação do coxim entre os ombros. Suporte ventilatório com oferta de oxigênio. A opção B fala em suporte com máscara não reinalante, mas como há descrição de murmúrio vesicular universalmente diminuído com desconforto respiratório, deve-se entender que há necessidade de suporte mais intensivo, diminuindo o trabalho respiratório. Acesso venoso periférico ou intraósseo, pois são os mais rápidos, para iniciar imediatamente a reposição volêmica: 20 ml de SF 0,9% ou RL em *bolus* ou em 10min, podendo ser repetido até 3 vezes, seguida da administração precoce de antibiótico de largo espectro para Gram-negativos e positivos, e com boa penetração em sistema gastrointestinal, respiratório e nervoso central - ceftriaxona. Gabarito: letra C.



25 COMENTÁRIO A taquiarritmia que mais leva as crianças com menos de 1 ano de vida ao setor de emergência é, estatisticamente, a famosa “taqui supra”, que geralmente tem como mecanismo o fenômeno de *reentrada no nóculo AV*. Logo, de acordo com as informações fornecidas pelo enunciado, esta é a principal hipótese diagnóstica (taquicardia de QRS estreito). O fato é que, independentemente do diagnóstico eletrocardiográfico específico, frente a um quadro de franca instabilidade hemodinâmica decorrente da taquiarritmia, a conduta deve ser uma: **cardioVERSÃO elétrica imediata** (dose na criança: 0,5-2 J/kg). Ora, cardioversão não é a mesma

coisa de desfibrilação (a cardioversão é sincronizada aos complexos QRS, ao passo que a desfibrilação não). Desse modo, estamos diante de uma questão sem resposta certa, que merecia ter sido anulada! A banca deu como gabarito a letra B, mas a adenosina deve ser feita em pacientes hemodinamicamente estáveis (alguns autores até “aceitam” tentar adenosina em casos como este, se a droga estiver imediatamente disponível e o paciente possuir acesso venoso, porém, livros de referência em Pediatria, como o Nelson e o tratado do professor Marcondes são claros em afirmar que a conduta aqui deveria ser a cardioversão elétrica). Questão sem resposta certa.



26 COMENTÁRIO O enunciado apresenta um escolar de 8 anos, sexo masculino, que desenvolve uma síndrome infecciosa inespecífica, caracterizada por febre + exantema + dor abdominal + alterações de enzimas hepáticas. No 4º dia de evolução de doença, apresentou sinais/sintomas de anemia (adinamia, palidez, queda dos índices hematimétricos) + neutropenia. Portanto, temos uma síndrome febril aguda, que cursa com exantema e bicitopenia. Neste contexto, é importante pensar em

doenças infecciosas como dengue, primoinfecção pelo HIV e doenças hematológicas, como leucemia. Além destas, existe outra causa importante para febre seguida de anemia com reticulocitopenia: Parvovirose B19. Este vírus pertence à família *Parvoviridae* e gênero eritrovírus, e tem um tropismo pelas células da linhagem eritroide na medula. A neutropenia e plaquetopenia que comumente acompanham a síndrome não tem explicação fisiopatológica bem evidente. Gabarito: letra B.



27 COMENTÁRIO Nas crianças e adolescentes, a parada cardiorrespiratória tem como mecanismo fisiopatológico mais comum a parada hipóxica ou por asfixia, que caracterizam o evento final da hipóxia tecidual progressiva e acidose causada por insuficiência respiratória, choque ou insuficiência cardiopulmonar.

Desta forma, o ritmo cardíaco terminal mais comum é a bradicardia, que evolui para assistolia. A parada cardiorrespiratória primária ou súbita não é comum nas crianças e, quando ocorre, associa-se a fibrilação ventricular e taquicardia ventricular sem pulso. Resposta: letra B.



28 COMENTÁRIO O enunciado nos apresenta uma criança de 3 anos claramente com sinais de choque hipovolêmico: taquicardia, pulsos finos, pele fria, alteração de perfusão e alteração do nível de consciência, apresentando melhora importante do quadro após reposição volêmica adequada. Este choque trata-se do tipo de choque mais comum na faixa etária pediátrica, sendo comumente

causado por quadros importantes de diarreia e vômitos. Quando a perda de volume não atingiu os 20%, os mecanismos compensatórios do organismo (taquicardia e vasoconstricção) conseguem ainda manter a perfusão tecidual. Uma perda acima de 20% acarreta *deficit* no suprimento de oxigênio aos tecidos e surgimento dos demais sinais e sintomas clássicos. Alternativa B correta.



29 COMENTÁRIO A tetralogia de Fallot consiste no conjunto de quatro alterações cardíacas: Comunicação Interventricular (CIV), estenose pulmonar, dextroposição da aorta e hipertrofia ventricular direita (**letra A incorreta**). A apresentação clínica depende da estenose pulmonar. A quantidade de sangue desviado do ventrículo direito para a circulação sistêmica será tanto maior quanto maior for a estenose pulmonar. A forma mais grave da doença se caracteriza pela obstrução completa do fluxo do ventrículo direito – atresia pulmonar com CIV (**letra B correta**). As manifestações clínicas da tetralogia de Fallot estão diretamente relacionadas com a anatomia da doença. Dessa

forma, no caso de estenose pulmonar leve, o paciente pode ser acianótico, com sopro cardíaco alto. À medida que a estenose pulmonar progride, aparece a cianose e o sopro vai diminuindo (**letra C incorreta**). Como a tetralogia de Fallot é uma doença de hipofluxo pulmonar, o tratamento visa aumentar o fluxo pulmonar para prevenir as consequências da hipóxia grave (**letra E incorreta**). Para pacientes com crises de cianose, que tenham proposta cirúrgica, pode-se utilizar propranolol, para promover o relaxamento da musculatura infundibular. Diuréticos são utilizados em pacientes com tetralogia de Fallot com insuficiência cardíaca (**letra D incorreta**).



30 COMENTÁRIO Quando lemos desdobramento FIXO de B2, somos obrigados a pensar em Comunicação Interatrial (CIA), e o motivo é muito simples: na CIA o Ventrículo Direito (VD) acaba recebendo mais sangue do que o normal (além do sangue proveniente da circulação sistêmica, ainda vem sangue do átrio esquerdo, visto que esta câmara possui pressão maior do que o átrio direito),

o que torna a sístole ventricular direita mais longa e por fim atrasa o componente pulmonar da segunda bulha. O desdobramento é dito “fixo” uma vez que ocorre independente do ciclo respiratório. Além disso, como o fluxo na artéria pulmonar torna-se mais intenso, isto pode levar ao aparecimento de um sopro sistólico pulmonar ejetivo. Alternativa A correta.



31 COMENTÁRIO É claro que devemos reforçar a necessidade de exercícios regulares e dieta pobre em sódio neste paciente! No entanto, a hidralazina é um anti-hipertensivo reservado para associação em pacientes que apresentam HAS resistente verdadeira, e não como droga de primeira linha (A errada). O acompanhamento do doente hipertenso com MAPA é sempre interessante, porém, não é obrigatório, ainda mais num paciente que ainda não está com o tratamento otimizado, como é o caso do nosso amiguinho aqui (B errada). Os betabloqueadores não são anti-hipertensivos de primeira linha, exceto se o paciente apresentar doença coronariana. Logo, o atenolol não é uma escolha adequada, pelo menos neste momento, para o caso em tela (C errada). A dose de hidroclorotiazida não deve ultrapassar 50 mg/dia, pois acima disso sua relação risco/benefício se torna desfavorável (risco de hiperglicemia, hiperuricemia e hipocalcemia/hipomagnesemia) - E errada.

Enfim, este paciente possui microalbuminúria (excreção urinária de albumina na faixa entre 30-300 mg/g de creatinina), o que nos indica duas coisas: (1) a microalbuminúria é um marcador de risco cardiovascular independente; (2) a microalbuminúria é um marcador de nefropatia diabética incipiente. Logo, é mandatório utilizar alguma droga que, além de baixar a PA, consiga também reduzir a hipertensão intraglomerular, a hiperfiltração e, desse modo, a própria albuminúria. As drogas que fazem isso são os IECA ou os BRA (lembrando que essas classes não devem ser utilizadas em conjunto no mesmo paciente). Vamos suspender a hidroclorotiazida porque o paciente é diabético - conforme já explicado, a hidroclorotiazida, mesmo em doses habituais, pode facilitar o descontrole metabólico. Se um outro agente anti-hipertensivo precisar ser associado, a classe de escolha será a dos bloqueadores de canais de cálcio, como o anlodipino. Resposta certa: D.



32 COMENTÁRIO O diagnóstico da hipertensão arterial em crianças leva em consideração tabelas de referência que evidenciam percentis de pressão arterial para sexo, idade e estatura (letra A incorreta) e pode ser realizado através da obtenção de três medidas da pressão arterial em diferentes consultas com valor \geq percentil 95 (letra B incorreta). Da mesma forma que nos adultos, a hipertensão nas crianças pode ser primária (associada a fatores genéticos ou ambientais) ou secundária (associada à doença de base, sendo na grande maioria das vezes doenças renais) - letra C CORRETA. Na imensa maioria das vezes, os pacientes são assintomáticos (letra

D incorreta), ou apresentam sintomas inespecíficos como fadiga, ansiedade e atraso no desenvolvimento. O objetivo do tratamento é reduzir os níveis pressóricos e evitar o surgimento das complicações, estando indicado o tratamento não farmacológico (prevenção/combate da obesidade, hábitos de vida saudáveis, exercício físico regular) para todos os pacientes. Já o tratamento farmacológico é reservado apenas para aqueles pacientes com hipertensão arterial secundária, sintomática, quando já existe lesão de órgão-alvo, associada ao diabetes ou em caso de ausência de melhora após seis meses de tratamento não farmacológico (letra E incorreta). Resposta: letra C.



33 COMENTÁRIO O quadro descrito é compatível com o diagnóstico da síndrome da pele escaldada. As manifestações clínicas dessa síndrome são decorrentes da liberação de uma toxina esfoliativa, que promove a clivagem da pele na altura da camada granulosa, causando descamação difusa. Como aconteceu no caso apresentado, esta condição é mais comum abaixo dos cinco anos de idade. A erupção pode ser precedida por sintomas, gerais, como mal estar e febre. Surge um exantema escarlatiniforme, mais acentuado em superfícies flexurais; a pele adquire um

aspecto enrugado e formam-se bolhas e erosões difusas no exame físico, podemos identificar áreas de epiderme se desprendendo com a mínima tração (sinal de Nikolsky). Há conjuntivite, com o possível surgimento de secreção purulenta. O tratamento é feito com antimicrobianos sistêmicos (orais ou parenterais, a depender da extensão do processo). Além do uso de algum antimicrobiano com cobertura antiestafilocócica, costuma ser recomendado o uso de clindamicina, para neutralização das toxinas. Porém, isso não foi contemplado no gabarito. Resposta: letra D.



34 COMENTÁRIO A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) é a doença reumatológica mais comum da infância, não havendo diferença de acometimento entre os sexos na AIJ sistêmica. O aparecimento dos sintomas costuma ser agudo e a artrite deve estar presente para o diagnóstico de qualquer um dos subtipos de AIJ. Na AIJ sistêmica o paciente apresenta febre, artrite e envolvimento visceral, com hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e serosites como a pericardite (letra C correta). A febre típica apresenta picos diários acima dos 39°C, com duração de pelo menos 2 semanas (letra B incorreta). É mais comum durante a noite e se acompanha de exantema macular e

eritematoso, não pruriginoso e migratório. A artrite pode acometer diversas articulações, sendo classicamente poliarticular e destrutiva (letra A incorreta). O diagnóstico é basicamente clínico e de exclusão, não levando em consideração os achados laboratoriais (letra D incorreta). Os marcadores de atividade inflamatória estão elevados, assim como leucócitos e plaquetas. A série eritroide evidencia anemia de doença crônica. O tratamento objetiva alcançar remissão e prevenir dano das articulações e pode ser realizado com AINEs, metotrexato ou até mesmo drogas antirreumáticas modificadoras de doença (etanercept, infliximab). Resposta: alternativa C.



35 COMENTÁRIO As crianças com síndrome de Down apresentam cardiopatias congênitas com uma frequência muito maior do que o resto da população (as cardiopatias estão presentes em cerca de 50% das crianças com a síndrome) e, justamente por isso, sempre deve ser realizado um ecocardiograma logo após o diag-

nóstico. Dentre as cardiopatias identificadas, o defeito do septo atrioventricular é a mais comum. As principais manifestações clínicas desse defeito são de insuficiência cardíaca, que pode ter como consequência o baixo ganho ponderal. As demais cardiopatias listadas cursam, tipicamente, com cianose. Resposta: letra D.



36 COMENTÁRIO As crises hipercianóticas são causadas por uma redução súbita no fluxo pulmonar, já comprometido. Este problema acontece principalmente no primeiro e segundo ano de vida. A criança torna-se inquieta, hiperpneica, cianótica, com respiração ofegante podendo evoluir uma síncope. Esses episódios ocorrem com mais frequência na manhã, após o despertar, ou após episódios de choro vigoroso. Há o desaparecimento

temporário ou uma diminuição na intensidade do sopro sistólico, pois o fluxo através do ventrículo direito diminui. As crises podem durar de alguns minutos a algumas horas, mas raramente são fatais. O tratamento consiste em colocar a criança na posição joelho-tórax; oxigenoterapia; uso de sulfato de morfina; e betabloqueadores, na tentativa de relaxar a musculatura. O bicarbonato de sódio pode ser usado em casos graves. Resposta: letra A.



37 COMENTÁRIO Questão maldosa e que trouxe muitas dúvidas aos alunos. As crises de cianose ocorrem nos primeiros 2 anos de vida, especialmente entre 6 e 12 meses. Geralmente ocorrem pela manhã ou após choro ou defecação, são imprevisíveis e espontâneas. Nas cardiopatias congênitas com hiperfluxo pulmonar e grande mistura arteriovenosa, a cianose pode ser leve ou até ausente. O aparecimento da cianose ocorre quando a concentração de hemoglobina reduzida no sangue circulante é maior que 5 g/dl, por isso ela pode estar

ausente em crianças com anemia. Os fatores que pioram a crise (ou a precipitam) estão relacionados ao aumento da resistência ao fluxo de saída do VD (choro, agitação, digitálicos), ou à diminuição da resistência vascular sistêmica (calor, hipotensão, drogas ou exercícios). Apesar do choro intenso ser um dos fatores que podem desencadear o surgimento da crise cianótica, a cianose necessariamente ocorre quando a concentração de hemoglobina reduzida no sangue circulante é maior que 5 g/dl. Por isso, a resposta mais adequada é a **letra C**.



38 COMENTÁRIO A Atresia tricúspide consiste na ausência completa da conexão atrioventricular direita. Para que haja a manutenção do fluxo pulmonar é obrigatório que existam lesões associadas como CIA, forame oval patente ou CIV. Seu principal sintoma é a cianose central de surgimento ainda no primeiro dia de vida, muitas vezes refratária à oxigenoterapia. Em crianças maiores pode haver baqueteamento digital, *deficit* ponderoestatural e abaulamento do precórdio. Ausculta-se um sopro sistólico de regurgitação ou ejeção em toda a borda

esternal, com segunda bulha única. Pode haver frêmito sistólico em casos de estenose pulmonar. Na radiografia de tórax observamos circulação pulmonar diminuída e área cardíaca normal ou pouco aumentada. No eletrocardiograma observamos hemibloqueio anterior esquerdo com desvio do eixo, sobrecarga atrial direita e sobrecarga ventricular esquerda, que pode levar a hipertrofia da parede deste ventrículo. O ecocardiograma fornece o diagnóstico definitivo e o tratamento é obrigatoriamente cirúrgico. Resposta: letra B.



39 COMENTÁRIO Com apenas 3 manifestações principais você já poderia pensar no diagnóstico provável. Essas manifestações são: faringite, febre e linfadenopatia generalizada. Essa associação é bastante característica do diagnóstico de mononucleose infecciosa. Outro achado tipicamente descrito, ausente neste caso, é o relato de astenia ou fadiga. Além dessas alterações, o paciente com mononucleose poderá ter esplenomegalia e, com uma menor frequência, hepatomegalia. A mononucleose infecciosa é uma condição que entrará no diagnóstico diferencial de quadros de faringite e também de doenças exantemáticas. Um percentual não muito alto dos pacientes poderá ter exantema durante

a evolução natural da doença. Porém, a maioria o fará após o uso de antimicrobianos como ampicilina e amoxicilina. As alterações inespecíficas encontradas na avaliação desses enfermos incluem leucocitose com linfocitose e atipia linfocitária, como descrito neste caso. Não há necessidade de tratamento específico na maioria das vezes. Em casos selecionados com importante obstrução respiratória alta pode ser feita a prescrição de corticoterapia. O principal agente da mononucleose infecciosa é o vírus Epstein-Barr. Agentes como o citomegalovírus e o toxoplasma podem causar uma síndrome mononucleose-*like*, mas com frequência menor. Resposta: letra B.



40 COMENTÁRIO Estamos diante de um lactente com um quadro de Febre Sem Sinais de Localização (FSSL). Esta é uma situação relativamente comum nas emergências pediátricas e, infelizmente, não há consenso na literatura em relação ao seu manejo. É sabido que a febre pode ser a única manifestação inicial de uma infecção bacteriana grave e que, especialmente nas crianças menores, o retardo no início do tratamento pode ter graves consequências. Existem diferentes protocolos com propostas distintas para a estratificação das crianças com FSSL e a dúvida que sempre surge é a seguinte: qual deles seguir na hora da prova. Nesses casos, devemos partir para a avaliação de cada uma das afirmativas e ver qual delas traz uma conduta possível de ser seguida. Em primeiro lugar, lembre-se de que os protocolos geralmente dividem as crianças que serão avaliadas em três grupos: menores de um mês; crianças entre um e três meses; e crianças entre três e 36 meses. Como regra geral, quanto menor a criança, mais invasiva será a avaliação; quanto maior a criança, mais conservadora será a conduta. Nos menores de um mês, são realizados vários exames para rastreamento de foco infeccioso e é solicitada a internação hospitalar para início de antibioticoterapia parenteral empírica até os resultados das culturas estarem disponíveis. Nas crianças com idade entre um e três meses, como a do caso descrito, o mais comum é que seja recomendada a realização de hemograma, hemocultura, EAS e urino-

cultura na avaliação inicial; a radiografia de tórax costuma estar restrita para alguns casos. A antibioticoterapia será prescrita na identificação de alterações nos exames iniciais, não sendo prescrita em todos os casos e não sendo prescrita sem que exames sejam realizados (opção A errada). As alterações no hemograma que costumam ser usadas para indicar que há maior risco de infecção bacteriana nessa população incluem a contagem de leucócitos menor que 5.000 céls/mm³ ou maior que 15.000 céls/mm³ (opção C errada). Em relação à etiologia da bacteremia oculta, esta sofreu grande mudança epidemiológica nos últimos anos, graças à vacinação universal contra hemófilos e pneumococo. Nos países em que a vacina contra os dois agentes é feita há muitos anos em caráter universal, o que encontramos na era pós-vacinal é uma dramática redução na incidência dos casos de bacteremia oculta, além de um predomínio de casos por *E. coli*, estafilococos e salmonelas. No Brasil, é possível que essa mudança epidemiológica também esteja em curso (mas o *S. aureus* não é o mais comum – opção D errada). Assim, a única opção que traz uma resposta cabível é a letra B, ainda que a realização da radiografia nem sempre seja obrigatória. Na época do concurso, vários candidatos sugeriram que a realização de avaliação líquórica deveria estar descrita. Porém, é aceito que nas crianças entre um e três meses o exame possa ser feito apenas se houver as alterações anteriormente descritas no leucograma. Resposta: letra B.



41 COMENTÁRIO Os choques hipovolêmico (diarreia-desidratação, hemorragias) e séptico são as causas mais comuns de choque em crianças. O choque séptico consiste em sepse associada a sinais de disfunção cardiovascular orgânica e apresenta duas fases: choque inicial ou quente (baixa resistência vascular periférica) e choque tardio ou frio (alta resistência vascular periférica). A sepse pode ser caracterizada inicialmente por alteração na regulação da temperatura, taquicardia e taquipneia. Nesta fase inicial o débito cardíaco aumenta para tentar manter a distribuição adequada de oxigênio. Com a progressão do quadro, o débito cardíaco cai, acarretando reenchimento capilar tardio, pulsos peri-

féricos e centrais diminuídos, extremidades frias e redução do débito urinário (letra C incorreta). A hipotensão (pressão arterial sistólica < 2 desvios-padrão abaixo da média para idade) é sinal tardio em crianças com sepse/choque séptico (letra D correta). Na grande maioria dos casos de choque inicial, a infusão de volume (Ringer lactato ou soro fisiológico) está indicada e deve ser iniciada prontamente através de um acesso vascular rápido, em todas as faixas etárias (letra A incorreta). Da mesma forma, a administração precoce de agentes antimicrobianos empíricos está associada a uma redução da mortalidade (letra B incorreta). Resposta correta: letra D.



42 COMENTÁRIO O Diagnóstico da Hipertensão Arterial em crianças leva em consideração tabelas de referência que evidenciam percentis de pressão arterial para sexo, idade e estatura e a partir desta avaliação pode ser classificada da seguinte forma: - Pressão normal: Pressão

Arterial Sistêmica (PAS) e Pressão Arterial Direita (PAD) < p90; - Pré-hipertensão: PAS e/ou PAD entre p90 e p95 ou Pressão Arterial > 120 x 80 mmHg; - HAS Estágio I: PAS e/ou PAD entre p95 e 5 mmHg acima do p99; - HAS Estágio II: PAS e/ou PAD > 5 mmHg acima do p99. Resposta: letra D.



43 COMENTÁRIO O enunciado nos traz um pré-escolar de 5 anos com um quadro de LINFONODOMEGALIA regional, 4 cm, localizada em região axilar, com características INFLAMATÓRIAS (dor e eritema), e com duração superior a 3 semanas (CRÔNICA). A causa mais comum de linfonodomegalia inflamatória crônica com duração acima de 3 semanas é a DOENÇA DA ARRANHADURA DO GATO, doença infecciosa causada pela bactéria *Bartonella henselae*. A história epidemiológica de contato com animais corrobora esta hipótese. Além

disso, a ausência de resposta à cefalexina, afasta a hipótese de adenite estafilocócica e reforça a probabilidade de doença da arranhadura do gato. O tratamento com antibióticos não é sempre necessário. Alguns advogam o uso da azitromicina oral, que mostrou reduzir o volume do linfonodo em 50% dos casos quando usada nos primeiros 30 dias de evolução. Entretanto, o paciente do enunciado tem o quadro há quase 2 meses. Portanto, não há mais benefício de tratamento específico. Gabarito: letra C.



44 COMENTÁRIO Analisando as afirmativas fornecidas: I - A vacinação de bloqueio para a rubéola está indicada para os indivíduos do mesmo domicílio e para aqueles que frequentam o mesmo ambiente de trabalho, sala de aula, creche ou alojamento do caso-índice. Afirmativa CORRETA. II - Indivíduos contactantes de pacientes imunocomprometidos devem receber a vacina com o

objetivo de evitar a transmissão da doença para estes pacientes. Os próprios pacientes imunocomprometidos não devem ser vacinados, por ser uma vacina atenuada. Afirmativa INCORRETA. III - A profilaxia pós-exposição ou vacinação de bloqueio está indicada para indivíduos suscetíveis após contato com o caso suspeito. Afirmativa INCORRETA. Portanto, única afirmativa correta: I.



45 COMENTÁRIO Primeira pergunta: qual o diagnóstico deste pré-escolar? Ainda que não tenhamos a descrição de todos os critérios, você deve ter percebido que essa criança apresenta características da doença de Kawasaki, não é mesmo? O diagnóstico é estabelecido a partir da identificação de alguns critérios clínicos. O primeiro critério, que é obrigatório, é a presença de febre alta por pelo menos cinco dias. Além disso, o paciente deve apresentar mais quatro de cinco possíveis critérios, são eles: conjuntivite bilateral não exsudativa; alterações na cavidade oral (eritemas, fissuras labiais, língua em

framboesa ou hiperemia oral e faríngea); adenomegalia cervical (> 1,5 cm); exantema polimorfo; e alterações nas extremidades (na fase aguda há eritema e edema nas regiões palmoplantares). Porém, mesmo sem a presença de todos os critérios necessários, podemos tentar estabelecer o diagnóstico da forma atípica ou incompleta. Nestes casos, além da febre, o paciente poderá ter apenas mais dois ou três critérios e algumas alterações na avaliação complementar. A presença de alterações ecocardiográficas permite o estabelecimento do diagnóstico e início do tratamento nesses casos (opção D correta). Resposta: letra D.



46 COMENTÁRIO Na coarctação da aorta grave, ainda nos primeiros dias de vida da criança, o fluxo sanguíneo, através do canal arterial ainda pérvio, é fundamental para que as porções inferiores do corpo recebam suprimento sanguíneo, e permite, inclusive, que haja

palpação de pulsos em membros inferiores. Com o fechamento do canal arterial, ocorre rápido aumento no retorno venoso pulmonar e na pós-carga do ventrículo esquerdo, acarretando sua falência e o aparecimento de insuficiência cardíaca grave. Resposta: letra D.



47 COMENTÁRIO É muita maldade perguntar por dose, não é mesmo? Mas vamos aproveitar para aprender. A adrenalina deve ser usada por via intravenosa ou intraóssea na diluição de 1:10.000 e na dose de

0,01 mg/kg (0,1 ml/kg) e a dose máxima é de 1 mg. Já por via traqueal, usa-se na diluição de 1:1.000 e a dose é de 0,1 mg/kg (0,1 ml/kg) e a dose máxima é de 2,5 mg.
Resposta: letra C.



48 COMENTÁRIO Esta questão abordou uma das doenças exantemáticas clássicas da infância: o sarampo. Na fase prodrômica, o paciente apresenta febre alta, tosse e conjuntivite. Pode, ainda, apresentar, como no caso descrito, uma sinal patognomônico - as manchas de Koplik (as lesões

descritas no interior da cavidade oral). A fase exantemática é caracterizada pelo surgimento de lesões na região retroauricular que sofrem progressão craniocaudal lenta. Esta lactente ainda não tem as lesões cutâneas, mas as mesmas irão aparecer em poucas horas/dias. Resposta: letra B.



49 COMENTÁRIO Questão bem típica dentro do tema “doenças exantemáticas”. O enunciado é curto, mas traz as informações necessárias para que possamos, dentre as opções fornecidas, estabelecer o diagnóstico mais provável. Em primeiro lugar, preste atenção na seguinte pista: a situação vacinal é desconhecida. É claro que ter histórico de vacinação contra um agente não é o suficiente para esta possibilidade ser afastada, mas sempre que as bancas dão essa informação, querem reforçar a possibilidade de alguma doença imunoprevenível. O quadro é sugestivo de rubéola, como indicado na definição de caso suspeito do Ministério da Saúde: “Todo paciente que apresentar febre e exantema maculopapular, acompanhado de linfadenopatia retroauricular, occipital e/ou cervical, independentemente de idade e situação vacinal”. A descrição das petéquias no palato também é compatível com esse diagnóstico e recebe o nome de manchas de Forchheimer. Para pensarmos em eritema infeccioso, deveríamos ter a descrição das

fases típicas dessa doença: na primeira fase, há eritema malar (sinal da face esbofetada); na segunda fase, há exantema reticulado ou rendilhado mais exuberante nas superfícies extensoras; e na terceira fase há o desaparecimento do exantema com reaparecimento após fatores desencadeantes, como sol, exercício e calor. Já para o diagnóstico de escarlatina, teríamos a descrição de um exantema em lixa e dos sinais clássicos (sinal de Filatov e sinal de Pastia), além da língua em morango e de outros comemorativos da faringite estreptocócica. O diagnóstico de exantema súbito, por sua vez, não é tipicamente observado em crianças de seis anos, sendo encontrado em lactentes; além disso, temos o surgimento do exantema ocorrendo tipicamente após o desaparecimento de febre alta. E, por fim, para pensarmos em sarampo, deveríamos ter outros dados nesta história, como a tosse e a conjuntivite com fotofobia. Além disso, na cavidade oral encontraríamos as manchas de Koplik, não essas lesões petequiais. Resposta: letra D.



50 COMENTÁRIO Escolar com história de púrpura palpável em membros inferiores e nádegas, associado a dor abdominal: temos que rapidamente nos lembrar da púrpura de Henoch-Schönlein. É a principal vasculite da infância, acometendo pequenos vasos, principalmente em pele, trato gastrointestinal, articulações e rins, acarretando, desta forma, os sinais e sintomas típicos. O *rash* característico é localizado nas regiões de tecido conjuntivo frouxo que sofrem ação da gravidade, e, portanto, em crianças na faixa etária escolar, localizam-se, frequentemente, em membros inferiores e nádegas. Artrite e artralguas ocorrem em 75% dos

casos, principalmente em joelhos e tornozelos, sendo autolimitadas e não deixando sequelas. A dor abdominal é em cólica, podendo haver hemorragia de alça pela vasculite. Em 50% dos casos há envolvimento renal, sendo mais comum a síndrome nefrítica. O laboratório pode evidenciar anemia discreta, leucocitose e trombocitose, além de elevação das provas de atividade inflamatória. A biópsia renal pode evidenciar depósitos mesangiais de C3, mas seus níveis não se encontram diminuídos no plasma. Os fatores da coagulação também estão preservados, assim como os níveis das escórias nitrogenadas. Resposta: letra E.



51 COMENTÁRIO A presença de adenomegalias é algo comum na infância e, com muita frequência, não representa quadros mais graves. Ao avaliarmos a criança com adenomegalia, a primeira distinção a ser feita é entre os quadros localizados e os generalizados. As linfadenopatias generalizadas costumam ser causadas por doenças sistêmicas e são acompanhadas de outros achados ao exame físico. Já os quadros localizados costumam ser o resultado de uma infecção envolvendo o gânglio ou a área drenada por ele. A suspeita de neoplasia deve ser estabelecida principalmente quando for identificado um gânglio firme e fixo, ainda que sem manifestações sistêmicas acompanhadas. O quadro descrito pela banca poderia ter sido mais “completo” e indicado se estava havendo alguma mudança no tamanho do gânglio nessas semanas. Ainda assim, considera-se a

necessidade de investigação adicional, incluindo uma biópsia, a descrição de aumento do gânglio ao longo de duas semanas, ausência de diminuição em um período de 4-6 semanas, ou o “não retorno” ao tamanho basal após 8-12 semanas. Vamos tentar chegar à melhor resposta pela análise das afirmativas. A opção A está errada; na mononucleose infecciosa encontra-se tipicamente, linfadenopatia generalizada e outras manifestações, como a faringite, a astenia e a esplenomegalia. A opção B também está errada; nas adenites bacterianas são encontrados sinais flogísticos. A opção C poderia ser uma dúvida, mas o mais comum é que nas adenites reacionais o quadro não seja tão prolongado. Resta-nos a opção D. De fato, considerando o prolongamento da alteração, deve ser iniciada uma investigação, que inclui os diagnósticos diferenciais descritos. Resposta: letra D.



52 COMENTÁRIO O sopro inocente ocorre na ausência de anormalidades anatômicas ou funcionais do sistema cardiovascular, não sendo acompanhado de outros sinais ou sintomas e possui características típicas. É sempre um sopro do tipo sistólico, de curta duração e baixa intensidade, não acompanhado de frêmitos ou ruídos acessórios. A sua localização é precisa e delimitada e não apresenta irradiação ou piora durante febre ou

processos infecciosos. A criança não apresenta qualquer alteração de exame físico e os exames complementares são todos normais. Não há a necessidade de acompanhamento com ecocardiograma ou demais exames cardiológicos. Os sopros inocentes mais frequentes na criança são o sopro vibratório de Still, o de ejeção pulmonar, o de ramos pulmonares, o supraclavicular e o zumbido venoso. Resposta: letra E.



53 COMENTÁRIO Temos, nesta questão, um lactente de apenas 1 mês de vida, apresentando febre (temperatura axilar acima de $37,8^{\circ}\text{C}$), tosse e recusa à amamentação. A presença de febre em lactente abaixo dos 2 meses de vida é indicativo importante do risco de sepse, corroborado pela presença de sinal de gravidade

como a dificuldade na amamentação. Desta forma, este bebê deve ser prontamente encaminhado ao hospital para coleta de exames específicos e início de antibioticoterapia empírica, evitando desfecho desfavorável que, nesta faixa etária, pode se dar de forma extremamente rápida. Melhor conduta: alternativa A.



54 COMENTÁRIO As dores recorrentes nos membros inferiores são queixas frequentes no ambulatório de pediatria. As chamadas “dores de crescimento” fazem parte do grupo das dores recorrentes funcionais, que consistem em condições de etiopatogenia pouco esclarecida, mas que cursam com ausência de manifestações sistêmicas e, geralmente, exame físico normal, além de exames complementares e radiológicos sem alterações. As dores de crescimento ocorrem predominantemente entre os 4

e 12 anos de idade. Existe uma proposta de critérios de inclusão e de exclusão para o diagnóstico dessa condição. Os critérios de inclusão são: dor intermitente; dor não articular; dor bilateral nos membros inferiores; e ocorrência, geralmente no fim do dia ou à noite. Já os critérios de exclusão são: dor contínua; dor articular; dor localizada em um membro; sinais inflamatórios (edema, calor, rubor, limitação de movimentos, claudicação); e alterações em exames laboratoriais ou de imagem. Resposta: letra C.



55 COMENTÁRIO O curto relato nos remete ao diagnóstico de Artrite Idiopática Juvenil (AIJ). Sob este termo encontramos um grupo de doenças caracterizadas pela presença de artrite crônica de causa desconhecida e que se inicia antes dos 16 anos. A categoria, ou forma da doença, é definida a partir do padrão de acometimento articular nos primeiros seis meses, e também pelas manifestações extra-articulares e laboratoriais. A forma mais comum é a *oligoartrite*, quando se observa o acometimento de até quatro articulações. No caso descrito, temos uma *poliartrite*. Os quadros de poliartrite se subdividem em quadros com fator reumatoide positivo e fator reumatoide negativo. Os quadros com fator reumatoide positivo - objeto da questão - correspondem a menos de 10% do total de casos de AIJ; são mais

comuns no sexo feminino e o pico de incidência do início das manifestações vai dos 9 aos 12 anos. Uma das principais características dessa forma é um pior prognóstico articular. Chama atenção, nestes casos, a rapidez de instalação e a gravidade da artrite, surgindo alterações erosivas precoces, às vezes já nos 6 primeiros meses de doença. A UVEÍTE, que aparecia em outras opções, está mais relacionada com a oligoartrite (em 30% dos casos) e com a poliartrite com fator reumatoide negativo (em 10% dos casos). A febre diária é uma característica da forma de início sistêmico (quando, além da artrite e febre, há pelo menos uma das seguintes alterações: exantema eritematoso, linfadenopatia generalizada, hepato e/ou esplenomegalia, serosite - condição classicamente conhecida como *doença de Still*). Resposta: letra C.



56 COMENTÁRIO A febre é uma queixa muito frequente nos atendimentos pediátricos. Ao nos depararmos com uma criança febril, devemos nos lembrar que essa manifestação pode ter várias causas, como causas infecciosas, neoplásicas ou reumatológicas, por exemplo. Na maior parte das vezes, a febre será manifestação de alguma doença infecciosa subjacente. Com muita frequência, essa doença será tão somente um quadro viral benigno e autolimitado. É evidente que, eventualmente, a febre poderá ser a primeira manifestação de alguma infecção bacteriana mais grave subjacente e, por isso, em algumas crianças torna-se necessária a realização de exames complementares com o intuito de se identificar um maior risco para uma infecção bacteriana, permitindo que seja instituído precocemente o tratamento antimicrobiano

apropriado. Porém, esta preocupação destina-se principalmente às crianças menores, em especial nos primeiros 36 meses de vida, ou naquelas com alguma morbidade subjacente. Não é este o caso! Estamos vendo um escolar de sete anos que tem apenas febre e cefaleia de curta duração. Ao exame, não há sinais que indiquem irritação meníngea (o que seria esperado nesta faixa etária, caso houvesse infecção do sistema nervoso central) ou outros sinais de alarme. Por esta razão, não é necessário que seja feita qualquer complementação laboratorial. O caso pode ser apenas acompanhado. Poderíamos mesmo nos questionar se haveria necessidade de ser prescrito algum antitérmico. Crianças com temperatura inferior a 39°C e sem comorbidades podem permanecer sem receber os antitérmicos. Ainda assim, a melhor resposta seria a letra E.



57 COMENTÁRIO A cardiopatia congênita mais frequente é a Comunicação Interventricular (CIV), responsável por 25 a 30% dos casos. É caracterizada pela comunicação entre os ventrículos, determinando o desvio do sangue das cavidades esquerdas (maior pressão) para as cavidades direitas (menor pressão), cada vez maior conforme diminui a resistência vascular pulmonar, provocando hiperfluxo pulmonar. O paciente

apresenta taquipneia, dispneia aos esforços e interrupção das mamadas, sendo o quadro clínico muito dependente da magnitude do *shunt*. Pode haver um sopro sistólico na borda esternal esquerda inferior holossistólico. A manutenção prolongada do hiperfluxo pulmonar acarreta hipertensão pulmonar, havendo inversão do *shunt* e cianose (síndrome de Eisenmenger). Resposta: letra D.



58 COMENTÁRIO Questão tranquila. A escarlatina é uma doença exantemática associada à infecção bacteriana pelo *Streptococcus pyogenes*, em geral crianças entre 5 e 15 anos de idade com faringite estreptocócica associada à exantema micropapular (pele em lixa) com os sinais clássicos (Filatov e Pastia). As demais alternativas trazem

doenças exantemáticas causadas por vírus: o eritema infeccioso (Parvovírus B19); rubéola (vírus da rubéola, da família *Togaviridae*); e o sarampo atípico (forma mais grave da doença em pacientes que receberam a antiga vacina inativada contra o sarampo e foram posteriormente infectados pelo vírus selvagem). Gabarito: letra B.



59 COMENTÁRIO Questão de diagnóstico simples. Criança apresentando lesões polimórficas (em vários estágios de desenvolvimento) como as da foto, é varicela. A varicela é causada pelo vírus varicela-zóster, cuja infecção primária costuma ocorrer abaixo dos 15 anos de idade. Os lactentes e os adultos infectados apresentam, em geral, quadros mais graves e com maior risco de infecção bacteriana secundária e óbito. O vírus é altamente contagioso, e a transmissão da doença se dá através do contato direto com a secreção das vesículas e através de gotículas de secreção respiratória. O indivíduo infectado começa a eliminar o vírus dois dias antes de surgir o *rash* e deixa de transmitir quando todas as lesões

virarem crostas. O exantema inicia no couro cabeludo, face e pescoço, disseminando para tronco e membros em seguida. Tipicamente as lesões são polimórficas, podendo haver pápulas, vesículas, pústulas e crostas. Pode haver febre, anorexia e mal-estar. O tratamento é de suporte, com uso de sintomáticos, como antitérmicos e anti-histamínicos. É importante lembrarmos de nunca prescrever salicilatos pelo risco de síndrome de Reye, que é uma encefalopatia associada à hepatite, que ocorre pela ingestão de salicilatos durante o curso de uma infecção viral, comumente a varicela. Os antibióticos estão indicados apenas quando houver infecção secundária associada. Resposta: letra B.



60 COMENTÁRIO Palidez (anemia), sangramento de padrão mucocutâneo (plaquetopenia) e febre (infecção) são sinais e sintomas que sugerem a existência de *pancitopenia*, isto é, diminuição na contagem das três linhagens hematológicas (hemácias, leucócitos e plaquetas)! Só com isso já temos que pensar em uma doença que acomete a medula óssea. Em se tratando de um paciente pediátrico, a coexistência de tais achados com as queixas de dor óssea, linfadenomegalia e hepatoesplenomegalia, sem dúvida alguma nos faz pensar na possibilidade de uma

doença linfoproliferativa, que nesta população mais provavelmente seria a **Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA)**, o câncer mais comum da infância. Veja, então, que estamos frente a uma situação potencialmente grave, que requer uma investigação detalhada e profunda. No entanto, como o paciente ainda não fez nenhum exame, antes de mais nada, vamos confirmar e documentar a pancitopenia (até para justificar o prosseguimento da investigação), para o que solicitaremos, dentre as opções sugeridas, um simples hemograma. Resposta certa: D.



61 COMENTÁRIO Esta criança apresenta uma enurese monossintomática (não acompanhada de outras manifestações de acometimento do trato urinário inferior) e provavelmente primária (quando nunca houve o controle noturno, ainda que isso não tenha sido explicitado). Em geral, não é necessário que seja realizada nenhuma investigação mais aprofundada. Alguns autores recomendam a realização de urinocultura e EAS. A urinocultura pode

revelar a presença de bacteriúria; a prevalência de bacteriúria é maior nas meninas com enurese do que nas demais e, quando presente, deverá ser tratada, ainda que isso nem sempre leve à melhora dos sintomas. O EAS é importante para avaliação de densidade urinária e investigação de poliúria. Além desses exames, na ausência de outras queixas, não costuma ser recomendada qualquer avaliação adicional. Resposta: letra D.



62 COMENTÁRIO Na hipoplasia de Ventrículo Esquerdo (VE), na coarctação de aorta grave, na atresia de valva aórtica e na interrupção do arco aórtico, para que o sangue oxigenado chegue à circulação sistêmica, é necessário um mecanismo que possibilite um *shunt* direita/esquerda, como, por exemplo, a Persistência do Canal Arterial (PCA). Na atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, não existe comunicação entre o Ventrículo Direito (VD) e a artéria pulmonar, sendo o canal arterial a única forma de suprimento sanguíneo pulmonar. Vejamos por que: uma vez que nenhuma CIV

está presente, nenhuma saída de sangue pode ocorrer do ventrículo direito. Qualquer sangue que entra no VD vai regurgitar através da válvula tricúspide para o átrio direito. A pressão atrial aumenta e o sangue é desviado pelo forame oval para o átrio esquerdo, onde se mistura ao sangue venoso pulmonar e entra no VE. O débito combinado do VE com o VD é bombeado unicamente pelo VE para dentro da aorta. Em um recém-nascido com atresia pulmonar, a única fonte de fluxo sanguíneo pulmonar é através de uma PCA, onde ocorre um *shunt* esquerda/direita. Logo, resposta certa: **letra A**.



63 COMENTÁRIO Temos um escolar com púrpura palpável em membros inferiores e nádegas, associada à artrite e dor abdominal. Deve-se pensar em púrpura de Henoch-Schönlein, também chamada de púrpura anafilactoide. É a principal vasculite da infância, acometendo pequenos vasos, principalmente em pele, trato gastrointestinal, articulações e rins, acarretando, desta forma, os sinais e sintomas típicos. O *rash* característico é purpúrico e palpável, localizado nas regiões de tecido conjuntivo frouxo que sofrem ação da gravi-

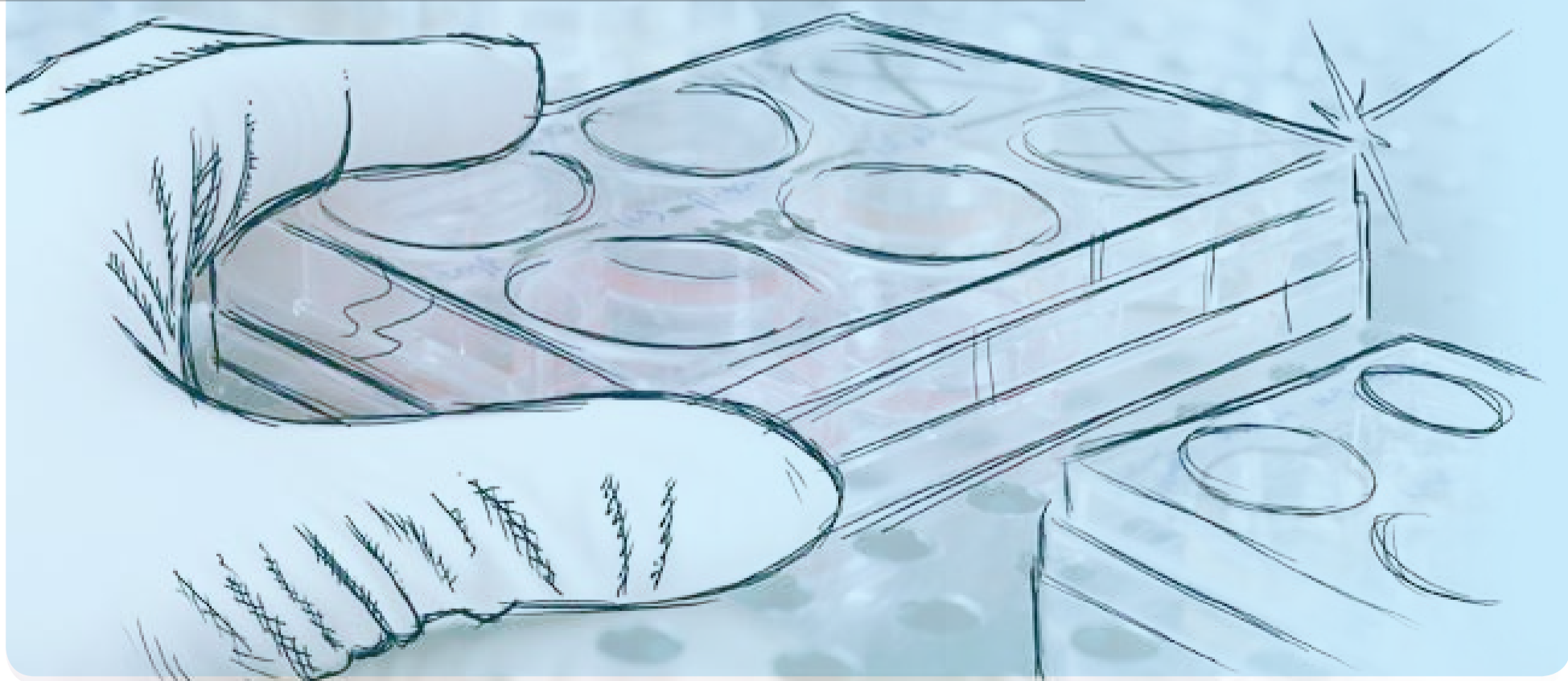
dade e, portanto, em crianças na faixa etária escolar, localizam-se, frequentemente, em membros inferiores e nádegas. Artrite e artralguas ocorrem em 75% dos casos, principalmente em joelhos e tornozelos, sendo autolimitadas e não deixando sequelas. A dor abdominal é em cólica, podendo haver hemorragia de alça pela vasculite. Em 50% dos casos há envolvimento renal, sendo mais comum a síndrome nefrítica. Além disso, o quadro ocorre tipicamente após infecções do trato respiratório superior. Resposta: letra C.



64 COMENTÁRIO Questão conceitual! Na população pediátrica, o ritmo mais comumente encontrado nas paradas cardiorrespiratórias é a assistolia. A fibrilação ventricular e a taquicardia ventricular sem pulso são os ritmos iniciais de parada em 5-15% das paradas pediá-

tricas, podendo ser encontradas em até 27% das paradas intra-hospitalares em algum momento da ressuscitação. Esta assistolia é o resultado de quadros respiratórios ou choque, levando à parada hipóxica/asfíxica. Resposta: letra A.

Exames Laboratoriais em Clínica Médica



VALORES DE EXAMES LABORATORIAIS EM CLÍNICA MÉDICA

TABELA 1 – BIOQUÍMICA SÉRICA E COAGULAÇÃO

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Sódio	135-145mEq/L	Na+ alto: Diabetes insipidus, Uso de manitol, Diuréticos de alça, Hiperaldosteronismo Na+ baixo: Uso de tiazídicos, Hipovolemia, ICC, Cirrose, SIAD, Ins. supra-renal, Potomania
Potássio	3,5-4,5mEq/L	Quando aumenta? Insuficiência renal; Acidose; Hipoadosteronismo; Insuficiência adrenal primária; Drogas retentoras de K+ (espironolactona, iECA); Hemólise maciça. Diminuído quando: Alcalose metabólica; Diarréia, fistulas digestivas ou vômitos; Tiazídicos ou diuréticos de alça; ATR tipo I e II; Hiperaldosteronismo; Poliúria; Hipomagnesemia; Estenose da artéria renal; Insulina; Beta-agonistas; Hipotermia.
Cálcio	8,5-10mg/dl Cálcio iônico: 1,12-1,32mmol/L (não se altera com hipoalbuminemia, acidose ou alcalose)	Quando aumenta? Hiperparatireoidismo primário ou terciário; Malignidades; Doenças granulomatosas; Hipervitaminose D; Aumento da reabsorção óssea (hipertireoidismo); Síndrome leite-álcali. Quando cai? Hipoparatireoidismo; Hipomagnesemia; Deficiência de vitamina D; Síndrome do osso faminto (pós-paratireoidectomia); Quelantes de cálcio. Ca++ corrigido: Aumentar em 0,8 o valor do Ca++ para cada 1,0mg que a albumina estiver abaixo de 4,0mg/dl.
Fósforo	2,5-4,3mg/dL	Quando sobe? Insuficiência renal; Hipoparatireoidismo; Hipercalemia; Hiper ou hipomagnesemia severas; Acromegalia; Acidose metabólica; Rabdomiólise; Hemólise severa Quando cai? Hiperparatireoidismo primário ou secundário; Hipercalemia, alcalose ou uso de catecolaminas; Síndrome do osso faminto; SHU; Hiperaldosteronismo; Alcoolismo; Hipomagnesemia.
Magnésio	1,5-2,5mg/dl	Se alto... pensar em insuficiência renal ou iatrogenia Se baixo... pensar em diarréias, diuréticos tiazídicos ou de alça, aminoglicosídeos, anfotericina B, etilismo crônico, síndrome do osso faminto.
Cloro	102-109mmol/L	Aumentado: na desidratação, ATR, perdas digestivas de HCO ₃ , IRA, excessiva reposição do íon por hidratação venosa ou alimentação parenteral. Diminuído: na hiperidratação, perdas excessivas de cloro por via gastrointestinal, acidose metabólica com anion gap aumentado, nefropatias perdedoras de sódio e SIAD.
Bicarbonato	22-26mEq/L	Aumenta... na Hipocalemia, Hiperaldosteronismo, Hiper cortisolismo, uso de iECA, Compensação de acidose respiratória crônica; Hipovolemia; uso de Diuréticos; Vômitos; Adenoma viloso do colon... Diminui... na Insuficiência renal e supra-renal; Acidose láctica; CAD; Rabdomiólise; Intoxicação por etilenoglicol, metanol e salicilatos; ATR; Hipoadosteronismo; Diarréia...
pCO₂	35–45mmHg	Reduz: na dor ansiedade, febre, sepse, hipóxia, compensação de acidose metabólica, crise asmática, estimulação do centro respiratório por outra causa Aumenta: na obstrução de grandes ou pequenas vias aéreas, doenças neuromusculares, sedação, torpor/coma, síndrome de Pickwick, compensação de alcalose metabólica.
pO₂	Acima de 60mmHg	Pode estar reduzida em condições que piorem a troca pulmonar, causando efeito shunt (pneumonias, EAP), distúrbio V/Q (asma, DPOC, TEP), hipoventilação (neuropatias, depressão do centro respiratório), shunt direita-esquerda (tetralogia de Fallot), anemia grave, intoxicação por CO.
pH	7,35 - 7,45	pH alto = alcalose metabólica → hipovolemia, hipocalemia, hiper cortisolismo... alcalose respiratória → hiperventilação (dor, febre, ansiedade, TEP...) pH baixo = acidose metabólica → acidose láctica, rabdomiólise, cetoacidose diabética, ATR... acidose respiratória → obstrução de vias aéreas, doenças neuromusculares...
Lactato	Arterial (melhor): 0,5-1,6mmol/L Venoso: 0,63-2,44mmol/L	Aumenta na Sepse, Choque, Isquemia mesentérica, Insuficiência hepática, Hipoxemia; Acidose por anti-retrovirais ou metformina; Neoplasia maligna, Acidose D-Lática.
Osmolaridade	Osm efetiva: 275-290mmol/L Osm: clássica: 280-295mmol/L	Varia de maneira diretamente proporcional ao sódio (principal) e glicose. Varia de maneira diretamente proporcional ao sódio (principal), glicose e uréia.
Uréia	10-50mg/dl	Aumenta classicamente na insuficiência renal. Pode subir em pacientes em dieta hiperprotéica, com hemorragia digestiva e infecções
Creatinina	Mulheres: 0,6-1,2mg/dl Homens: 0,7-1,4mg/dl	Aumenta na insuficiência renal. É mais fidedigna que a uréia como indicador de função renal. Em idosos, sempre calcular o clearance de creatinina, que pode ser baixo apesar de uma creatinina normal.
Tireoglobulina	Pessoas normais: 2-70ng/ml Tireoidectomizados: < 1ng/ml	Aumenta em tireoidites, CA de tireóide, hipertireoidismo ou após palpação vigorosa da glândula. Principal utilidade: segmento de CA pós-tireoidectomia.
Ceruloplasmina	22-58mg/dl	Proteína sintetizada no fígado responsável pelo transporte de cobre no sangue, evitando que este metal circule na sua forma livre. Seus níveis estão reduzidos na doença de Wilson. É um reagente de fase aguda, aumentado em diversas condições inflamatórias (infecciosas, reumatológicas e neoplásticas).
Cobre Total	Mulheres: 85-155mcg/dl Homens: 70-140mcg/dl	O valor do cobre total medido (cobre ligado a ceruloplasmina) está diminuído na doença de Wilson, em função da queda na produção hepática de ceruloplasmina. Este fato pode confundir o médico no momento do diagnóstico desta rara doença... veja, é a dosagem do cobre sérico livre, que se encontra elevada nestes pacientes (>10mcg/dl, em geral encontramos > 25mcg/dl).

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Haptoglobina	36-195mg/dl	Diminuída nas hemólises Aumenta em estados inflamatórios e neoplasias
Creatinoquinas (CK total)	Mulheres : 26-140U/L Homens: 38-174U/L	Útil no diagnóstico e no seguimento de miopatias, incluindo dermatomiosite, hipotireoidismo, doenças infecciosas com miopatia e miopatia induzida por estatinas. Uso limitado no acompanhamento do IAM. Injeções intramusculares, traumas, cirurgias, intoxicação por barbitúricos e uso de anfotericina B também aumentam a CPK.
CK-MB	Até 25U/l	Se eleva nas primeiras 4-6h do IAM, atingindo pico em 12h. Sua elevação é considerada relevante se corresponder a $\geq 10\%$ do valor da CK total.
CK-MB massa	Até 3,6ng/ml	Mais específica que a CK-MB no acompanhamento do IAM
Troponina I	Até 0,5ng/ml - para alguns serviços, 1ng/ml; para outros, 0,25... -	O melhor marcador atualmente para IAM. Começa a subir após 4-6h do evento, mantendo-se elevada por mais de 1 semana.
Mioglobina	Até 90mcg/L	A primeira enzima a se elevar no IAM, mas é inespecífica, elevando-se em qualquer lesão muscular (incluindo rabdomiólise).
Aldolase	Até 7,6U/L	Útil no seguimento de miopatias. Bastante aumentada nas distrofias musculares e outras miopatias. Aumenta também no IAM e neoplasias.
ECA	9-67U/L	Aumentada na histoplasmose e, especialmente, na sarcoidose, onde a normalização de seus níveis indica sucesso no tratamento. Pode aumentar em menor grau em outras doenças granulomatosas pulmonares.
LDH	240-480U/L	Marcador inespecífico de lesão celular (hemólise, IAM, lesão hepática...). Níveis acima de 1000U/L em um paciente HIV+ com infiltrado pulmonar sugerem pneumocistose. Usado em comparação com o LDH do líquido pleural na diferenciação exsudato x transudato.
Amilase	28-100U/L	Aumenta: Pancreatite ou TU de pâncreas, e parotidite (também na IRC, grandes queimados, CAD e abdomes agudos de outra etiologia – especialmente IEM e úlcera péptica perfurada). Macroamilasemia: uma Ig liga a amilase, não permitindo a sua filtração no glomérulo. Resultado: amilase muito alta no soro / muito baixa na urina (na pancreatite aumenta nos dois).
Lipase	<60U/L	Mais específica que a amilase para lesão pancreática. Usar as duas em conjunto. Permanecendo elevada > 2 semanas após uma pancreatite aguda, pode sugerir pseudocisto. Pode aumentar também em outras condições inflamatórias intra-abdominais.
Alanino-transaminase (ALT)	7-41U/L	Aumentada na lesão hepática parenquimatosa – mais específica que a AST. Aumento acima de 1000U/L tem três principais causas: hepatite viral, isquêmica ou por acetaminofen.
Aspartato-transaminase (AST)	12-38U/L	Aumentada na lesão hepática parenquimatosa, e nesse contexto, uma relação AST:ALT 2:1 ou maior direciona o diagnóstico para doença hepática alcoólica, ou, menos comumente, evolução para cirrose, doença de Wilson ou hepatite por Dengue. Eleva-se também no IAM e na pancreatite aguda.
Fosfatase alcalina (FA)	Mulheres: 35-104U/L Homens: 40-129U/L	Fígado: Eleva-se na colestase, lesões hepáticas que ocupam espaço (metástases, tumores, granulomas, abscessos), ou doenças infiltrativas do fígado (amiloidose). Hepatites, especialmente as colestatas, também podem elevar a FA. Osso: Aumenta muito (acima de 1000U/L) na doença de Paget. Aumenta também na osteomalácia, metástases ósseas (especialmente as blásticas) e TU ósseos.
Gamaglutamil transpeptidase (gama-GT ou GGT)	Mulheres: 8-41U/L Homens: 12-73U/L	Elevada basicamente nas mesmas situações que a FA, exceto em lesões ósseas (FA elevada + GGT normal = provável lesão óssea). Uma GGT elevada, afastadas outras causas, pode servir como marcador de etilismo.
Bilirrubinas totais	0,3-1,3mg/dl	Sempre avalie a fração predominante em uma hiperbilirrubinemia.
Bilirrubina direta (BD)	0,1-0,4mg/dl	Icterícia com predomínio de BD significa em geral colestase ou lesão hepatocelular. Afastadas doenças que gerem um ou outro, pensar nas síndromes de Dubin-Johnson e do Rotor.
Bilirrubina indireta (BI)	0,2-0,9mg/dl	Icterícia com predomínio de BI, pensar em hemólise, eritropoese ineficaz ou síndrome de Gilbert.
Proteínas totais	6,5-8,1g/dl	As proteínas totais representam o somatório da albumina e das globulinas. Uma relação albumina/globulina abaixo de 0,9 pode significar hiperglobulinemia.
Albumina	3,5-5,0g/dl	Diminuída na cirrose, síndrome nefrótica, desnutrição ou outros estados hipercatabólicos, como a caquexia do câncer.
Globulina	1,7-3,5g/dl	Podem estar aumentadas em doenças auto-imunes, calazar ou algumas doenças hematológicas, às custas da frações alfa-1, alfa-2, beta ou gama-globulina. Podemos identificar a fração responsável pela eletroforese de proteínas.

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Eletroforese de proteínas (a albumina, a razão albumina/globulina e as proteínas totais são realizadas nesse exame, mas já foram comentadas à parte)	- Alfa-1-Globulinas: 0,10 a 0,40 g/dL (1,4 a 4,6%); - Alfa-2-Globulinas: 0,50 a 1,10 g/dL (7,3 a 13,9%); - Beta-Globulinas: 0,70 a 1,50 g/dL (10,9 a 19,1%); - Gama-Globulinas: 0,60 a 2,00g/dL (9,5 a 24,8%);	- Hipogamaglobulinemia primária e secundária: presentes no mieloma múltiplo ou na doença de cadeias leves; - Hipergamaglobulinemia policlonal: observada na cirrose hepática, infecções subagudas e crônicas, doenças auto-imunes e algumas doenças linfoproliferativas; - Hipergamaglobulinemia monoclonal: ocorre no mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenström e em outras doenças linfoproliferativas malignas.
BNP (peptídeo natriurético cerebral)	Até 100pg/ml	Útil na diferenciação entre dispnéia por ICC e por pneumopatias primárias, na fase aguda. Valores > 100pg/ml sugerem IVE, TEP ou cor pulmonale. Acima de 400pg/ml, praticamente sela a IVE como causa da dispnéia. Na FA crônica, é recomendado aumentar o corte para 200pg/ml. Muito ainda se pesquisa sobre esse marcador.
Antígeno prostático específico (PSA)	≤ 4ng/ml	Usado no screening do CA de próstata. Níveis acima de 50ng/ml predizem um risco maior de Mx à distância. Os "refinamentos de PSA" (apostila nefro VI) podem tornar o PSA mais específico.
Alfa-fetoproteína	≤ 15mcg/L	Funciona como marcador de hepatocarcinoma e alguns tumores testiculares.
CA-125	≤ 35U/ml	Marcador de CA de endométrio e, principalmente, de ovário, na pesquisa de recidivas pós-tratamento. Não tem valor diagnóstico, e pode se elevar em outras neoplasias e até mesmo na endometriose.
CA 19-9	≤ 37U/ml	Esse marcador é usado principalmente no CA de pâncreas. Níveis acima de 300U/ml indicam maior probabilidade de que o tumor seja irressecável. Útil no acompanhamento de recidivas. Pode aumentar também no LES, AR, esclerodermia e cirrose.
CA 15-3	≤ 28 U/ml	Útil no segmento após tratamento do CA de mama. Pode estar elevado também no CA de pulmão, ovário e pâncreas, e ainda em hepatopatias.
CEA	Não fumantes: até 3,0 mcg/L. Fumantes : até 5,0 mcg/L.	Muito usados no segmento pós-tratamento do CA colorretal. Não tem indicação no diagnóstico.
Beta-HCG	Indetectável em não-gestantes	A principal aplicação é no diagnóstico de gravidez, mas pode ser usada no diagnóstico de neoplasias trofoblásticas gestacionais e alguns tumores de testículo.
TSH	≥ 20 anos: 0,45-4,5mUI/L	Fundamental no diagnóstico de disfunções tireoideanas e o grande exame no seguimento, para ajuste de doses de reposição hormonal. TSH alto, hipotireoidismo primário ou hipertireoidismo secundário; TSH baixo, hipertireoidismo primário ou hipotireoidismo 2ario/3ario.
T4 livre	0,7-1,5ng/dl	Teste mais fidedigno para medir a atividade hormonal tireoideana, em relação ao T4 e T3 total.
T3	- 12 a 20 anos: 72-214 ng/dL (1,10-3,28 nmol/L); - 20 a 50 anos: 70-200 ng/dL (1,13-3,14 nmol/L); - > 50 anos: 40-180 ng/dL (0,63-2,83 nmol/L).	Útil no diagnóstico do hipo e hipertireoidismo, mas pode estar normal em até 30% dos casos. Deve ser solicitado quando o T4 estiver normal e houver suspeita de T3-toxicose.
Calcitonina	Mulheres: até 5pg/ml Homens: até 12pg/ml	A calcitonina está elevada no carcinoma medular da tireóide. Estudos estão em andamento tentando validar a pró-calcitonina como marcador de infecção (talvez o melhor existente).
Paratormônio (PTH)	10-65pg/ml	O PTH se eleva em resposta à hipocalcemia (ou hiperparatireoidismo primário) e se reduz em resposta à hipercalcemia. Na IRC, níveis aumentados de PTH apontam hiperparatireoidismo secundário ou terciário. Cada estágio de IRC tem seu PTH-alvo.
Prolactina	Mulher não-gestante: Até 26mcg/ml Homem: Até 20mcg/ml	Dosagem usada no seguimento pós-op de tumores hipofisários ou na investigação de disfunção erétil, galactorréia ou amenorréia. Prolactinomas geralmente cursam com níveis acima de 100ng/ml.
Testosterona	Homens: 240-816ng/dL Mulheres: 9-83ng/dL	A testosterona é solicitada na investigação de hipogonadismo em homens, e virilização/hirsutismo em mulheres.
Eritropoetina	4,1-27 U/ml	Reduz-se na insuficiência renal e tem papel na investigação de anemias e policitemias. Nas policitemias, o achado de EPO baixa é diagnóstica de policitemia vera, enquanto valores aumentados nos fazem pensar em causas secundárias de policitemia (como doença pulmonar ou síndrome paraneoplásica).
Cortisol sérico	- Sem supressão prévia: 5-25mcg/dl - Após supressão com 1mg de dexametasona na noite anterior: < 5mcg/dl	Valores aumentados (ou não suprimidos) indicam a continuação da investigação para síndrome de Cushing. O teste que se segue à supressão com dexametasona 1mg é mais fidedigno. Colher entre 7-9h.

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Teste da cortrosina	Cortisol esperado: > 18mcg/dl	Corresponde à dosagem do cortisol sérico 30-60min após a administração IM ou IV de 250mg de cosinotropina. Se a resposta for abaixo do esperado, temos uma insuficiência supra-renal.
ACTH	6-76pg/ml	Na insuficiência supra-renal: valores baixos apontam ISR secundária; valores altos, ISR primária. No hipercortisolismo: valores altos = doença de Cushing; valores baixos = adenoma de supra-renal.
Aldosterona	4-31ng/dl	A aldosterona se eleva no hiperaldosteronismo primário ou secundário; diminui no hipoaldosteronismo (incluindo o da doença de Adison) e na síndrome de Bartter.
Atividade de Renina (atividade de geração de angiotensina I)	0,5-2,1ng/ml/h	Uma atividade de renina baixa classifica um hipo ou hiperaldosteronismo como hiporreninêmico (pensaremos em nefropatia diabética ou hiperaldosteronismo primário). A renina estará aumentada nas causas secundárias de hiperaldo (ex.: hipertensão renovascular) ou nas causas primárias de hipoaldosteronismo (ex.: insuficiência supra-renal primária).
Gastrina	< 100pg/ml	Eleva-se em resposta à hipocloridria (gastrite atrófica, infecção pelo <i>H. pylori</i> , anemia perniciosa) e, principalmente na síndrome de Zollinger-Ellison, onde costuma passar dos 1000pg/ml.
Teste de supressão do GH	Positivo se < 1mcg/L	Nesse teste, o GH é dosado 1-2h após a administração de 75g de glicose por via oral. Teste positivo diagnóstica acromegalia.
Somatomedina C (IGF-I)	16-24 anos: 182-780ng/ml 25-39 anos: 114-492ng/ml 40-54 anos: 90-360ng/ml > 54 anos: 71-290ng/ml	Funciona como screening para acromegalia. Níveis elevados indicam prosseguimento da investigação.
Hemoglobina glicada (HbA1c)	4,0-6,0%	Aumentada no diabetes mal-controlado. Níveis de até 7,0% são tolerados no tratamento do DM. Não é usada no diagnóstico.
Glicemia de jejum	70-125mg/dl	- Duas dosagens ≥ 126 ou uma dosagem > 200 + sintomas de DM = diagnóstico de DM - Duas dosagens entre 100-125 = estado pré-diabético
Glicemia pós-prandial (2h após 75g de glicose VO)	Até 140mg/dl	- Se ≥ 200 mg/dl = DM - Se entre 140-199 = intolerância à glicose
Peptídeo C	0,5-2,0ng/ml	No DM tipo I, níveis indetectáveis No DM tipo II, níveis $> 0,1$ ng/dl
Colesterol total	Desejável: inferior a 200 mg/dl Limítrofe : de 200 a 239 mg/dl Elevado : superior a 239 mg/dl	Importante observar as frações
Colesterol-LDL	Ótimo: < 100 mg/dl Sub-ótimo: 100-129 mg/dl Limítrofe: 130-159 mg/dl	Encontrado por um cálculo \Rightarrow LDL = CT - (TG/5 + HDL). A escolha por manter o LDL no nível ótimo, sub-ótimo ou limítrofe depende do risco cardiovascular do paciente. Em pacientes com aterosclerose significativa, o alvo é 70mg/dl.
Colesterol-VLDL	< 30mg/dl	Obtido por um cálculo: TG/5
Colesterol-HDL	≥ 40 mg/dl em homens ≥ 50 mg/dl em mulheres	Um HDL ≥ 40 mg/dl é considerado protetor contra eventos cardiovasculares. Obesos, sedentários e tabagistas tendem a ter o HDL baixo. O exercício pode elevá-lo.
Triglicerídeos (TG)	≤ 150 mg/dL	Valores altos estão relacionados a um alto risco cardiovascular e valores > 400 associam-se a pancreatite aguda.
Ácido Úrico	Mulheres: 2,5-5,6mg/dl Homens: 3,1-7,0mg/dl	Útil no seguimento da hiperuricemia e todo o seu espectro de complicações.
Homocisteína	4,4-14 μ mol/L	Valores elevados na deficiência de folato ou de vit. B12. Outras causas: genética, sedentarismo, tabagismo e hipotireoidismo. Hiper-homocisteinemia é fator de risco independente para doença coronariana.
Ácido Metilmalônico	70-270mmol/L	Níveis aumentados sugerem deficiência de cobalamina, mas não de folato.
Cobalamina (Vit. B12)	200-900pg/ml	Níveis baixos = carência de B12 / entre 200-300pg/ml = faixa de incerteza

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Folato	2,5-20ng/ml	Abaixo de 2ng/ml, confirmada a deficiência de ácido fólico como etiologia da anemia macrocítica; acima de 4ng/ml, afastada. Entre 2-4ng/ml, faixa de incerteza
Ferro	60-150mcg/dl	Quando aumenta? Hemocromatose idiopática, Eritropoese ineficaz (talassemia, anemia megaloblástica), Hepatite aguda grave. Quando diminui? Anemia ferropriva (geralmente < 30mcg/dl), Anemia de doença crônica.
Ferritina	Mulheres: 10-150ng/ml Homens: 29-248ng/ml	Principal marcador sérico das reservas corporais de ferro. Aumentada na anemia de inflamatória (de doença crônica) e na hemocromatose; reduzida na anemia ferropriva.
TBIC	250-360mcg/dl	Quando aumenta? Anemia ferropriva (também na gestação e uso de alguns ACO) Quando reduz? Anemia de doença crônica, hemocromatose, hipertireoidismo, desnutrição.
Saturação de transferrina (Ferro sérico/TBIC)	30-40%	Geralmente só baixa de 20% na anemia ferropriva. Diminui também na anemia de doença crônica e síndrome urêmica. Aumenta na hemocromatose e na talassemia.
Protoporfirina livre eritrocitária (FEP)	Até 30mcg/dl	Mede os níveis de protoporfirina não-ligados ao ferro. Se o ferro está baixo, aumenta a fração livre da protoporfirina. Essa elevação ocorre tanto na anemia ferropriva quanto na intoxicação por chumbo.
Chumbo	População geral: ≤ 10mcg/dl População exposta: ≤ 40mcg/dl Tolerância máxima: ≤ 60mcg/dl	Dosar nos pacientes suspeitos de intoxicação por esse elemento, e periodicamente nos com exposição ocupacional (baterias, fabricação de plásticos, funilaria de automóveis...).
G6PD (eritrocítica)	> 100mU/bilhão de eritrócitos	Abaixo disso, deficiência de G6PD (avaliar história de hemólise).
Proteína C reativa (PCR)	Até 0,5mg/dl	Existe variabilidade na faixa de normalidade entre laboratórios. A PCR se eleva já no primeiro dia de um processo infeccioso bacteriano, e funciona como um dos marcadores séricos de piora ou melhora do processo. A PCR também se eleva na febre reumática aguda e na vasculite reumatóide. Elevações crônicas parecem traduzir alto risco de eventos coronarianos.
VHS (velocidade de hemossedimentação)	Mulheres: até 20mm/h Homens: até 15mm/h	Eleva-se basicamente em estados inflamatórios/infecciosos e nas anemias, sendo um marcador bastante inespecífico. Doenças que podem cursar com VHS > 100: infecções bacterianas, LES, FR, arterite temporal e neoplasias. Um VHS próximo a zero pode ser uma pista importante na febre amarela.
Mucoproteínas	Até 4mg/dl	São os últimos marcadores a se elevarem na FR e só se normalizam com o fim da atividade de doença, não sofrendo efeito dos salicilatos. Também se elevam em outras condições inflamatórias/infecciosas.
Beta2-Microglobulina	< 0,27mg/dl	Pode se elevar em diversas patologias inflamatórias, como hepatites, artrite reumatóide, lúpus eritematoso sistêmico, AIDS, sarcoidose e em pacientes com leucemias, linfomas e alguns tumores sólidos e patologias que cursam com a diminuição da filtração glomerular. Tem sido muito usada no estadiamento do mieloma múltiplo.
CH50	170-330U/ml	Reflete a atividade total do sistema complemento. Seus níveis estarão diminuídos em doenças que formem imunocomplexos (ex.: LES, GNPE)
C3	67-149mg/dl	Reflete a atividade da via alternada, especificamente. Diminui na GNPE, LES e crioglobulinemias. Aumenta em processos infecciosos agudos.
C4	10-40mg/dl	Afere a atividade da via clássica. Geralmente está reduzido nas imunodeficiências genéticas relacionadas ao complemento.
C1q	10-25mg/dl	Também mede atividade da via clássica, diminuindo no LES, na vasculite por AR, em algumas GN membranoproliferativas, e na crioglobulinemia mista tipo II.
D-dímero	Até 500ng/ml	Extremamente útil como triagem diagnóstica para TEP/TVP em pacientes de baixo risco. Lembrar que também aumenta nas seguintes condições: IAM e angina instável; CIVD e fibrinólise primária maciça; hematomas; cirurgias; pré-eclâmpsia.
TAP	12,7 – 15,4s	Avalia deficiências dos fatores da via extrínseca da coagulação. Aumenta na CIVD, fibrinólise primária, uso de cumarínicos (é o teste para ajuste de dose dessas drogas). É normalmente a primeira das provas de função hepática a se alterar na insuficiência hepática aguda ou crônica.
PTT	26,3 - 39,4s	Altera-se com o uso de heparina não-fracionada, nas hemofilias, CIVD e na deficiência do complexo protrombínico. A SAAF, apesar de ser um estado de hipercoagulabilidade, prolonga o PTT in vitro.
Tempo de coagulação	5-10min	Método obsoleto, mas clássico, que mede a atividade total dos fatores de coagulação, sem discriminar a via acometida. Baixa sensibilidade e especificidade.
Tempo de sangramento	< 7,1min	Prolongado nas trombocitopenias, nos distúrbios da função plaquetária e na fragilidade capilar.
Tempo de trombina	14,4 – 18,4s	Útil na detecção (triagem) de disfibrinogenemias. Aumenta, portanto, na CIVD, fibrinólise, uso de heparina não-fracionada, doenças hepáticas, paraproteinemias. Útil na monitoração da terapia fibrinolítica.
Fibrinogênio	200-400mg/dl	Diminui na CIVD e na fibrinólise primária. Aumenta nas condições inflamatórias/infecciosas, por ser proteína de fase aguda

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Produtos de degradação da fibrina (PDF)	Até 5mcg/ml (até 1mcg/ml em alguns laboratórios)	Tipicamente aumentados na CIVD e fibrinólise primária, ou ainda na TVP/TEP, grandes coágulos, IAM, inflamação ou algumas doenças hepáticas.
Antitrombina III	22-39mg/dl ... ou... 70-130%	A dosagem de ATIII faz parte de um conjunto de exames para a investigação de trombofilia que abrange a pesquisa do fator V de Leiden, a pesquisa da mutação G20210A do gene da protrombina, a dosagem de homocisteína, a dosagem de proteína S (total e livre), a dosagem funcional de proteína C e a pesquisa de anticorpos antifosfolípidos. Causas de deficiência de ATIII: primária, CIVD, SHU, insuficiência hepática, síndrome nefrótica, trombose venosa, infecção e pré-eclâmpsia.
Proteína C	70-140% (total) 70-130% (funcional)	Causas de deficiência de proteína C: primária, anticoagulante oral, insuficiência hepática, trombose venosa, infecção, neoplasias, CIVD, deficiência de vitamina K, SDRA, cirurgia, diálise, SHU, PTT e doença falciforme.
Proteína S	70-140%	A deficiência de proteína S pode ser primária ou adquirida. As principais causas de deficiência adquirida incluem quadros inflamatórios agudos, insuficiência hepática, deficiência de vitamina K, uso de anticoagulante oral, CIVD, PTT, síndrome nefrótica, gestação, uso de estrogênios, insuficiência renal e doença falciforme.
Resistência à proteína C ativada (fator V de Leiden)	Tempo \geq 120s... ou... Relação > 2,1	Pacientes com tempo inferior a 120s têm resistência à proteína C ativada. Mais de 90% destes pacientes têm a mutação chamada fator V de Leiden.

TABELA 2 – O HEMOGRAMA NORMAL

SÉRIE VERMELHA

Hemoglobina	12 a 17g/dL	Pensar nas causas de anemia, caso Hb/Hct baixos. Se elevados, avaliar as causas de policitemia verdadeira (P. vera, DPOC, TU secretor de EPO, Policitemia do fumante) ou espúria (hemoconcentração, Sd. de Gaisbock).
Hematócrito	36 a 50%	
VCM	80-100 fL	Anemias com VCM elevado: síndrome mielodisplásica, anemia megaloblástica, sideroblástica adquirida, hipotireoidismo, hepatopatias, etilismo crônico, AZT, anemia com reticulocitose marcante. VCM normal: anemia ferropriva, inflamatória, aplásica, endocrinopatias, IRC, hepatopatias. VCM diminuído: anemia ferropriva (avançada), inflamatória, sideroblástica hereditária, talassemias.
HCM	28-32 pg	Anemias normocrômicas: ferropriva (inicial), inflamatória (maior parte), maioria das outras anemias. Hipocrômicas: ferropriva (avançada), inflamatória (algumas), sideroblástica, talassemias.
CHCM	32-35 g/dL	
RDW	10-14%	Aumentado principalmente nas anemias ferroprivas e hemolíticas.

PLAQUETAS

Plaquetometria	150-400x10 ³ /mm ³	Causas de trombocitose: Doenças mieloproliferativas, anemia ferropriva, doença de Still ou elevação acompanhando proteínas de fase aguda. Causas de trombocitopenia: PTI, PTT, CIVD, SHU, próteses valvares, LES, HIV, drogas, dengue, CMV, pós-transfusional, hiperesplenismo, anemia megaloblástica, anemia aplásica.
-----------------------	--	--

SÉRIE BRANCA

Leucócitos totais	5-11 x 10 ³ /mm ³	Leucocitose: Infecções/sepsse, anemia falciforme, doença mieloproliferativa. Leucopenia: sepsse; infecções virais, como o dengue; alguns quimioterápicos
Basófilos	0-1%	Basofilia: LMC, leucemias basofílicas, algumas reações de hipersensibilidade e pós-esplenectomia.
Eosinófilos	1-5%	Eosinofilia: Asma, processos alérgicos, angéite de Churg-Strauss, várias parasitoses intestinais, insuficiência supra-renal, leucemia eosinofílica, doença de Hodgkin, síndrome hipereosinofílica idiopática, síndrome eosinofilia-mialgia. Eosinopenia: Causada por estados de estresse, como infecções ou pelo uso de glicocorticóide

SÉRIE BRANCA

Neutrófilos	Mielócitos	0%	O quê causa neutrofilia? Infecções bacterianas, fúngicas e, às vezes, viral; uso de corticóide ou de G-CSF; AINE; exercício físico vigoroso; trauma; paraneoplásica. E o desvio para a esquerda? O aumento da contagem de bastões (e até metamielócitos/mielócitos) é mais observado em infecções bacterianas e fúngicas agudas. Causas de neutropenia: Quimioterapia, síndrome de Felty, AR, LES, anemia aplásica, anemia megaloblástica, drogas, neutropenia idiopática, sd. de Chédiak-Higashi.
	Metamielócitos	0%	
	Bastões	1-5%	
	Segmentados	45-70%	
Linfócitos		20-45%	Causas de linfocitose: Infecções virais, tuberculose, coqueluche, tireotoxicose, insuficiência supra-renal, LLC; Linfopenia: ocorre na AIDS, diversas imunodeficiências congênitas, corticoterapia, anemia aplásica, LES, linfomas, sepse.
Monócitos		4-10%	Causas de monocitose: Tuberculose, calazar, malária, doença de Crohn, sarcoidose, colagenoses, leucemias mielóides, síndromes mielodisplásicas, linfoma, endocardite bacteriana subaguda. Causas de monocitopenia: Corticoterapia, stress, infecções, anemia aplásica, leucemias agudas, terapia imunossupressora.

TABELA 3 – O LCR

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Pressão	50-180mmH ² O	A raquimanometria sempre revelará aumento da pressão do LCR nos processos que cursem com HIC (pseudotumor cerebri, tumores intracranianos, meningoencefalites, hemorragia subaracnóide)
Hemácias	Nenhuma	Predominam no LCR após HSA, podendo estar presentes baixas contagens na neurosífilis
Leucócitos	Até 5 mononucleares/mm ³ Linfócitos - 60-70% Monócitos - 30-50% Neutrófilos - nenhum	- Contagem superior a 1000cél. Sugere meningite bacteriana (principal) ou neurosífilis - Linfócitos ou monócitos predominam na tuberculose, tumores, neurosífilis, meningites virais ou fúngicas, SGB, tromboes IC - Polimorfonucleares predominam nas meningites bacterianas ou fases iniciais da TB meníngea.
Proteína Total	Lombar: 15-50mg/dl Cisternal: 15-25mg/dl Ventricular: 6-15mg/dl	Haverá hiperproteinorraquia em processos infecciosos intracranianos (incluindo meningites bacterianas, doença de Lyme, fúngicas, tuberculosa e algumas meningites virais), tumores, abscessos ou hemorragias. Proteína líquórica elevada, sem aumento de celularidade, sugere síndrome de Guillain-Barré (dissociação albumino-citológica)
Albumina	6,6 – 44,2mg/dl	Dividindo-se a albumina do LCR (mg/dl) pela sérica (g/dl) obtemos um índice que permite avaliar a integridade da barreira hemato-encefálica. Índices acima de 9 indicam fragilidade da barreira.
IgG	0,9 – 5,7mg/dl	A determinação de um aumento da produção intra-tecal de IgG é um forte coadjuvante no diagnóstico da esclerose múltipla. Na prática, podemos assumir que uma IgG líquórica aumentada em um paciente com índice de albumina < 9 tem origem intra-tecal, e não sistêmica.
Bandas Oligoclonais	< 2 bandas que estejam no LCR, e não no sangue (coleta pareada)	Tipicamente presentes em 70-90% dos casos de esclerose múltipla. Entretanto, bandas oligoclonais de IgG também podem ser encontradas em diferentes situações como pan-encefalite esclerosante subaguda, encefalite por caxumba, em pacientes com infecção pelo HIV, meningite criptocócica, linfoma de Burkitt, neurosífilis, síndrome de Guillain-Barré, carcinomatose meníngea, toxoplasmose e meningoencefalites virais e bacterianas.
Proteína básica da mielina	< 4µg/L	Já foi muito usada como coadjuvante no diagnóstico de esclerose múltipla, mas vem perdendo valor, por ser inespecífica.
Glicose	40-70mg/dl	Glicorraquia baixa ou < 0,3 vezes a glicose sérica é um dado importante no diagnóstico das meningites bacteriana, tuberculosa e fúngica, (valores baixos a muito baixos). Já nas meningites virais, os níveis variam de normais a discretamente baixos. Outras patologias que cursam com níveis diminuídos são neoplasias com comprometimento meníngeo, sarcoidose, hemorragia subaracnóide.
Cloreto	116-122mEq/L	A hipercloretorraquia será observada nas meningoencefalites bacterianas, sobretudo na tuberculosa.
Lactato	10-20mg/dl	Diagnóstico diferencial entre meningites e TCE (aumentado na primeira), desde que a pressão de perfusão cerebral esteja dentro da normalidade.
LDH	Até 10% da LDH sérica	Diagnóstico diferencial entre acidente de punção e hemorragia intracraniana (aumentado na última). Níveis elevados também são encontrados no acidente vascular cerebral, tumores do sistema nervoso central e meningites.

TABELA 4 – O EXAME DE FEZES

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Volume	100 – 200g/24h	Um volume aumentado (acima de 400g) define diarreia
Gorduras	< 7g/d	A presença da esteatorreia pode auxiliar o diagnóstico das síndromes de má absorção, tais como doença celíaca, doença de Crohn, pancreatite crônica, fibrose cística do pâncreas e doença de Whipple.
Coproporfirinas	400-1200mcg/24h	Elevam-se na coproporfirina hereditária, na porfiria variegata (surto), porfiria eritropoética, protoporfirina eritropoética, e na porfiria sintomática.
Urobilinogênio	50-300mg/24h	Diminuído/ausente nas icterícias obstrutivas.
Estercobilina	++ a +++	Reações negativas para bilirrubina e estercoobilina indicam síndrome colestática (acolia fecal)
pH	6,5-7,5	O pH fecal aumenta com a decomposição de proteínas e diminui na presença de intolerância e má absorção de hidratos de carbono e gorduras. Um valor ácido condiz com diagnóstico de intolerância a hidratos de carbono. Já na diarreia secretória, na colite, no adenoma viloso e durante ou após o uso de antibióticos, o pH se mostra levemente alcalino. Por fim, na ressecção do intestino delgado com diarreia pós-prandial biliosa, o pH é > 6,8.
Sangue oculto	Negativo	Usado como parte do screening para CA de cólon, pode ser positivo em qualquer patologia que curse com perda de sangue pelo tubo digestivo, desde úlcera péptica e angiodisplasias até a ancilostomíase. A especificidade varia de acordo com o método e a sensibilidade é, em geral, baixa.
Leucócitos	Negativo	Leucócitos nas fezes sugerem infecção bacteriana (disenteria) e tornam pouco provável o diagnóstico de amebíase e gastroenterite viral. Outras causas de aparecimento de leucócitos nas fezes são tuberculose, câncer, retossigmoidite gonocócica, retocolite ulcerativa inespecífica e retocolite do linfogranuloma venéreo.
Eosinófilos	Negativo	São encontrados em parasitoses ou processos alérgicos intestinais.
Alfa1 anti-tripsina	≤ 3mg/g de fezes secas	Aumenta nas doenças que causam perda proteica intestinal, como a doença celíaca, a doença de Menétrier, o linfoma de tubo digestivo e a linfangiectasia intestinal.
Tripsina (atividade)	Até 1 ano: > 1/80 1-4 anos: > 1/40 Após 4 anos: > 1/80	Atividade < 1/10 na fibrose cística; diminuída também na pancreatite crônica.

TABELA 1 – AMOSTRA URINÁRIA

Urinalise ou EAS (elementos anormais e sedimento) ou Urina tipo I

Coletar a primeira urina do dia ou 4h após a última micção (para avaliar a capacidade de concentração urinária)
Analisar imediatamente (após 2h o sedimento degenera)
Hoje em dia o método é quase todo automatizado, e divide-se em 3 partes...

EXAME FÍSICO

Aspecto	Límpido	Turvação = piúria, excesso de células epiteliais, muco, fecalúria, precipitação de fosfatos (urina alcalina) ou ácido úrico (urina ácida)
Cor	Vai do incolor ao amarelo escuro	<ul style="list-style-type: none"> • Tons de amarelo = urocromos endógenos (intensidade varia de acordo com o grau de hidratação) • Vermelha = hemácias (no sedimento, após centrifugação), hemoglobina ou mioglobina (no sobrenadante), rifampicina, cloroquina, desferoxamina, fenolftaleína, ibuprofeno, doxorrubicina. Consumo de beterraba deixa urina vermelha somente em pessoas com predisposição genética... • Laranja = fenazopiridina, sulfassalazina • Castanha = bilirrubina, porfirina, nitrofurantoina, metronidazol • Verde = azul de metileno (usado no tratamento da metemoglobinemia) • Branca = linfa, piúria maciça, propofol • Negra = alcaptonúria (urina sai clara, mas escurece após alguns minutos). Indica oxidação do excesso de ácido homogentísico, observado na ocronose (erro inato no metabolismo do ácido homogentísico, tirosina e fenilalanina). • Roxa = "purple bag syndrome". Ocorre em pacientes constipados e cateterizados (geralmente do sexo feminino), com infecção por Providencia, Proteus ou Klebsiella. O triptofano retido no intestino é transformado em indoxil sulfato, o qual é absorvido e excretado na urina. Tais germes o metabolizam, em meio alcalino, nos pigmentos indigo (azul) e indirrubina (vermelho). O cateter e o saco coletor ficam completamente roxos!!!
Densidade	1.010 a 1.025	1.010 = isostenúria (densidade urinária = densidade do plasma). < 1.010 = hipostenúria (pode ir até 1.003 – quase "água pura"). Ambas as situações podem significar perda da capacidade de concentração urinária (doenças tubulares, fases iniciais da IRC) ou apenas hiperidratação...

EXAME QUÍMICO

pH	4,5 a 8,0	Valores de pH fora da faixa fisiologicamente possível (ao lado) indicam má-conservação da amostra... A urina tende à alcalinização nas dietas pobres em carne, nas alcaloses metabólica (vômitos, pós-prandial) e respiratória, nas acidoses tubulares renais e infecções urinárias por germes produtores de urease (ex: Proteus sp.). Urina ácida indica dieta hiperprotéica, acidose metabólica, respiratória ou infecção urinária por germe não-produtor de urease (ex: E. coli)
Glicose	2 a 20 mg/100 mL	A glicosúria é detectada a partir de glicemias > 180 mg/dL. Glicosúria sem hiperglicemia indica lesão no túbulo proximal (glicosúria renal, Sd. de Fanconi). A principal causa de hiperglicemia é o diabetes mellitus! As fitas reagentes só detectam valores > 50 mg/100 mL...
Corpos cetônicos	Ausente	Acetoacetato e beta-hidroxitubirato só aparecem na urina quando o organismo não consegue utilizar a glicose como principal fonte de energia, passando a depender em grande parte da utilização das reservas de ácidos graxos... Ex: cetoacidose diabética, desnutrição calórica. Obs: a acetona também é um corpo cetônico, mas por ser uma molécula volátil é eliminada pelo trato respiratório...
Proteínas	Ausente	O “dipstick” utilizado em urinálise estima semiquantitativamente a proteinúria (resultado em cruzes), sendo pouco sensível (positivo somente quando houver > 300-500 mg de proteína por dia na urina). Portanto, o teste não reconhece as fases iniciais da nefropatia diabética (microalbuminúria: 30 a 300 mg de albumina/dia na urina). Além do mais, algumas proteínas – como a proteína de Bence-Jones (cadeia leve de imunoglobulina, do mieloma múltiplo) – não são detectadas por esse método...
Esterase leucocitária	Ausente	Enzima liberada pela destruição de leucócitos na urina (indicativo de piúria). Nem sempre significa infecção (pode ser “piúria estéril”: nefrite intersticial, glomerulite, litíase, ou mesmo tuberculose!)
Nitrito	Ausente	Indica a presença de Enterobactérias no trato urinário, as quais convertem o nitrato – normalmente presente na urina – em nitrito. A Pseudomonas aeruginosa é uma exceção (por não possuir a enzima nitrato-redutase)...
Bilirrubina	Ausente	Por detectar apenas a bilirrubina conjugada (direta), discrimina o tipo de icterícia (só positivo nas colestáticas e hepatocelulares. Nas icterícias hemolíticas este exame é negativo). Falso-positivo na “urina vermelha” por medicamentos (ver acima)
Urobilinogênio	< 1mg/dL	Normalmente positivo... Sua ausência indica obstrução biliar, pois a bilirrubina excretada na bile é transformada em urobilinogênio no intestino, o qual é absorvido e excretado na urina.
Hemoglobina	Ausente	A hemoglobinúria sem hematúria é rara, e só é vista quando há hemólise intravascular (deficiência de G6PD, hemoglobinúria paroxística noturna, envenenamentos). As hematúrias quase sempre se acompanham de hemoglobinúria, devido à lise de hemácias no trato urinário...

EXAME DO SEDIMENTO (por citometria de fluxo e/ou microscopia com uma câmara de Neubauer*)

Hemácias	0-2 céls/campo de 400x ou 0-16/ μ L (homens) 0-27/ μ L (mulheres)	A primeira conduta frente à hematúria é definir se ela é glomerular ou extraglomerular... Duas informações nos garantem que as hemácias passaram pelos glomérulos (e por conseguinte representam uma lesão glomerular): o dimorfismo eritrocitário (acantócitos) e os cilindros hemáticos!!! Em mulheres é frequente a contaminação da urina pelo sangue menstrual...
Leucócitos	0-4 céls/campo de 400x ou 0-27/ μ L	Já vimos que nem sempre a piúria indica infecção. De modo semelhante, nem sempre ela é composta por neutrófilos... A eosinofília (identificada pela coloração de Hansel) indica nefrite intersticial aguda alérgica (medicamentosa) e a linfocitúria (melhor evidenciada pela coloração de Wright) sugere infiltração neoplásica do parênquima renal (linfoma)
Cilindros	Hialinos	Normal = até 5 por campo de pequeno aumento. Compostos exclusivamente pela proteína de Tamm-Horsfall (mucoproteína secretada pelas células tubulares). São vistos em maior quantidade após exercícios físicos vigorosos, febre e desidratação...
	Hemáticos	Característicos de hematúria glomerular.
	Leucocitários	Nas nefrites intersticiais (alérgica, infecciosa, autoimune) aparecem de maneira isolada. Já nas doenças glomerulares espera-se que estejam acompanhados de cilindros hemáticos!
	Epiteliais	São clássicos da necrose tubular aguda (isquêmica, tóxica), mas também podem ser encontrados nas glomerulonefrites.
	Granulosos	O aspecto “granular” indica que houve tempo suficiente para que as células do cilindro sofressem degeneração! (IRA oligúrica = baixo fluxo tubular).
	Céreos	Representam o estágio mais avançado da degeneração de células do cilindro (material homogêneo que lembra cêra). Logo, indicam pior prognóstico (fluxo tubular extremamente baixo)...
	Graxos	A lipidúria (como ocorre na síndrome nefrótica) causa infiltração das células tubulares por gotículas de colesterol e posterior descamação. Essas células podem formar cilindros que, quando visualizados sob luz polarizada, têm o aspecto patognomônico de “cruz maltesa”...
Largos	Sua principal característica é o diâmetro muito aumentado! São evidência confiável de que já existe insuficiência renal crônica, pois os néfrons remanescentes, por mecanismo compensatório, aumentaram seu tamanho, e portanto os cilindros ali formados tendem a ser maiores...	

EXAME DO SEDIMENTO (por citometria de fluxo e/ou microscopia com uma câmara de Neubauer*)

Cristais	Ácido úrico	Só se formam em urinas ácidas. Têm formato de losango, mas podem aparecer como rose-tas (polimorfos). Em quantidades muito grandes geralmente indicam a existência da sín-drome de lise tumoral, especialmente se houver insuficiência renal de causa desconhecida (lembre-se que em linfomas agressivos essa síndrome pode ser espontânea)...
	Cistina	Também só ocorrem em urinas ácidas... Cristais hexagonais são patognomônicos da doença genética chamada cistinúria!
	Oxalato de cálcio	Monohidratado = arredondado. Dihidratado = bipiramidal (“cruz no quadrado”). Não de-pendem do pH urinário. Lembre-se que não necessariamente indicam nefrolitíase, mas em grande quantidade (especialmente no contexto de uma insuficiência renal aguda de etiologia desconhecida) podem ser o único sinal de intoxicação por etilenoglicol...
	Fosfato de cálcio	Só se formam em urinas alcalinas. Têm formato de agulha!
	Estruvita	Exemplo clássico das urinas alcalinas... A produção de amônia em excesso (desdobramen-to da ureia por germes como Proteus e Klebsiella, produtores de urease) reduz a solubi-lidade do fosfato de magnésio normalmente presente na urina... Os cristais têm o típico formato de prismas retangulares e são patognomônicos de ITU pelos germes citados!!!
Células epiteliais	Até 22/ μ L	Células do epitélio tubular são 3x maiores que os leucócitos e sua presença indica que houve Necrose Tubular Aguda. Entretanto, só pelo aspecto microscópico é impossível diferenciá-las das células do trato urinário (que podem aumentar nos tumores uroepite-liais). A presença concomitante de cilindros epiteliais indica que as células observadas derivam do epitélio tubular, enquanto a presença de hematúria não-dismórfica reforça a hipótese de descamação do trato urinário!!!
Bactérias	Ausentes	Sua presença no EAS não significa necessariamente infecção urinária, pois com frequência se trata de contaminação. A suspeita de infecção deve ser confirmada pela urinocultura...
Muco	Ausente	Filamentos de muco são produzidos pelo trato urinário e pelo epitélio vaginal. Quando muito aumentados geralmente indicam contaminação da urina com secreção vaginal...

*Câmara de Neubauer nada mais é que uma pequena lâmina transparente colocada em cima lâmina que será examinada... Ao olharmos pelo microscópio vemos que ela contém uma grade com quatro quadrantes. Cada um desses quadrantes possui 16 “quadrinhos” cujo volume é padronizado (10⁻⁴ mL). Basta contar as células em todos os quadrantes e “jogar” esse número em uma fórmula específica... Assim obtemos a quantidade de células por unidade de volume!

TABELA 2 – MICROALBUMINÚRIA - DIAGNÓSTICO PRECOCE DA NEFROPATIA DIABÉTICA!!!

MÉTODO	MICROALBUMINÚRIA	COMENTÁRIOS
Urina de 24h	30 – 300 mg/dia	Já foi considerado o método padrão-ouro, porém perdeu esse lugar para o chamado “spot urinário” (abaixo). O principal problema é o erro de coleta (coleta incompleta)
Amostra isolada (“spot” urinário)	> 30mg/g ou 0,03 mg/mg	Medimos a relação albumina/creatinina. Atualmente é o método de escolha para a pes-quisa da microalbuminúria... Um resultado positivo deve ser confirmado com mais duas coletas que podem ser feitas ao longo de 3 a 6 meses – dizemos que há microalbuminúria persistente quando 2 dessas 3 amostras são positivas!!!
Urina de 1h ou 2h	20 – 200 μ g/min	Apesar de bastante fidedigno, foi suplantado pelo spot urinário!

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Acidez titulável	200 – 500 mL de NaOH 0,1 N	Ao medir a quantidade de hidróxido de sódio necessária para neutralizar o ácido presente na urina de 24h, estima o total de ácidos fixos produzidos pelo organismo nesse período (ácidos não-voláteis). Aumenta nas acidoses (exceto ATR), na hipocalcemia e nas dietas hiperprotêicas... Diminui nas acidoses tubulares renais (ATR), alcaloses e dieta rica em frutas cítricas.
Ácido aminolevulínico	1,5 – 7,5 mg/dia	Durante uma crise de Porfíria Intermitente aguda a excreção urinária de ALA chega a mais de 10x o limite superior da normalidade!!!
Ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA)	2,0 – 9,0 mg/dia	Metabólito da serotonina. Quando dosado junto com ela detecta > 2/3 dos tumores neuroendócrinos. Exceção deve ser feita ao carcinoides do intestino grosso, os quais – por não possuírem a enzima dopa Descarboxilase – não aumentam os níveis de 5-HIAA, aumentando apenas a serotonina... Níveis diminuídos na depressão grave e na doença de Hartnup (perda de triptofano na urina - precursor da serotonina)
Ácido homovanílico	2,0 – 7,4 mg/dia	Excreção urinária aumentada nos tumores do sistema nervoso simpático, como feocromocitoma, neuroblastomas e ganglioneuromas
Ácido úrico	250 – 750 mg/dia	Aumentado na crise aguda de gota, anemia hemolítica, síndrome de lise tumoral, doenças linfoproliferativas e uso de diuréticos. Diminuído na gota crônica. Nos casos de nefrolitíase costuma estar > 800 mg/24h em homens e > 750 mg/24h em mulheres...
Ácido vanilmandélico	2 – 7 mg/dia	Utilizado no rastreio do feocromocitoma. Também pode estar aumentado nos neuroblastomas e ganglioneuromas
Aldosterona	< 10 µg/dia	No teste de supressão da aldosterona urinária, o paciente segue uma dieta hipersódica por 3 dias, utilizando também 0,2 mg de Fludrocortisona 2x ao dia... No terceiro dia coleta-se uma urina de 24h, e a excreção de aldosterona deve estar abaixo do valor referido. Caso contrário, dizemos que não houve supressão e existe um estado de hiperaldosteronismo!!! Exemplos: hiperplasia adrenal, síndrome de Conn. O teste NÃO DEVE SER FEITO em pacientes hipocalêmicos (pois esta pode piorar muito)...
Alumínio	5 – 30 µg/L	Intoxicação em nefropatas (água da diálise) ocasiona osteomalácia (deposição de alumínio nos ossos) e disfunção neuromuscular. A deposição ocular pode evoluir para necrose de córnea e na pele pode causar dermatite eczematosa
Arsênio	5 – 50 µg/dia	Intoxicação alimentar por pesticidas ou exposição ocupacional (mineração do cobre). As linhas de Mees (linhas brancas transversas) podem ser observadas nas unhas de pessoas intoxicadas...
Cádmio	Até 2,0 µg/g de creatinina	Exposição na fabricação de ligas metálicas e baterias a base de níquel-cádmio
Cálcio	Homem: 50 – 300 mg/dia Mulher: 50 – 250 mg/dia	Até 5% da população apresenta hipercalcúria. Quando idiopática, é o principal distúrbio metabólico relacionado à nefrolitíase. Aparece também nas doenças ósseas (Paget, metástases, hiperparatireoidismo, mieloma), na sarcoidose, na intoxicação por vitamina D, na acromegalia, uso de corticóides e diuréticos de alça. Reduzido na hipovitaminose D, hipoparatiroidismo e uso de tiazídicos
Catecolaminas Fracionadas	Epinefrina: 4 – 20 µg/dia Norepinefrina: 23 – 106 µg/dia Dopamina: 190 – 450 µg/dia	Utilizadas no diagnóstico do feocromocitoma... Não ingerir alimentos e bebidas que contenham cafeína no período que vai de 2 dias antes da coleta até o final da mesma! Também se deve evitar o tabagismo, o consumo de frutas, e certos medicamentos como os descongestionantes nasais, tetraciclina, levodopa, clonidina, bromocriptina, teofilina, beta-bloqueadores, inibidores da MAO, haloperidol e compostos com vitamina B!
Chumbo	Até 50 µg/g de creatinina	O saturnismo ocorre principalmente na mineração e na fabricação de tintas e cerâmicas (em especial as do tipo "vitrificado")
Cloro	110 – 250 mEq/dia	Aumenta: dieta hipersódica, hipocalcemia, diuréticos, teofilina, síndrome de Bartter. Diminui: dieta hipossódica, diarreia e vômitos, fístulas gastrointestinais, síndrome de Cushing
Cobre	3 – 35 µg/dia	Aumenta na doença de Wilson, hepatite crônica e cirrose biliar primária. É muito útil no acompanhamento da resposta terapêutica nos casos de doença de Wilson...
Cortisol livre	20 – 70 µg/dia	Substituiu a dosagem urinária de 17-hidrocorticosteróides... Seus níveis se correlacionam bem com o hipercortisolismo porque refletem as concentrações da fração do cortisol sérico não-ligada a proteínas (biologicamente ativa)!
Creatinina	800 – 1800 mg/dia	Aumenta: diabetes, hipotireoidismo, dieta hiperprotéica. Diminui: miopatias em fase avançada com perda de massa muscular, insuficiência renal crônica, hipertireoidismo. Diversas dosagens na urina de 24h utilizam a excreção de creatinina como referência (mg/g de creatinina) para avaliar se houve coleta adequada da quantidade total de urina...
Cromo	0,04 – 1,5 µg/L	A deficiência de cromo altera a função do receptor de insulina e causa resistência à insulina e diabetes mellitus!!! A intoxicação aguda pelo cromo causa insuficiência renal e hepática, além de encefalopatia. Nos casos de intoxicação crônica observa-se risco aumentado de câncer
Fósforo	340 – 1300 mg/dia	Aumenta: hiperparatiroidismo, síndrome de Fanconi, doença de Paget, diuréticos. Diminui: hipoparatiroidismo
Hidroxirolina	24 – 87 mg/dia	Aumenta: condições que promovem reabsorção óssea, como hipertireoidismo, doença de Paget, osteomielite. Diminui na desnutrição e nos estados de hipometabolismo ósseo, como o hipotireoidismo e as distrofias musculares
Iodo	> 100 µg/L	Deficiência nutricional leve: 50 – 100 µg/L; Deficiência nutricional moderada: 20 – 49 µg/L; Deficiência nutricional grave: <20 µg/L

TABELA 3 - CONTINUAÇÃO

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Magnésio	6 – 10 mEq/dia	Aumenta: alcoolismo, diuréticos, Bartter. Diminui: baixa ingestão oral, síndromes de má-absorção intestinal, hipoparatiroidismo
Manganês	0 – 10 µg/L	O “manganismo” é caracterizado por encefalopatia (demência), parkinsonismo e cirrose hepática. Exposição principalmente nas indústrias siderúrgica, de fertilizantes e mineração
Mercúrio	0 – 5 µg/g de creatinina	O “hidrargirismo” provoca uma síndrome multifacetada, que inclui: adinamia, fraqueza, anorexia, perda da capacidade de concentração, tremores, diarreia e alterações gengivais (escurecimento)
Metanefrinas totais	Até 1000 µg/dia	Melhor exame para screening do feocromocitoma. Todavia, deve sempre ser solicitado em conjunto com as catecolaminas fracionadas e os ácidos homovanílico e vanilmandélico (para aumentar a especificidade)
Oxalato	14 – 47 mg/dia	A hiperossalúria pode ser idiopática ou intestinal (quadros de esteatorréia, como na doença de Crohn), e associa-se a maior incidência de nefrolitíase (oxalato de cálcio). Níveis muito elevados ocorrem na intoxicação por etilenoglicol e por vitamina C
Piridinolina/ desoxipiridinolina (valor normal para mulheres na pré- menopausa)	Piridinolina: 22 – 89 nmol/ mol de creatinina Desoxipiridinolina: 4 – 21 nmol/mol de creatinina	A densitometria óssea serve para o diagnóstico de osteoporose, mas a monitoração do tratamento a longo prazo é melhor conduzida acompanhando-se os marcadores de reabsorção óssea (seu aumento indica que o osso está “enfraquecendo”)
Potássio	25 – 125 mEq/dia	Aumenta: hiperaldosteronismo, Cushing, doenças tubulointersticiais renais. Diminui: Addison, IRC avançada
Selênio	75 – 120 µg/L	Aumenta: intoxicação exógena por suplementos nutricionais (encefalopatia, convulsões). Diminui: nutrição parenteral total prolongada (sempre repor), escassez endêmica em certas regiões do planeta (nefropatia dos Balcãs). A doença de Keshan é uma cardiomiopatia que acomete jovens de origem asiática relacionada à deficiência de selênio
Serotonina	50 – 200 ng/mL	Pode ser solicitada junto ao ácido 5-hidroxiindolacético para diagnóstico dos tumores carcinóides (no carcinóide de intestino grosso apenas a serotonina estará aumentada)
Sódio	40 – 220 mEq/dia	Aumenta: diurético, Addison, hipotireoidismo, SIADH, Bartter, Gitelman. Diminui: desidratação, dieta hipossódica
Uréia	12.000 – 35.000 mg/dia	Seu clearance subestima a verdadeira taxa de filtração glomerular porque a uréia é reabsorvida nos túbulos renais, logo, não serve para avaliar a função renal... A utilidade desse exame é avaliar a taxa de excreção do nitrogênio
Zinco	266 – 846 µg/L	Intoxicação na indústria de baterias e com certos produtos químicos, como cimento dental, cosméticos e tintas. O quadro agudo é marcado por dor nos membros inferiores, edema e hemorragia pulmonar! A deficiência quase sempre tem origem alimentar, e pode cursar com oligospermia, alopecia, dermatite, diarreia e encefalopatia

TABELA 4 - LÍQUIDO PLEURAL

EXAME	VALOR NORMAL	COMENTÁRIOS
Cor	Amarelo citrino	<ul style="list-style-type: none"> Sanguinolento = acidente de punção, câncer. Em derrames relacionados ao Asbesto, a presença de hemorragia não indica necessariamente a existência de mesotelioma, isto é, o derrame hemorrágico nessa situação pode ser BENIGNO!!! Leitoso = quilotórax (lesão no ducto torácico) ou pseudo-quilotórax (pleurites crônicas) Marrom = ruptura de abscesso pulmonar amebiano (“pasta de anchova”) Preto = infecção por Aspergillus Verde-escuro = bile no espaço pleural (ruptura de ducto hepático) Amarelo-esverdeado = característico da artrite reumatóide
pH	~7,60	Existe um gradiente de bicarbonato entre o líquido pleural normal e o sangue (por isso ele é fisiologicamente alcalino)... Nos transudatos, o pH pleural varia de 7,40 a 7,55, enquanto nos exsudatos ele costuma estar na faixa de 7,30 a 7,45... Um pH < 7,30 (acidose) é encontrado com frequência em processos inflamatórios, como o empiema. Quando muito reduzido (ex: < 7,15), indica necessidade de drenagem da cavidade pleural...
Glicose	Igual ao plasma	Relação glicose líquido/glicose plasma < 0,5 indica consumo da glicose por células metabolicamente ativas presentes no espaço pleural (neutrófilos, bactérias, tumor). Este achado é típico dos empiemas, mas também pode ser observado nas neoplasias, nas pleurites autoimunes (ex: LES, AR) e no derrame pleural associado à ruptura do esôfago! Apenas 20% das tuberculoses pleurais cursam com diminuição da glicose no líquido pleural...

TABELA 4 - CONTINUAÇÃO

EXAME	VALOR NORMAL	COMENTÁRIOS
Colesterol	-	Alguns critérios para diferenciar transudato de exsudato (diferentes do critério de Light, que é o principal) utilizam a dosagem de colesterol para avaliar o aumento de permeabilidade capilar na superfície pleural e, por conseguinte, o seu grau de inflamação... Valores > 45 mg/dL aumentam a especificidade do diagnóstico de exsudato!
Proteínas	~15% do valor plasmático	Relação proteína líquido/proteína plasma < 0,5 é o principal critério para classificar o derrame como transudato, ao passo que uma relação > 0,5 o classifica como exsudato!!!
LDH	-	LDH líquido/LDH soro > 0,6 ou LDH líquido > 2/3 do limite superior da normalidade são critérios de exsudato. Quanto maior o nível de LDH no derrame pleural, maior é o grau de inflamação nesse compartimento (ou seja, sua dosagem seriada ajuda no acompanhamento da resposta terapêutica)
Amilase	Menor que o soro	Relação amilase pleural/amilase soro > 1, ou níveis de amilase no líquido pleural acima do limite superior da normalidade para o soro, limitam o diagnóstico às seguintes possibilidades: pancreatite aguda, fístula pancreato-pleural, metástases pleurais e ruptura de esôfago... Nas doenças pancreáticas os níveis de amilase são altíssimos (reflexo de suas altas concentrações no suco pancreático). Nas metástases e na ruptura do esôfago encontramos amilase do tipo salivar...
ADA (adenosina deaminase)	-	Teste muito útil para o diagnóstico de tuberculose pleural (especialmente nos casos sugestivos onde não se consegue comprovação microbiológica, isto é, BAAR, cultura e biópsia negativas)... Níveis < 40 U/L excluem a possibilidade de TB!!! Como essa enzima é secretada durante a ativação dos linfócitos, é possível que também esteja aumentada em derrames relacionados a leucemias e linfomas...
Interferon-gama	-	Seu aumento é praticamente patognomônico de tuberculose pleural!!!
Celularidade	Variável. Mais importante do que o valor absoluto é a contagem diferencial das células...	<ul style="list-style-type: none"> • Eosinofilia (eosinófilos > 10% do total de células) = geralmente indica um processo benigno, como a presença de ar ou sangue no espaço pleural... • Células mesoteliais = comuns nos transudatos. Apesar de poderem estar aumentadas na tuberculose pleural, se > 5% das células forem mesoteliais a possibilidade de TB pleural se torna muito remota... • Valores totais > 50.000 céls/μL = são típicos dos derrames parapneumônicos complicados • Neutrófilos x Linfócitos. Nas agressões pleurais o tipo de célula predominante varia em função do tempo desde o início do processo... De uma forma geral, os neutrófilos predominam nos primeiros dias, e os linfócitos sobressaem daí em diante
Citologia oncótica	Negativa	A positividade de células malignas varia de acordo com o tipo de tumor... A maioria dos adenocarcinomas tem citologia positiva, enquanto nas doenças linfoproliferativas a positividade tende a ser menor (ex: 25% na doença de Hodgkin)!!!

TABELA 5 - LÍQUIDO ASCÍTICO

EXAME	VALOR NORMAL	COMENTÁRIOS
Aspecto	Límpido	<ul style="list-style-type: none"> • Turvação = depende do número de células presentes no líquido • Leitoso = ascite quilosa. Triglicerídeos > 200 mg/dL, geralmente > 1000 mg/dL. Tem como causa a obstrução linfática por câncer, mas também é visto na cirrose SEM CÂNCER (a ascite quilosa pode ser encontrada em 0,5% das cirroses não complicadas por neoplasia)!!! • Hemorrágico = se "heterogeneamente hemorrágico", com coagulação do sangue no tubo de coleta, provavelmente se trata de acidente de punção... Porém, caso seja difusamente hemorrágico (róseo), sem coagulação, provavelmente se trata de neoplasia. A peritonite tuberculosa raramente é hemorrágica... • Marrom = paciente extremamente icterico. Se a bilirrubina do líquido for maior que a do plasma, considerar ruptura de vesícula biliar ou úlcera duodenal perfurada...
Gradiente de albumina soro-ascite	-	<ul style="list-style-type: none"> • GASA ≥ 1,1 g/dL = hipertensão porta • GASA < 1,1 g/dL = provável doença peritoneal (ex: neoplasia peritoneal, tuberculose peritoneal)
Celularidade	zero	A PBE é definida através de apenas 2 critérios: (1) ≥ 250 polimorfonucleares/mL, (2) cultura do líquido ascítico positiva. Como a cultura demora dois dias para ficar pronta, e a sobrevida depende da precocidade do tratamento, o critério (1) é o dado mais importante para a tomada de conduta imediata (isto é, autoriza o início de antibioticoterapia)...
Citologia oncótica	negativo	A carcinomatose peritoneal (metástases para peritônio) apresenta praticamente 100% de positividade na citologia oncótica.

TESTES ESPECIAIS PARA PERITONITE BACTERIANA SECUNDÁRIA

Proteína total	-	Sugere PBS: > 1g/dL
Glicose	Igual ao plasma	Sugere PBS: < 50 mg/dL (com frequência a glicose é indetectável)
LDH	40% do plasma	Sugere PBS: > limite superior da normalidade no soro
Amilase	40% do plasma	Sugere PBS: > 40% do valor plasmático. Valores extremamente altos (ex: > 2000 U/L) sugerem pancreatite ("ascite pancreática")

TESTES ESPECIAIS PARA PERITONITE TUBERCULOSA

BAAR	negativo	Sensibilidade de 0 a 2%... Não realizar!!!
Cultura	negativo	Se "culturarmos" grandes volumes (> 1L) a sensibilidade aumenta muito... Porém, a maioria dos laboratórios só processa amostras de até 50 mL!!!
Celularidade	zero	Predomínio de mononucleares
ADA (adenosina deaminase)	-	Só é útil nos pacientes sem cirrose. Se o paciente for cirrótico e tiver hipertensão porta, os níveis de ADA serão falsamente baixos...

O método padrão-ouro para o diagnóstico de peritonite tuberculosa é a peritoneoscopia com biópsia e cultura das lesões

TESTES ATUALMENTE CONSIDERADOS INÚTEIS

Lactato, pH, colesterol, marcadores tumorais

EXAME	FAIXA NORMAL	COMENTÁRIOS
Viscosidade	Alta viscosidade	O líquido sinovial normal tem uma certa filância (podem-se formar "fios" com ele)... Essa propriedade é devida às glicoproteínas secretadas pela sinóvia. Em vigência de processo inflamatório, a intensa atividade proteolítica degrada as glicoproteínas e o líquido perde sua viscosidade natural, tornando-se mais fluido. Líquido francamente purulento (artrite séptica) pode voltar a ter viscosidade aumentada!!!
Celularidade	Acelular	<ul style="list-style-type: none"> • Bacteriana: 50.000 – 150.000 céls/mL, sempre com > 75% de polimorfonucleares!!! • Gota: celularidade variável, geralmente < 50.000 céls/mL com predomínio de polimorfonucleares • Viral: a celularidade varia de acordo com a etiologia... Pode ser normal, mas também pode ser muito elevada!!! • Eosinofilia: infecção parasitária, neoplasia, alergia, doença de Lyme • Hemorragia: líquido hemorrágico ocorre na hemofilia, anticoagulação, escorbuto e tumores articulares ("sinovite" vilonodular pigmentada, sinovioma, hemangioma)
Microscopia de luz polarizada	Ausência de cristais	<ul style="list-style-type: none"> • Urato monossódico (gota): forma de agulha, forte birrefringência negativa. Também podemos encontrar cristais em até 70% dos pacientes durante o período intercrítico... • Pirofosfato de cálcio (pseudo-gota): forma de retângulo ou quadrado, fraca birrefringência positiva • Colesterol: surgem em processos inflamatórios crônicos (ex: artrite reumatóide). Têm formato de placas poligonais. • Gorduras neutras: assim como nos cilindros graxos observados na urina de pacientes com síndrome nefrótica, tais cristais têm o formato de uma cruz maltesa. Ocorrem nas fraturas ósseas com extensão para a cavidade articular...
Biópsia	-	Método "padrão-ouro" para o diagnóstico de artrite tuberculosa