

JORNADAS DA S3PS 2022

LIVRO DE ABSTRACTS

COMUNICAÇÕES ORAIS 1 – 20 MAIO 2022

POSTERS APRESENTAÇÃO LOCAL – 20 MAIO 2022

POSTERS APRESENTAÇÃO EM SALA – 21 MAIO 2022

COMUNICAÇÕES ORAIS 2 – 21 MAIO 2022

COMUNICAÇÕES ORAIS – SESSÃO 1 20 DE MAIO 2022, 14:30H – 15:30H

MODERADORES

SUSANA CASTANHINHA, PEDRO FLORES

COMUNICAÇÕES

ABORDAGEM TERAPÊUTICA DA BRONQUIOLITE AGUDA: DETERMINANTES DA NECESSIDADE DE OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUXO

--

AUDITORIA AOS REGISTOS CLÍNICOS DE INTERNAMENTO NA PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE, NA CRIANÇA. PROJETO MULTICÊNTRICO

--

IMPACTO DAS TERAPÊUTICAS MODULADORAS DA FIBROSE QUÍSTICA NA PROVA DE SUOR EM IDADE PEDIÁTRICA – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA NACIONAL

--

COMPARAÇÃO DA AUSCULTAÇÃO PULMONAR COM *SMARTPHONE* E ESTETOSCÓPIO DIGITAL EM CRIANÇAS: UM ESTUDO DE EXEQUIBILIDADE

--

RASTREIO NEONATAL DE FIBROSE QUÍSTICA – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

--

INFECÇÃO POR SARS-CoV-2 EM CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

ABORDAGEM TERAPÊUTICA DA BRONQUIOLITE AGUDA: DETERMINANTES DA NECESSIDADE DE OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUXO

Joana Lima¹, Inês Aires¹, Joana Queirós¹, Sara Monteiro¹, Telma Barbosa², M. Guilhermina Reis^{2,3}, Lurdes Morais², Ana Ramos², Manuel Ferreira-Magalhães^{2,3,4}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ² Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ³ Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; ⁴ CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

joana.bap.lima@gmail.com

Introdução e objetivos: A oxigenoterapia por cânulas nasais de alto fluxo (CNAF) pode ser superior ao fornecimento de oxigênio de baixo fluxo padrão no tratamento de crianças com bronquiolite aguda. A literatura relativamente ao uso de CNAF é escassa e não consensual. O objetivo deste estudo é avaliar as características da população que necessitou de CNAF, procurando possíveis fatores preditivos da sua utilização

Métodos: Estudo observacional retrospectivo da população internada num Serviço de Pediatria de um hospital terciário com o diagnóstico de bronquiolite aguda após a introdução generalizada da utilização de CNAF no Serviço (Novembro de 2019 a Abril de 2022). Colheita de variáveis clínicas e demográficas através do registo clínico eletrónico. Realizada análise estatística univariada e posterior modelação multivariada para avaliar fatores preditivos.

Resultados: Foram incluídos 257 doentes com diagnóstico de bronquiolite aguda, 45 (17.5%) dos quais necessitaram de CNAF. A idade, género e presença de comorbilidades não apresentaram diferenças estatisticamente significativa entre os dois grupos (CNAF vs não CNAF). Verificado um maior Score de Warm à admissão no grupo CNAF (média 2,29 vs 1,73; $p=0.019$). A identificação do vírus sincicial respiratório foi semelhante entre os grupos (68.9% vs 69.9%), contudo o enterovírus e o bocavírus mostraram ser mais prevalentes no grupo com CNAF (7.8% vs 3.6%, $p<0.001$; 11.1% vs 2.6%, $p=0.08$, respetivamente). Na construção do modelo multivariado, a identificação do enterovírus ($p=0.002$), o menor dia de doença à admissão ($p=0.008$), um maior Score de Warm ($p=0.015$) e a presença de suspeita de sobreinfecção bacteriana ($p=0.10$) mostraram ser preditores significativos para a necessidade de CNAF, tendo sido verificada uma boa adequação deste modelo preditivo (Hosmer-Lemeshow: $\chi^2=4.7$, $p=0.793$).

Conclusões: O Score de Warm demonstrou ser uma ferramenta útil na categorização dos doentes consoante o nível de gravidade. Tal como tem sido descrito, o enterovírus parece estar associado a uma maior gravidade clínica, demonstrado pela maior necessidade de CNAF. A avaliação clínica criteriosa dos doentes, à admissão, incluindo a identificação do agente, são fundamentais na escolha da modalidade de oxigenoterapia.

AUDITORIA AOS REGISTOS CLÍNICOS DE INTERNAMENTO NA PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE, NA CRIANÇA. PROJETO MULTICÊNTRICO

Zakhar Shchomak¹, Ana Raquel Claro¹, Filipa Carmo¹, Sara Oliveira¹, Inês Pereira Soares², Rita Sousa³, Teresa Bandeira^{1,4}, Lia Oliveira^{1,4}

1 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHULN; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 4 - Clínica Universitária de Pediatria. FMUL

zakhar.shchomak@gmail.com

Introdução: A auditoria avalia o cumprimento de normas implementadas, exigindo registos clínicos rigorosos. A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é uma das principais causas de morbilidade na pediatria, com consumo elevado de recursos.

Objetivo: Implementação de auditoria aos registos clínicos na PAC em 3 Serviços de Pediatria da Área Metropolitana de Lisboa (jan 2017-dez 2020).

Métodos: Seleção de processos clínicos por critérios SINAS*ERS. Indicadores analisados: afirmação diagnóstica e determinação de gravidade (5 itens); realização e justificação de exames complementares de diagnóstico (ECD); escolha, via e *timing* de administração de antibiótico (AB); avaliação de condições clínicas para alta e seguimento (4 itens). Definiu-se cumprimento do indicador, se >65% dos casos. Excluídas crianças com idade <2 anos, pneumonia complicada e doenças crónicas ou imunodeficiências.

Resultados e conclusões: Foram auditados 154 processos (61,8% do total de internamentos por PAC em crianças ≥ 2 anos) [Hospital A 35 (100%), Hospital B 52 (80%), Hospital C 65 (46,8%)]. Verificou-se cumprimento na afirmação diagnóstica em todos os hospitais (A 88,6%; B 69,2%; C 73,8%) e nos critérios de gravidade na maioria dos itens nos hospitais A e B (A 4/5; B 3/5; C 1/5). Todos cumpriram critério de colheita de hemocultura antes do início de AB, apenas Hospital A cumpriu critério de justificação de requisição de análises, nenhum cumpriu o de requisição de radiografia de tórax. AB de 1ª linha foi utilizado em A 42,9%, B 69,2% e C 71,4%, e administrado nas 1^{as} 6 horas após a admissão em A 77,1%, B 63,5% e C 81,5%. Nenhum hospital cumpriu critérios na justificação da utilização de AB não 1ª linha ou da via de administração. Apenas o Hospital A cumpriu o critério de justificação da mudança de AB. Os critérios na avaliação antes de alta e seguimento foram cumpridos em A 2/4, B 4/4 e C 4/4, respetivamente. Esta auditoria permitiu identificar necessidade de melhoria nos registos clínicos em todos os hospitais.

IMPACTO DAS TERAPÊUTICAS MODULADORAS DA FIBROSE QUÍSTICA NA PROVA DE SUOR EM IDADE PEDIÁTRICA – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA NACIONAL

Susete Vieira¹, Isabel Ribeiro¹, Ana Lúcia Cardoso^{2,3}, Ana Ramos^{1,2,4}, Telma Barbosa^{1,2,4}

¹Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP); ²Centro de Referência de Fibrose Quística, Centro Hospitalar Universitário do Porto; ³Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Neonatologia e Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Materno-Infantil do Norte, CHUP; ⁴Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto

susetevieira.32@gmail.com

Introdução: A Fibrose Quística (FQ) é uma doença hereditária que se relaciona com mutações no gene que codifica a proteína com o mesmo nome, *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR). A abordagem e prognóstico desta patologia tem sido modificada de forma significativa, nomeadamente após a introdução dos moduladores da CFTR. Estes fármacos, particularmente os moduladores de alta eficácia, como o elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI), melhoram a função da proteína disfuncionante, o que se reflete na melhoria do valor de cloreto na prova do suor (PS).

Objetivo: Avaliar o impacto de dois fármacos moduladores da CFTR - lumacaftor/ivacaftor (LUMA/IVA), de moderada eficácia, e ETI, de alta eficácia - nos valores de cloreto na PS de adolescentes com FQ em seguimento num centro de referência nacional.

Metodologia: Dados obtidos através da consulta do processo clínico eletrónico. Foram obtidos os valores de cloreto na PS basal (prévio ao início de qualquer terapêutica moduladora) e cerca de 24 semanas após o início de cada terapêutica moduladora.

Resultados: Dos doentes em idade pediátrica que iniciaram terapêutica moduladora neste centro, 11 foram incluídos neste estudo: 67% sexo feminino, idades entre os 14 e os 17 anos, todos eles F508del homozigóticos. Dois sob terapêutica com ETI e 9 com LUMA/IVA, dos quais 5 transitaram para ETI. Relativamente ao LUMA/IVA, a redução de cloretos mínima e máxima foi de 8 mmol/L (61 para 53 mmol/L) e de 29 mmol/L (104 para 75 mmol/L), respectivamente. Com o início de terapêutica com o ETI, a redução de cloretos mínima e máxima foi de 31 mmol/L (61 para 30 mmol/L) e de 92 mmol/L (108 para 16 mmol/L), respectivamente.

Conclusão: Os moduladores de alta eficácia, nomeadamente o ETI, revolucionaram por completo o panorama global da terapêutica e prognóstico da FQ, dado que conseguem corrigir o defeito base desta patologia, bem evidenciado na redução de um parâmetro objetivo, como é o caso do valor de cloreto na PS, tal como verificado neste estudo.

COMPARAÇÃO DA AUSCULTAÇÃO PULMONAR COM SMARTPHONE E ESTETOSCÓPIO DIGITAL EM CRIANÇAS: UM ESTUDO DE EXEQUIBILIDADE

Manuel Ferreira-Magalhães, MD, PhD^{1,2,3}; Rute Almeida, MD, PhD³; Sara Monteiro, MD⁴; Ana Margarida Pereira, MD^{3,5}; Ricardo Fernandes, MD, PhD^{6,7}; Teresa Bandeira, MD, PhD^{8,9}; Inês Azevedo, MD, PhD^{10,11,12}; João Fonseca, MD, PhD^{3,13}; Cristina Jácome, PT, PhD³

¹ Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ² Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; ³ CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP); ⁴ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ⁵ Unidade de Imunoalergologia, CUF Porto; ⁶ Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte (CHULN); ⁷ Laboratório de Farmacologia Clínica e Terapêutica, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa (FMUL); ⁸ Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria Médica, Departamento Pediatria, CHULN; ⁹ Clínica Universitária de Pediatria, FMUL; ¹⁰ Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário S. João; ¹¹ Departamento de Ginecologia-Obstetrícia e Pediatria, FMUP; ¹² EPIUnit, Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; ¹³ Medicina, Educação, I&D e Avaliação, Lda (MEDIDA)

ferreirademagalhaes@gmail.com

Introdução e objetivos: A auscultação pulmonar através do microfone dos smartphones (SP) é uma tecnologia promissora para monitorizar doenças respiratórias em contexto domiciliário. Este estudo teve como objetivo comparar os sons respiratórios adquiridos por um SP com os de um estetoscópio digital (ED), avaliando a qualidade e capacidade de captar sons adventícios.

Metodologia: Estudo transversal com crianças recrutadas numa escola pública da região Norte de Portugal. Auscultação pulmonar realizada em 7 localizações (traqueia, regiões antero-inferiores, póstero-superiores e póstero-inferiores de ambos os hemitóraxes). Dois profissionais de saúde gravaram simultaneamente os sons respiratórios com um SP e um ED. As gravações foram classificadas independentemente pelos dois em relação à qualidade do som (identificação clara de 1 ciclo respiratório completo) e presença de sons adventícios. Avaliou-se a concordância (kappa) inter-dispositivo e inter-observador.

Resultados: Foram incluídas 26 crianças (20 masculinos, 10,2 ± 0,6 anos), 8 com asma auto-reportada, e gravados 306 sons respiratórios pulmonares (n=182 SP e n=182 ED). A proporção de sons com qualidade foi elevada em ambos os dispositivos, sendo superior no ED (92% vs SP 88%; p<0,001) e variando de acordo com o local de auscultação. Sons adventícios detetados em 12% das gravações com SP e em 17% daquelas com ED (p<0,001). A concordância da presença de sons adventícios entre SP e ED foi moderada (87%; k=0,47, IC95% 0,25-0,66). Os resultados mostram boa concordância entre os dois observadores para a presença de sons adventícios com SP (94%; k=0,71, IC95% 0,53-0,87), sendo superior ao à concordância com ED (70%; k=0,08, IC95% -0,08-0,25).

Conclusões: A auscultação com SP parece uma tecnologia viável para gravação de sons respiratórios e identificação de sons adventícios. Apesar da qualidade dos sons do SP ser ligeiramente inferior ao ED, a identificação de sons adventícios com SP tem melhor concordância entre observadores. Investigação futura é essencial para o desenvolvimento deste tipo de tecnologia com potencial na monitorização de doenças respiratórias à distância.

RASTREIO NEONATAL DE FIBROSE QUÍSTICA – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

Bernardo Camacho¹, Carolina Constant^{2,3}, Luísa Pereira^{2,3}, Celeste Barreto^{2,3}

¹Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal; ²Centro de Referência de Fibrose Quística, Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHULN;

³Clínica Universitária Pediatria, Centro Académico de Medicina de Lisboa

bernardoncamacho@gmail.com

Introdução: O rastreio neonatal precoce veio mudar o paradigma do diagnóstico da Fibrose Quística (FQ) em idade pediátrica. Em Portugal, foi iniciado em outubro 2013 o estudo piloto de rastreio da FQ e em dezembro de 2018 a FQ é integrada no painel das doenças rastreadas do Programa Nacional de Diagnóstico Precoce (PNDP). Os lactentes com rastreio sugestivo de FQ são orientados para os centros de referência, para confirmação ou exclusão diagnóstica pela prova de suor e/ou teste genético.

Objetivos: Caracterizar a população pediátrica com diagnóstico de FQ referenciada ao nosso centro por rastreio neonatal sugestivo, assim como a taxa de falsos positivos e falsos negativos. Quantificar os novos diagnósticos em crianças nascidas antes do início do rastreio neonatal, em igual período.

Métodos: Estudo retrospectivo por consulta de processo clínico de todas as crianças enviadas por rastreio neonatal sugestivo de FQ, de outubro/2013-dezembro/2021. No mesmo período, avaliou-se o número de novos diagnósticos não referenciados através do PNDP.

Resultados: Neste período foram referenciados à consulta de FQ 54 lactentes por rastreio neonatal sugestivo. Destes, 22 (40%) tiveram o diagnóstico definitivo de FQ, sendo os restantes falsos positivos (n=32, 60%). Houve 2 lactentes com rastreio negativo posteriormente diagnosticados com FQ (taxa de falsos negativos 8,3%; sensibilidade 91%), ambos com mutações pouco frequentes e um deles com insuficiência pancreática no diagnóstico. Dos lactentes positivos, 14 eram do sexo masculino (63%), a média de idade no diagnóstico foi 33 dias (mín 11, máx 83) e a primeira consulta foi realizada em média aos 39 dias de idade (mín 17, máx 110). A alteração genética mais frequente foi a homozigotia de F508del (n=11, 50%), seguida da heterozigotia F508del (n=9, 41%); 20 (91%) tinham insuficiência pancreática e na maioria houve isolamento bacteriano nas secreções brônquicas colhidas nas primeiras consultas (n=14, 63%). Diagnosticaram-se ainda 13 casos de FQ em crianças que nasceram antes da implementação do rastreio.

Conclusões: A *European Cystic Fibrosis Society* recomenda que os programas de rastreio neonatal precoce de FQ tenham um valor preditivo positivo de pelo menos 30% e uma sensibilidade mínima de 95%. Com este trabalho conseguimos verificar que, na nossa população, o rastreio cumpre as recomendações.

INFEÇÃO POR SARS-COV-2 EM CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

Mafalda Moreira¹, Patrícia Sousa², Sara Catarino³, Inês Azevedo^{3,4}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; ² Serviço de Pediatria, Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães; ³ Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar Universitário de São João; ⁴ Departamento de Ginecologia-Obstetrícia e Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

mafalda.moreira@campus.ul.pt

Introdução e Objetivos: Os vírus respiratórios são frequentemente responsáveis por exacerbações pulmonares nos doentes com Fibrose Quística (FQ), pelo que seria expectável que o vírus SARS-CoV-2 tivesse impacto significativo no aumento da morbimortalidade. O objetivo do nosso estudo foi avaliar a incidência, características clínicas e evolução da COVID-19 em crianças e adolescentes com FQ.

Metodologia: Estudo observacional transversal realizado por análise dos processos clínicos dos doentes seguidos em consulta de um Centro de Referência, entre março de 2020 e março de 2022, com diagnóstico de Fibrose Quística e que foram infetados por SARS-CoV-2.

Resultados: Foram avaliadas 30 crianças com diagnóstico de Fibrose Quística, dos quais 12 tiveram confirmação de infeção por SARS-CoV-2, num total de 13 episódios. A média de idades foi de 10,7 anos e 67% das crianças eram do género feminino. Metade dos doentes apresentavam a mutação F508del em homozigotia. O FEV₁ prévio foi em média de 83.6% e apenas uma doente estava cronicamente colonizada por *Pseudomonas aeruginosa*. À data da infeção, 3 doentes estavam medicados com moduladores de CFTR e dos 9 doentes que cumpriam critérios para vacinação contra a COVID-19, 78% estavam vacinados. Em 23% dos episódios, os doentes eram assintomáticos, em 69% apresentaram doença ligeira e um doente teve doença moderada, com pneumonia sem hipoxemia, e foi internado para antibioterapia endovenosa. Nenhum requereu admissão em unidade de cuidados intensivos e a mortalidade foi nula. À data de follow-up (2 meses), um doente referia tosse e outro cansaço, apresentando os restantes, recuperação total pós-infeção.

Conclusão: Apesar de a FQ ser considerada como fator de risco para doença grave por SARS-CoV-2, o nosso estudo demonstrou que a maioria dos doentes apresentou sintomas ligeiros, sem necessidade de oxigenoterapia nem de internamento. Estes achados são concordantes com outros estudos similares, que demonstram que a maioria das crianças com fibrose quística apresenta doença ligeira, não se verificando agravamento da patologia de base. O seguimento destes doentes será essencial para determinar o impacto da COVID-19 na função pulmonar e o aparecimento de complicações a longo-prazo.

POSTERS COM APRESENTAÇÃO NO LOCAL

20 DE MAIO 2022, 17:00H – 18:30H

MODERADORES

MARIA JOSÉ CÁLIX, CARLA MOREIRA

POSTERS

PAPEL DOS FUNGOS NA FIBROSE QUÍSTICA – ESPETADORES OU ATORES?

--

TERAPÊUTICA MODULADORA EM CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA: DIARREIA COMO EFEITO SECUNDÁRIO

--

AValiação DA TOSSE EM PEDIATRIA ATRAVÉS DE MEDIDAS DE RESULTADO VALIDADAS DE MONITORIZAÇÃO OBJETIVA OU REPORTADAS PELOS CUIDADORES: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

--

EDEMA PULMONAR AGUDO PÓS EXTUBAÇÃO: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

--

SÍNDROME PULMÃO DESTRUÍDO PÓS-INGESTÃO DE PILHA DE LÍCIO

--

IMPACTO DA TERAPÊUTICA MODULADORA DO CYSTIC FIBROSIS TRANSMEMBRANE CONDUCTANCE REGULATOR NO TRATAMENTO DA FIBROSE QUÍSTICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

--

DÉFICE DE ALFA 1 ANTI-TRIPSINA NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO NA ÚLTIMA DÉCADA

--

ESTENOSE SUBGLÓTICA ADQUIRIDA: UM DESAFIO TERAPÊUTICO

--

PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO, EM GÉMEOS HETEROZIGÓTICOS

--

MORBILIDADE RESPIRATÓRIA E NÃO-RESPIRATÓRIA DA DISPLASIA BRONCOPULMONAR NA ADOLESCÊNCIA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

--

PNEUMONIAS COMPLICADAS EM IDADE PEDIÁTRICA

--

UM RARO CASO DE OSSIFICAÇÃO PULMONAR

--

EDEMA ALVEOLAR AGUDO SECUNDÁRIO AO SEVOFLURANO

--

PIEIRA RECORRENTE, DISFUNÇÃO DA DEGLUTIÇÃO, BRONQUIOLITE OBLITERANTE, DOENÇA CELÍACA, IMUNODEFICIÊNCIA E ATRASO GLOBAL DO DESENVOLVIMENTO: UM CASO CLÍNICO

--

DOR TORÁCICA APÓS COVID-19: UM CASO CLÍNICO

--

BRONQUIECTASIAS NÃO FIBROSE QUÍSTICA EM IDADE PEDIÁTRICA - EXPERIÊNCIA DE 3 ANOS NUM HOSPITAL DE NÍVEL III

ASIC – Hospital Pediátrico de Coimbra - Piso 0 - A.21.00.03 - Av. Afonso Romão - Alto da Baleia
3000-602 Coimbra

tm. 961 466 788 | tel. e fax 239 482 000 | congressos@asic.pt | www.asic.pt
NIF 501 433 678 | NIB 0036 0058 99100004785 33

PAPEL DOS FUNGOS NA FIBROSE QUÍSTICA – ESPETADORES OU ATORES?

Isabel Ribeiro¹, Dora Sousa¹, Susete Vieira¹, Ana Lúcia Cardoso^{2,3}, Ana Ramos^{1,2,4}, Telma Barbosa^{1,2,4}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte (CMIN), Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUPorto);

² Centro de Referência de Fibrose Quística, CHUPorto; ³ Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Neonatologia e Cuidados Intensivos Pediátricos, CMIN, CHUPorto; ⁴ Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, CMIN, CHUPorto

isabelm.morais.ribeiro@gmail.com

Introdução: A incidência de doença fúngica na fibrose quística (FQ) tem aumentado. Espécies emergentes de fungos filamentosos não-*Aspergillus*, como *Scedosporium spp*, têm sido reportadas. Embora a sua relevância clínica não seja clara, a presença de fungos nas secreções respiratórias pode, em determinadas circunstâncias, associar-se a agravamento clínico e comprometimento da função pulmonar. O tratamento/erradicação é ainda controverso, acentuado pela escassez de *guidelines* e diretrizes para a abordagem da infeção fúngica na FQ.

Descrição: Dois casos clínicos de crianças do sexo feminino com FQ seguidas no centro de referência de um hospital terciário. **Caso 1:** 10 anos (A), FQ (F508del em homozigotia) diagnosticada aos 6A, sob terapêutica com lumacaftor/ivacaftor desde os 9A. Exacerbações pulmonares ligeiras e esporádicas, com boa resposta à terapêutica em ambulatório (identificação de *Serratia marcescens* e *Achromobacter spp*). Primeira identificação fúngica aos 7A (*Aspergillus (A.) fumigatus*) com presença de *Scedosporium spp* de forma intermitente desde os 8A. Sem aumento da frequência das exacerbações pulmonares ou clínica compatível com infeção fúngica, IgE total e específica para *A. fumigatus* negativas. Não cumpriu terapêutica antifúngica ou corticoterapia. **Caso 2:** 8A, FQ (F508del em heterozigotia) identificada no programa de diagnóstico precoce. Exacerbações pulmonares frequentes desde o 1ºano de vida, infeção intermitente a *Stenotrophomonas maltophilia*, *Serratia marcescens* e *Pseudomonas aeruginosa*, sob antibioticoterapia inalada contínua. Primeira identificação fúngica (*A. fumigatus*) aos 6A, múltiplas exacerbações pulmonares com necessidade de terapêutica endovenosa. Um episódio de Aspergilose Broncopulmonar Alérgica (ABPA) (IgE específica positiva, IgE total máxima 2404 KU/L), cumpriu corticoterapia sistémica e itraconazol, com resposta clínica favorável e redução da IgE. Desde os 7A, com *Scedosporium spp* nas secreções e IgE total aumentada, a motivar períodos de terapêutica antifúngica (voriconazol e terbinafina) e corticóide, com discreta melhoria da função pulmonar (último FEV1 de 87%), mas persistência de exacerbações pulmonares com as tentativas de suspensão da corticoterapia.

Discussão: O conceito de micose broncopulmonar alérgica, mais abrangente que o de ABPA, pode ser aplicado a reações de hipersensibilidade a *Scedosporium spp*. Novos estudos devem ser conduzidos, de forma a evidenciar a eficácia da terapêutica combinada nestas situações.

TERAPÊUTICA MODULADORA EM CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA: DIARREIA COMO EFEITO SECUNDÁRIO

Cláudia Silva¹, Mila Mikovic², João Vieira³, Susana Castanhinha¹

1 – Unidade de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2 – Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 3 – Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar de Setúbal E.P.E.

claudiasbsilva@gmail.com

Introdução/Objetivos: O novo medicamento modulador de CFTR, composto por lumacaftor/ivacaftor (Orkambi®) foi aprovado para doentes com Fibrose Quística (FQ) pela Agência Europeia do Medicamento (EMA) em 2015 e em 2021 pelo Infarmed para utilização em doentes ≥ 2 anos homozigóticos para a mutação F508del. Foi demonstrado benefício clínico (incluindo melhoria na função pulmonar e redução de exacerbações agudas) com um perfil de tolerância aceitável. Objetivos: caracterizar efeitos secundários gastrointestinais após início de lumacaftor/ivacaftor, reportados até aos 4 meses após o início do tratamento nas crianças com FQ seguidas no nosso centro.

Metodologia: Estudo retrospectivo observacional descritivo, realizado através da consulta de processos clínicos de doentes sob tratamento com lumacaftor/ivacaftor que foram observados em consulta de FQ em 2021. Foram analisados dados demográficos, clínicos e laboratoriais, incluindo: idade, sexo, ocorrência de diarreia, elevação de AST e ALT ≥ 3 vezes o valor superior normal (VSN).

Resultados: O total de doentes foi 10, 60% do sexo feminino e 40% do sexo masculino, mediana de idades 8 anos (mínima 4 anos, máxima 16 anos). Quatro apresentaram diarreia (40%, $n=4/10$), todos com idade abaixo dos 12 anos (entre 6-8 anos), 3 destes reportaram diarreia nos primeiros 5 dias após início do tratamento e um nos primeiros 3 meses. Em 2 destes doentes registou-se também aumento de ALT em 3x o VSN. Todos os doentes reportaram resolução do sintoma diarreia, em 2 doentes após redução da dose de lumacaftor/ivacaftor. Não se registaram alterações de função/síntese hepática nem de colestase.

Conclusões: Documentámos uma prevalência superior da ocorrência de diarreia do que está descrito na literatura: 40% versus 11% descrito na Fase 3 dos Estudos Clínicos. Devemos monitorizar atentamente os efeitos secundários deste tratamento, designadamente gastrointestinais nas crianças mais novas.

AVALIAÇÃO DA TOSSE EM PEDIATRIA ATRAVÉS DE MEDIDAS DE RESULTADO VALIDADAS DE MONITORIZAÇÃO OBJETIVA OU REPORTADAS PELOS CUIDADORES: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

Bruna Rocha, MS ²; Sara Monteiro, MD ¹; Cristina Jácome, PT, PhD ³; Manuel Ferreira-Magalhães, MD, PhD ^{2,3,4}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ² Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; ³ CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; ⁴ Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto

brunafrocha97@gmail.com

Introdução e objetivos: A tosse é o sintoma respiratório mais prevalente em doenças respiratórias pediátricas, sendo essencial a sua caracterização. O objetivo desta revisão sistemática foi identificar os métodos validados, e respetivas propriedades psicométricas, para avaliação da tosse em idade pediátrica, através de medidas de resultado reportados pelos cuidadores (PROMs) ou instrumentos de monitorização objetiva.

Metodologia: Dois investigadores independentes pesquisaram as bases de dados Pubmed®, Scopus® e Cochrane® Centre Register of Controlled Trials (CENTRAL) e seleccionaram os artigos de validação de métodos de avaliação da tosse em pediatria. Globalmente, a estratégia de pesquisa incluiu vários termos de tosse, crianças, pediatria ou métodos de monitorização. Um terceiro investigador decidiu sobre a inclusão dos artigos em caso de discordância. Posteriormente, após avaliação de qualidade dos artigos (PROMs com COSMIN Risk of Bias Tool; Instrumentos objetivos com QUADAS-2), avaliaram-se as características psicométricas de cada medida/instrumento.

Resultados: Foram incluídos 15 estudos correspondentes a 15 métodos de avaliação de tosse: 7 PROMs e 8 métodos objetivos. Dentro dos PROMs, o CC-QoL e o Burden of Cough apresentavam a melhor consistência interna com um cronbach- α =0,94. O PAC-QoL e o PAC-QoL-6 têm os melhores resultados de fiabilidade teste-reteste com um ICC=0,75 e ICC=0,63, respetivamente. O CC-QoL e o PC-QoL têm moderada fiabilidade teste-reteste. O PC-QoL teve uma correlação baixa, $p=0,100$, com seu método de referência, o VCD score. Dentro dos métodos objetivos, identificaram-se 6 dispositivos de utilização ambulatoria com análise automática e 2 algoritmos de saúde móvel digital (*mHealth*). O aparelho composto por acelerómetro, vídeo e áudio e o monitor LEOSound tiveram os melhores resultados com uma sensibilidade de 89,0% e 98,8% e especificidade de 99,0% e 97,8%, respetivamente. O único método com uma sensibilidade inferior a 80% foi o algoritmo *mHealth* para smartphones, com um valor de 47,6%.

Conclusões: Existem diversos instrumentos de avaliação de tosse em pediatria, assim como de avaliação do seu impacto, que são válidos e fiáveis para uso na prática clínica. Os métodos *mHealth* necessitam de maior desenvolvimento para uma potencial utilização disseminada no ambulatório.

EDEMA PULMONAR AGUDO PÓS EXTUBAÇÃO: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Joana Vilaca, Cristina Rodrigues, Marta Silva, Carla Garcez, Vera Baptista, Carla Moreira, Augusta Gonçalves

Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

joana.gvilaca@gmail.com

Introdução: O edema pulmonar agudo pós extubação (EPAPE) é uma complicação rara da extubação traqueal e ocorre em 0,1% dos doentes submetidos a anestesia geral. É potencialmente fatal, mas habitualmente tem bom prognóstico, se tratado atempadamente. É mais comum em jovens saudáveis do género masculino.

Descrição: Caso 1: Adolescente de 15 anos, género masculino, antecedentes pessoais irrelevantes. Submetido a apendicectomia laparoscópica urgente sob anestesia geral, mantendo estabilidade hemodinâmica e ventilatória durante o procedimento. Imediatamente após extubação, iniciou tosse com expectoração hemoptóica, dispneia e hipoxemia. Necessitou de ventilação por pressão positiva durante 3 horas e posteriormente oxigenoterapia por cânula nasal, máximo 2 L/min, com melhoria após 24h. Realizada radiografia torácica que mostrou infiltrado intersticial bilateral e a angio-TC que revelou múltiplas opacidades focais em vidro despolido e espessamento intersticial de padrão reticular bilateralmente. Evolução foi rapidamente favorável. Após exclusão de outras etiologias, nomeadamente infecciosa, assumiu-se diagnóstico de EPAPE. **Caso 2:** Adolescente de 14 anos, género masculino, antecedentes pessoais irrelevantes. Submetido a apendicectomia laparoscópica urgente sob anestesia geral, mantendo estabilidade hemodinâmica e ventilatória durante o procedimento. Após extubação observado laringoespasma com resolução após broncodilatadores. Aparecimento de tosse e hipoxemia 24h após extubação com necessidade de oxigenoterapia, máximo 8L/minuto por máscara de Venturi, com melhoria progressiva. Objetivado infiltrado intersticial bilateral extenso, com aparentes linhas B de *Kerley* bilaterais na radiografia torácica. Na angio-TC observaram-se focos em vidro despolido no parênquima pulmonar, com predomínio central/perihilar, a que se associava ténue espessamento dos septos intralobulares. Após exclusão de outras etiologias, assumiu-se diagnóstico de EPAPE.

Discussão: Apesar de raro em idade pediátrica, o EPAPE deve ser sempre considerado perante um doente com sinais de dificuldade respiratória e hipoxemia após extubação. O alto grau de suspeição e diagnóstico atempado permitem o tratamento precoce e melhor prognóstico.

SÍNDROME PULMÃO DESTRUÍDO PÓS-INGESTÃO DE PILHA DE LÍTIO

Rosário Stilwell¹, Miguel Correia², Isabel Afonso³, Rui Alves⁴, Paulo Calvinho⁵, Ana Casimiro¹

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, EPE - Hospital Dona Estefânia: Unidade de Pneumologia Pediátrica (1), Unidade de cuidados especiais de recuperação nutricional e respiratória (2), Unidade de Gastroenterologia Pediátrica (3), Cirurgia Pediátrica (4); Hospital de Santa Marta: Unidade de Cirurgia Torácica (5)

maria.stilwell@chcl.min-saude.pt

Introdução: A ingestão pilhas lítio, se não for reconhecida e não houver remoção atempada da mesma, pode complicar com erosão da parede gastrointestinal e dos órgãos adjacentes.

Descrição de caso: Criança natural da Guiné-Bissau, evacuada aos três anos de idade por vômitos recorrentes e tosse crónica produtiva com um ano de evolução, com identificação de corpo estranho radiopaco no tórax. Na avaliação inicial apresentava-se eupneica e normoxémica, desnutrida (peso 8,3 kg, inferior ao percentil três), mucosas pálidas, na auscultação pulmonar abolição do murmúrio vesicular a esquerda, a direita com fervores, crepitações, intolerância parcial ao decúbito com engasgamento por secreções purulentas abundantes. Na TC tórax descrito corpo estranho compatível com pilha de lítio no esófago proximal, mediastinite, ectasia do tronco da artéria pulmonar, consolidação do pulmão direito com broncograma aéreo, estenose do brônquio principal esquerdo com atelectasia total do pulmão esquerdo. Durante a realização de TC episódio de aspiração complicado por paragem cardiorrespiratória, com recuperação após manobras, e pneumonia, com necessidade de antibioterapia de largo espectro prolongada. Encerramento cirúrgico da fístula esofagobronquica, remoção de pilha e construção de gastrostomia. Autonomização alimentar e respiratória progressiva, mantendo necessidade de ventilação não invasiva em período noturno. Após 10 meses, em TC-tórax, o pulmão esquerdo mantinha de dimensões diminuídas, com parênquima substituído por fibrose/atelectasia do parênquima pulmonar e bronquiectasias varicosas. Realizada pneumectomia esquerda por toracotomia e encerramento de gastrostomia. Alta 23 dias após pneumectomia sem necessidade de suporte ventilatório, com autonomia alimentar. Desde a alta mantém congestão pulmonar ligeira, controlada com furosemda, sem critérios ecocardiográficos de hipertensão pulmonar, sem intercorrências infecciosas, sem necessidade de suporte ventilatório, sem alterações das provas de função pulmonar com recuperação ponderal (15kg, percentil 5), sem deformação torácica.

Conclusões: O reconhecimento e intervenção após ingestão pilhas de lítio é crucial para a diminuir a potencial morbilidade. A pneumectomia é uma cirurgia agressiva e complexa, contudo, em situações de pulmão destruído, melhora a qualidade de vida do doente e previne complicações graves.

IMPACTO DA TERAPÊUTICA MODULADORA DE *CYSTIC FIBROSIS TRANSMEMBRANE CONDUCTANCE REGULATOR* NO TRATAMENTO DA FIBROSE QUÍSTICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rosário Stilwell¹, Filipa Marujo¹, Diana Amaral¹, Raquel Bragança¹, Fátima Abreu¹, Ana Casimiro¹, Susana Castanhinha¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central – Hospital Dona Estefânia, Unidade de Pneumologia Pediátrica.

maria.stilwell@chlc.min-saude.pt

Introdução: A Fibrose Quística (FQ) é uma doença grave, progressiva com atingimento multissistémico, causada por mutações no gene que codifica a proteína *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR). Os fármacos moduladores do CFTR são o tratamento mais recente da FQ, atuam no processamento intracelular da proteína e na abertura do canal na membrana apical. **Descrição de caso:** Adolescente de 17 anos com FQ (homozigotia F508del) diagnosticada no período neonatal no contexto de ileus meconial, seguida em consulta de FQ. Outros antecedentes: alergia às proteínas do leite de vaca, doença celíaca, escoliose. Agravamento significativo da função pulmonar a partir dos 10 anos de idade com múltiplas exacerbações com necessidade de internamento e ciclos de antibioterapia sistémica. Entre os 13-14 anos valores mínimos de volume expiratório forçado no primeiro segundo (FEV1) de 38,3% do previsto (prev) e capacidade vital forçada (FVC) 52,4%prev, aumento de expectoração purulenta, perda ponderal e intolerância ao esforço. Aos 15 anos iniciou lumacaftor/ivacaftor (Orkambi®) mantendo progressão da doença com necessidade de ventilação assistida nocturna, e nutrição contínua nocturna por gastrostomia, diabetes associada a FQ com necessidade de insulinoaterapia, e agravamento progressivo da escoliose. Após um ano, substituiu lumacaftor/ivacaftor por elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio®). Desde o início da terapêutica tripla verificou-se redução da tosse, fluidificação da expectoração, diminuição da frequência e gravidade das exacerbações respiratórias, recuperação da função respiratória - máximo FVC 78%Prev, FEV1 59%Prev, melhor tolerância ao exercício, redução do espessamento inflamatório bronquiectásico e redução significativa dos doseamentos de cloretos na prova do suor, ganho ponderal, melhoria do controlo glicémico com suspensão da insulinoaterapia, bem como suspensão da nutrição contínua nocturna e da suplementação calórica. A evolução clínica possibilitou a correcção cirúrgica da escoliose, que potenciou a melhoria da função respiratória e da qualidade de vida da doente.

Conclusão: A utilização dos moduladores de CFTR nesta doente permitiu modificar drasticamente o curso da doença. O uso atempado das novas terapêuticas representa uma esperança para os doentes com FQ elegíveis.

DÉFICE DE ALFA 1 ANTI-TRIPSINA NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA - CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO NA ÚLTIMA DÉCADA

Rita Gomes¹, Bebiania Sousa¹, Joana Queirós¹, Júlia Vasconcelos², Ermelinda Santos Silva^{1,3}, Maria Guilhermina Reis^{1,4}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto; ² Serviço de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar Universitário do Porto; ³ Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto; ⁴ Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto

joanarpcqueiros@gmail.com

Introdução: O défice de Alfa 1 Anti-Tripsina (A1AT) apresenta um espetro clínico variável e a sua prevalência está subestimada, estando atualmente a decorrer um registo nacional desta patologia. A alteração do estilo de vida destes doentes pode ter impacto importante no seu prognóstico.

Objetivos: Caracterizar clínica, bioquímica e fenotipicamente uma amostra de doentes com défice de A1AT em idade pediátrica, promover a participação no registo nacional, e averiguar se houve alteração do estilo de vida após o diagnóstico.

Métodos: Análise retrospectiva de todos os doentes pediátricos que realizaram doseamento sérico de A1AT no CHUP no período de janeiro/2010 a dezembro/2019 e que revelaram uma concentração <93 mg/dl.

Resultados: Incluídos 203 doentes, sendo 125 (61,6%) do sexo masculino. A idade mediana ao diagnóstico foi 2,93 anos (IQR: 0,73-6,31). Havia história familiar de défice de A1AT em 18 doentes (8,9%). O doseamento de A1AT foi motivado por: doença respiratória (121/203; 59,6%), doença hepática (39/203; 19,2%), e rastreio familiar (6/203, 3%). A concentração sérica mediana de A1AT foi 79 mg/dl (IQR: 68-85,4). A fenotipagem em 47 doentes (23,2%) revelou: MZ (12; 28,6%), MS (10; 23,8%) e ZZ (7; 16,7%). Em quatro doentes foi efetuada biópsia hepática e um foi submetido a transplante hepático. A prevalência de exposição tabágica antes e depois do diagnóstico foi de 23,6% e 20,1%, respetivamente. Apenas 33% dos doentes realizaram vacina antigripal após o diagnóstico.

Discussão: A incidência de diagnóstico por rastreio familiar foi baixa e o genótipo foi avaliado numa minoria dos doentes. Destaca-se ainda a baixa redução da exposição tabágica após o diagnóstico. Seria importante avaliar o impacto do diagnóstico precoce e alteração do estilo de vida no prognóstico a longo prazo, bem como a criação de protocolos de seguimento em idade pediátrica.

ESTENOSE SUBGLÓTICA ADQUIRIDA: UM DESAFIO TERAPÊUTICO

Margarida Gomes^{1,2}, Beatriz Martins², Francisco Abecasis³, Francisco Freitas⁴, Ana Saianda^{2,5}, Lia Oliveira^{2,5}

1.Serviço de Imunoalergologia, CHULN. 2. Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHULN. 3. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHULN. 4. Unidade de Pneumologia de Intervenção, Serviço de Pneumologia, CHULN. 5. Clínica Universitária de Pediatria, FMUL

margaridapgomes95@gmail.com

Introdução: A Estenose Subglótica (ES) é potencialmente fatal pelo risco de obstrução da via aérea principal. Na maioria associa-se a entubação orotraqueal (EOT) prévia. Apresentamos uma lactente que iniciou estridor após EOT repetida.

Descrição: Lactente internada aos 9 dias de vida por bronquiolite aguda (BA) grave submetida a ventilação mecânica invasiva durante 9 dias, com 2 EOT no mesmo período; teve alta com 29 dias de vida, com estridor intermitente, mas sem esforço respiratório. Aos 51 dias de vida é novamente internada por BA, com agravamento do estridor e com insuficiência respiratória hipoxémica, com CPAP 5cmH₂O durante 9 dias. Durante o internamento o estridor adquiriu uma tonalidade mais aguda, com maior esforço respiratório, pelo que foi realizada broncofibroscopia, que confirmou estreitamento importante da traqueia na área imediatamente subglótica, com pequeno lúmen afunilado, sendo impossível a progressão, classificando-se como ES grau III. A angio-TC cervical confirmou imagem de acentuada estenose a 5mm abaixo da glote, com tradução linear no plano coronal sugestiva de formação membranar. Pelo risco iminente de obstrução da via aérea associado a estenose crítica/formação membranar, decidiu-se EOT eletiva, mas por episódio de dessaturação e bradicardia foi necessário EOT emergente sob visualização direta, que foi realizada com condutor no TET (2,5mm) para permitir passagem do obstáculo, que se conseguiu transpor com dificuldade. A broncoscopia rígida subsequente constatou estenose concêntrica, mas com lúmen passível de dilatação com passagem do broncoscópio rígido 2,5mm (diâmetro externo 4,2mm). Foi reintubada com TET 3mm e medicada com corticoterapia sistémica e uma semana depois foi extubada, sem estridor, e mantendo estabilidade clínica no seguimento (2 meses).

Discussão: A ES é a anomalia laríngea adquirida mais comum. A maioria das crianças com ES grau III exige abordagem complexa com intervenção de múltiplas técnicas, eventualmente com traqueostomia e/ou cirurgia de reconstrução laríngea; 62% dos casos não respondem à dilatação endoscópica. Neste caso de estenose subglótica pós-intubação, acabou por ser uma re-intubação traqueal emergente e uma dilatação endoscópica única a permitir também a sua resolução, até à data, sem recorrência do quadro.

PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO, EM GÉMEOS HETEROZIGÓTICOS

Ana Catarina Coelho¹, Maria Manuel Zarcos¹

¹ Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria

catarina.luis.coelho@gmail.com

Introdução: O Pneumotórax Espontâneo (PE) é uma condição clínica pouco frequente em Pediatria, com predomínio na adolescência e no sexo masculino. Em cerca de 10% dos casos de PE, existe referência a história familiar de pneumotórax, sugerindo uma componente hereditária. Neste contexto, relatam-se os casos de dois gémeos heterozigóticos, de 16 anos, com episódios de PE, que surgiram apenas com alguns meses de diferença.

Descrição: Gémeo 1 recorre ao Serviço de Urgência Pediátrico (SUP) por episódio súbito de dispneia e dor torácica, com início em repouso. A radiografia torácica revelou hipertransparência no hemicampo pulmonar direito, com colapso do pulmão direito e desvio do mediastino para a esquerda. Assumiu-se o diagnóstico de PE à direita e colocou-se dreno torácico. Por agravamento clínico e imagiológico, realizou toracoscopia vídeo-assistida, com concomitante pleurodese química. Teve alta, clinicamente bem, com resolução imagiológica do pneumotórax.

Cerca de 8 meses depois, o gémeo 2 recorre ao SUP por episódio de dor torácica, com início durante o exercício físico. Realizada radiografia torácica, que confirmou o diagnóstico de PE à esquerda. Efetuada aspiração torácica, por agulha, com resolução radiológica do pneumotórax. Ambos tinham IMC de 22 kg/m², antecedentes de asma controlada, sem necessidade de profilaxia ou exacerbações no último ano, e não tinham hábitos tabágicos. Evoluíram favoravelmente, sem recidivas, até à data, tendo realizado investigação complementar posterior, com avaliação analítica sem alterações de relevo (incluindo o doseamento de alfa-1-antitripsina) e tomografia computadorizada torácica que revelou bolhas enfisematosas, nos lobos superiores direito e esquerdo, nos gémeos 1 e 2, respetivamente.

Discussão: Existem poucos casos descritos de Pneumotórax Espontâneo Familiar (PEF), principalmente na ausência de síndromes genéticas, como a Síndrome de Marfan ou de Ehlers-Danlos. Nestas situações, coloca-se a hipótese de presença de vesículas e/ou bolhas enfisematosas subpleurais, que predis põem ao desenvolvimento de pneumotórax, permanecendo desconhecidos a patogénese e o mecanismo de transmissão hereditária. A abordagem terapêutica depende da dimensão do pneumotórax, bem como da repercussão respiratória e evolução clínica, sendo difícil estimar o risco de recorrência.

MORBILIDADE RESPIRATÓRIA E NÃO-RESPIRATÓRIA DA DISPLASIA BRONCOPULMONAR NA ADOLESCÊNCIA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

Mariana Carregã, MS ¹; Patrícia Sousa, MD ², Gustavo Rocha, MD ³; Manuel Ferreira-Magalhães, MD, PhD ^{4,5,6} Inês Azevedo, MD, PhD ^{1,2,7}

¹ Departamento de Ginecologia-Obstetrícia e Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP); ² Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário S. João; ³ Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar Universitário S. João; ⁴ Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ⁵ Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; ⁶ CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP); ⁷ EPIUnit, Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto

ferreirademagalhaes@gmail.com

Introdução: A displasia broncopulmonar (DBP) poderá estar associada a comorbilidades a longo prazo, no entanto, a literatura existente não é consensual. Nesta revisão sistemática sintetizou-se a evidência relacionada com as comorbilidades respiratórias e não respiratórias associadas à DBP na adolescência. Adicionalmente, compararam-se os efeitos da DBP clássica e DBP nova.

Metodologia: Pesquisaram-se as bases de dados PubMed® e Scopus® para selecionar estudos primários publicados até dezembro de 2021, que avaliassem as consequências da DBP em adolescentes (10-17 anos).

Resultados: Foram incluídos nesta revisão 30 estudos. Os adolescentes com antecedentes de DBP apresentaram mais sintomas respiratórios e 24 estudos reportaram uma diminuição da função pulmonar, com impacto variado dependente da severidade da DBP. Os resultados foram semelhantes nas eras pré- e pós-surfactante. Os estudos sobre avaliação espirométrica e prevalência de asma ao longo do tempo não foram consensuais, mas a resposta à metacolina (2,6-32,5 vs. 1,2-1,6, média geométrica) e ao salbutamol (7-35% vs 7-17% de respondedores à broncodilatação) parecem estar aumentadas nos indivíduos com DBP. Não foram reportadas diferenças no stress oxidativo pulmonar, ao contrário do que aconteceu nos asmáticos. O potencial de exercício físico foi semelhante, mas as informações sobre capacidade física e níveis de atividades foram inconsistentes. As anomalias radiológicas traduziram-se em scores de tomografia computadorizada de alta resolução maiores; as opacidades lineares (72.2%) e triangulares sub-pleurais (58.3%) foram as alterações mais frequentemente encontradas. A qualidade de vida destes adolescentes foi pior, e existiu risco acrescido de necessidades específicas a nível educacional.

Conclusões: A DBP tem um impacto negativo na saúde dos adolescentes, tanto a nível pulmonar, como a nível não pulmonar.

PNEUMONIAS COMPLICADAS EM IDADE PEDIÁTRICA

Joana Bastos¹, Bárbara Saraiva², Isabel Brito¹, Rita Marques¹, Filipa Nunes¹

1 - Hospital Garcia de Orta, Serviço de Pediatria; 2 - Hospital Dona Estefânia, Área de Pediatria

joana.bastos@hgo.min-saude.pt

Introdução: A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é uma causa frequente de admissão hospitalar em idade pediátrica. Quando associada a complicações, tende a evoluir com maior gravidade, não existindo orientações uniformes relativamente à melhor abordagem terapêutica.

Objetivo: Caracterizar os internamentos por pneumonia complicada (PC) em idade pediátrica num hospital nível II no período de 2011 a 2019.

Metodologia: Análise descritiva dos internamentos por PC entre 2011 e 2019. Incluímos os casos de PC com derrame pleural, abscesso pulmonar e pneumonia necrotizante. Excluímos etiologia tuberculosa. Análise estatística em SPSS.

Resultados: Internaram-se 43 crianças com PC, o que correspondeu a 13% dos casos internados por PAC. A mediana de idade foi 3,5 anos, a maioria (79%) das crianças eram saudáveis e 47% apresentava pelo menos uma dose de vacinação antipneumocócica. A PC apresentou-se mais frequentemente (60%) como ausência de melhoria após 48-72 horas de antibioterapia para PAC. Identificámos 41 casos de derrame pleural (95%), seis casos de necrotização (14%) e um caso de abscesso pulmonar (2%), sendo que seis (14%) crianças apresentaram mais do que uma complicação. A maioria realizou ecografia torácica (95%) e 23% realizou tomografia computadorizada torácica. Identificou-se agente etiológico em 28% dos casos - *S. pneumoniae* (n=4) e *S. aureus* (n=4) foram os agentes mais frequentes. A ampicilina foi a escolha antibiótica inicial mais frequente (49%), 47% realizaram antibioterapia por via endovenosa durante menos de uma semana e a maioria (61%) realizou drenagem pleural. A mediana de duração de internamento foi 9 dias. Não se verificou correlação estatisticamente significativa entre a idade e o tempo de internamento. Registaram-se sequelas em um caso (2%) e óbito em um caso (2%).

Conclusões: A prevalência de PC entre as PAC com necessidade de internamento foi sobreponível à descrita na literatura. A baixa taxa de identificação agente etiológico poderá ser colmatada com recurso a técnicas diagnósticas mais sensíveis. A duração de internamento e de antibioterapia endovenosa foi tendencialmente reduzida com um prognóstico semelhante ao descrito na literatura.

Palavras-chave: pneumonia complicada; pneumonia necrotizante; derrame pleural parapneumónico; abscesso pulmonar.

UM RARO CASO DE OSSIFICAÇÃO PULMONAR

Francisco Abrantes¹, Diana Pereira¹, Luísa Pereira^{4,5}, Analisa Lopes Ribeiro³, Miroslava Gonçalves^{2,5}, Lia Oliveira^{4,5}

1. Departamento de Pediatria do CHULN, EPE; 2. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria do CHULN, EPE; 3. Serviço de Anatomia Patológica, CHULN, EPE; 4. Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria do CHULN, EPE; 5. Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, CAML

franciscoabrantescampus.ul.pt

Introdução: O processo de calcificação pulmonar pode ter origem infecciosa, neoplásica ou ambiental. Habitualmente ocorre sobre tecido previamente lesado, mas também pode ocorrer sobre tecido saudável. Embora raros, estão descritos processos de ossificação completa do parênquima pulmonar.

Descrição: Apresenta-se o caso de um rapaz de 7 anos, natural da Guiné-Bissau, evacuado para estudo de doença pulmonar de longa evolução e etiologia incerta. Início cerca de 2 anos antes de tosse persistente e toracalgia; um ano depois, internado na Guiné por derrame pleural à esquerda, com drenagem de conteúdo purulento. Realizados diversos antibióticos, sem resolução. Transferido para o Senegal, colocando-se a hipótese de etiologia neoplásica. Evacuado para Portugal em Junho 2021. À chegada: IMC 14.6kg/m², eupneico e com SpO₂ adequada em ar ambiente. Murmúrio vesicular abolido à esquerda; mantinha saída de conteúdo sero-purulento no local de inserção do antigo dreno torácico. Tomografia axial computadorizada com consolidação total do parênquima pulmonar esquerdo, múltiplas calcificações dispersas e ausência de arejamento pulmonar ipsilateral. Cintigrafia pulmonar com amputação funcional do pulmão esquerdo. Estudo da função respiratória sugestivo de perturbação restritiva grave. Mantoux 10mm (BCG prévia) e IGRA positivo. Exames microbiológicos negativos (incluindo *Mycobacterium tuberculosis*). Dada a irreversibilidade da lesão pulmonar, optou-se por pneumectomia esquerda. Instituiu-se empiricamente terapêutica antibacilar quádrupla pré-cirúrgica, assistindo-se à cicatrização da ferida do antigo dreno. O exame anatomo-patológico da peça operatória evidenciou múltiplas calcificações e zonas de metaplasia óssea, com escasso tecido pulmonar cavitado, sem identificação de microrganismos ou tecido neoplásico. Mantém-se sob terapêutica anti-bacilar dupla, com boa evolução clínica e estudo da função pulmonar sobreponível (Z-Score FVC Pré-Op: -5.1; Pós-Op: -4.4).

Discussão: A calcificação de tecido pulmonar após uma agressão está amplamente descrita. Insultos pulmonares continuados e repetidos levam a uma manutenção do processo de calcificação arrastado no tempo, que em raras ocasiões pode culminar com a ossificação do parênquima pulmonar. Este processo de ossificação não parece ser específico quanto à etiologia, mas sim indicativo de processo crónico e continuado. O caso apresentado é especialmente raro, dado ser representativo de um processo de ossificação de grandes dimensões, envolvendo a totalidade do pulmão esquerdo.

EDEMA ALVEOLAR AGUDO SECUNDÁRIO AO SEVOFLURANO

Rui Diogo¹, Ângela Caridade², Alexandra Borges³, Teresa Reis Silva¹, Núria Madureira¹

¹Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ² Serviço de Imagem Médica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ³ Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

ruialdiogo@gmail.com

Introdução: O sevoflurano é um gás halogenado frequentemente usado para a indução e manutenção de anestesia geral. O seu principal metabolito foi relacionado com toxicidade pulmonar, podendo causar disfunção da barreira epitelial e endotelial e consequente edema ou hemorragia alveolar.

Descrição do caso: Adolescente com 15 anos com asma alérgica controlada sem terapêutica de fundo, submetido a exérese de cefalocelo atrésico occipital. Procedimento simples, indução de anestesia geral com sevoflurano, sem necessidade de transfusão. No pós-operatório imediato iniciou hipoxémia (SpO₂ 89% em ar ambiente, necessidade de oxigénio suplementar a 3 Lpm), com surgimento, nas 12h posteriores, de tosse seca e dor retroesternal. Ao exame objectivo sem sinais de dificuldade respiratória, AP com diminuição do murmúrio vesicular bilateralmente. A radiografia torácica mostrou opacidades centrais bilaterais com extensão para a periferia e TC Torácica revelou “extensa densificação parenquimatosa em vidro despolido de predomínio central, com tendência a confluír, bilateral, simétrica e com extensão apico-caudal”. Boa evolução clínica sob corticóide e antibióterapia (amoxicilina [90 mg/kg/dia] e ácido clavulânico) orais, mantendo necessidade de oxigénio suplementar durante 36 horas. Dois dias após o procedimento cirúrgico ocorreu normalização das alterações radiológicas. Em consulta de controlo, uma semana depois, encontrava-se assintomático, sem alterações ao exame objectivo e com normal radiografia do tórax.

Discussão: Neste caso, a insuficiência respiratória aguda transitória no período pós-operatório com imagiologia compatível com edema alveolar agudo, levou à suspeita de reacção adversa ao sevoflurano. Esta associação, rara na literatura, admite-se como a melhor explicação para o caso clínico dada a evolução clínica favorável do doente.

PIEIRA RECORRENTE, DISFUNÇÃO DA DEGLUTIÇÃO, BRONQUIOLITE OBLITERANTE, DOENÇA CELÍACA, IMUNODEFICIÊNCIA E ATRASO GLOBAL DO DESENVOLVIMENTO: UM CASO CLÍNICO

Sara Monteiro, MD ¹, Ana Pinto, MD ²; Sara Soares, MD ³, Ana Ramos, MD ⁵; Manuel Ferreira-Magalhães, MD, PhD ^{5,6,7}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ² Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ³ Unidade de Desenvolvimento, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ⁴ Unidade de Neuropediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ⁵ Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ⁶ Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; ⁷ CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

saraapmonteiro@gmail.com

Introdução: A pieira recorrente no primeiro ano de vida é uma entidade heterogénea e multifatorial representando um desafio diagnóstico e terapêutico. Quanto menor a idade da criança maior o número de patologias que podem estar subjacentes, sendo necessário proceder a uma investigação estruturada e sequencial de acordo com o quadro clínico do doente.

Descrição: Criança de 4 anos, feminino, com pieira recorrente desde os 9 meses de idade, referenciada à consulta de Pneumologia Pediátrica aos 11 meses após internamento por pieira agudizada com hipoxemia a enterovírus. Constatada má evolução ponderal. História familiar de asma e exposição passiva ao fumo do tabaco. Na investigação etiológica realizou prova de suor inconclusiva, estudo genético para fibrose quística negativo e EDA com diagnóstico de doença celíaca tendo iniciado dieta isenta em glúten. Medicada inicialmente com broncodilatadores e antileucotrienos mantendo o quadro de pieira e crepitações à auscultação pulmonar. Após internamento, realizou oximetria domiciliária (SpO₂ média de 88%), tendo iniciado O₂ suplementar (CN 1L/min), com redução para 0,5L/min após 1 mês e suspensão após 5 meses. Por episódios recorrentes de tosse e engasgamento realizou broncofibroscopia com diagnóstico provável de fenda laríngea tipo I, não confirmada por ORL. Iniciou Terapia da Fala (TF) e por suspeita de incompetência total da deglutição realizou uma videoendoscopia da deglutição que confirmou disfunção. Manteve episódios frequentes de agudização respiratória e alterações à auscultação pulmonar com necessidade de novo internamento aos 23 meses por pneumonia do lobo inferior esquerdo com hipoxemia a adenovírus, enterovírus e rinovírus. Realizou TAC pulmonar que confirmou bronquiolite obliterante. Avaliada por Cardiologia Pediátrica (sem alterações) e por Infeciologia Pediátrica (objetivado défice IgA, hipergamaglobulinemia e linfopenia CD4). Por atraso global do desenvolvimento psicomotor e dimorfismos faciais *minor* foi orientada para consulta de Neurodesenvolvimento aos 3 anos de idade tendo realizado estudo por array-CGH que estabeleceu o diagnóstico de síndrome 22q11.2. Atualmente, com 4 anos, sob azitromicina, corticoide/beta-agonista inalado, fisioterapia respiratória, TF e terapia ocupacional apresentando uma evolução clínica favorável.

Discussão: A síndrome 22q11.2 apresenta um amplo espectro clínico. Neste caso, a apresentação clínica com patologia respiratória exuberante, perpetuada pela bronquiolite obliterante pós-infeciosa e pelas microaspirações crónicas, despoletou uma investigação multidisciplinar. O estabelecimento do diagnóstico permitiu otimizar a terapêutica, orientar para as terapias necessárias e oferecer aconselhamento genético à família.

DOR TORÁCICA APÓS COVID-19: UM CASO CLÍNICO

Daniela Peixoto¹, Rita Alvelos¹, Margarida Sampaio², Eduarda Seixas³, Elsa Hipólito⁴

1 - Interna de Formação Específica de Pediatria, Centro Hospitalar do Baixo Vouga; 2 - Interna de Formação Específica de Pediatria, Hospital Pediátrico de Coimbra; 3 - Interna de Formação Específica de Pneumologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga; 4 - Médica Pediatra assistente, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Baixo Vouga

dtpeixoto@gmail.com

Introdução: O pneumomediastino espontâneo (PME) é uma entidade rara em idade pediátrica. Os sintomas clássicos são a dor torácica, o enfisema subcutâneo e a dispneia. Quando ocorre, associa-se frequentemente a agudizações de asma e existem outros fatores predisponentes como a manobra de valsava, infeções respiratórias e o consumo de drogas ilícitas. Afeta sobretudo adolescentes do género masculino e longilíneos.

Descrição: Adolescente de 15 anos, do género masculino com antecedentes de asma controlada, recorre ao Serviço de Urgência por dor torácica retroesternal de características pleuríticas com 24 horas de evolução e agravamento progressivo, associada a ligeira odinofagia e noção de alteração dos tecidos subcutâneos na região cervical. Sem febre ou outras queixas respiratórias. História de COVID-19 uma semana antes, apenas com quadro de tosse ligeira (2 doses de vacina prévias). Sem história de trauma ou antecedentes de hábitos tabágicos. Ao exame objetivo eupneico, sem SDR. Palpação da região cervical com consistência mole e crepitante dos tecidos moles subcutâneos. Auscultação com MV ligeiramente diminuído bilateralmente, mas simétrico, sem ruídos adventícios. Fez radiografia torácica e TC torácica, que revelaram pneumomediastino e enfisema subcutâneo nas regiões cervical e torácica anterosuperior. Analiticamente sem leucocitose, com linfopenia relativa e sem elevação dos parâmetros inflamatórios. Pesquisa de drogas ilícitas na urina negativa. Ficou internado para tratamento conservador com oxigenoterapia, repouso e analgesia durante 2 dias, com boa evolução clínica e radiológica.

Discussão: Este caso traduz provavelmente um pneumomediastino secundário à infeção por SARS CoV-2, num doente sem agravamento da clínica respiratória associada à asma. Apesar do diagnóstico ser raro e de existirem poucos casos reportados na literatura, o PME deve ser considerado no diagnóstico diferencial em casos de dor torácica.

BRONQUIECTASIAS NÃO FIBROSE QUÍSTICA EM IDADE PEDIÁTRICA - EXPERIÊNCIA DE 3 ANOS NUM HOSPITAL DE NÍVEL III

Cristina F. Rodrigues¹, Margarida Abreu¹, Joana Vilaça¹, Marta Ribeiro Silva², Telma Barbosa³, Carla Moreira⁴, Augusta Gonçalves⁴

¹ Interna de Formação Específica de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; ² Assistente Hospitalar, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; ³ Assistente Hospitalar Graduada, Serviço de Pediatria, Centro Materno-Infantil do Norte; ⁴ Assistente Hospitalar Graduada, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

cristinaafrodrigues@hotmail.com

Introdução e Objetivos: As bronquiectasias (BQ) são dilatações anormais que condicionam distorção da árvore brônquica, resultando em doença pulmonar obstrutiva crónica. A progressão da doença em idade pediátrica pode ser interrompida e até revertida com uma abordagem clínica otimizada. Pretendeu-se caracterizar os doentes com BQ não fibrose quística (FQ), seguidos na consulta de pneumologia de um hospital terciário.

Metodologia: Estudo observacional, retrospectivo e descritivo, utilizando os dados obtidos pela análise dos processos clínicos dos doentes seguidos em consulta externa por BQ não FQ entre os anos 2019 e 2021.

Resultados: Incluídos 23 doentes, 13 do género masculino, com uma mediana da idade de diagnóstico de 10,1 anos (mín. 4,1 anos, máx. 17 anos). As apresentações clínicas mais frequentes foram infeções respiratórias de repetição (n= 20), seguido de asma de difícil controlo (n=6). Todos os doentes apresentaram estudo imunológico básico sem alterações, níveis normais de alfa 1-antitripsina, prova de suor normal (11 realizaram estudo genético de FQ) e nos 13 doentes que realizaram IGRA, este foi negativo. A radiografia e a tomografia computadorizada pulmonar foram realizadas em todos os doentes, e a broncofibroscopia em 19. Na espirometria, seis doentes apresentaram um padrão obstrutivo. Em 10 doentes realizou-se o estudo da função ciliar por microscopia eletrónica. As etiologias mais frequentes foram pós-infeciosas e discinesia ciliar primária. A tosse produtiva foi o sintoma predominante (n=18), seguido de toracalgia (n=5). A maioria (n=17) tinha uma auscultação pulmonar normal. O microorganismo mais frequentemente isolado nos exames microbiológicos de expectoração foi o *H. influenzae* (n=13), seguido do *S. pneumoniae* (N=6) e *S. aureus* (n=5). Relativamente ao tratamento, 16 doentes estavam sob cinesioterapia respiratória, 12 sob broncodilatador e 15 sob corticóide inalado. Três doentes necessitaram de ciclos de antibioterapia prolongada com azitromicina. Um doente foi submetido a lobectomia.

Conclusões: Os resultados obtidos permitiram verificar que a abordagem aos doentes com BQ não FQ está de acordo com as recomendações europeias mais recentes. O diagnóstico precoce é particularmente importante, de forma a permitir um tratamento atempado e consequente redução da progressão da doença.

POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA **21 DE MAIO 2022, 08:00H – 09:00H**

MODERADORES
TERESA REIS SILVA, MIGUEL FÉLIX

POSTERS

HÁBITOS DE SONO DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR E ESCOLAR NUMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR

--

COMPARAÇÃO ENTRE ACTIGRAFIA E DIÁRIOS DE SONO NA AVALIAÇÃO DO SONO EM PEDIATRIA

--

PNEUMONIAS INTERNADAS NUM CENTRO PEDIÁTRICO TERCIÁRIO: TENDÊNCIAS E COMPARAÇÃO ENTRE ETIOLOGIAS NOS ÚLTIMOS 5 ANOS

--

POLISSONOGRAFIA PEDIÁTRICA NO DIAGNÓSTICO E ABORDAGEM DA SAOS

--

INFEÇÃO POR METAPNEUMOVÍRUS NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

--

UMA SÉRIE DE CASOS DE SÍNDROME DE HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL CONGÉNITA: CLÍNICA, GENÉTICA E TRATAMENTO

--

UM CASO RARO DE PNEUMONIA INTERSTICIAL

--

POLISSONOGRAFIA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN

--

SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN: EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

HÁBITOS DE SONO DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR E ESCOLAR NUMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR

Marta Carvalho^{1,2}, Bárbara Barbosa², Filipa Cunha¹

¹Serviço de Pediatria, Hospital Distrital da Figueira da Foz; ²Unidade de Saúde Familiar VitaSaurium

marta.ac@hotmail.com

Introdução: A população pediátrica tem necessidades de sono específicas, sendo frequentes as falhas em assegurar a duração e qualidade de sono adequada a cada faixa etária. Estas falhas irão prejudicar não só o momento noturno, mas também na atividade diurna e aumentar o risco de várias patologias.

Metodologia: Estudo transversal englobando crianças entre os 2 e 10 anos avaliadas na USF de julho a novembro de 2021. Aplicação de um inquérito demográfico e da versão longa do “Portuguese Children’s Sleep Habits Questionnaire”, que apresenta positividade para distúrbio de sono perante uma cotação igual ou superior a 48. Análise estatística com SPSS26.0 com um intervalo de confiança de 95%.

Resultados: De 261 questionários entregues, foram recolhidos 240 válidos (92%). A amostra tinha predomínio de sexo masculino (n=135, 56%) e uma mediana de idades de 6 anos. Em 197 crianças (82%) foi reportado um tempo total de sono dentro do recomendado para a faixa etária. Destas, 42 com 2 e 3 anos de idade (72%) e 9 com 4 e 5 anos (16%) atingiram o objetivo com recurso a sesta.

Um total de 103 crianças (43%) apresentaram cotação positiva para distúrbio do sono. Não existiu diferença estatisticamente significativa para a existência de distúrbio do sono entre sexos. Quanto à faixa etária, comparando pré-escolar (2-5 anos) e escolar (6-10 anos), existe diferença estatisticamente significativa, sendo mais prevalente em idade pré-escolar. Quanto à perceção parental sobre a presença de distúrbios do sono, 29 (12%) consideram que os filhos tinham algum problema com o sono, existindo diferença estatisticamente significativa entre a perceção parental e a positividade no questionário.

Conclusões: Os distúrbios do sono são frequentes em idade pediátrica, apesar de muitas vezes não identificados quando analisada apenas a duração total do sono. São mais frequentes em idade pré-escolar e, apesar de subidentificados pelos cuidadores, quando estes têm perceção de que existe um problema, muitas vezes isso verifica-se. Devido à frequência destes problemas e ao seu potencial impacto, é fundamental a sensibilização dos médicos para a sua exploração de forma regular no seguimento das crianças.

COMPARAÇÃO ENTRE ACTIGRAFIA E DIÁRIOS DE SONO NA AVALIAÇÃO DO SONO EM PEDIATRIA

Ana M. Silva¹, Ângela Drago¹, Andreia Descalço¹, Beatriz Carvalho¹, Lia Oliveira^{1,2}, Rosário Ferreira^{1,2}

¹Laboratório Pediátrico de Estudos do Sono e Ventilação. Unidade de Pneumologia Pediátrica. Serviço de Pediatria. Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE. ²Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

anammsilva@gmail.com

Introdução: A actigrafia de pulso e o diário de sono (DS) são métodos para avaliação do ritmo sono-vigília. A actigrafia permite maior objetividade, dependendo dos movimentos e luminosidade; o DS é mais subjetivo, dependendo da percepção de sono e do rigor no seu preenchimento, pelo próprio ou pelos pais. Pretendeu-se descrever e identificar diferenças entre parâmetros derivados da actigrafia e dos DS, por grupo etário e género.

Métodos: Reviram-se 37 actigrafias e respetivos DS de crianças referenciadas ao Laboratório Pediátrico de Sono entre janeiro/2016 em março/2022. Utilizou-se ActiveWatch (Philips®), durante uma ou duas semanas; foram dadas instruções para preenchimento do DS. Analisaram-se na actigrafia: Tempo Total de Sono (TST); vigília após adormecer (WASO); Eficiência do sono (SE), Latência ao Sono (SL); hora de deitar (HD) e levantar (HL). DS consideraram-se HD e HL, TST perçecionado. Análise estatística descritiva e comparativa com estimativa da diferença entre a categorização de género e grupo etário >ou ≤12anos (teste T-student e Mann-Whitney e Wilcoxon); aferida a concordância da sesta na actigrafia e no diário pelo teste do Qui-quadrado (SPSS®25.0).

Resultados: Dezanove (51,4%) doentes do sexo masculino, idade média: 14,03 (dp2,7). Actigrafia: TST médio 433,0 (dp53,4)min, SL 24,1(dp34,3)min; SE 82,9(dp7,9)%; WASO 49,3(dp23,3)min; duração sesta 26,76(dp62,7)min, HD mín 22h08min e máx 4h35min e HL mín 6h21min e máxima 12h57min. DS: TST 517,5(dp68,7) min, duração da sesta 36,5(dp68,9) min, HD mín 21h30min e máx 2h30min e HL mín 06h00min e máx 13h30min. Verificaram-se diferenças significativas para o TST entre a actigrafia e o DS (p=0.007). Há concordância na identificação das sestas, sem diferença significativa na sua duração. Por grupo etário há diferença significativa para o TST, superior no DS (p<0.05), mas não para o género.

Conclusão: Verificou-se TST reduzido para a idade. Os dois métodos têm alguma concordância, ainda que se constate maior TST no diário relativamente à actigrafia, menor no grupo >12 anos. Estratégias para promover o rigor no preenchimento dos DS poderão aumentar a fiabilidade destes.

PNEUMONIAS INTERNADAS NUM CENTRO PEDIÁTRICO TERCIÁRIO: TENDÊNCIAS E COMPARAÇÃO ENTRE ETIOLOGIAS NOS ÚLTIMOS 5 ANOS

Teresa Tavares¹; Susete Vieira¹; Manuel Ferreira-Magalhães^{2,3,4}; Telma Barbosa²; M. Guilhermina Reis^{2,3}; Lurdes Moraes²; Ana Ramos²

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ² Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ³ Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; ⁴ CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

teresa25tavares@gmail.com

Introdução e objetivos: A pneumonia é uma das principais causas de internamento na infância em Portugal. Este estudo teve como objetivo avaliar as tendências de internamentos pediátricos por pneumonia, assim como, comparar as etiologias vírica e bacteriana.

Métodos: Estudo observacional transversal retrospectivo através da análise das crianças (0-17 anos) internadas num centro pediátrico terciário, com diagnóstico de pneumonia, entre 01/2017 e 12/2021. Colheita de dados através do processo clínico eletrónico. Análise de subgrupos: pneumonias bacterianas, pneumonias víricas e pneumonias sem identificação de agente mas com etiologia presumivelmente bacteriana. Realizada análise estatística univariada e posterior modelação multivariada para avaliar sinais e sintomas associados às etiologias.

Resultados: Internadas 266 crianças com pneumonia (50,8% masculinos; idade média 4,6 anos; demora média de 8,8 dias), das quais, etiologicamente: 130 víricas, 45 bacterianas e 91 sem identificação de agente mas presumivelmente bacteriana.

Existiram mais internamentos no inverno (39,1%). Em 2018 existiram mais pneumonias (30,1%) e em 2020 menos (8,6%). Não se verificaram diferenças significativas entre as etiologias pré e pós pandemia COVID-19 ($p=0.229$). A exposição passiva ao tabaco foi superior nas víricas vs bacteriana (41,9% vs. 28,4%, $p=0.022$). Os vírus mais prevalentes foram VSR (40,8%) e rinovirus (16,9%) e a bactéria foi o *S. pneumoniae* (11%).

Em relação a sinais e sintomas, a tosse foi mais prevalente (vírica: 94,6% vs bacteriana 83,8%, $p=0.005$), seguido de dispneia (vírica: 74,6% vs bacteriana 62,5%, $p=0.034$), SDR (vírica: 86,2% vs. bacteriana: 72,8%; $p=0.007$) e dor torácica (vírica: 2,3% vs bacteriana 22,1%, $p<0.001$). A presença de febre não apresentou diferença significativa entre as duas etiologias. Na construção do modelo multivariado, a tosse mostrou-se associada às pneumonias víricas (razão de chances [OR]=3,2; IC95% 1,3-8,0; $p=0.013$) e a dor torácica às pneumonias bacterianas (OR=11,6; IC95% 3,4-39,3; $p<0.001$), com uma boa adequação deste modelo preditivo (Hosmer-Lemeshow: $\chi^2=0,14$, $p=0.71$).

Conclusões: A incidência de internamentos por pneumonias e proporção de etiologias víricas e bacterianas tem-se mantido semelhante nos últimos 5 anos, com exceção de uma diminuição do número global de internamentos observado durante os confinamentos pandémicos. Os sinais e sintomas de pneumonia podem ser diversos mas uma avaliação dos mesmos poderá indicar uma maior probabilidade etiológica.

POLISSONOGRAFIA PEDIÁTRICA NO DIAGNÓSTICO E ABORDAGEM DA SAOS

Inês Cascais¹, José Miguel Freitas¹, Sara Mosca¹, Joel Freitas², Teresa Soares³, Lurdes Morais¹, Marta Rios¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, CHUPorto; 2- Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUPorto); 3- Serviço de Otorrinolaringologia, CHUPorto

cascais.ines@gmail.com

Introdução: As indicações para polissonografia (PSG), os critérios de diagnóstico e abordagem terapêutica da síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) daí decorrente são específicos em idade pediátrica.

Objetivo: Descrever e analisar estes aspetos numa população pediátrica. **Metodologia:**

Estudo transversal numa amostra de pacientes entre os 6 meses e os 18 anos que realizaram PSG nível 1 num hospital terciário de 06/2018 a 12/2021.

Resultados: Amostra inicial de 291 PSG (idade média $10,0 \pm 5,1$ anos, 60,3% género masculino), com as seguintes indicações: suspeita de perturbação respiratória do sono (PRS) (252) [obesidade (95), cirurgia ORL prévia (79), síndromes genéticas/dismórficos (67), doenças neuromusculares (27)]; suspeita de movimentos periódicos dos membros durante o sono (PLMS) (36); sonolência diurna excessiva (24); parassónias complexas (8). Amostra final de 252 PSG (excluídas aquelas com tempo total de sono <360 minutos e/ou eficiência <60,0%). Identificado SAOS ligeiro, moderado e grave em 113 (44,8%), 46 (18,3%) e 43 (17,1%) casos, respetivamente. Dos 81 pacientes acima dos 13 anos de idade, em 66 (81,5%) a gravidade mudou se considerados critérios de adultos. Identificou-se um índice de PLMS>5/hora em 53 (26,2%) casos de SAOS. Nas 21 PSG realizadas antes do teste de latências múltiplas do sono, foram identificados 15 casos de SAOS, 6 com narcolepsia. No grupo em que as parassónias complexas motivaram o exame, 6 tinham SAOS. Dos 89 doentes com SAOS moderado-grave, 36 (40,4%) iniciaram VNI e 15 (16,9%) foram submetidos a cirurgia ORL. Dos 38 pacientes acima dos 13 anos com SAOS moderado-grave, 25 (65,8%) tinham SAOS ligeiro ou ausente de acordo com critérios de adultos, o que mudou a abordagem terapêutica.

Conclusões: SAOS moderado-grave foi identificado em aproximadamente um terço da amostra e uma percentagem significativa necessitou de VNI, o que seria expectável atendendo à complexidade dos pacientes estudados. Os PLMS foram amplamente associados a SAOS, assim como a SAOS é uma comorbilidade frequente na narcolepsia e uma causa de parassónias complexas. Entendemos que é necessário definir melhor os critérios de gravidade da SAOS nos pacientes acima dos 13 anos e, consequentemente, as indicações terapêuticas para VNI e/ou cirurgia ORL neste grupo etário.

INFEÇÃO POR METAPNEUMOVÍRUS NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Teresa Botelho¹, Raquel Gonçalves¹, Rita Moinho¹, Leonor Carvalho¹

¹ Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico, CHUC

teresaabotelho@gmail.com

Introdução: O metapneumovírus é um agente conhecido de doença respiratória na criança, identificado pela primeira vez em 2001. Pode ser responsável por um amplo espectro de manifestações, desde sintomas ligeiros até infeção respiratória grave com necessidade de suporte ventilatório. O objetivo deste estudo foi caracterizar o internamento de crianças e adolescentes, em Cuidados Intensivos, por infeção respiratória a Metapneumovírus.

Métodos: Estudo retrospectivo e observacional. Incluídas crianças/adolescentes internados num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPE) com infeção por metapneumovírus, comprovada por pesquisa PCR. Período de estudo: 10 anos (janeiro 2012-dezembro de 2021).

Resultados: Identificaram-se 31 casos de infeção por metapneumovírus com internamento no CIPE. Verificou-se um aumento tendencial da frequência ao longo dos anos, com pico de 10 casos/ano em 2018 e maior incidência nos meses de inverno. Houve discreta prevalência do sexo masculino (58%) e a idade mediana foi de 9 meses. A mediana de duração de internamento foi de 6 dias (mínimo 1 – máximo 30). A maioria dos casos não apresentava antecedentes de patologia respiratória (77,4%) ou de outra patologia (51,6%). O diagnóstico mais frequente à admissão foi pneumonia (45,1%) seguido de bronquiolite (25,8%). Em 6 casos (19%) o motivo de internamento não foi respiratório (descompensação de patologia crónica). Em 65% dos casos não foram identificados outros vírus respiratórios. Apresentaram complicações 22 casos (71%), sendo a sobreinfeção bacteriana a mais frequente (19 casos). A maioria necessitou de algum tipo de suporte ventilatório (80,6%), com tempo mediano de 7 dias (mínimo 1 – máximo 29) e mediana de FiO2 máximo de 50% (mínimo 21% - máximo 100%). Onze casos (35,5%) estiveram sob ventilação mecânica invasiva, com duração mediana de 6 dias (mínimo 1 – máximo 29). A média do score PIM2 foi 5,65 e não se registou nenhum óbito.

Conclusões: A infeção por metapneumovírus com necessidade de internamento num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos tem aumentado ao longo dos anos, sobretudo nos primeiros anos de vida. Verificou-se uma percentagem significativa de casos com necessidade de suporte ventilatório, independentemente de coinfeção com outros vírus ou antecedentes de patologia respiratória.

UMA SÉRIE DE CASOS DE SÍNDROME DE HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL CONGÉNITA: CLÍNICA, GENÉTICA E TRATAMENTO

Carolina Curto¹, Inês Cascais¹, Marta Rios², Telma Barbosa², M Guilhermina Reis², Lurdes Morais²

¹Serviço de Pediatria; ²Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto

cmlecurto@gmail.com

Introdução: A síndrome de hipoventilação central congénita (SHCC) é uma doença rara de falência do controlo autonómico da ventilação. Deve-se a mutações no PHOX2B, a maioria provocada por repetições de alaninas (PARM). Manifesta-se tipicamente no período neonatal, embora possa ter uma apresentação tardia. **Descrição:** Apresentamos quatro casos de SHCC. Em três, um rapaz de 18 anos (**1**), uma rapariga de 2 anos (**2**) e um rapaz de 13 anos (**3**), a apresentação foi neonatal precoce, sob a forma de apneias e hipercapnia, com necessidade de ventilação mecânica invasiva (VMI). No último caso (**4**), o de uma rapariga de 13 anos, o início foi tardio (aos 9 meses), suscitado após vários episódios de insuficiência respiratória com hipercapnia durante infeções respiratórias. Relativamente a outras manifestações clínicas, o caso 1 apresentou convulsões neonatais; o caso 2 apresentou dificuldades alimentares, anisocoria e midríase; o caso 3 apresentou obstipação, dificuldades alimentares, estrabismo, epilepsia, atraso global do desenvolvimento, anomalias cardíacas e síndrome da veia cava superior no contexto de trombose do cateter venoso central. O estudo genético do PHOX2B identificou uma mutação PARM nos 3 casos de apresentação neonatal: PARM 20/25 no caso 1; 20/33 no caso 2 (que é o maior número de repetições de alaninas descrito); e 20/26 no caso 3. No caso 4, foi identificada uma mutação não-PARM (c.23dupA, p.Y8Y), até então não descrita. Nos casos de apresentação neonatal foi iniciada VMI, tendo nos casos 1 e 2 sido possível transitar para ventilação não invasiva (VNI) ainda no período neonatal, que mantém apenas durante o sono. No caso 3, por dependência de VMI, foi efetuada traqueostomia aos 2 meses, que mantém atualmente. O caso 4, de apresentação tardia, está desde o diagnóstico sob VNI durante o sono.

Discussão: Em doentes com menor número de repetições de alaninas, até 20/26, a apresentação clínica tende a ser mais ligeira. Na nossa pequena série, o caso 3 (PARM 20/26) é o que apresenta o fenótipo mais grave e a doente com o genótipo 20/33 (caso 2) apresenta um fenótipo mais ligeiro do que se poderia prever. É importante suspeitar de SHCC de início tardio perante hipercapnia grave durante infeções respiratórias, sobretudo se de predomínio nos períodos de sono. A ventilação por traqueostomia é considerada a forma mais segura de tratamento na SHCC, mas a VNI tem provado ser eficaz, mesmo em crianças pequenas, como demonstrado nesta pequena série.

UM CASO RARO DE PNEUMONIA INTERSTICIAL

Francisca Manoel¹, José Maria Lupi¹, Patrícia Romão¹, Andreia Ferrão², Joana Gaspar¹

1 – Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital Espírito Santo de Évora; 2 – Serviço de Imunoalergologia, Hospital Espírito Santo de Évora

mfranciscamanoel@gmail.com

Introdução: A pneumonia intersticial em idade pediátrica inclui um largo espectro de doenças respiratórias raras, na sua maioria crónicas e de diagnóstico complexo. Carateristicamente apresentam-se com quadro respiratório associado a infiltrados difusos na radiografia (RX) do tórax e alterações da função respiratória. **Apresentação do caso:** Adolescente de 17 anos que inicia tosse, dificuldade respiratória e febre. Inicialmente interpretada como infeção respiratória atípica, iniciou azitromicina sem melhoria, com agravamento progressivo da dificuldade respiratória e hipoxemia. À observação de salientar SpO2 93% em ar ambiente com polipneia (frequência respiratória 50cpm), tiragem e adejo nasal, associados a diminuição global do murmúrio vesicular à auscultação pulmonar e exantema macular coalescente pruriginoso. Apurou-se da história pregressa início de terapêutica com minociclina cerca de 8 semanas antes. À 3ª semana de terapêutica iniciou exantema macular confluyente, com dermatografismo recorrente, na face, pescoço e tronco acompanhado de febre intermitente, artralgias (ombros e punhos), adenomegalias generalizadas e edema facial. Nessa fase assumiu-se reação adversa medicamentosa, suspendeu minociclina e iniciou corticoide sistémico (60mg/dia) com remissão sintomática. À data de surgimento dos sintomas respiratórios encontrava-se em desmame progressivo da corticoterapia sistémica (5 mg/dia). Dos exames complementares destaca-se avaliação analítica sem anemia, com eosinofilia (máx. 19%), elevação das transaminases, VS 32mm/s e PCR 12.1mg/dl; RX tórax com infiltrado intersticial pulmonar bilateral, algodinoso; e TC de tórax com densificações parenquimatosas em vidro despolido, traduzindo pneumonite intersticial eosinofílica. Assumiu-se o diagnóstico de síndrome de DRESS (*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*), tendo reiniciado prednisolona 60mg/dia com desmame lento de 10mg/semana, apresentando melhoria clínica sustentada e sem novas recidivas.

Conclusão: A Síndrome DRESS é uma patologia rara e potencialmente fatal, caracterizada por uma combinação variável de febre alta, exantema maculopapular, alterações hematológicas (nomeadamente eosinofilia), linfadenopatia, edema facial e envolvimento multiorgânico (destacando-se o hepático como mais comum). O envolvimento pulmonar no DRESS encontra-se amplamente descrito, e está frequentemente associado à administração de minociclina. Destaca-se neste caso a importância da história clínica para o diagnóstico diferencial de pneumonia intersticial, sendo a história de exposição a tóxicos ou fármacos um dado essencial para o correto diagnóstico.

POLISSONOGRAFIA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN

Margarida S. Abreu¹, Cristina Rodrigues¹, M. Helena Estevão², Augusta Gonçalves³, Carla Moreira³

1 - Interna de Formação Específica de Pediatria do Hospital de Braga; 2 – Pediatra, Medicina do Sono na Un.Med.Sono do CCCoimbra; 3 - Assistente Hospitalar Graduada do Hospital de Braga

amargaridasabreu@gmail.com

Introdução: As crianças com Síndrome de Down (SD) têm maior risco de desenvolver uma perturbação respiratória do sono. A coexistência desta patologia representa um impacto funcional e fisiopatológico mutuamente cumulativo, com prejuízo prognóstico e funcional acrescido, implicando a necessidade de deteção e tratamento.

Objetivos: Caracterizar as crianças com SD referenciadas à Consulta de Pneumologia Pediátrica e que realizaram polissonografia (PSG) noturna.

Metodologia: Estudo observacional, transversal, realizado num Serviço de Pediatria de um Hospital nível III. A amostra incluiu todas as crianças com SD referenciadas à Consulta de Pneumologia Pediátrica entre 2017 e 2021 e que realizaram PSG noturna. Registaram-se dados demográficos, epidemiológicos e clínicos e os resultados polissonográficos.

Resultados: Identificadas 16 crianças entre os 3 e 17 anos, sendo 10 do sexo feminino. A idade média de realização da PSG foi de 8 anos. Previamente, os pais reportaram roncopatia e pausas respiratórias em 11 e 5 crianças, respetivamente. Nove crianças apresentaram respiração bucal e 6 tinham infeções respiratórias altas de repetição, sem predomínio de outras queixas. Das restantes comorbilidades destacamos: obesidade sem outras complicações metabólicas (n=3), cardiopatia congénita (n=6) e hipotireoidismo (n=9). Doze tinham historial cirúrgico otorrinolaringológico (ORL) e 8 estavam medicadas com corticóide nasal. Reuniram critérios de síndrome da apneia obstrutiva do sono 11 PSG: ligeiro (n=5), moderado (n=5) e grave (n=1). Nas estantes constatou-se síndrome da resistência das vias aéreas superiores. Três iniciaram ventilação não invasiva noturna.

Conclusões: As características clínicas da trissomia 21 justificam a realização universal de PSG noturna, como demonstrado na nossa amostra. No nosso serviço, foi implementado em 2021, de acordo com a literatura, um protocolo de seguimento de crianças com SD que determina a realização de PSG noturna quando indicado clinicamente, nomeadamente no rastreio de quadro residual após cirurgia ORL, e nas assintomáticas aos 4 anos. Os pais e os profissionais de saúde devem ser sensibilizados para a sintomatologia para que o diagnóstico e orientação clínica sejam mais precoces.

SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN: EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Beatriz Martins^{1,2}, Margarida Gomes^{1,2}, Lia Oliveira^{1,2,4,5}, Carolina Constant^{1,2,5}, Ana Saianda^{1,2,5}, Luísa Pereira^{1,2,5}, Teresa Bandeira^{1,2,5}, Andreia Descalço⁴, Ângela Drago⁴, Ana Margarida Silva⁴, Rosário Ferreira^{1,2,4,5}

1. Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHULN. 2. Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHULN. 3. Serviço de Imunoalergologia, CHULN. 4. Laboratório Pediátrico de Estudos do Sono e Ventilação, Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHULN. 5. Clínica Universitária de Pediatria, FMUL

beatrizcm1994@hotmail.com

Introdução: A sequência de Pierre Robin (SPR) pode condicionar, no período neonatal, dificuldade respiratória e perturbação alimentar. Pode ocorrer isoladamente ou associada a síndromes genéticas. O risco de perturbação respiratória do sono (incluindo síndrome de apneia obstrutiva do sono - SAOS, apneias centrais, hipoventilação) implica uma abordagem estruturada da via aérea, sendo a pressão positiva contínua na via aérea (CPAP) ou ventilação não invasiva (VNI) uma alternativa terapêutica. Pretende-se caracterizar do ponto de vista respiratório os casos de SPR seguidos numa Unidade de Pneumologia Pediátrica de um hospital terciário.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo, com análise dos processos dos doentes seguidos numa Unidade de Pneumologia Pediátrica nas duas últimas décadas (2001-2021). Valores apresentados em número absoluto (n) e medianas (mínimo-máximo).

Resultados: Incluídos 7 doentes (4 do sexo feminino), com mediana de seguimento 49 (16-185) meses. Dois necessitaram de ventilação mecânica invasiva no período neonatal (um caso durante 6 dias e outro durante 96 dias). Todos apresentavam insuficiência respiratória, com necessidade de suporte respiratório: 6 CPAP e 1 BiPAP, com mediana de idade de início 2(0- 6) meses, e duração mediana de 7(2-75) meses. Em dois casos coexistiam síndromes genéticas: Síndrome de Stickler e Síndrome de Gordon, apresentando estes doentes necessidade de VNI mais prolongada (15 e 75 meses, respetivamente). A mediana de idade de cirurgia de correção de fenda palatina foi 12(6-48) meses. Apenas em 2 destes doentes foi necessário manter suporte respiratório após a cirurgia, com duração mediana de 19 (9-29) meses. O início de CPAP/BiPAP baseou-se em critérios clínicos, sendo que apenas 1 doente realizou polissonografia (PSG) antes do início da VNI. Nenhum doente necessitou de ventilação invasiva ou cirurgia ortognática.

Comentários: A abordagem da obstrução da via aérea por VNI pode permitir estabilização do doente sem necessidade de medidas invasivas adicionais. Métodos objetivos de avaliação da perturbação respiratória do sono devem fazer parte da avaliação destes doentes numa fase precoce da vida, permitindo a caracterização dos eventos respiratórios.

COMUNICAÇÕES ORAIS – SESSÃO 2 **21 DE MAIO 2022, 11:00H – 12:00H**

MODERADORES
SOFIA FERREIRA, DAVID LITO

COMUNICAÇÕES

QUALIDADE DE VIDA EM ADOLESCENTES COM NARCOLEPSIA TIPO 1

--

VALIDAÇÃO DO ÍNDICE DE APNEIA/HIPOPNEIA, DETERMINADO PELO SOFTWARE DO VENTILADOR

--

PERTURBAÇÃO RESPIRATÓRIA OBSTRUTIVA DO SONO EM ADOLESCENTES OBESOS

--

QUALIDADE E HÁBITOS DE SONO NOS ADOLESCENTES – PERCEÇÃO DOS PAIS

--

AValiação DA PROVA DE RESPOSTA AO BRONCODILATADOR EM PEDIATRIA

--

IMPACTO DAS GUIDELINES NA QUALIDADE DA ESPIROMETRIA EM PEDIATRIA

QUALIDADE DE VIDA EM ADOLESCENTES COM NARCOLEPSIA TIPO 1

Luís Salazar¹ Paula Manuel Vieira¹, Inês Cascais¹, Sónia Figueiroa¹, Marta Rios¹
Serviço de Pediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, CHUPorto

luís.salazar@hotmail.com

Introdução: A narcolepsia tipo 1 (NT1) é uma doença crónica rara caracterizada por sonolência diurna excessiva (SDE) e cataplexia, que tipicamente se manifesta durante a adolescência/início da idade adulta. Entre outras complicações, associa-se a depressão, problemas comportamentais e socio-relacionais e insucesso escolar. Os autores pretendem avaliar a qualidade de vida (QdV) relacionada com a saúde em adolescentes com NT1 e compará-la com controlos saudáveis.

Metodologia: Estudo transversal, descritivo, realizado em abril de 2021. Aplicação dos questionários KIDSCREEN-27 e *Pediatric Daytime Sleepiness Scale* (PDSS) a doentes com NT1, seguidos num hospital nível III, e a uma amostra de conveniência de controlos saudáveis, com idade entre 11 e 18 anos; Análise estatística: SPSS (versão 25); testes *Fisher Exact* e *Mann-Whitney* (significância se $p < 0,05$).

Resultados: Incluídos 22 doentes com NT1 (13♀, 9♂), com mediana de idades 15,0 anos (IIQ 13,0-16,0). Ao diagnóstico, a mediana de idades foi 11 anos (IIQ 9,8-13,5), sendo que, além de SDE, todos apresentavam cataplexia - atualmente 14 (63,6%) apresentam >1 episódio/mês. Vinte dos 22 doentes (90,9%) afirmam tomar medicação para controlo sintomático e 19 (86,4%) tiveram/têm acompanhamento psicológico. O grupo controlo incluiu 23 adolescentes (13♀, 10♂), com mediana de idades de 15,0 anos (IIQ 13,0-17,0). A qualidade de sono auto-reportada foi semelhante nos dois grupos. A pontuação na escala de sonolência foi significativamente superior ($p=0,032$) nos doentes com NT1 (mediana 16; IIQ 11-20,3), face aos controlos (mediana 13; IIQ 13-16). Foi identificada SDE (PDSS ≥ 20) em 7 (31,8%) dos adolescentes com NT1 e em nenhum controlo. Considerando as dimensões de QdV avaliadas, os resultados foram inferiores nos doentes com NT1 no domínio dos pares e suporte social ($p=0,063$) e bem-estar físico ($p=0,001$), sendo que foram semelhantes entre os dois grupos nos restantes domínios (bem-estar psicológico, autonomia e relação parental; ambiente escolar).

Conclusões: A QdV nas diferentes dimensões foi significativamente menor em doentes com NT1 apenas no bem-estar físico. Apesar de medicados, a SDE é difícil de controlar na NT1. Em 3 dos 5 domínios de QdV, os resultados foram semelhantes entre grupos. Acreditamos que o apoio psicológico especializado terá tido um papel importante para atingir estes resultados. Salientamos, por isso, a importância de estar atentos a todos os aspetos que integram a QdV na NT1, particularmente numa fase tão importante como a adolescência. Dado o pequeno número de doentes, pela raridade da NT1, seria importante alargar a amostra num estudo multicêntrico.

VALIDAÇÃO DO ÍNDICE DE APNEIA/HIPOPNEIA, DETERMINADO PELO SOFTWARE DO VENTILADOR

Andreia Descalço¹, Ângela Drago¹, Ana Silva¹, Beatriz Carvalho¹, Lia Oliveira^{1,2}, Rosário Ferreira^{1,2}

¹Laboratório Pediátrico de Estudos do Sono e Ventilação. Unidade de Pneumologia Pediátrica. Serviço de Pediatria. Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE. ²Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

andreia.descalco@chln.min-saude.pt

Introdução: A polissonografia (PSG) é o *goldstandard* para o diagnóstico de perturbação respiratória do sono e para a titulação e monitorização do doente com ventilação não invasiva (VNI). No adulto, os *softwares* de análise dos equipamentos de VNI têm demonstrado boa concordância com a PSG na identificação de eventos respiratórios, mas os estudos pediátricos são escassos.

Objetivo: Avaliar a concordância do Índice de Apneia/Hipopneia (IAH) medido manualmente durante a leitura da PSG (IAHPSG) com o IAH determinado pelo software do ventilador (IAHVNI).

Métodos: Estudo retrospectivo e comparativo entre o IAHPSG determinado de acordo com as regras da AASM em PSG terapêutica (DOMINO® v.3.0.0.5), com o IAHVNI da mesma noite (ResScan®3). Estatística comparativa: coeficiente de correlação de Pearson e teste Bland-Altman.

Resultados: Foram incluídas 62 crianças, idade média 12 anos ($\pm 4,58$) e utilizados 7 (11,3%) Airsense 10Elite®, 1 (1,6%) Airsense AutoSet®, 29 (46,8%) Lumis VPAP 150®, 2 (3,2%) S9 AutoSet®, 4 (6,5%) Stellar 150® e 19 (30,6%) VPAP ST®. O IAHPSG médio foi de 1,62/h e IAHVNI 2,50/h. A correlação entre IAHPSG e IAHVNI foi moderada ($r = 0,319$; $p = 0,011$). De acordo com o teste Bland-Altman ($p = 0,134$) os dois métodos são concordantes entre si, distribuindo-se os valores homogeneamente ($p = 0,250$). Nas crianças com ventiladores adequados ao peso, 45 com idade média de 12 anos ($\pm 3,74$), a correlação entre IAHPSG e IAHVNI mantém-se moderada ($r = 0,373$; $p = 0,012$) e os dados concordantes ($p = 0,744$). Existe uma tendência sistemática para que o IAHPSG seja inferior ao IAHVNI. Quando avaliados os ventiladores não adequados ao peso, 17 com idade média de 6 ($\pm 0,70$) de acordo com o teste *Bland Altman* ($p = 0,017$) estes métodos não são concordantes.

Conclusões: O IAH é concordante entre a PSG e o *software* dos ventiladores testados quando estes estão validados para o peso. Os resultados obtidos devem ser confirmados na presença de IAH's superiores e com outros *softwares*.

PERTURBAÇÃO RESPIRATÓRIA OBSTRUTIVA DO SONO EM ADOLESCENTES OBESOS

Mariana Lopes Costa¹, Sofia Ferreira², Núria Madureira²

¹Centro Hospitalar de Leiria; ²Hospital Pediátrico de Coimbra

mariana.costa@chleiria.min-saude.pt

Introdução: A Perturbação Respiratória Obstrutiva do Sono (PROS) tem etiologia multifatorial, com a obesidade a ter um papel importante e prevalência crescente (59-66% das crianças obesas têm alguma PROS). Neste estudo pretendeu-se descrever a prevalência e gravidade das PROS em adolescentes obesos referenciados para realização de polissonografia (PSG) num Hospital de nível III.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo com análise do processo clínico e PSG de adolescentes obesos ($IMC \geq p97$) que realizaram PSG entre 2016-2021. Excluíram-se aqueles com doença neuromuscular, genética ou sindrômica de risco para PROS. Definiu-se síndrome de resistência das vias aéreas (SRVAS) se $RERA > 1/h$, síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) ligeira se IAH entre 1 e 5, SAOS moderado se IAH entre 5 e 10, SAOS grave se $IAH > 10$, Hipoventilação obstrutiva se $TcCO_2 > 50mmHg$ em $> 25\%$ do TTS, boa adesão à ventilação não invasiva (VNI) se utilização média $> 6h/noite$ em $> 80\%$ das noites.

Resultados: Foram incluídos 67 adolescentes obesos, 67.2% do sexo masculino. Cerca de 45% apresentava rinite alérgica e 22.3% tinha antecedentes de cirurgia ORL. 94% apresentava rinosinusite, 70.1% tinha apneias noturnas e 76.1% tinha sintomas diurnos (sonolência diurna excessiva, cefaleias, diminuição do rendimento escolar). Relativamente às comorbilidades associadas à obesidade: 33.3% tinha insulinoresistência, 13.6% dislipidemia e 9.1% HTA. Pelo menos um dos pais era obeso em 39.7% dos casos e em 12.3% usava VNI. A idade mediana na realização da PSG foi de 14 [12.0-16.0] anos. A mediana de eficiência da PSG foi de 77% [69.0-82.3%]. Constatou-se PROS em 74,4% dos doentes: SRVAS em 32.8%, SAOS ligeiro em 20.9%, SAOS moderado em 9.0%, SAOS grave em 7.5% e Hipoventilação obstrutiva em 4,5%. Em 3 adolescentes foi identificada PROS sem qualquer sintoma, um deles com indicação para iniciar VNI. Em 36.0% dos adolescentes obesos houve indicação para começar VNI: 66.7% do sexo masculino, IMC médio $38.1 \pm 5.08 \text{ kg/m}^2$, com diagnósticos de SAOS grave (27.8%), SAOS moderado (27.8%), SAOS ligeiro (16.7%), Hipoventilação (16.7%) e SRVAS (11.1%) 33.3% iniciaram CPAP e 66.7% BiPAP. Destes, em 27.8% verificou-se boa adesão aos 12 meses.

Conclusões: A prevalência de PROS no estudo foi superior à descrita na literatura; no entanto, esta amostra corresponde a uma população selecionada. De salientar que 3 adolescentes apresentavam PROS sem clínica, o que reforça a importância da realização de PSG mesmo em doentes assintomáticos. O recurso à VNI constitui a principal estratégia terapêutica (aliada à perda ponderal), mas a adesão é um desafio atendendo à complexidade destes doentes.

QUALIDADE E HÁBITOS DE SONO NOS ADOLESCENTES – PERCEÇÃO DOS PAIS

Rui Alexandre Encarnação Diogo¹, Tiago Filipe Pinto Aires², Maria del Carmen Bento Teixeira², Núria Madureira¹

1 - Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, 2 - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

ruialdiogo@gmail.com

Introdução: A adolescência constitui um período desafiante para o sono, não só pelas alterações fisiológicas na regulação do sono, mas também má higiene do sono tão frequente nestas idades. A supervisão parental é considerada uma estratégia importante para garantir um sono de qualidade na adolescência. Com este trabalho pretendeu-se avaliar a perceção dos pais sobre a qualidade e os hábitos e de sono nos seus filhos adolescentes.

Metodologia: Estudo observacional, transversal, realizado através da aplicação de questionários aos pais de adolescentes a frequentar entre o 5º e o 12º ano em escolas da região centro e norte. Foram incluídas questões sociodemográficas e outras obtidas a partir do Índice de Qualidade de Sono de Pittsburgh (PSQI).

Resultados: Obtiveram-se questionários de 256 pais de adolescentes maioritariamente do sexo masculino (54%), a frequentar o 3º ciclo de escolaridade (58%) e da zona centro (60%). Questionados acerca da duração de sono, referiram que os seus filhos dormiam 8 ou mais horas durante a semana cerca de 79% e durante o fim-de-semana cerca de 95%. Relativamente aos horários de sono durante a semana, a maior parte referiu horas de dormir entre 21h e as 23h (89%) e de acordar antes das 8h (84%). No fim-de-semana foi mais tardia a hora de dormir - 22h-23h em 42%, 23h-0h em 33% e depois das 0h em 17%, e a hora de acordar - 9h- 10h em 41% e depois das 10h em 30%. Quando questionados acerca da influência da utilização do telemóvel na qualidade de sono, 56% referiu que este não afetava. Cerca de 90% referiu que a qualidade de sono dos seus filhos era boa ou muito boa. Ainda assim, 69% referiu notar sonolência diurna ao longo da semana várias ou muitas vezes. 24% dos pais referiu problemas ao adormecer, com utilização de "fármacos para dormir" com regularidade em 5% dos casos.

Conclusões: Apesar da larga maioria dos pais considerar que os seus filhos têm um sono de qualidade, há frequentemente sonolência diurna durante o dia e em muitos dos casos não se verificou regularidade de horários semana/fim-de-semana e não era valorizado o impacto da utilização de telemóveis no sono. Salienta-se então a necessidade de maior aconselhamento aos pais acerca das normas de higiene de sono e de supervisão parental nesta faixa etária.

AVALIAÇÃO DA PROVA DE RESPOSTA AO BRONCODILATADOR EM PEDIATRIA

Andreia Descalço¹, Ângela Drago¹, Ana Margarida Silva¹, Beatriz Carvalho¹, Teresa Bandeira^{1,2}

1. Laboratório Pediátrico de Estudos da Função Respiratória. Unidade de Pneumologia. Serviço de Pediatria Médica. Departamento de Pediatria. CHULN; 2. Clínica Universitária de Pediatria. FMUL

andreia.descalco@chln.min-saude.pt

Introdução: A espirometria e a prova de resposta ao broncodilatador (PRBD) são essenciais na avaliação do doente pulmonar obstrutivo. A interpretação da PRBD mantém-se tema de debate, sobretudo em Pediatria.

Objetivo: Avaliação da sensibilidade da variação de FEV₁ na PRBD ($\Delta\text{FEV}_1 \geq 12\%_b$ e/ou $\geq 200\text{ml}$ ou $> 10\%_p$), de acordo com grupos de gravidade da obstrução brônquica.

Metodologia: Analisaram-se as espirometrias com PRBD após inalação de salbutamol (200mcg até aos 12 anos, 400mcg ≥ 12 anos), realizadas no LPEFR em 4 anos (2017-2020). Avaliaram-se 2272 PRBD, 71 excluídas por inclassificáveis. Análise comparativa de equações diferentes ($\text{FEV}_1 \geq 12\%_b$ e/ou $\geq 200\text{ml}$; $\text{FEV}_1 > 10\%_p$), através dos testes de T-student; Q-Crochan e ANOVA (SPSS, versão 25).

Resultados: Eram do sexo masculino 55,75% das 2201 PRBD analisadas, média de idades de 12anos (min.7-max.17anos). Diagnóstico de Asma na referência em 1718 (78,05%). Verificaram-se diferenças significativas entre as diferentes equações e medições utilizadas, Tabela 1. O critério $\text{FEV}_1 \geq 200\text{ml}$ é o mais frequentemente interpretado como PRBD positivo, exceto nos grupos moderado e grave.

Tab. 1: Análise de PRBD por grupos de gravidade.	FEV ₁ $\geq 12\%_b^1$ n (%)	FEV ₁ $\geq 200\text{ml}^2$ n (%)	FEV ₁ $\geq 12\%_b$ e $\geq 200\text{ml}^{1,2}$ n (%)	FEV ₁ $> 10\%_p^3$ n (%)	Valor p
PFR normal (n=1467); FVC ≥ -1.64 zsc; FEV ₁ ≥ -1.64 zsc; FEV ₁ /FVC ≥ -1.64 zsc	88 (6,0)	319 (21,7)	76 (5,2)	165 (11,2)	< 0,001 ^a
Obstrução (n=734); FEV ₁ /FVC < -1.64 zsc	397 (54,1)	478 (65,1)	362 (49,3)	407 (55,4)	< 0,001 ^a
Dissinático (n=437); FEV ₁ /FVC < -1.64 zsc; FEV ₁ ≥ -1.64 zsc	224 (51,3)	308 (70,5)	212 (48,5)	259 (59,3)	< 0,001 ^a
Obstrução ligeira (n=151); FEV ₁ /FVC < -1.64 zsc; FEV ₁ < -1.64 , ≥ -2.5 zsc	94 (62,3)	106 (70,2)	88 (58,3)	87 (57,6)	< 0,001 ^a
Obstrução moderada (n=105); FEV ₁ /FVC < -1.64 zsc; FEV ₁ < -2.5 , ≥ -4 zsc	60 (57,1)	54 (51,4)	52 (49,5)	52 (49,5)	0,006 ^a
Obstrução grave (n= 41); FEV ₁ /FVC < -1.64 zsc; FEV ₁ < -4 zsc	19 (46,3)	11 (26,8)	11 (26,8)	9 (22,0)	< 0,001 ^a

^a Q de Crochan; $\frac{1(\text{FEV}_1 \text{ pós PRBD} - \text{FEV}_1 \text{ pré PRBD}) * 100}{\text{FEV}_1 \text{ pré PRBD}}$; $\frac{2(\text{FEV}_1 \text{ pós PRBD} - \text{FEV}_1 \text{ pré PRBD}) * 1000}{\text{FEV}_1 \text{ pred}}$; $\frac{3(\text{FEV}_1 \text{ pós PRBD} - \text{FEV}_1 \text{ pré PRBD}) * 100}{\text{FEV}_1 \text{ pred}}$

Conclusões: Os diferentes *cut-offs* para a critérios de positividade na PRBD geram diferenças de interpretação. São necessários mais estudos para a uniformização da PRBD em crianças, considerando que $\text{FEV}_1 > 10\%_p$ recentemente proposto minimiza diferença de sexo e altura.

IMPACTO DAS *GUIDELINES* NA QUALIDADE DA ESPIROMETRIA EM PEDIATRIA

Ana M. Silva¹, Ângela Drago¹; Andreia Descalço¹, Beatriz Carvalho¹; Carolina Constant^{1,2}; Teresa Bandeira^{1,2}

¹: Laboratório Pediátrico de Estudos da Função Respiratória (LPEFR). Unidade de Pneumologia. Serviço de Pediatria Médica. Departamento de Pediatria. Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, EPE. ²: Clínica Universitária de Pediatria. Faculdade de Medicina. Universidade de Lisboa

anammsilva@gmail.com

O controlo de qualidade (CQ), na espirometria, está padronizado e influencia a interpretação.

Objetivo: Determinar o impacto, numa população pediátrica, dos diferentes critérios de CQ entre as guidelines ATS/ERS de 2005 e de 2019.

Métodos: Analisadas 404 espirometrias basais realizadas em 2016 no LPEFR, idade mediana 12(4-18) anos, 237(58,7%) rapazes, reanalisadas por três técnicas experientes. Análise comparativa bivariada entre critérios (ATS/ERS 2005 e 2019), assegurados os gerais de CQ, por grupos etários. Classificação do CQ das espirometrias por critérios ATS/ERS 2019.

Resultados: Critérios de aceitabilidade e repetibilidade alcançados em 300 (74,3%), espirometrias (ATS/ERS2005) e em 335 (83%), (ATS/ERS2019), com forte associação entre ambas ($\Phi=0,771$). Critérios de início de teste cumpridos em mais de 90% em ambas as análises. Critérios de final de teste: FET e plateau foram os menos cumpridos, sobretudo por critérios ATS/ERS2005: 104 (25,7%) espirometrias não atingiram CQ. Por critérios ATS/ERS2019, 35 espirometrias foram reclassificadas como aceitáveis (qualidade A), com redução das espirometrias sem CQ para 69 (17,1%). Destas, e com a introdução dos critérios de usabilidade pela ATS/ERS 2019, 17 (24,6%) foram classificadas como qualidade F, não interpretáveis. As restantes 52 espirometrias cumpriram alguns critérios de CQ: 8 tinham 2 curvas aceitáveis e repetíveis (qualidade B), 16 apresentavam apenas uma curva aceitável (qualidade E) e 28 classificadas como qualidade U, ou seja, não aceitáveis, mas interpretáveis.

Conclusão: A reformulação dos critérios de fim da manobra expiratória, as orientações menos rígidas para artefactos das novas orientações ATS/ERS 2019 para a aceitabilidade de FEV1 e/ou FVC nas manobras espirométricas permitiram aumentar o número de exames interpretáveis, relativamente aos critérios ATS/ERS 2005. A maior dificuldade em pediatria é o cumprimento dos critérios de fim da manobra expiratória (tempo expiratório e plateau). A nova classificação para aceitabilidade e repetibilidade permite relatar exames que anteriormente eram excluídos, o que terá com certeza impacto na clínica.