

JORNADAS DA S3PS 2022

POSTERS APRESENTAÇÃO LOCAL – 20 MAIO 2022

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

--

ESTENOSE SUBGLÓTICA ADQUIRIDA: UM DESAFIO TERAPÊUTICO

--

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

--

UM RARO CASO DE OSSIFICAÇÃO PULMONAR

--

EDEMA ALVEOLAR AGUDO SECUNDÁRIO AO SEVOFLURANO

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

**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

*** APENAS SE DISPONIBILIZAM AS APRESENTAÇÕES/POSTERS CUJOS AUTORES O AUTORIZARAM EXPLICITAMENTE.**

PAPEL DOS FUNGOS NA FIBROSE QUÍSTICA - ESPECTADORES OU ATORES?

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

Director: Professor Doutor Alberto Caldas Afonso

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

Diretor Serviço de Pediatria: Professor Doutor Alberto Caldas Afonso

INTRODUÇÃO

A incidência de **doença fúngica na fibrose quística (FQ)** tem vindo a aumentar. Espécies emergentes de fungos filamentosos não-*Aspergillus*, como *Scedosporium spp*, são frequentemente reportadas. A presença de *Scedosporium spp* 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 infecção fúngica na FQ.

CASOS CLÍNICOS

♀ 10 anos

1



Diagnóstico FQ aos 6A
F508del em homozigotia



Lumacaftor/Ivacaftor desde os 9 anos
Terapêutica convencional



Exacerbações Pulmonares (ExP) esporádicas

resposta favorável à terapêutica PO



Bactérias

Serratia marcescens; *Achromobacter spp*



Fungos

Aspergillus fumigatus (7A)

Scedosporium spp (8A)

Identificação intermitente

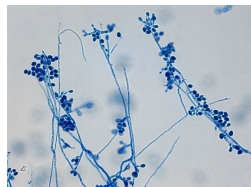
Sem ↑ frequência ExP
Função pulmonar estável
(último FEV1 85%)

Sem critérios de

Aspergilose Broncopulmonar Alérgica (ABPA):

Sem agravamento clínico, sem eosinofilia, IgE total N, IgE e IgG *Aspergillus* negativas. Testes cutâneos negativos.

Sem terapêutica antifúngica ou corticoterapia (CTC)



♀ 8 anos

2



Diagnóstico precoce FQ (RNN)
F508del em heterozigotia



Terapêutica convencional
VNI + oxigenoterapia
Antibioticoterapia inalada contínua



Insuficiência respiratória crónica

ExP frequentes

Vários ciclos de ATB PO e EV



Bactérias

Stenotrophomonas maltophilia; *Serratia marcescens*; *Pseudomonas aeruginosa*



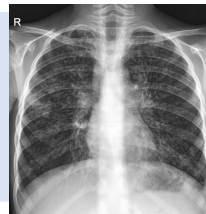
Fungos

Aspergillus fumigatus (6A)

Identificação persistente
Scedosporium spp (7A)

Crítérios ABPA: Sibilos na AP, eosinofilia 690/ μ L, IgE total 2404 KU/L, IgE e IgG *Aspergillus* +, alt. radiológicas “de novo”

Itraconazol (8 sem) + CTC --> ↓
IgE, melhoria clínica e radiológica



Reagravamento clínico, radiológico e analítico

Voriconazol (8 sem) + CTC

Voriconazol + Terbinafina (8 sem) + CTC

Salmeterol + fluticasona 25/125 inalado

Resposta clínica e melhoria ligeira FEV1, com reagravamento após suspensão de CTC oral



Terapêutica moduladora?
Omalizumab?

CONCLUSÃO

A presença de *Scedosporium spp* nas secreções dos doentes com FQ pode ser crónica, sendo geralmente bem tolerada (*caso 1*). Em alguns casos a perpetuar uma resposta inflamatória crónica, com deterioração progressiva da função pulmonar (*caso 2*). O tratamento da infecção por *Scedosporium spp*. mantém-se um desafio. 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 Silva, Mila Mikovic, João Vieira, Susana Castanhinha

Unidade de Pneumologia – H. D. Estefânia, Centro de Referência de Fibrose Quística, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

INTRODUÇÃO / OBJETIVO

O novo medicamento modulador de CFTR, composto por lumacaftor/ivacaftor (Orkambi®) foi aprovado para doentes com Fibrose Quística (FQ) pela Agência Europeia do Medicamento 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 Orkambi®, reportados até aos 4 meses após o início do tratamento nas crianças com FQ seguidas no nosso centro.

MÉTODOS

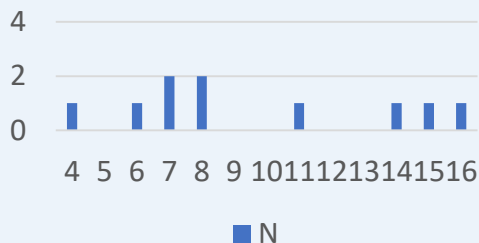
Estudo retrospectivo observacional descritivo, realizado através da consulta de processos clínicos de doentes sob tratamento com lumacaftor/ivacaftor que foram observados em consulta de FQ em 2021. Foram analisados dados demográficos, clínicos e laboratoriais, incluindo: **idade**, **sexo**, ocorrência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

RESULTADOS

Total: n= 10 doentes

Mediana idades:
8 anos (mínimo 4 anos; máximo 16 anos)

IDADES



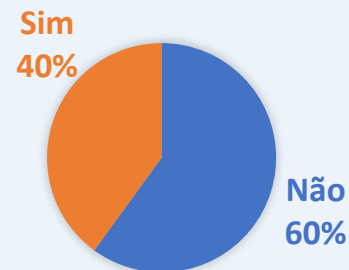
SEXO



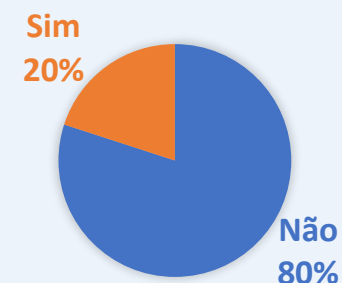
Efeito secundário DIARREIA

Todos com <12 anos
Primeiros 3 dias: n=3
Primeiros 3 meses: n=1
Todos com resolução
do sintoma (4 meses),
em 2 doentes após
redução da dose

DIARREIA



ALT > 3X VSN



CONCLUSÃO

Documentámos uma prevalência superior da ocorrência de diarreia do que está descrito na literatura: 40% versus 11% descrito na Fase 3 dos Estudos Clínicos. Deve-se monitorizar atentamente os efeitos secundários deste tratamento a curto e a longo prazo, designadamente efeitos gastrointestinais nas crianças mais novas.

Referências bibliográficas: Orkambi® RCM consultada em https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/orkambi-epar-product-information_pt.pdf. McNamara J et al Safety, pharmacokinetics, and pharmacodynamics of lumacaftor and ivacaftor combination therapy in children aged 2–5 years with cystic fibrosis homozygous for F508del-CFTR: an open-label phase 3 study Lancet Respir Med 2019. Ratjen F et al Efficacy and safety of lumacaftor and ivacaftor in patients aged 6–11 years with cystic fibrosis homozygous for F508del-CFTR: a randomised, placebo-controlled, phase 3 trial Lancet Respir Med 2017; 5: 557–67

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

Rocha B¹, Monteiro S², Jacome C³, Ferreira-Magalhães M^{1, 2, 3}
¹School of Medicine and Biomedical Sciences, Universidade do Porto | ²Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal | ³CINTESIS/MEDICDS – Faculdade de Medicina, Universidade do Porto

INTRODUÇÃO

A tosse é o sintoma respiratório mais prevalente em doenças respiratórias pediátricas, sendo responsável por uma elevada recorrência a serviços de saúde. A caracterização da tosse de forma objetiva e validade é crucial para a gestão do doença associada.

OBJETIVO

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.

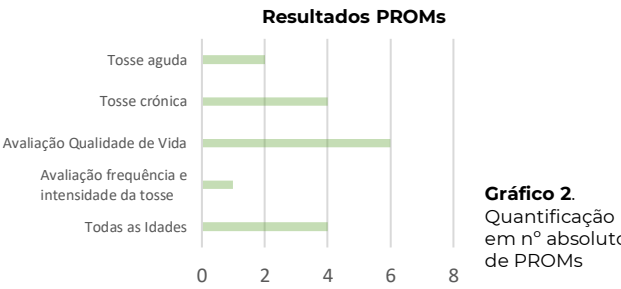
MÉTODOS

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.

PROM	Pacientes incluídos	Medição	Avaliação	Resultados
CC-QoL Newcombe, 2016	Pacientes entre 7-17 anos com tosse crónica n= 130	-Qualidade de vida	- 16 questões sobre o impacto da tosse no dia-a-dia do doente e como o fazem sentir - Usa uma escala tipo Likert de 7 pontos com resultados elevados correspondentes a melhor qualidade de vida Ex. Se a tosse lhe causa frustração, se perturba o seu sono, etc.	- Excelente consistência interna, cronbach- α =0.94 - Fiabilidade teste re-teste, ICC=0.40 - Validade convergente com correlações significativas, r_{s2} –0.89, p ≤0.001 - Validade concorrente com correlações significativas, r_{s2} ≥0.32, p ≤0.003 - Sensível à mudança, p <0.001 - SEM < MIC
PC-QoL Newcombe, 2010	Crianças com tosse crónica n= 43	-Qualidade de vida -Função familiar	- 27 questões que avaliam o nível de frequência com que a tosse dos seus filhos lhes causa preocupação e os sentimentos relacionados - Usa uma escala tipo Likert de 7 pontos com resultados elevados correspondentes a melhor qualidade de vida	- Excelente consistência interna, cronbach- α =0.83 - Fiabilidade teste re-teste, ICC= 0.46 - Boa ICC para ambas contagens de tosse/h (r =0.43, p <0.003) e tosse VAS (r =0.36, p =0.013), mas não para o tosse VCD (r =0.20, p =0.100) - Sensível à mudança, p <0.003.
Versão curta PC-QoL-8 Newcombe, 2013	Crianças com tosse crónica n= 320	-Qualidade de vida -Função familiar	- 8 questões que avaliam o nível de frequência com que a tosse dos seus filhos lhes causa preocupação e os sentimentos relacionados - Usa uma escala tipo Likert de 7 pontos com resultados elevados correspondentes a melhor qualidade de vida	- Excelente consistência interna, cronbach- α =0.84 - Fiabilidade teste re-teste, ICC=0.62 - Validação convergente com correlações significativas com o VCD score e VAS - SEM < MIC
PAC-QoL Anderson-James, 2015	Crianças com tosse aguda n=155	-Qualidade de vida	- 16 questões que avaliam o nível de frequência com que a tosse dos seus filhos lhes causa preocupação - Usa uma escala tipo Likert de 7 pontos com resultados elevados correspondentes a melhor qualidade de vida Ex. Se o procupava o filho não conseguir dormir ou respirar bem devido à tosse, se alterou a dinâmica familiar, etc.	- Excelente consistência interna, cronbach- α =0.9 - Fiabilidade teste re-teste, ICC=0.75 - Validade critério com correlações elevadas com outras medidas - Sensível à mudança, p <0.001
PCQ Hartnick, 2009	Crianças com tosse crónica n= 120	-Frequência da tosse -Severidade da tosse -Impacto familiar	- 5 questões sobre frequência da tosse, intensidade, o grau de preocupação que causa, perturbação do sono da criança e dos cuidadores - Usa uma escala tipo Likert de 6 pontos	- Excelente consistência interna, cronbach- α =0.88 - Fiabilidade teste re-teste, p <0.001 - Boa validade divergente, p <0.001
Versão curta PAC-QoL-6 Anderson-James, 2021	Crianças com tosse aguda n= 332	-Qualidade de vida	- 6 questões que avaliam o nível de frequência com que a tosse dos seus filhos lhes causa preocupação - Usa uma escala tipo Likert de 7 pontos com resultados elevados correspondentes a melhor qualidade de vida	- Boa consistência interna, cronbach- α = 0.87 - Fiabilidade teste re-teste, ICC= 0.63 - Validade critério com boas correlações com outras medidas - Sensível à mudança, p <0.001
Burden of cough questionnaire Marchant, 2008	Crianças com tosse crónica n= 170	-Qualidade de vida familiar	- 50 questões sobre o impacto que a tosse dos filhos tem no seu estado psicológico e vida familiar - Ex. Se a tosse causa stress, se o afeta quando vomitam ou quando necessitam de medicação, etc. -Usa uma escala tipo Likert de 7 pontos	- Boa consistência interna, cronbach- α =0.94

Método Objetivo	Pacientes incluídos	Descrição	Medição	Avaliação	Resultados
RBC-7 Munyard, 1994	4 adultos saudáveis, 1 criança saudável, 1 criança com asma e 14 crianças com fibrose quística n= 20	Microfone + ECG + EMG Revisão manual	- Frequência da tosse - Relação com atividade e frequência cardíaca	- Contagem dos sinais de tosse reproduzidos no monitor através da combinação da leitura do som e captação de atividade elétrica no EMG	- Coeficiente de correlação intraclasse: 0.99 (95% CI 0.96–0.99) - Boa reprodutibilidade, p =0.44, (95% Intervalos de confiança, -0.01-0.23)
Sistema monitorização de tosse noturno Hirai, 2015	Crianças hospitalizadas n= 10	Video + áudio + acelerómetro Análise automática	- Frequência da tosse - Intensidade da tosse	- Sistema revela a quantidade de eventos da tosse que ocorreram no total da gravação	- Excelente sensibilidade e especificidade (98.8% and 97.8%, respectivamente) - Boa correlação com os eventos da tosse/ contagem audio-visual (r =0.972, p <0.0001) - Excelente concordância entre o a contagem da tosse em outros métodos
Monitor da tosse baseado num Holter Chang, 1997	Crianças com tosse recorrente inespecífica n= 18	EMG + microfone + monitor Holter + acelerómetro Revisão manual	- Frequência da tosse	- Revisão manual das gravações para contar o número de eventos da tosse	- Diferença média (gravação áudio -0.3 tosse-h-1 (95% intervalos confiança-0.7 to 0.2). - Limites de concordância entre os dois métodos de -2.2 a 1.7 tosse-h-1
Logan Sinclair LR100 Corrigan, 2003	13 lactentes com tosse e 17 lactentes saudáveis n= 30	EMG + microfone= LR100 Análise automática	- Frequência da tosse - Padrão da tosse - Avaliação do estado da criança enquanto tosse	- Sistema revela a quantidade de eventos de tosse que ocorreram no total da gravação através da combinação da leitura do som e captação do movimento torácico vigoroso	- Boa sensibilidade=81% com um VPP=0.8 - Boa concordância entre os métodos quando tosse não frequentel(<5 eventos por hora, 95% IC –0.53 a 0.63 tosse/h). - Baixa concordância em lactentes com tosse frequente
LEOSound Urban, 2021	Crianças e adolescentes com tosse ou saudáveis n= 115	Microfone + Análise automática	- Frequência da tosse - Classificação da tosse ou pieira	- Sistema revela a quantidade média de eventos de tosse por hora - Classificação automática dos sons captados em tosse ou pieira	- Sensibilidade= 89% e especificidade=99% - Excelente correlação entre métodos (tosse: r S = 0.85, 95% IC: 0.76–0.91)
HMM Classificador Amrulloh, 2017	Crianças e adolescentes com tosse + dispneia/ febre n= 20	Microfone + pre-amplificador Análise automática	-Classificação em Pneumonia ou Asma	- Análise dos sons respiratórios e classificação em Pneumonia ou Asma	- Sensibilidade=100% e especificidade=80% (kappa static=0.8)
Monitor independente da tosse Paul, 2006	Pacientes com tosse frequente n= 15	Acelerómetro + device portátil Análise automática	- Frequência da tosse	- Sistema revela a quantidade de eventos de tosse que ocorreram durante a gravação	- Excelente correlação com contagem em áudio, ICC=0.998 (p < 0.001). - Excelente correlação com contagem em vídeo, ICC=0.997 (p < 0.001).
Aplicação de deteção da tosse Kruizinga, 2022	Crianças e adolescentes hospitalizadas com patologia pulmonar + áudio publico do Youtube n= 21	Microfonedee um telemóvel Análise automática	- Frequência da tosse	- Sistema revela a quantidade de eventos de tosse que ocorreram durante a gravação	- Precisão= 99.7% - Sensibilidade= 47.6% - Especificidade= 99.96% - VPN= 99.8% - Excelente correlação, ICC= 0.97 (p <.001)

RESULTADOS



- CC-QoL e o *Burden of Cough* têm a melhor consistência interna
- PAC-QoL e o PAC-QoL-6 têm os melhores resultados de fiabilidade teste-reteste com
- O PC-QoL teve uma correlação baixa com seu método de referência.
- LEOSound e o aparelho composto por acelerómetro, vídeo e áudio têm os melhores resultados.
- O único método com uma sensibilidade inferior a 80% é a aplicação *mHealth* para *smartphones*.

CONCLUSÃO

Existem vários *PROMs* e métodos de monitorização objetivos disponíveis que são válidos e fiáveis para uso na prática clínica em pediatria.

EDEMA PULMONAR AGUDO PÓS EXTUBAÇÃO A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Joana Vilaça¹, Cristina Rodrigues¹, Marta Ribeiro Silva², Carla Garcez², Vera Baptista², Carla Moreira³, Augusta Gonçalves³
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, Hospital de Braga

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 DOS CASOS

CASO1

Adolescente de 15 anos, ♂

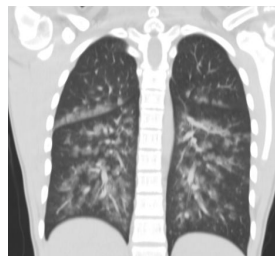
Submetido a apendicectomia laparoscópica urgente sob anestesia geral, mantendo estabilidade hemodinâmica e ventilatória durante o procedimento.

05.2020

Após extubação → hemoptises + dispneia + hipoxemia

VNI 3h

O2 CN



Sem sinais de TEP

Pesquisa de RNA SARS-CoV-2 negativo | Vírus respiratórios (Antigénios) negativos | IgM Mycoplasma negativa | Painel de Pneumonia (ácidos nucleicos): negativo para todos os agentes.

Evolução foi rapidamente favorável (sintomas ~36h)

>>> Edema pulmonar por pressão negativa após extubação

CASO 2

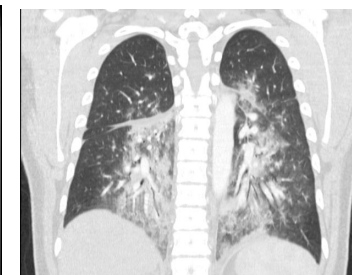
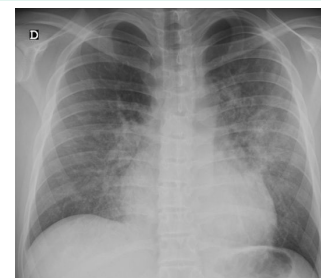
Adolescente de 14 anos, ♂

Submetido a apendicectomia laparoscópica urgente sob anestesia geral, mantendo estabilidade hemodinâmica e ventilatória durante o procedimento.

12.2020

Após extubação → laringoespasmos

Tosse e hipoxemia com necessidade de O2 (máscara Venturi)



Sem sinais de TEP

Pesquisa de RNA SARS-CoV-2 negativo | Vírus respiratórios (Antigénios) negativos | IgM Mycoplasma negativa.

Evolução foi rapidamente favorável (sintomas ~24h)

>>> Edema pulmonar por pressão negativa após extubação

CONCLUSÃO

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.

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

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

9D Internada por bronquiolite aguda (BA) grave → **VMI** durante 9 dias (2 EOT no mesmo período).

29D Alta com **estridor intermitente** mas sem esforço respiratório.

51D Novo internamento por BA, com agravamento do estridor e insuficiência respiratória hipoxémica, com CPAP 5cmH₂O (9 dias).

Durante o internamento o **estridor** adquiriu tonalidade mais aguda, com **maior esforço respiratório**:
BRONCOFIBROSCOPIA → **ESTENOSE SUBGLÓTICA GRAU III**

Realizada **Angio-TC cervical** → acentuada estenose a 5mm abaixo da glote, com tradução linear no plano coronal sugestiva de formação membranar.

EOT eletiva pelo risco iminente de obstrução da via aérea → **EOT emergente** por bradicardia e dessaturação sob visualização direta com condutor no TET (2,5mm) para permitir passagem do obstáculo, que se conseguiu transpor com dificuldade.

BRONCOSCÓPIA RÍGIDA: estenose concêntrica, mas com lúmen passível de dilatação com passagem do broncoscópio rígido 2,5mm (diâmetro externo 4,2mm)

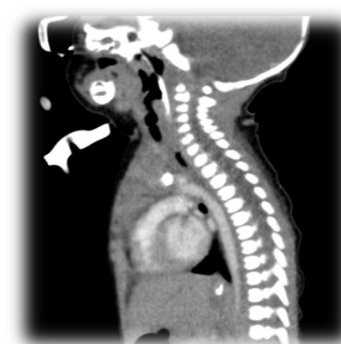
Extubada após uma semana: **sem estridor** mantendo **estabilidade clínica** no seguimento (2 meses).



Retirado de Broncofibroscopia



Retirado de TAC Cervical e Tórax



Retirado de TAC Cervical e Tórax

DISCUSSÃO

A ES é a anomalia laríngea adquirida mais comum sendo que na maioria das crianças ES grau III exige abordagem complexa com intervenção de múltiplas técnicas, eventualmente com traqueostomia e/ou cirurgia de reconstrução laríngea; 62% dos casos não responde à dilatação endoscópica. Neste caso de ES 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.

OUTCOMES RESPIRATÓRIOS E NÃO RESPIRATÓRIOS DA DISPLASIA BRONCOPULMONAR EM ADOLESCENTES: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

Mariana Carregã¹, Patrícia Sousa², Manuel Ferreira-Magalhães^{3,4,5}, Gustavo Rocha⁶, Inês Azevedo^{2,7}

¹Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; ²Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Universitário de São João; ³Unidade de Pneumologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto; ⁴Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar Universidade do Porto;

⁵CINTESIS@RISE, MEDCIDS, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; ⁶Serviço de Neonatologia do do Centro Hospitalar Universitário de São João; ⁷EPIUnit, Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto, Porto, Portugal

INTRODUÇÃO E OBJETIVOS

A displasia broncopulmonar (DBP) é a doença respiratória crónica mais associada à prematuridade. Não há revisões sistemáticas, até à data, que sintetizem as comorbilidades em adolescentes. Nesta revisão, 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.

MÉTODOS

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 (10-18 anos). Foram seguidas as recomendações do PRISMA, cumprindo todos os itens. Os dados de cada estudo foram extraídos (MC e PS) e foi revista a sua completude e precisão (MFM). A qualidade dos estudos foi avaliada pela ferramenta do National Heart, Lung and Blood Institute.

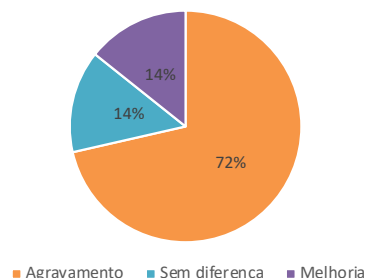
RESULTADOS

30 estudos incluídos

Morbilidade respiratória

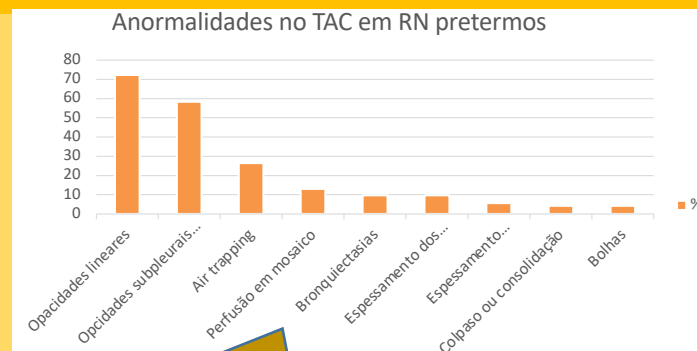
	DBP	Sem DBP
Sibilância	25-28%	0-12%
Pneumonia	58-66%	1-27%
Uso de medicação respiratória	17-50%	2-11%

Evolução da função pulmonar com os anos



Capacidade de Exercício

- VO₂ inferior em pretermos, mas sem associação com a DBP
- Atividade física semelhante entre prematuros com DBP e sem DBP e entre DBP e controlos de termo
- Qualidade de vida inferior nos adolescentes com DBP em estudo, sem diferença em 2 estudos.
- Maior risco de necessidades específicas escolares em adolescentes com DBP



24 estudos : Espirometria

1 estudo mostrou resposta não significativa à BD

Aumento da resposta com aumento da severidade de DBP num estudo

↓ FEV₁ ; FVC;
FEV₁/FVC; FEF 25-75%

Inflamação da via aérea:

FeNO e EAT superiores em asmáticos e sem diferenças entre adolescentes com DBP e sem DBP (diferente fisiologia de asma e DBP)

DBP moderada/severa vs Sem DBP/DBP ligeira:
Maior score de TC (5.2 vs 3.0) (mais anormalidades)
Mais opacidades
Mais áreas hipoatenuadas

CONCLUSÕES

A DBP tem um impacto negativo na saúde dos adolescentes, tanto a nível pulmonar, como a nível extra 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}

Afiliação:

1.Serviço de Pediatria Médica do CHULN, EPE.

2.Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria do CHULN, EPE.

4.Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria do CHULN, EPE.

3.Serviço de Anatomia Patológica, CHULN, EPE.

5.Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, CAML.

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 CASO CLÍNICO

Rapaz de 7 anos de idade. Natural da Guiné-Bissau. Evacuado para Portugal em Junho 2021 para estudo de doença pulmonar de longa evolução e etiologia desconhecida. Sem história pessoal ou familiar relevante para a história da doença atual.

Evolução Temporal



2019

- 5 anos. Inicia **tosse persistente e toracalgia** que agrava com a tosse

2020

- Internamento na Guiné. Drenagem de **derrame pleural esquerdo** com saída de conteúdo purulento. Realizados múltiplos **cursos de antibióticos** – sem resolução completa do quadro
- Transferido para o Senegal – suspeita de etiologia neoplásica

2021

- Evacuado para Portugal. À chegada: IMC 14.6kg/m², apirético, eupneico, SpO₂ 97% aa. MV abolido à esquerda. Local do antigo dreno com exsudado e tecido de granulação
- Investigação: IGRA positivo, teste tuberculínico 10mm; *vide* “MCDTs”

2022

- Início de terapêutica anti bacilar » Cicatrização ferida antigo dreno
- Pneumectomia esquerda. Boa evolução clinica desde então.

DESCRIÇÃO CASO CLÍNICO



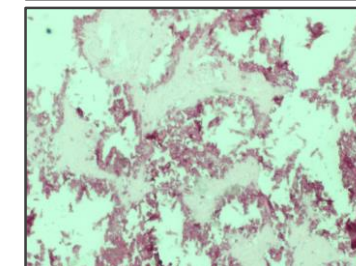
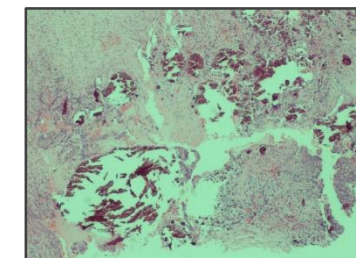
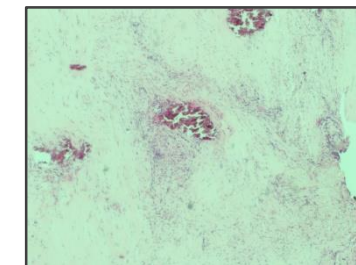
Imagens de TAC. Cortes Coronais e Transversais, evidenciando a ossificação do parênquima pulmonar esquerdo.

MCDTs:

- TAC:** Consolidação total do parênquima pulmonar esquerdo; múltiplas calcificações dispersas; ausência de arejamento pulmonar ipsilateral.
- Cintigrafia Pulmonar:** Amputação funcional do pulmão esquerdo.
- Estudo da função respiratória:** Sugestivo de perturbação restritiva grave.
- T.Tuberculínico:** 10mm(BCG prévia), **IGRA:** positivo.
- Exames microbiológicos** (incluindo *Mycobacterium tuberculosis*): negativos.
- Exame Anátomo-Patológico peça operatória:** Múltiplas calcificações e zonas de metaplasia óssea; escasso tecido pulmonar cavitado; sem identificação de microrganismos ou tecido neoplásico.

Atualmente:

- Mantém-se sob terapêutica anti-bacilar dupla
- Boa evolução clínica . Frequenta a escola
- Estudo da função pulmonar sobreponível (**Z-Score FVC Pré-Op: - 5.1; Pós-Op: - 4.4**)



Lâminas peça operatória coradas com hematoxilina e eosina. Ampliação 400x.

DISCUSSÃO

Insultos pulmonares continuados e repetidos levam à manutenção do processo de calcificação arrastado no tempo, que em raras ocasiões pode culminar com a ossificação do parênquima pulmonar.

O processo de ossificação não parece ser específico quanto à etiologia, mas 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 Silva¹, Núria Madureira¹

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

INTRODUÇÃO

O sevoflurano é um gás halogenado frequentemente usado para a indução rápida de anestesia geral. O seu principal metabolito, o composto A, foi associado a toxicidade pulmonar, através de dano endotelial. Uma explicação possível é a activação da cascata do ácido araquidónico da membrana celular e consequente aumento da permeabilidade alveolar, stress oxidativo e da resposta inflamatória.

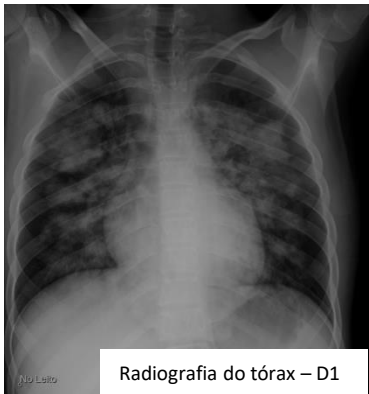
DESCRIÇÃO DO CASO

15 anos ♂, asma alérgica a ácaros do pó, controlada sem terapêutica de fundo.

Exérese de cefalocelo atrésico occipital, indução de anestesia geral com sevoflurano, sem transfusão Pós-operatório imediato, SpO₂ 89% (ar amb.) → O₂ suplementar a 3 Lpm

12 horas

Tosse seca e dor retroesternal
Sem SDR, diminuição m.v. bilateral

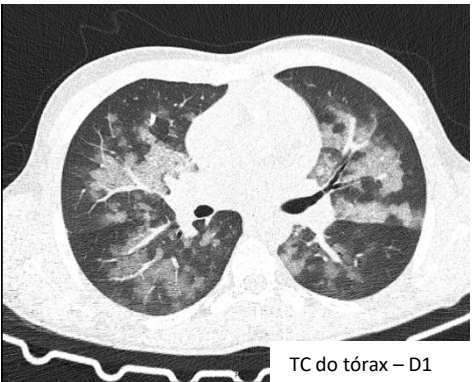


Radiografia do tórax – D1

Hemograma	Leuc 13 800/uL, Neut 12 340/uL, Hb 13,0g/dL, PlaQ 278 000/uL
Bioquímica	PCR 0,34 mg/dL, PCT 0,02 ng/mL, função renal e ionograma N
PCR secreções	Negativa para vírus e bactérias atípicas
Cultura secreções	Flora pobre e mista
Outros	VS 9 mm/h, IGRA negativo

Salbutamol + Brometo de ipratrópio com melhoria sintomática
Prednisolona 20 mg 2id
Amoxicilina (90 mg/kg/dia) e ácido clavulânico orais

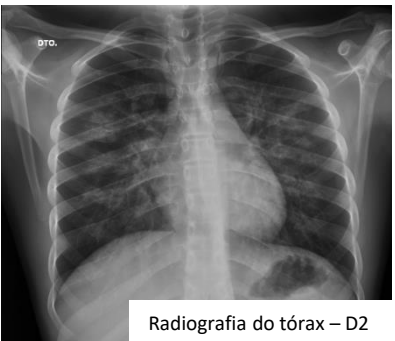
DESCRIÇÃO DO CASO



TC do tórax – D1

TC tórax
Extensa densificação parenquimatosa em vidro despolido,
predomínio central, bilateral, simétrica, extensão apico-caudal

Boa evolução clínica
Necessidade de oxigénio suplementar durante 36h



Radiografia do tórax – D2

48 h após a cirurgia
Assintomático. EO normal.
Alta com corticoterapia e antibióterapia

7 dias



Radiografia do tórax – D9

9 dias após a cirurgia
Assintomático. EO normal.
Radiografia do tórax normal.

CONCLUSÕES

A insuficiência respiratória aguda transitória no pós-operatório, com imagem compatível com edema alveolar agudo, levou à suspeita de reação adversa ao sevoflurano. Esta associação, rara na literatura, admite-se como a melhor explicação para o caso clínico dada a boa evolução.

BIBLIOGRAFIA

Austin, Adam, et al. "Sevoflurane Induced Diffuse Alveolar Hemorrhage in a Young Patient." *Respiratory Medicine Case Reports*, vol. 20, 2017, pp. 14–15. Bouso, Jennifer, et al. "Sevoflurane-Induced Diffuse Alveolar Hemorrhage in a Child." *PEDIATRIC CASE REPORTS: DIFFUSE LUNG DISEASES*, American Thoracic Society International Conference Abstracts, 2017. Butt, Yasmeen, et al. "Acute Lung Injury: A Clinical and Molecular Review." *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, U.S. National Library of Medicine, 2016.

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

Monteiro S¹, Pinto A², Soares S³, Ramos A⁴, Ferreira-Magalhães M^{4,5,6}

¹ Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto, ² Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto, ³ Unidade de Neurodesenvolvimento, Centro Materno Infantil do Norte, CHUPorto, 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

INTRODUÇÃO

A pieira recorrente no 1º ano de vida é uma entidade heterogênea e multifatorial representando um desafio diagnóstico e terapêutico.

Quanto menor a idade da criança maior o número de potenciais patologias subjacentes, sendo necessário uma investigação estruturada e sequencial de acordo com o quadro clínico.

DESCRIÇÃO DO CASO

4 anos, sexo ♀



INTERNAMENTO

11 meses

Antecedentes:

- # Pieira recorrente desde os 9M
- # História familiar asma
- # Exposição passiva fumo tabaco

- # Pieira agudizada com hipoxemia
- Identificação: enterovírus
- # Má evolução ponderal



CONSULTA PNEUMO PED

- Sob broncodilatadores + antileucotrienos mantendo pieira e crepitações à AP
- Prova de suor: inconclusiva
- Estudo genético para FQ: negativo
- Oximetria domiciliária c/ SpO2 média de 88% -> O2 suplementar (CN 1L/min), redução para 0,5L/min após 1 mês e suspensão após 5 meses



CONSULTA GASTRO PED

EDA: doença celíaca – iniciou dieta isenta em glúten

CONSULTA CARDIO PED

ECG e Ecocardiograma: sem alterações

CONSULTA INFETO PED

Défice IgA, hipergamaglobulinemia e linfopenia CD4

EVOLUÇÃO

Episódios recorrentes de tosse e engasgamento

Agudizações respiratórias frequentes + alterações AP



INTERNAMENTO 23 M

- # PAC do LIE com hipoxemia
- Identificação: adenovírus, enterovírus e rinovírus
- TAC pulmonar: bronquiolite obliterante



CONSULTA NEURODESENV. 3A

Estudo por array-CGH: **síndrome 22q11.2**

Atualmente aos 4A

- Azitromicina
- Corticoide/beta-agonista inalado
- FT respiratória, TF e TO

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 crônicas, despoletou uma investigação multidisciplinar. O estabelecimento do diagnóstico permitiu otimizar a terapêutica, orientar para as terapias necessárias e oferecer aconselhamento genético à família.

Bibliografia

Seroogy, CM. DiGeorge (22q11.2 deletion) syndrome: Clinical features and diagnosis. In: *Uptodate*. Accessed on May, 2022.

Dor torácica após COVID-19 : um caso clínico

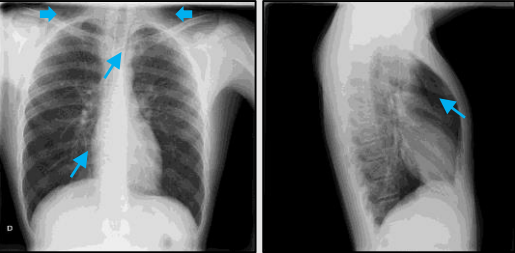
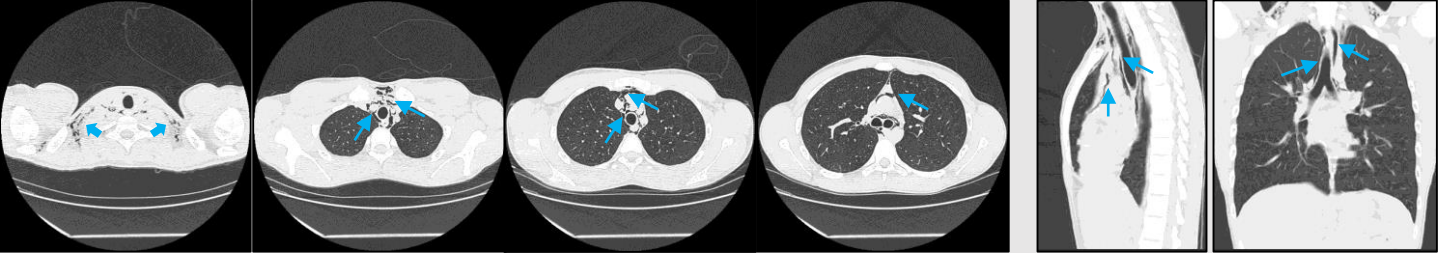
Daniela Peixoto¹, Rita Alvelos¹, Margarida Sampaio², Eduarda Seixas³, Elsa Hipólito⁴

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

INTRODUÇÃO

O **pneumomediastino espontâneo (PE)** 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 DO CASO CLÍNICO

Identificação Adolescente 15 anos ♂ AP -Asma controlada sem terapêutica -COVID-19 uma semana antes (tosse ligeira)	Serviço de Urgência -Dor torácica retroesternal de características pleuríticas 24h de evolução e agravamento progressivo -Ligeira odinofagia. -Noção de alteração dos tecidos subcutâneos na região cervical. -Sem febre, rinorreia, tosse. -Sem história de trauma ou engasgamento .Sem hábitos tabágicos ou consumo drogas ilícitas.	Exame Objetivo -Sem SDR -Corado, hidratado. Acianótico. -Enfisema subcutâneo cervical bilateral -AP MV diminuído bilateral, mas simétrico, sem RA
Estudo analítico sem leucocitose (Leucócitos $9,3 \times 10^9/L$), com linfopenia relativa (Linfócitos $1,53 \times 10^9/L$) e sem elevação dos parâmetros inflamatórios (pCr 0,24mg/dl e PCT 0,02ng/dl). Pesquisa de drogas ilícitas na urina: negativa Radiografia torácica e TC torácica com enfisema subcutâneo cervical e pneumomediastino. Sem fístulas traqueobrônquicas.	Exames Complementares de Diagnóstico	Tratamento -Internamento 2 dias -Tratamento conservador (O2 + repouso + analgesia) Evolução
		
Figuras 1 e 2: Radiografia torácica PA e perfil. Enfisema subcutâneo cervical bilateral (→); Linhas hipertransparentes paratraqueal esquerda e em redor da silhueta cardíaca à direita. (→).	Figuras 3 a 8: TC torácica: cortes transversais (fig 3 a 6), sagital (fig 7) e coronal (fig 8) : enfisema subcutâneo (→) e presença de ar no mediastino (→).	Figura 9: Radiografia torácica de controlo -Boa evolução clínica e radiológica. -Sem recidivas, após 3 meses.

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 PE deve ser considerado no diagnóstico diferencial em casos de dor torácica.

Bibliografia: 1. Alishash, A. Spontaneous pneumomediastinum in children and adolescents. In UpToDate, last updated: Alishash, A. Spontaneous pneumomediastinum in children and adolescents. In UpToDate, last updated: Dec 03, 2021 2. D Buonsenso et al. Early spontaneous pneumothorax, pneumomediastinum and pneumorrhachis in na adolescent with SARS-CoV 2 infection. Eur Ver Med Pharmacol Sci. 2021 Jun. 3.Fanta C. An overview of asthma management. Advice related to COVID-19 Pandemic. In UpToDate, last updated: Dec 03, 2021. 4. Muniz BC, Zanetti G, Marchiori E. Pneumomediastinum in a patient with COVID-19. J Bras Pneumol. 2020;46(3):e202001905. Zhou C, Gao C, Xie Y, Xu M. COVID-19 with spontaneous pneumomediastinum. Lancet Infect Dis. 2020;20(4):510.

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

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.

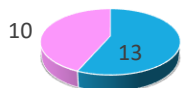
METODOLOGIA

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

n=23

Distribuição por género



■ masculino ■ feminino

Idade de diagnóstico

Idade mediana
10,1 anos

Idade mín / máx
4,1 / 17 anos

APRESENTAÇÃO CLÍNICA
MAIS FREQUENTE

Infeções respiratórias de repetição (n=20)
Asma difícil controlo (n=6)



Auscultação
Pulmonar
normal (n=17)

RESULTADOS

ECD	n	Resultado
Est. Imunológico (Ig, complemento, subclasses Ig, Ac vacinais)	23	N
Alfa 1-AT	23	N
Prova de suor (x2)	23	Neg
Radiografia / TC tórax	23	BQ
Espirometria	23	Obstrutiva 6
Broncoscopia	19	N/secreções 17 Alt. anatom. 2
IGRA	13	Neg
Est. genético FQ	11	Neg
Est. função ciliar (ME)	10	~DCP

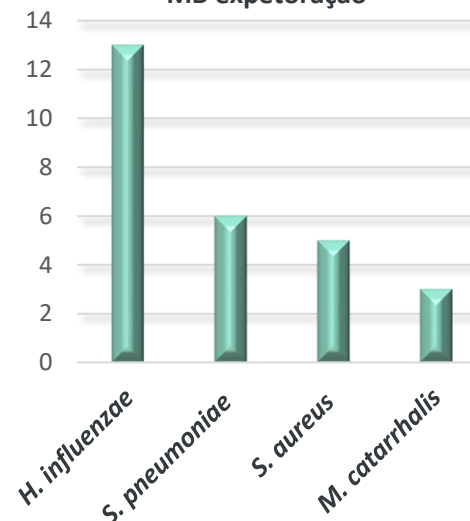
ETIOLOGIAS MAIS FREQUENTES

Pós-infecciosas e DCP

SINTOMAS MAIS FREQUENTES

Tosse produtiva (n=18)
Toracalgia (n=5)

MB expetoração



Tratamento	n
Cinesioterapia Respiratória	16
Corticóide inalado	15
Broncodilatador	12
ATB prolongado (azitromicina)	3
Lobectomia	1

CONCLUSÕES

Os resultados obtidos permitiram verificar que a abordagem aos doentes com BQ não FQ está de acordo com as recomendações europeias mais recentes. É necessário um alto nível de suspeição para permitir um diagnóstico precoce, um tratamento atempado e consequente redução da progressão da doença.