

Médica

REVISTA

Hospital São Vicente de Paulo — Passo Fundo — RS





Hospital São Vicente de Paulo

Diretoria

- Presidente**
Plínio Graziotin
- Vice-Presidente**
Dionísio Tedesco
- 1º Secretário**
Montecir Jesus Dutra
- 2º Secretário**
José Bertoglio
- 1º Tesoureiro**
Luiz Carlos Farias
- Diretor Médico**
Dr. Rudah Jorge
- Administrador**
Bel. Ilário Jandir de David
- Chefe de Enfermagem**
Ir. Carmelina Pelegrini

Médica REVISTA

ISSN 0103-4162

Indexada na base de dados LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), no Index Medicus (IMLA), em 06/12/1991, pelo Centro Latino-Americano e do Caribe em Ciências de Saúde (BIREME).

ISSN - Número Internacional Normalizado para Publicações Seriadas atribuído, em 23.12.1991, pelo Instituto Brasileiro de Informação em Ciência e Tecnologia.

Editoria Científica

- Dr. Claudio A. Seibert
CREMERS 6192
- Dr. Diógenes L. Basegio
CREMERS 11.695
- Dr. Cesar A. Pires
CREMERS 14.929
- Dr. Glênio Spinato
CREMERS 15.627
- Dr. Sérgio R. Fuentefria
CRF-RS 2060
- Dr. José O. Calvete
CREMERS 7601

Jornalista Responsável

- Bel. Paulo Cesar Rigon
Reg. MTB/6071

Assessoria Jurídica

- Dr. Marco Antônio de Matos
OAB/RS 19041

Tradução

- Bel. Marilene Trevisan
- Dr. Juarez Tarasconi

Endereço

- Rua Teixeira Soares, nº 808
99010-080 - Passo Fundo - RS

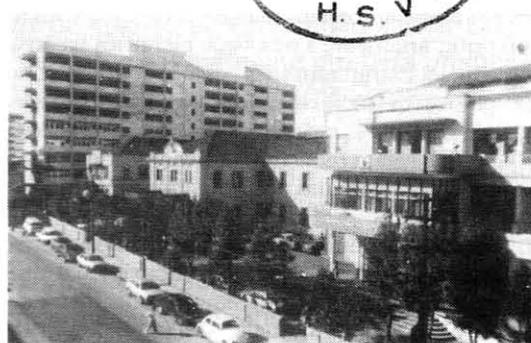
**Composição e Impressão:
Gráfica e Editora Berthier**

Tiragem 2.000 exemplares, com circulação dirigida e distribuição gratuita.

Editorial



A dinâmica dos fatos, a necessidade do saber nos coloca diante da realidade de acompanhar todos os avanços científicos. O Hospital São Vicente de Paulo e a Faculdade de Medicina de Passo Fundo têm correspondido aos anseios da classe médica.



Com a participação em projetos internacionais como o ISIS-4 (Quarto Estudo Internacional de Sobrevida no Infarto); no projeto piloto de estudo dos fatores hemorrágicos provocados pela tatu-rana em cooperação com o Instituto Butantã de São Paulo na procura do soro específico; no Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas; e no Estudo Multicêntrico de Câncer de Mama, mostram ao país o padrão médico profissional de nossos colegas.

Nossa revista médica tem, ao longo do tempo, servido de registro histórico de fatos científicos. Estamos orgulhosos em viver este momento.

Índice

ARTIGO ORIGINAL

Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas:
 Incidência no Hospital Universitário São Vicente de Paulo6
 Distúrbios Respiratórios em Recém-Nascidos11
 Retrospectiva dos Testes HIV realizados no Banco de Sangue Oswaldo Cruz14
 Incidência de Hepatite B em doadores de sangue.....17
 Sentimentos das Primigestas em relação à imagem corporal20

ARTIGO DE REVISÃO

Tratamento adjuvante (pós-operatório) do Carcinoma de Cólon e Reto.....24

RELATO DE CASO

Escleredema de Buschke27
 Síndrome de Kawasaki29
 Síndrome de Peutz-Jeghers34
 Síndrome de Rett36

Artigo Original

Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas: Incidência no Hospital Universitário São Vicente de Paulo (Julho de 1991 a dezembro 1992). *

Rui L. Wolf
Luciana H. Bastian
Cláudio Soares
Janaine Schaeffer
Marcelo Dotto

RESUMO

Analisa-se a incidência de malformações congênitas no Hospital Universitário São Vicente de Paulo, no período de julho de 1991 a dezembro de 1992. Representa os dados bioestatísticos regionais preliminares para informe ao Estudo Colaborativo Latino-Americano.

UNITERMOS

- Doenças do Recém-nascido
- Anormalidades Múltiplas
- Anormalidades Cromossômicas

KEYWORDS

- Newborn Diseases
- Multiple Abnormalities
- Chromossomic Abnormalities

INTRODUÇÃO

Schwalbe em 1906 no seu livro intitulado "Tratado das Malformações dos Homens e dos Animais", Gregg (1943) com a descrição da rubéola como agente embriopático e Lenz (1962) com a referência das catástrofes de desenvolvimento provocadas pela Talidomida marcaram três épocas fundamentais no campo da Teratologia.

Muitos trabalhos, de caráter experimental e outros baseados em achados clínicos, têm contribuído para enriquecer

* Trabalho realizado no Hospital Universitário São Vicente de Paulo - Departamento de Pediatria - Faculdade de Medicina da Universidade de Passo Fundo, RS.

APOIO: Fundo de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio Grande do Sul (FAPERGS).

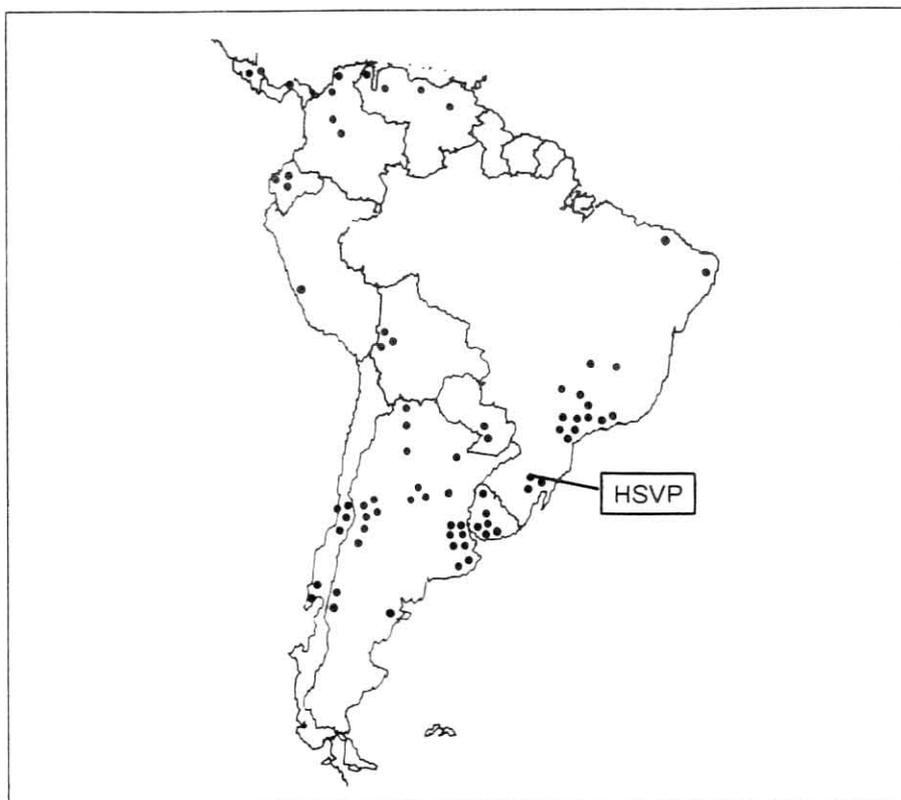


Figura 1: Rede de 75 hospitais ligados ao ECLAMC

o conhecimento deste tipo de patologia e estabelecer as bases científicas da patogênica das malformações congênicas. (1, 6, 9, 10).

O Estudo Colaborativo Latino-americano de malformações congênicas (ECLAMC) criado no ano de 1967 na região metropolitana de Buenos Aires e com esta denominação desde o ano de 1969, foi estruturado por médicos geneticistas, destacando-se dentre eles o Dr. Eduardo E. Castilla, seu atual coordenador. Preocupados com as deficientes estatísticas dos países latino-americanos e com informações de baixa credibilidade, desenvolveram um programa de baixo custo operativo, adaptando-se à realidade latino-americana.

Os recém-nascidos constituem uma amostra adequada e de fácil acesso nos hospitais e sujeitos a escassos vícios operacionais, uma vez que abrangem ambos os sexos e todas as classes sociais.

Dois anos após a sua criação, três países já faziam parte do programa (Argentina - Chile - Uruguai). Em 1972, o Brasil associou-se a este grupo.

Atualmente fazem parte do ECLAMC uma rede de 75 Hospitais espalhados por 12 países da América Latina. (Figura 1).

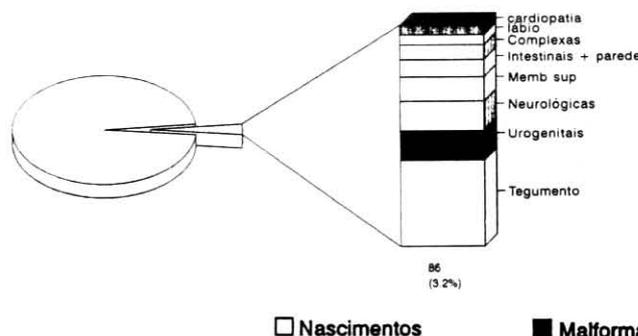
A organização original continua sendo essencialmente a mesma 25 anos após a sua criação. No entanto a experiência adquirida permitiu algumas modificações, com uma complexidade operativa que foi crescendo no decorrer dos anos.

Para estudar a freqüência dos malformados-congênicos criou-se a modalidade ECLAMC-Monitor um programa de escassa complexidade e que permitia o estudo epidemiológico em um maior número de hospitais.

O estudo, aumentando a sua complexidade, passou a ter a denominação. ECLAMC-Caso Controle, pois além de vigiar constantemente as flutuações da freqüência das malformações tenta identificar as suas causas.

O Hospital São Vicente de Paulo participa, sob supervisão e orientação da Unidade de Genética do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, deste programa desde junho de 1991; atualmente faz parte do Estudo ECLAMC - Caso Controle.

Este trabalho mostra as malformações congênicas ocorridas no Hospital Universitário São Vicente de Paulo no período de julho de 1991 a dezembro de 1992; é apenas um estudo preliminar e que terá continuidade ao longo dos próximos anos e seus resultados divulgados



	□ Nascimentos	■ Malformados
1. TEGUMENTO		
Pólipos (pré-auricular, auricular, cervical, etc.)		10
Hemangiomas		12
Nevus		13
TOTAL		35
2. MALFORMAÇÕES UROGENITAIS		
Hipospádia		05
Agenesia Renal		02
Rins Policísticos		01
Genitália Ambígua		01
Hímen Imperfurado		01
Pólipo Himenal		01
Extrofia de Bexiga		01
TOTAL		12
3. MALFORMAÇÕES NEUROLÓGICAS		
Hidrocefalia		04
Cefalocele		02
Microcefalia		02
Anencefalia		01
Meningocele		01
Raquissquisis		01
Espina Bífida		01
TOTAL		12
4. MALFORMAÇÕES INTESTINAIS, ANORETAIS E DA PAREDE ABDOMINAL		
Gastrosquisis		02
Má Rotação Intestinal		02
Atresia de Íleo		01
Atresia Duodenal		01
Ânus Imperfurado		01
TOTAL		07
5. ANOMALIAS COMPLEXAS - Três ou mais malformações associadas, sem diagnóstico sindrômico. Inclui algumas malformações já citadas isoladamente.		06
6. MALFORMAÇÕES DOS MEMBROS INFERIORES E SUPERIORES		
Pé Torto Congênito		05
Polidactilia		03
Sindactilia		01
Superposição de Dedos		01
Luxação Congênita de Quadril		01
TOTAL		11
7. LÁBIO LEPORINO E/OU FENDA PALATINA		04
8. CARDIOPATIA CONGÊNITA		
Acianótica		03
Cianótica		01
TOTAL		04
9. RESTOS BRANQUIAIS		03
10. IMPLANTAÇÃO BAIXA DAS ORELHAS (ambas acompanham outras malformações)		02
TOTAL		02
11. MAMILO SUPRANUMERÁRIO		02
12. SÍNDROME DE DOWN		01
13. BRIDA CONGÊNITA AMNIÓTICA		01
14. SÍNDROME DE ACONDROGÊNESE		01
15. MICROGNATIA		01

Tabela 1 - Malformações Congênicas no Hospital Universitário São Vicente de Paulo (2.659 nascimentos), no período de junho/91 - dezembro/92. Passo Fundo - RS.

comparativamente com os dados gerais do ECLAMC.

OBJETIVOS

Atendendo as recomendações do ECLAMC este estudo visa:

- Registrar todas as malformações congênitas ocorridas no período de julho de 1991 a dezembro de 1992 no Hospital Universitário São Vicente de Paulo.
- Verificar frequência dos recém-nascidos com anomalias congênitas, em nosso meio, em comparação com os recém-nascidos normais.
- Comparar a frequência das malformações congênitas no Hospital Universitário São Vicente de Paulo com outros hospitais no estado, Brasil e América

como manchas hipo e hiperocrômicas (nevus) apêndice pré-auricular, etc.

Estas anomalias foram distribuídas quanto à localização e para efeitos didáticos por sistemas (Tabela 1).

Somente serão considerados defeitos congênitos aqueles diagnosticados no período anterior à alta hospitalar.

Para cada recém-nascido com malformação foi preenchida uma ficha-protocolo onde anotou-se:

- a) exame físico com peso, comprimento, Perímetro Cefálico (PC), peso da placenta, tamanho do cordão, etc...
- b) descrição da mal-formação.
- c) histórico familiar com dados maternos, idade e número de gestações, etc...
- d) resposta a um questionário de 50 itens,

RESULTADOS

No período de julho de 1991 a dezembro/92 ocorreram, no Hospital Universitário São Vicente de Paulo, 2.659 nascimentos. Destes foram encontrados 86 recém-nascidos (3,2%) malformados, com uma ou múltiplas malformações associadas.

Comparando-se as subpopulações da amostra, observamos:

Proporção Sexual

No presente estudo, 50 recém-nascidos malformados eram do sexo masculino (58,1%) e 36 recém-nascidos do sexo feminino (41,9%).

Aplicando-se o teste não-paramétrico do Qui-Quadrado (X^2) encontramos um $X^2 = 50,372$ ($p < 0,001$), o que é altamente significativo (Tabela 1).

Peso de Nascimento

Encontrou-se, dos recém-nascidos malformados, 17, com peso inferior a 2.500 gramas (19,8%); 69 (80,2%) apresentaram peso superior a 2.500 g.

Comparativamente encontramos $X^2 = 110,217$ ($p=0$) o que estatisticamente é significativo. (Tabela 3)

Número de Gestações

Na tabela 4 vemos que o maior número de RN malformados ocorreu na primeira gestação (31 OU 39%), e encontrou-se 18 RN malformados (21,2%) na 4ª gestação.

Aplicando-se entre o nº de gestação o $X^2 = 130,531$ $p=0$ o que é bastante significativo.

Sexo	Nº Pac.	%Malf. Esperada	Freq.	X2
Masculino	50	58,19%	22	37,8
Feminino	36	41,9%	65	12,6

$X^2 = 50,372$

$p = <0,001$

Tabela 2 - Sexo (HSVP julho 1991 a dezembro 1992))

Latina.

- Identificar as causas das anomalias congênitas e os fatores de risco a ela associados.
- Comunicar ao órgão central do ECLAMC, as frequências das malformações, o que facilitaria a detecção precoce de qualquer sinal de alarme, quando ocorrer maior incidência de defeitos congênitos em determinada região.

que procurou avaliar a exposição a possíveis fatores de risco para o desenvolvimento dessas alterações.

- Os próximos recém-nascidos, normais, nascidos no mesmo dia ou subsequentes e do mesmo sexo, serão submetidos ao mesmo protocolo e farão parte do grupo controle.

MATERIAIS E MÉTODOS

- Foram estudados todos os recém-nascidos - nativos ou natimortos, de partos ocorridos no Hospital Universitário São Vicente de Paulo e que apresentaram peso superior ou igual a 500 g.
- Foi realizado de exame físico completo onde procuram-se não somente anomalias mais visíveis, como lábio leporino, fissura palatina, hidrocefalia, como também pequenas anomalias,

Peso	Nº Pac.	%Malform.	Frequência Esperado	X2
500-2.500g	17	19,8%	31,2	6,46
2500-3000g	21	24,4%	7,8	22,34
3001-3500g	31	36%	7,8	69,1
3500g	17	19,8%	39,0	12,41

- $X^2 = 110,217$

- $p = <0,001$

Tabela 3 - Peso em gramas (HSVP julho 1991 a dezembro 1992)

Idade Materna

A incidência maior de RN malformados ocorreu em mães com 25-29 anos de idade, correspondendo a 27,4% dos casos e apenas 18,6% dos RN em mães com idade igual ou superior a 35 anos. Tabela 5.

Encontramos, na presente amostra, um $X^2 = 44,363$ $p = 0,0001$ o que define alta significância estatística.

COMENTÁRIOS E CONCLUSÕES

Consideram-se como DEFEITOS CONGÊNITOS todas as anomalias funcionais ou estruturais do desenvolvimento do feto, devidas a fatores originados antes do nascimento, sejam genéticos, ambientais ou desconhecidos, mesmo

quando o defeito não seja aparente no recém-nascido e só se manifeste clinicamente mais tarde. (2, 4, 5)

Entende-se por MALFORMAÇÃO toda a alteração da morfologia, que ocorra em um ou vários órgãos ou sistema de órgãos e que está presente ao nascimento, cuja etiologia poderá ser tanto genética como ambiental ou ainda devida a ambas. (1, 9, 12)

O termo MALFORMAÇÃO deve ser utilizado nos casos em que haja um defeito estrutural por erro primário, na morfogênese do órgão enquanto que se recomenda usar o termo "DISRUPÇÃO" para defeitos morfológicos secundários a problemas ambientais. Exemplo: Disrupções devidas à Teratógenos Químicos (Talidomida), Físicos (Radiação) ou Biológicos (Rubéola) (4,7).

Usa-se para aquelas alterações de forma ou estrutura de um órgão formado corretamente e que sofreu alguma ação mecânica, o termo DEFORMAÇÃO. Exemplo: Focomielia por compressão do membro superior pelo cordão umbilical.

Não se conhece a percentagem exata dos defeitos congênitos, já que não se visualizam muitos deles, no momento do nascimento.

Estudos anatômicos assinalam DEFEITOS CONGÊNITOS de diversos tipos de 1,5 a 2% dos nascidos mortos (NATIMORTOS) ou que morrem num período próximo ao parto, também conhecido como período neonatal precoce. (2, 5, 8).

Consideram-se que 5 a 6% dos nascidos vivos apresentam alguma anomalia determinada total ou parcialmente por fator genético e que poderão manifestar-se no período neonatal, na primeira infância, na puberdade ou na idade adulta (Lamy y Frezal, 1961); porém, nestes não se incluem o alto número de malformações observadas em gestações que acabam em aborto. (1, 3, 6, 9)

As anomalias congênitas morfológicas constituem uma das dez primeiras causas de mortalidade infantil em 22 de 28 países das Américas e ocupam do 2º ao 5º lugar entre as causas de óbito nos menores de 1 ano. (4, 10).

Na maioria dos países subdesenvolvidos da América Latina os problemas ambientais e sócio-econômicos são os que determinam grande parte da morbimortalidade infantil. Nesses, os defeitos congênitos não receberam suficiente atenção. (7, 8, 10)

Além disso, a escassez de informações sobre a frequência; as características e o impacto dos defeitos congênitos sobre a mortalidade infantil manteve a suposição de que estes problemas não são relevantes do ponto de vista da Saúde Pública. (1, 9, 10)

Considerando que no Rio Grande do Sul, nos últimos anos, tem-se verificado uma queda no índice de mortalidade infantil, temos como conseqüência, um aumento da importância relativa dos DEFEITOS CONGÊNITOS na morbimortalidade desta faixa etária. O conhecimento da frequência e dos fatores de risco a ele associados, no Hospital Universitário São Vicente de Paulo, poderemos contribuir para um melhor manejo e prevenção destes problemas.

Paralelamente, os progressos registrados na última década, nos métodos diagnósticos, na prevenção e no trata-

Nº Gestações	N	% Malf	Freq. Esperada	X2
1	31	36%	7,8	69,0
2	20	23,3%	7,8	19,1
3	17	19,8%	7,8	10,9
4 ou +	18	21,1%	62,4	31,6
TOTAL	86	100%		

$X^2 = 130,531$

$P = 0$

Tabela 4 - Número de Gestações (HSVP, julho de 1991 a dezembro 1992)

Idade Materna	Nº Pac.	% Malf.	Freq. Esperada	X2
00-19 anos	12	14%	11	0,0905
20-24 anos	22	25,6%	11	11,0000
25-29 anos	24	27,9%	11	15,3636
30-34 anos	12	14,0%	11	0,909
35 anos	16	18,6%	44	17,8182

$X^2 = 44,3636$

$p = <0,001$.

Tabela 5 - Idade Materna (HSVP julho 1991 a dezembro 1992)

N = Nº Pacientes Malformados
 % Malf. = Percentagem Malf.
 X2 = Testes não Paramétricos do Qui-Quadrado
 p = nível de significância do teste X2

mento das alterações genéticas, permitem um planejamento adequado para o tratamento destas patologias. (2, 5).

Encontramos, no período estudado, uma incidência de 3,2% de defeitos congênitos em 2.659 recém-nascidos, o que não difere dos dados da literatura mundial e do ECLAMC. (2, 4, 6, 8, 10, 11)

Tafel (1982) relatou que a incidência de anomalias é maior a partir da 4ª

gestação, principalmente se associada com idade materna avançada; porém não conseguiu determinar qual dessas variáveis tinha maior efeito sobre os dados (13).

Em nosso estudo, o fato da maior incidência de RN malformados ocorrer na 1ª gestação (36%) deve-se, talvez, à diminuição da multiparidade em nosso meio.

Sabe-se que a idade materna avançada (≥ 35 anos) é fator de risco para malformações congênitas; encontramos uma incidência maior de RN malformados na faixa de 25 a 29 anos de idade.

A presente amostra, em relação aos itens estudados, devido ao pequeno número de malformações encontradas e por ser um estudo preliminar, não permite conclusões etiológicas definitivas.

SUMMARY

Latin-American Colaborative Study on Congenital Anomalies: Incidence of Congenital Anomalies in the São Vicente de Paulo University Hospital - Passo Fundo - RS/Brazil

The authors report of incidence of congenital anomalies in the São Vicente de Paulo University Hospital during the period of one year and five months (July, 1991 to December, 1992). In this period, 2.659 deliveries occurred in the São Vicente de Paulo University Hospital and 85 babies (3,2%) were born with some congenital anomaly.

The data obtained in this preliminary study will be added to the data of the Colaborative Latin-american Study on Congenital Anomalies and require more quantitative informations for further conclusions.

BIBLIOGRAFIA

1. Baird, P. A. et alii. Genetic Disorders in Children and Young Adults: A Population Study. *Am. J. Hum. Genet.* 1988, 42:677.
2. Barreiro, C. Z. et alii. Prevalence of genetic disease in a reference pediatric hospital. *Excerpta. Med. Intl. Congr. Series* 1976, 397: 60.
3. Carter, C. D. Genetics of common single malformations. *Br. Med. Bull.* 1974, 30: 158.
4. Castilla, E. E. et alii. Estudos Latino-americanos sobre malformaciones congênitas. *Bol. of Sanit. Panam.* 1974, 78(6):494.
5. Castilla, E. E. & Vacca, R. Eclamc - Un Observatório de Los Nascimientos. *Ciencia hoy* 1993. 4(23):8-13.
6. Chung, C.S. and Myrianthopoulos, C. N. Congenital Anomalies: mortality and morbidity, burden and classification. *Am. J. Med. Genet.* 1987, 27:505.
7. Giugliani et alii. Monitorização de Defeitos Congênitos no Hospital de Clínica de Porto Alegre. *R. AMRIGS*, 1986, 30(1):7.
8. Penchaszadeh, V. B. Frequency and characteristics of birth defects admissions to a pediatric hospital in Venezuela. *Am. J. Med. Genet.* 1979, 3:359.
9. Kalter, H. and Warkany, J. congenital Malformations: etiologic factor and their role in prevention/*New Engl. J. Med.* 1983, 24:424.
10. Organización Pan-Americana de La Salud: Las condiciones de salud en las Americas 1970-1980. Washington, D. C. Publicaciones Científicas, nº 427, 1982.
11. Spranger, J. et alii - Errors of morphogenesis: Concepts and Terms. *J. Pediatr.* 100:160, 1982.
12. Stevenson, A.C. Frequency of congenital and Hereditary disease. *Brit. Med. Bull*, 1982, 254.

Artigo Original

Distúrbios Respiratórios em Recém-Nascidos*



Luiz A. Ecker
Celso V. Merlo
Marcelo R. Pizzatto
Sandro Montemezzo

RESUMO

Durante o período de sete anos (janeiro de 1986 a dezembro de 1992) foram internados no CTI-Pediátrico do Hospital Universitário São Vicente de Paulo 1.600 recém-nascidos, dos quais 1110 tinham algum distúrbio respiratório como causa básica da internação. O achado de 475 (42,8%) casos de membrana hialina alerta no sentido de estabelecer o diagnóstico precoce dessa importante entidade patológica. O correto diagnóstico e em tempo hábil permite reduzir os índices de morbi-mortalidade, bem como o tempo de internação hospitalar, determinando menores gastos para a instituição previdenciária.

UNTERMOS

- Distúrbios Respiratórios
- Broncopneumonia
- Doença da Membrana Hialina
- Síndrome do Desconforto Respiratório

KEYWORDS

- Respiratory Disturbances
- Bronchopneumonia
- Hyaline Membrane Disease
- Respiratory Distress Syndrome

INTRODUÇÃO

Os distúrbios respiratórios são os problemas que ocorrem mais frequentemente em berçários. Muitos são exclusivos deste período de desenvolvimento. Uma variedade muito grande de patologias podem, inicialmente, cursar com

quadro respiratório; por exemplo, malformações congênitas, distúrbios do Sistema Nervoso Central (SNC) e acidose metabólica grave. (2, 5, 6).

Algumas emergências cirúrgicas como hérnia diafragmática, fistula traqueo-esofágica podem exigir do neonatologista alto grau de suspeição, para que se faça o diagnóstico o mais precoce possível, permitindo o tratamento definitivo da patologia, sem maiores riscos para o neonato. (4, 2).

Entre os distúrbios mais frequentes, a síndrome da membrana hialina adquire grande importância por sua alta morbi-mortalidade, sendo a principal causa de morte neonatal precoce nos EUA e Europa. A doença ocorre por falta de substâncias tenso-ativas (surfactantes), devido a imaturidade pulmonar. A cada expiração há um colapso do pulmão, que necessita de um aumento da pressão inspiratória para reabrir os alvéolos no próximo movimento respiratório. (2, 3, 5).

Além da membrana hialina, outras patologias como broncopneumonia aspirativa e taquipnéia transitória neonatal

são extremamente frequentes necessitando de um bom treinamento por parte do pediatra para o eficiente manejo destes distúrbios. (2)

MATERIAIS E MÉTODOS

Durante o período de 7 anos, internaram no Centro de Tratamento Intensivo Pediátrico (CTI-P) do Hospital Universitário São Vicente de Paulo (HSVP) 1.600 recém-nascidos, dos quais 1.110 tinham como motivo básico da internação distúrbios respiratórios diversos. O diagnóstico baseou-se fundamentalmente em dados obstétricos, sinais, sintomas e exames laboratoriais.

Dos 1.110 pacientes, 444 (40%) eram procedentes de Passo Fundo e 666 (60%) oriundos de outras localidades.

Os dados obstétricos que definitivamente auxiliaram o diagnóstico das diferentes entidades clínicas foram:

- 1 - Parto prematuro - informação importante por indicar a possível ocorrência de distúrbios metabólicos e membrana hialina.

* Trabalho realizado no Centro de Tratamento Intensivo Pediátrico - Hospital Universitário São Vicente de Paulo.

- 2 - Líquido amniótico (LA) meconiado - a broncopneumonia aspirativa tem no LA meconiado a sua etiologia, sendo portanto altamente relevante esta informação.
- 3 - Infecções vulvo-vaginais - distúrbios respiratórios do neonato associados à infecções vulvo-vaginais maternas não deram o substrato necessário para a suspeita de sépsis e broncopneumonia infecciosa.

Os sinais e sintomas que sugeriram o diagnóstico de distúrbio respiratório foram:

- 1 - Cianose - avaliada sistematicamente em todos os recém-nascidos, a partir da observação de mucosa oral e língua.;
- 2 - Gemência - importante mecanismo fisiológico que aumenta a pressão intratorácica no final da expiração e mantém um volume residual na tentativa de melhorar a tensão parcial de oxigênio (PaO₂) arterial. Este sinal foi importante para indicar insuficiência respiratória.;
- 3 - Dispneia - fácil identificação e indicativa de insuficiência respiratória.;
- 4 - Estertores pulmonares;
- 5 - Taquipnéia.;
- 6 - Tiragem intercostal.;
- 7 - Assimetria torácica.;
- 8 - Ritmo e amplitude dos movimentos respiratórios.

Exames Laboratoriais

- 1 - Radiografia (RX) de Tórax - definir o diagnóstico nos casos de membrana hialina, hérnia diafragmática, aspiração e pneumonia bacteriana. O RX de tórax com maior penetração foi útil para o diagnóstico de fistula traqueo-esofágica. O RX de tórax com coração e pulmões normais sugeriu taquipnéia transitória neonatal.;
- 2 - Gasometria arterial - importante no sentido de estabelecer dados como acidose respiratória, hipoxemia e hiperapnéia.;
- 3 - Hemograma - auxiliou no diagnóstico de pneumonia bacteriana ou sépsis.;
- 4 - Plaquetas - contagem diminuída sugere infecção.;

- 5 - Culturas - realizadas a partir do líquido, urina, lesões, secreções e sangue para pesquisar agentes infecciosos.

RESULTADOS

Os resultados encontrados são em parte discordantes de outro estudo similar realizado no estado. A entidade clínica mais incidente em nosso meio foi a membrana hialina com 475 (42,8%) casos. Tabela 1

O manejo destes pacientes baseou-se em 3 itens:

- **Oxigenioterapia:** utilizada quando o recém-nascido apresentava cianose central. Inicialmente em campânula, ajustando a quantidade para o mínimo necessário a fim de abolir a cianose e manter o PaO₂ entre 50 a 80mmHg.
- **Ventilação Mecânica:** indicada quando a PaO₂ atingia cifras inferiores a 50 mmHg, PaCO₂ superior a mmHg e pH inferior a 7,25.
- **Antibioticoterapia:** indicada quando dados de laboratório, exame físico e antecedentes obstétricos indicavam causa infecciosa para o distúrbio respiratório.

É conveniente ressaltar que os 445 casos relacionados à sépsis foram secundários ao problema básico, ao contrário dos 46 casos que os distúrbios respiratórios foram sintoma primário.

COMENTÁRIOS E CONCLUSÕES

O alto índice de mortalidade e morbidade destas entidades clínicas justificam todos os esforços clínicos e terapêuticos. (2)

A alta incidência de membrana hialina e dos outros distúrbios respiratórios do neonato refletem a falta de preocupação e/ou desinformação da gestante e alguns profissionais com o cuidado pré-natal. É claro que mesmo com um ótimo cuidado pré-natal, os nascimentos pré-termo ainda não conseguem ser prevenidos na sua totalidade, bem como outros fatores predisponentes; mas, certamente, os cuidados adequados reduzem a incidência destes distúrbios grandemente. (2, 3, 5)

Em países do 1º mundo os problemas respiratórios mais freqüentes são: Traquipnéia transitória neonatal, cardiopatias congênitas e hérnias diafragmáticas, mostrando mais uma vez a importância da prevenção pré-natal. (2, 3, 5, 6)

É necessário, cada vez mais, investir na medicina preventiva, através de incentivo à realização correta do pré-natal. Com isto ocorreria uma dramática diminuição da incidência das patologias respiratórias neonatais, fazendo com que reduzisse a morbi-mortalidade neonatal e os custos que estes pacientes trazem ao sistema previdenciário.

Distúrbio (Doença)	Nº Casos	%
Membrana Hialina	475	42,8
Broncopneumonia Aspirativa	190	17,11
Traquipnéia Transitória	120	10,81
Broncopneumonia Bacteriana	105	9,46
Apnéia	100	9,0
Sépsis	46	4,14
Cardiopatia Congênita	15	1,35
Policitemia	10	0,72
Broncopneumonia + Tétano	8	0,72
Hérnia diafragmática	6	0,54
Anemia Aguda	5	0,45
Hidropsia fetal	3	0,27
Pneumotórax	3	0,27
Total	1.110	100%

Tabela 1. Resultados - Análise de 1.110 casos.

SUMMARY

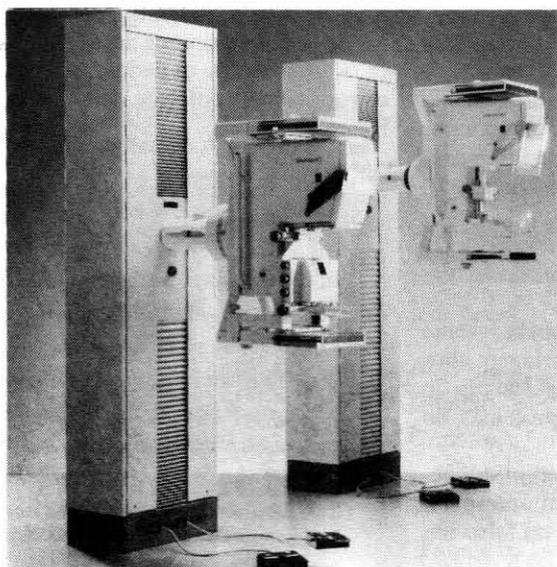
Respiratory Disturbances in Newborns

During a period of seven years (from January, 1986 to December, 1992), 1.600 newborns were admitted to the Pediatric Intensive Care Unit of São Vicente de Paulo University Hospital. One thousand and one hundred of them, had some respiratory disturbance at admission, as follows: Hyaline membrane: 475 cases (42,8 %); Aspirative bronchopneumonia: 190 cases (17,11 %); Neonatal transient tachypnea: 120 cases (10,81 %); Bacterial bronchopneumonia: 105 cases (9,0 %); Apnea: 100 cases (9,0 %); Sepsis: 46 cases (4,14 %); Esophagic atresia plus bronchopneumonia: 24 cases (2,16 %); Congenital cardiopathy: 15 cases (1,35 %); Polycythemia: 10 cases (9,0 %); Tetanus plus bronchopneumonia: 8 cases (0,72 %); Diaphragmatic hernia: 6 cases (0,54 %); Acute anemia: 5 cases (0,45 %); Fetal hydrops: 3 cases (0,27 %); Pneumothorax: 3 cases (0,27 %). The occurrence of 475 cases of Hyaline membrane (42,8 % of the admissions), calls the attention for the must of an early diagnosis of this important Respiratory disturbance, i. e., the correct and on time diagnosis will reduce its morbidity and mortality rates and will also reduce the hospital stay.



BIBLIOGRAFIA

1. Arquivos do CTI Pediátrico do Hospital São Vicente de Paulo (1986-1993).
2. Avery, GB - Neonatologia. Buenos Aires: Editora Médica Pan-Americana, 1990.
3. Avery, ME. Pulmão e pneumopatia no Recém-nascido. São Paulo: Manole, 1982.
4. Fiori, RM et al - Prática Pediátrica de Urgência. Rio de Janeiro: Medsi 1991.
5. Horthowey, we et all - Current Pediatric-diagnosis and treatment. Connecticut. 1993.
6. Nelson, ME - Textbook of Pediatrics. Philadelphia: WB. Saunders Company, 1987.



O Hospital São Vicente de Paulo prepara-se para colocar a disposição de médicos e da comunidade em geral o seu MAMÓGRAFO MAMMOMAT3 da SIEMENS. Este equipamento tem como destaque a possibilidade de realizar punções stereotáxicas.

Como os demais serviços oferecidos pelo HSVP, este também atenderá diversos convênios atendidos pelo Hospital.

Artigo Original

Retrospectiva dos Testes HIV Realizados no Banco de Sangue Oswaldo Cruz*

- Berenice M. A. Nácul
 Waldecir Canzi
 Raquel S. Munaretto
 - Meri T. Brotto

RESUMO

Para estudar a incidência de testes HIV positivos realizados no banco de sangue Oswaldo Cruz foram analisados, retrospectivamente, os prontuários dos doadores de sangue e pacientes, durante o período de janeiro de 1987 a agosto de 1993. Foram analisados 54.030 exames, dos quais 182 (0,33%) foram reagentes ao teste Elisa para HIV e passaram a ser suspeitos de portarem o vírus da AIDS.

UNITERMOS

- Transfusão Sanguínea
- Doadores de Sangue
- Teste Elisa para HIV

KEYWORDS

- Blood Transfusion
- Blood Donars
- Elisa Test for HIV

INTRODUÇÃO

A AIDS é uma infecção viral que atinge o sistema imunológico e que na evolução costuma diminuir progressivamente as defesas do organismo, tornando-o alvo fácil de germes que habitualmente não causam danos a pessoas saudáveis. (4,5)

Inicialmente, os franceses o chamaram de LAV (Lymphadenopathy associated virus) e os americanos de HTLV-III (humant-cell leukemia virus) e posteriormente HIV (vírus da imunodeficiência humana). (5)

O conhecimento das vias de transmissão e da história natural da enfermi-

dade demonstrou que uma das vias de transmissão é através do sangue. Por esse motivo, é norma de todos os bancos de sangue a realização de exames ELISA para HIV, com o objetivo de detectar a presença de doadores que possam estar contaminados com o vírus da AIDS. (1,2,3)

MATERIAL E MÉTODOS

Realizou-se, inicialmente, investigação através de entrevistas, para constatar se o doador ou paciente pertencia a algum grupo de risco, tais como: vida sexual promíscua, usuário de drogas injetáveis, hemofílicos, homo ou bissexuais e pacientes que receberam transfusão sanguínea recentemente (a menos de 10 anos).

Após, foram submetidos ao teste ELISA para verificar se eram ou não reagentes.

ELISA (ensaio imunoabsorvente com enzima) é um teste de triagem simples e rápido, que detecta no sangue do paciente os anticorpos às proteínas do vírus da AIDS.

Algumas pessoas ao serem submetidas ao teste ELISA podem apresentar um resultado falso positivo ou falso negativo.

RESULTADOS

Para estudar a incidência de testes HIV positivos, realizados no Banco de Sangue Oswaldo Cruz de Passo Fundo, foram analisados, retrospectivamente, os prontuários de doadores e pacientes, durante o período de janeiro de 1987 a agosto de 1993.

Durante esse período, foram realizados 54.030 exames, dos quais 0,33% dos exames foram reagentes ao teste ELISA para HIV e passaram a serem suspeitos de portarem o vírus da AIDS.

Analisando os dados, encontramos os resultados, conforme demonstrado na figura 1.

Ano	Nº Exames	HIV Positivos	%
1987	5.870	11	0,18
1988	8.996	10	0,11
1989	8.477	15	0,17
1990	9.154	23	0,25
1991	8.202	30	0,36
1992	8.134	52	0,63
1993	5.397	41	0,75

Tabela 1: Testes Anti-HIV realizados no período de janeiro/87 a agosto/93 no Banco de sangue Oswaldo Cruz, Passo Fundo-RS

* Trabalho realizado no Banco de Sangue Oswaldo Cruz - Passo Fundo - RS

COMENTÁRIOS E CONCLUSÕES

O resultado falso positivo pode ocorrer na situação em que o organismo da pessoa tenha, na ocasião do exame uma proteína (anticorpo) semelhante ao invólucro do vírus da AIDS, que pode confundir o antígeno, fazendo com que a reação seja positiva.

Falso negativo é o que pode-se chamar de janela imunológica, ou período desde a contaminação com o vírus até a soroconversão, ou seja, anticorpos em títulos suficientes para que o exame possa detectar, sendo que na maioria das pessoas, é de 3 (três) meses. (3, 4, 5)

A transmissão do HIV ocorre por via:

- Sexual: homossexuais, bissexuais, heterossexuais, - sanguínea: usuários de drogas injetáveis, Hemofílicos, receptores de sangue e/ou seus componentes, - Perinatal: Mãe e filho e - Indeterminada: são os casos impossíveis de identificar a via de transmissão.

A idade média encontrada nos portadores do vírus da AIDS foi de 26 anos, sendo a mínima de 2 meses e a máxima de 62 anos.

A raça predominante foi a branca, estado civil solteiro e procedência de Passo Fundo na sua maioria.

Elisa positivo isoladamente não fornece diagnóstico de AIDS, pois inespecífico. (3, 4, 5) Além de saber se o paciente pertence a algum grupo de risco (usuário de drogas injetáveis, homo ou bissexuais, via transfusão sanguínea e vida sexual promíscua) ou apresenta sintomas da doença, faz-se necessário submetê-lo a exames complementares como: - Western Blot. Imunofluorescência. PCR, etc... com a finalidade de identificar a presença de anticorpos anti HIV. (2, 5) ELISA é um "screening test". (2, 4, 5)

Elisa x HIV+

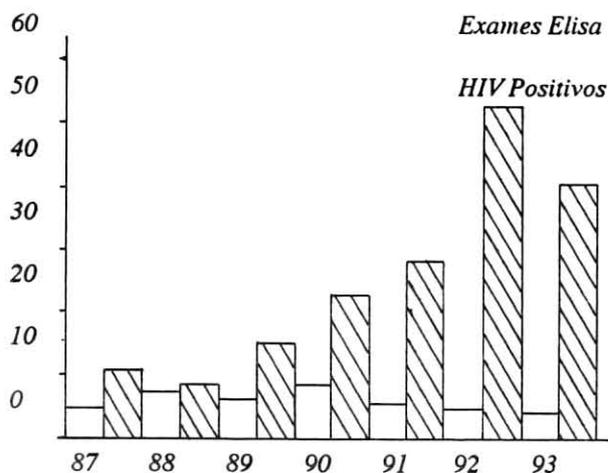


Figura 1 - Incidência de exames Elisa positivos para HIV.

A sensibilidade de um "screening test" é definida pela proporção de testes positivos obtidos quando uma população de positivos verdadeira é testado. (1, 3, 5)

A especificidade de um "screening test" é definida pela frequência de resultados negativos obtidos quando o teste é confirmado na população em que o fator de risco é verdadeiramente ausente. (3, 4, 5)

O valor de PREDITIVIDADE de um teste positivo é resultado de um parâmetro que define a proporção de testes positivos que refletem os verdadeiros positivos. (2, 5)

O resultado dos dados obtidos no nosso trabalho são semelhantes àqueles descritos na literatura mundial.

Como essa enfermidade oferece dificuldade ao tratamento quando instalada, os autores reforçam sua crença de que as campanhas preventivas e o conhecimento da doença é a arma mais poderosa para evitar sua propagação.

- Homens = 136
- Mulheres = 36
- Vertical = 11
- Drogas = 67
- Homossexuais = 26
- Bissexuais = 10
- Heterossexuais = 34
- Hemofílicos = 3
- Indeterminados = 43

Tabela 2. Perfil dos 182 exames

Exemplo	Sensibilidade	Especificidade	Valor preditivo
Abbot	98,3%	99,8%	33%
Dupont	99,3%	99,7%	25%
Organon	98,9%	99,6%	20%

Tabela 3. Testes para anti HTLV-III

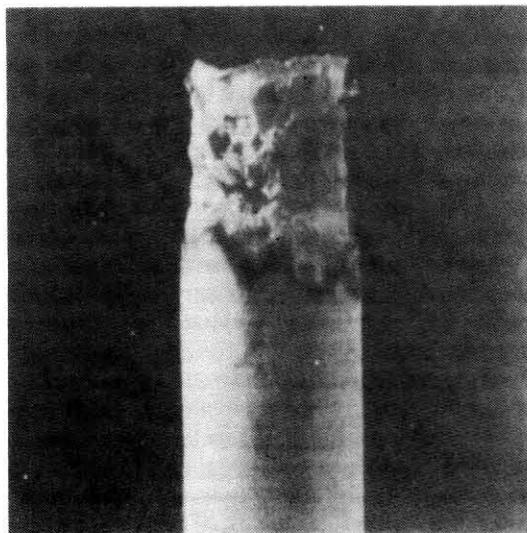
SUMMARY

Retrospective Study on the Results of Elisa-HIV Tests Performed at Oswaldo Cruz Hemotherapy Service - Passo Fundo - RS/Brazil

For studying the incidence of positive Elisa-HIV tests performed at Oswaldo Cruz Hemotherapy Service - Passo Fundo - RS, the records of 54.030 asymptomatic blood donors, whose Elisa-HIV routine tests were performed during the period of 6 years and 7 months (from January, 1987 to August, 1993), were analysed. The Authors found that 182 blood donors (0,33% of the total amount), had their Elisa-HIV test positive; so, suspected to be carriers of the AIDS virus.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Genetet B.; Andrev G.; Bidet J. M. Guia de Hemoterapia Prática, 1992.
- 2 - Harmening. Técnicas Modernas em Banco de Sangue e Transfusão, 1992.
- 3 - Jackson J. B., Human Immunodeficiency Virus (HIV) - indeterminate Western Blots and latent HIV infection. Transfusion 1992. 6 (32): 497-499.
- 4 - Kleimman, S. Swanson P., Allain J. P., and Lee H. Transfusion transmission of human T - Lymphotropic virus types I and II: serologic and polymerase chain reaction results in recipients identified through look - back investigations. Transfusion 1993; 1 (33) - 14-18.
- 5 - Menitove J. E.; Kolins J; AIDS Technical Whorshop 1986; 61-65.



O INTRADEQ - Instituto de Tratamento da Dependência Química funciona no Posto 5 do Hospital São Vicente de Paulo, dispondo de consultório, sala de reuniões, sala de lazer, quartos privativos, semi-privativos e coletivos.

O tratamento de alcoolismo e outras dependências químicas é um serviço especializado que oferece:

- desintoxicação com acompanhamento médico e exercícios orientados por professor de educação física;
- conscientização e orientação sobre a doença-dependência, extensiva aos familiares do paciente;
- preparação para seqüência do tratamento após a alta, para consolidar a reabilitação.

O tratamento inicial pode ser com INTERNAÇÃO ou na modalidade HOSPITA-DIA. Nesta opção, o paciente participa das atividades programadas, retornando após para a sua residência.

CONVÊNIOS:

O INTRADEQ atende a diversos convênios, como Banco do Brasil e Fundação CEEE e os planos do próprio Hospital São Vicente de Paulo.

Artigo Original

Incidência de Hepatite B em Doadores de Sangue*



Berenice M. A. Nacul
Waldecir Canzi
Raquel S. Munaretto
José R. Vanzin

RESUMO

Foi estudada a incidência de portadores assintomáticos do vírus da hepatite B, através de estudo retrospectivo dos prontuários de doadores de sangue, no período de janeiro de 1988 a setembro de 1993, no Banco de Sangue Oswaldo Cruz de Passo Fundo, onde foram realizados um total de 46.942 exames, dos quais 1.101 (2,34%) foram reagentes para hepatite B.

UNITERMOS

- Hepatite B
- Doadores de Sangue
- Teste ELISA para Hepatite B

KEYWORDS

- Hepatitis B
- Blood Donors
- ELISA Test for Hepatitis B

INTRODUÇÃO

As hepatites representam infecções por agentes virais com predileção relativa ou absoluta pelo hepatócito, promovendo alterações estruturais e funcionais hepáticas. Causam uma ampla variedade de doenças hepáticas e extra-hepáticas, agudas ou crônicas, assim como o estado de portador crônico. (4,5,9)

Cerca de 300 milhões de indivíduos no mundo são portadores do vírus da hepatite B (VHB). Antes de 1970, aproximadamente 60% das hepatites eram pós-transfusionais; em 1973, menos de 10% das hepatites eram pós-transfusionais. Atualmente atinge apenas 1% dos receptores de sangue. (2,3,6)

Todos os produtos sanguíneos são possíveis fatores de risco para transmissão da hepatite, com exceção da Albumina, FPP (fração de proteínas plasmáticas) e Imunoglobulinas, devido ao processo de preparação destes três produtos que inativa o vírus HVB. (2,3,8)

Reconhece-se, hoje, sete vírus relacionados à hepatite: A, B, C, D, E, F, G. São de interesse nas unidades de banco de sangue o vírus B e C.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizamos, inicialmente, investigação através de entrevistas, onde foram eliminados os doadores de sangue com história anterior de hepatite, icterícia, intervenções cirúrgicas de grande porte (gastrectomias, colecistectomias, cirurgias ortopédicas, etc.), há menos de seis meses, transfusão sanguínea há menos de dez anos, vida sexual promíscua, usuários de drogas injetáveis, homo ou bissexuais, tatuagem ou acupuntura há menos de seis meses, contactantes de pessoas com doença ativa ou que apresentassem sintomas da doença. Não foram incluídos no trabalho gestantes, menores de 18 ou maiores de 65 anos.

Após entrevista, todos os doadores foram submetidos à triagem sorológica

pelo método ELISA, onde pesquisamos o antígeno HBsAg, para verificar se eram reagentes ou não.

ELISA para hepatite B (ensaio imunoadsorvente com enzima) é teste imunoenzimático para detecção do antígeno de superfície da hepatite B em soro ou plasma.

RESULTADOS

Neste período, de cinco anos e oito meses, foram realizados um total de 46.942 exames, dos quais 1.101 (2,34%) foram reagentes para hepatite B.

Observou-se maior incidência no sexo masculino e a faixa etária predominante foi dos 18 aos 35 anos.

Analisando os dados, encontramos os seguintes resultados: no ano de 1988 foram realizados 8.084 exames, dos quais 182 foram reagentes para HVB; em 1989 foram realizados 8.403 exames, com 161 reagentes; em 1990 foram realizados 9.138 exames, com 231 reagentes; em 1991 foram realizados 7.720 exames, com 187 reagentes; em 1992 foram realizados 7.791 exames, com 219 reagentes; em 1993 (janeiro a setembro) foram realizados 5.806 exames, com 121 reagentes.

* Trabalho realizado no Banco de Sangue Oswaldo Cruz - Passo Fundo - RS

DISCUSSÃO

Atualmente, o termo hepatite infecciosa refere-se hoje a hepatite A, enquanto a chamada hepatite pós-transfusional ou por soro homólogo, tornou-se conhecida como hepatite B e, mais recentemente hepatite C. (4)

A forma aguda da hepatite B pode produzir manifestações clínicas variáveis, desde formas assintomáticas (50%), até quadros extremamente severos, chamados hepatite fulminante (1%), com evolução fatal. Geralmente, nos casos benignos, a evolução ocorre sem seqüelas em 90% dos casos; no entanto, a infecção crônica pode surgir como complicação de um quadro inicial (5 a 10%), podendo evoluir para cirrose ou para carcinoma hepatocelular. (8)

O vírus da hepatite C era responsável por quase 80 a 90% das hepatites pós-transfusionais; atualmente, dispõe-se de testes (ELISA) para detectar o antígeno em doadores de sangue. (3)

O vírus D relaciona-se sempre à uma coinfeção ou superinfecção da hepatite B. (1,5,6)

A hepatite E apresenta manifestações clínicas semelhantes a hepatite A e B, com maior risco de desenvolver hepatite fulminante em gestantes no terceiro trimestre da gestação. (5,9)

A hepatite F, partícula viral, similar ao togavírus, foi detectada no pré-operatório de pacientes submetidos a transplante de fígado (devido a insuficiência hepática aguda, causada por um vírus Não A Não B). (5)

A hepatite G foi sugerida a alguns casos de hepatite por células gigantes, tipo sincício, causadas, provavelmente, por polimixovírus. (6)

Eventualmente, outras viroses podem acometer o fígado, podendo levar a quadros de hepatites indistinguíveis das já mencionadas. (4,6)

As hepatites que podem cronicar são as hepatites B, C, D. (9)

O período de incubação da hepatite B pode variar de quatro a doze semanas (média de seis semanas). O primeiro marcador antigênico detectável é o HBsAg, que aparece antes do início clínico, podendo persistir por poucos dias até dois a

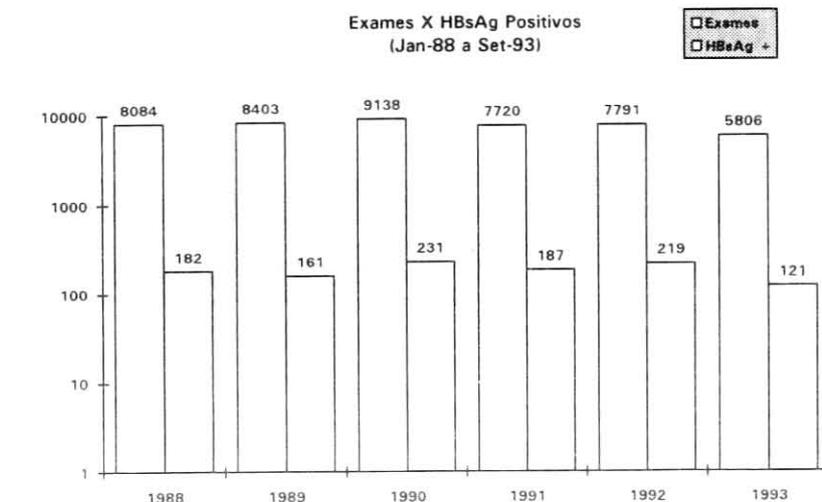


Figura 1: Exames X HBsAg Positivos (Jan-88 a Set-93)

três meses e a sua permanência além desse período implica em portador crônico. (2)

O HBsAg representa um marcador da replicação viral. O antiHBc surge na fase de viremia, inicialmente a IgM antiHBc sugere uma infecção aguda recente ou infecção crônica durante a fase de replicação, e o surgimento IgG antiHBc indica fase crônica ou período de convalescência. (Figura 2).

O antiHBsAg, assinala a cura, é detectável por muito tempo, sua presença confere proteção contra nova infecção pelo HVB. (1)

A soroconversão, isto é, o desaparecimento do antígeno e presença de an-

ticorpo determina a evolução para a cura ao passo que a persistência dos antígenos e a ausência dos anticorpos fala a favor de progressão para o estágio de portador crônico. (8)

Na fase de janela imunológica e no período de incubação, os doadores assintomáticos não são detectados sorologicamente pelo método ELISA. (7)

As áreas de maior incidência de mundo são África do Sul (11,3%) e sudeste asiático (15,0%) as de menor incidência são Japão (3,0%), EUA (0,1%) e Europa Ocidental (0,1 a 2%) (9). No entanto em nosso serviço a incidência não teve variação durante esses 5 anos, mantendo-se na média de 2,34%.

MARCADORES VIRAIS

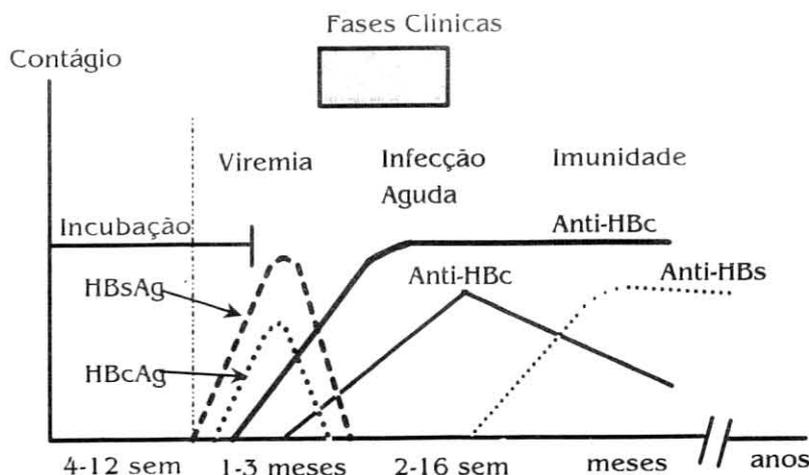


Figura 2: Marcadores Virais

CONCLUSÃO

Concluimos que na prevenção da hepatite pós-transfusional a história clínica bem direcionada é de vital importância na exclusão de doadores de risco.

Consideramos de fundamental importância a necessidade de dosar o

HBsAg em doadores voluntários de sangue, pacientes politransfundidos, pacientes de hemodiálise, hemofílicos, oncológicos, talassêmicos, pessoal da área médica, paramédica e dentistas. O desenvolvimento e utilização de vacinas

(ENGIRIX B), com objetivo de reduzir a incidência geral de hepatite B bem como prevenir complicações como cirrose e carcinoma hepatocelular deve ser incentivado e divulgado amplamente.

SUMMARY

Incidence of Hepatitis B in Blood Donors in the Oswaldo Cruz Hemotherapy Service - Passo Fundo - RS/Brazil

For studying the incidence of positivity in Hepatitis B tests performed at Oswaldo Cruz Hemotherapy Service - Passo Fundo - RS, the records of 46.942 asymptomatic blood donors, whose Elisa-HBsAg routine tests were performed during the period of 5 years and 8 months (from January, 1988 to September, 1993), were analysed. The authors found that 1.101 blood donors (2,34% of the total amount), had their Elisa-HBsAg test positive; so, carriers of the Hepatitis B virus.



BIBLIOGRAFIA

- 1 - Diagnóstico LAB nas Hepatites agudas por vírus. *Prática Hospitalar*, 1988; 5: 10-16.
- 2 - Genetet B., Andreu G., Bidet Jr. Guia de Hemoterapia Prática. Trad. Junqueira PC, SP. Atheneu, 1992, 25:107-132.
- 3 - Hamers Chlak N., Pasternak J. Doenças transmissíveis por transfusão. 1ª edição. SP. Organização Andrei, 1991, 5:23-28.
- 4 - Lyra Loc. Hepatites a Vírus A, B, Não A, Não B e por outros vírus Hepatotrópicos. In: Dani R, Castro LP. Gastroenterologia Clínica, 3ª edição, RJ. Guanabara Koogan. 1993, (81): 1045-1072.
- 5 - Lyra Loc. Hepatologia no Brasil. In: Moderna Hepatologia, Suplemento do XVIII Curso Anual de Hepatite. BYK Química, RJ: Maio 1993. 2:2-38.
- 6 - Mendes Tf, Pitella Am. Recentes Avanços em Hepatite. 1ª edição, SP. 1993, 6: 31-54.
- 7 - O Ckner Rk. Hepatite Viral Aguda. In: Waingarden, Smith, Bennett. Tratado de Medicina Interna, CE CIL, 19ª edição. RJ. Guanabara Koogan. 1993; 2 (81): 1045-1072.
- 8 - Polesky Hf. Vírus transmitidos por transfusão. In: Harmening D. Colhoun L. Polesky HF. Técnicas Modernas em Banco de Sangue e Transfusão. 2ª edição, RJ: Revinter. 1992, 18:317-326.
- 9 - Sherlock S. Hepatite a Vírus: In: Doenças do Fígado e do Sistema Biliar; 8ª edição, RJ. Guanabara Koogan, 1991, 13:215-241.

Artigo Original

Sentimentos das Primigestas em Relação à Imagem Corporal*

Eleonor Moretti

RESUMO

Este trabalho apresenta o estudo dos sentimentos das primigestas em relação à sua imagem corporal, e alguns fatores a eles associados. Pretendeu-se verificar se existe associação significativa entre os sentimentos positivos e negativos da gestante em relação à sua imagem corporal e às variáveis independentes: 1) idade; 2) estado civil; 3) local de ocupação; 4) grau de instrução; 5) nível sócio-econômico; 6) planejamento da gravidez; 7) trimestre da gravidez. Esta verificação foi possibilitada pela aplicação de um instrumento em 280 gestantes. O instrumento se divide em três partes, que mensuram, respectivamente, os aspectos físico, psicossocial e circunstâncias da gravidez, e o total do teste engloba os três aspectos acima especificados. Diante dos resultados, sugere-se a utilização dos conhecimentos adquiridos mediante sua inclusão nos conteúdos desenvolvidos no ensino de Enfermagem Obstétrica, na assistência de enfermagem, bem como intensificação de pesquisas relacionadas com o assunto.

UNITERMOS

- Enfermagem Obstétrica
- Diagnóstico de Enfermagem
- Cuidados Primários de Saúde

KEYWORDS

- Obstetric Nursing
- Nursing Diagnosis
- Primary Assistance of Health

INTRODUÇÃO

As modificações corporais durante a gravidez acarretam mudanças na imagem corporal da mulher. Deparamos, seguidamente, com gestantes que se queixam das "deformações" causadas em seu corpo pela gravidez, bem como do medo de perder a elegância para sempre, de não mais voltar a ser a mesma pessoa após o parto e de não mais exercer atrativos para com a pessoa mais importante para elas; de vir mesmo a perdê-la. Por

estes motivos, resolvemos pesquisar os sentimentos em relação à imagem corporal da mulher grávida devido às mudanças de sua imagem corporal causadas pelas modificações gravídicas.

Com esta finalidade, realizamos uma pesquisa de campo junto às gestantes, para identificar os sentimentos em relação à sua imagem corporal.

A enfermagem é uma ciência em desenvolvimento e, por isso, muito carente de teorias próprias para fundamentar suas atividades. Este trabalho constitui uma tentativa de colaborar com a ciência de enfermagem e com a enfermagem obstétrica, proporcionando-lhes bases teóricas, para obter melhor entendimento e atendimento às gestantes. Nosso propósito é também o de oferecer aos profissionais de enfermagem na área da obstetria uma contribuição bibliográfica sobre o assunto.

HIPÓTESES

Tendo em vista que a gravidez termina, na mulher, o surgimento de sen-

timentos negativos em relação à imagem corporal, como se indica na literatura, são levantadas as seguintes hipóteses:

H₀

- 1 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes nas diversas faixas etárias.
- 2 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes casadas e as não casadas.
- 3 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes nos diversos graus de instrução.
- 4 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando

* Modificado da dissertação para obtenção do Título de Mestre em Enfermagem.

do os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes que têm ocupação no lar, e as que têm ocupação extradomiciliar.

- 5 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes dos diversos níveis sócio-econômicos.
- 6 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes no 1º, 2º e 3º trimestre de gravidez.
- 7 - Não existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos negativos e positivos em relação à imagem corporal entre as gestantes que não planejaram a gravidez.

H₁

- 1 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes nas diversas faixas etárias.
- 2 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes casadas e as não casadas.
- 3 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes nos diversos graus de instrução.
- 4 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes que têm ocupação no lar e as que têm ocupação extradomiciliar.
- 5 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes dos diversos níveis sócio-econômicos.
- 6 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os

sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes no 1º, 2º e 3º trimestre de gravidez.

- 7 - Existe uma associação significativa, ao nível de 0.05, comparando os sentimentos positivos e negativos em relação à imagem corporal entre as gestantes que não planejaram e as que planejaram a gravidez.

MATERIAIS E MÉTODOS

A população estudada foi constituída por primigestas que freqüentam um dos serviços de Pré-Natal relacionados, conforme sua localização:

- Na zona central da cidade: consultórios médicos (para particulares); consultórios médicos (para beneficiários do INAMPS e outros); unidade sanitária; casas residenciais.
- Na zona periférica da cidade: ambulatório de um hospital geral; casas residenciais; casa lar (Casa da Mãe Desamparada); serviços de Assistência Social às Comunidades das Vilas de Passo Fundo.

A escolha destes serviços deu-se pelo fato de serem responsáveis pelo atendimento de gestantes de todos os níveis sócio-econômicos dessa sociedade, o que favoreceu à coleta dos dados necessários para este trabalho.

A amostra fez um total de 280 gestantes. No processo de amostragem foram controlados os seguintes aspectos:

- as gestantes deveriam ser brasileiras natas e residentes no Brasil, para se afastarem influências de outras culturas na percepção de sua imagem corporal;
- as gestantes deveriam ser naturais de Passo Fundo e residentes no município, seja na zona rural como na urbana;
- foram entrevistadas apenas primigestas, pois esta é uma variável de controle.

Além disso, foram entrevistadas apenas as gestantes que, durante o "rapport", se dispuseram livremente a responder ao formulário.

Os dados do presente trabalho foram obtidos através da aplicação do formulário que foi previamente elaborado para este fim.

Foi preenchido em entrevista individual com as primigestas, durante o período em que aguardavam a consulta de Pré-Natal, nos serviços selecionados para a coleta de dados ou em seus domicílios.

As entrevistas foram realizadas pelas entrevistadoras e pela autora do trabalho. Foi mantido sigilo sobre a identidade das gestantes entrevistadas.

Procurou-se dar privacidade ao ambiente da entrevista, para que a presença de outras pessoas não viesse a influenciar as respostas.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

"Cada pessoa tem um retrato mental do seu físico, poderá considerar-se alta ou baixa, gorda ou magra, linda ou sem graça, ou algo intermediário. Cada qual passou anos aprendendo a viver com sua imagem corporal. O retrato que tem de si mesma afeta a maneira de pensar sobre si como pessoa, e conseqüentemente como interage com outros... A imagem corporal tem sido definida como o total em mudança constante, sua informação consciente, dos sentimentos e percepções sobre o nosso corpo, no espaço, tão diferente e afastado de todos os outros."

Este conceito de LINDESMITH (1) fornece uma idéia bem clara do que é imagem corporal e é fácil de ser entendida mesmo por pessoas leigas no assunto.

O tratamento estatístico e a análise dos dados foram efetuados a partir das hipóteses estatísticas e teste de significância "qui quadrado" ao nível de 0.05, entre as variáveis e os sentimentos positivos e negativos da gestante em relação a sua imagem corporal, nos aspectos físicos, psicossociais e circunstanciais da gravidez.

Foi também efetuado o cálculo do teste de significância, ao nível de 0.05, entre cada uma das variáveis e o total de sentimentos positivos e negativos das gestantes em relação à imagem corporal no total do teste.

De acordo com os dados anteriormente apresentados, resultantes das respostas das gestantes ao formulário aplicado - com objetivo de identificar os sentimentos positivos e negativos da mulher grávida em relação a sua imagem corporal e aos fatores a eles associados - observa-se que, no aspecto físico, os sentimentos negativos das gestantes são em número elevado em todas as variáveis e em todas as categorias, não dando, por

consequente, significância, no cálculo do teste qui-quadrado.

No aspecto psicossocial, o percentual de sentimentos negativos é mais baixo, e apenas nas variáveis independentes, grau de instrução, nível sócio-econômico e planejamento da gravidez - as gestantes apresentaram sentimentos negativos em relação à imagem corporal em grande concentração, sendo as categorias de nível sócio-econômico baixo, menor grau de instrução, e as que não planejaram a gravidez aquelas que apresentaram maior percentual de sentimentos negativos.

Nos aspectos circunstanciais da gravidez, o cálculo do teste de significância, ao nível de 0.05, entre as variáveis independentes - idade, local de ocupação, grau de instrução e nível sócio-econômico e os sentimentos positivos e negativos das gestantes em relação a sua imagem corporal - foi significativa.

Observa-se, no total, que em relação à idade, as gestantes mais jovens apresentam maior concentração de sentimentos negativos. Quanto ao local de ocupação, as gestantes que se ocupam nos seus lares têm maior número de sentimentos negativos, e no que diz respeito ao grau de instrução e ao nível sócio-econômico, as primigestas de nível sócio-econômico mais baixo apresentaram

maior índice de sentimentos negativos em relação a sua imagem corporal.

Verifica-se ainda que a idade, o local de ocupação, o grau de instrução e o nível sócio-econômico são fatores associados aos sentimentos negativos da gestante em relação a sua imagem corporal, pois o cálculo do teste de significância, ao nível de 0.05, entre essas variáveis, e o total de sentimentos positivos e negativos da gestante em relação a sua imagem corporal foi significativa.

Em seu trabalho sobre a importância da imagem corporal na prática da enfermagem, VIEIRA (4) encontrou percentuais mais elevados, ou que traduzem uma tendência de percepção positiva dos pacientes, em relação a sua imagem corporal, nos aspectos psicossocial e físico. Os percentuais de tendência negativa concentram-se nos aspectos decorrentes da doença. Em nosso caso, corresponderiam aos aspectos circunstanciais da gravidez.

Voltamos, então, a RUBIM (2), que afirma: "grande parte da vulnerabilidade da gestante vem da sua imagem corporal que está mudando radicalmente".

De fato, a gravidez modifica quase que completamente a aparência física, o funcionamento dos órgãos e os aspectos psíquicos da mulher. Ela sente temores de morrer durante o parto, de perder a sua integridade física, e isto a deixa apreensiva e angustiada. (3,4)

Quanto aos aspectos físicos, podemos dizer que os altos percentuais de sentimentos com tendência negativa, comparados às outras áreas devem-se ao fato de a gestante não obter adaptação aos novos aspectos físicos que vem apresentando. Como a imagem corporal está submetida a um processo contínuo de reintegração, a gestante, de certa forma, não está integrando estes novos aspectos com relação ao seu corpo revelando, assim, sentimentos negativos em maior percentagem. De certa forma, a gestante deverá aprender a se adaptar a estes novos aspectos de sua imagem corporal. Diz TAGGART (3) "A capacidade de ver, sentir e ativar as partes dos nossos corpos, ajuda-nos a modificar e atualizar a nossa imagem corporal, à medida em que são observadas mudanças: à medida em que crescem partes do corpo e ocorrerem mudanças proporcionais".

VARIÁVEIS INDEPENDENTES	ASPECTOS			TOTAL GERAL DO TESTE
	FÍSICO	PSICOSSOCIAL	CIRCUNSTANCIAIS DA GRAVIDEZ	
Idade	Não há associação	Não há associação	Associação significativa	Associação significativa
Estado Civil	Não há associação	Não há associação	Associação significativa	Não há associação
Grau de instrução	Não há associação	Associação significativa	Associação significativa	Associação significativa
Local de ocupação	Não há associação	Não há associação	Associação significativa	Associação significativa
Nível sócio-econômico	Não há associação	Associação significativa	Associação significativa	Associação significativa
Trimestre da gravidez	Não há associação	Não há associação	Associação significativa	Não há associação
Planejamento da gravidez	Não há associação significativa	Associação	Não há associação	Não há associação

Tabela 1 - Imagem corporal nos aspectos físico, psicossocial, circunstanciais da gravidez, no total geral do teste, e sua relação com as variáveis independentes.

Observa-se, na tabela 1, que as hipóteses 1, 3, 4 e 5 foram confirmadas. Dessa forma, aceita-se que:

- existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e os negativos, em relação à imagem corporal, entre as gestantes nas diversas faixas etárias. As gestantes com idade inferior a vinte e cinco anos apresentam maior número de sentimentos negativos, quando comparadas ao grupo das gestantes com vinte e cinco anos e mais;
- existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e negativos, em relação à imagem corporal, entre as gestantes nos diversos graus de instrução. As gestantes com menos instrução apresentam maior índice de sentimentos negativos;
- existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e negativos, em relação à imagem corporal, entre as gestantes que têm ocupação no lar e as que têm ocupação extra-domiciliar. As gestantes que se ocupam nos seus lares têm maior concentração de sentimentos negativos;
- existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e os negativos, em

relação à imagem corporal, entre as gestantes dos diversos níveis sócio-econômicos. As gestantes da categoria de nível sócio-econômico médio-baixo e baixo apresentam maior índice de sentimentos negativos.

Não se confirmaram as hipóteses: 2, 6 e 7. Portanto não se podem rejeitar as hipóteses nulas de que:

- não existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e negativos, em relação à imagem corporal, entre as gestantes no 1º, 2º e 3º trimestre de gravidez;
- não existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e negativos, em relação à imagem corporal, entre as gestantes casadas e não casadas;
- não existe associação significativa, ao nível de 0.05, comparando-se os sentimentos positivos e negativos, em relação à imagem corporal, entre as gestantes que planejaram e as que não planejaram a gravidez.

Pela Tabela 1 nota-se que as variáveis independentes que mais influíram na determinação de sentimentos negativos em relação à imagem corporal, entre as gestantes, são as que se relacionam diretamente com o nível sócio-econômico. São elas: a idade; o grau de instrução; o

local de ocupação e o nível sócio-econômico.

Podemos dizer que o estado civil está de alguma forma relacionado com o nível sócio-econômico, visto que as gestantes de categoria mais baixa apresentam maior índice de matrimônio não legalizado (ou de união não legalizada).

As gestantes não casadas não apresentaram grande índice de sentimentos negativos, talvez porque, em relação a esta variável, o relacionamento positivo ou negativo do casal tenha maior influência do que a situação legal ou não da união.

Podemos inferir que o planejamento da gravidez também está relacionado com o nível sócio-econômico, pois as gestantes de categoria baixa apresentaram maior índice de situações conjugais não-legalizadas.

Inferimos que nesta variável, os sentimentos negativos sejam em pequena porcentagem e equilibrados, entre os dois grupos, devido à aceitação da gravidez pelas gestantes: embora a mesma não tenha sido planejada, muitas delas, com o passar dos dias, a aceitam, e os sentimentos negativos em relação à imagem corporal tendem a desaparecer.

SUMMARY

Feelings of Primigravidas Related to Their Body Image

The author presents a study about the feelings of Primigravidas related to their body image and some other factors, as reported below. The main intention was to detect the existance of a significant association between their positive and negative feelings related to their body image and also to the following independent variants: 1) age, 2) marital status, 3) place of work, 4) educational level, 5) social and economical level, 6) family planning, 7) gestational age. This study has been accomplished after a test was given to 280 pregnant women. The test is composed by three parts wich measure, respectively, the physical, the psycho-social and the circumstantial aspects of pregnancy. The full test gathers the three aspects above mentioned. Regarding to the results of this study, the author suggests that it could be used in Obstetric Nursery teaching, in Nursery assistance, and also for the continuity of the researches related to this subject.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Lindensmith, S. Body image and the crisis of enterostomy. *The Canadian Nurse*, 1977, 73 (11):24-7.
- 2 - Rubin, R. Cognitive style in pregnancy. *American Journal of Nursing*, 1970, 70 (3): 502-8.
- 3 - Taggart, M. Body image-looking beyond the mirror. Part 1: Normal development. *The Journal of Practical Nursing*, 1977, 27 (7):32-5.
- 4 - Vieira, T.t. Importância da imagem corporal na prática de enfermagem. Salvador, 1976. (Tese de Livre Docência apresentada à Escola de Enfermagem Anna Nery da UFRJ, Área de enfermagem médico-cirúrgica).

Artigo de Revisão

Tratamento Adjuvante (pós-operatório) do Carcinoma de Cólon e Reto*

Álvaro V. S. Machado
Pedro M. B. Braghini

RESUMO

O carcinoma colo-retal é um dos mais freqüentes tumores malignos do adulto e o tratamento da doença metastática e/ou recidivada é invariavelmente frustrante. Estudos de tratamento adjuvante utilizando uma combinação variável de drogas, com ou sem radioterapia, tem mostrado benefício de sobrevida global e intervalo livre de recidiva. Discutem-se os resultados destes estudos e delineiam-se os tratamentos atualmente preconizados para esta patologia.

UNITERMOS

- Câncer colo-retal
- Tratamento adjuvante
- Quimioterapia
- Radioterapia

KEYWORDS

- Colorectal cancer
- Adjuvant therapy
- Chemotherapy
- Radiotherapy

INTRODUÇÃO

O adenocarcinoma é o tipo histológico mais freqüente entre as neoplasias malignas do cólon e reto, sendo responsável por aproximadamente 80.000 mortes e 150.000 novos casos a cada ano nos Estados Unidos (1,2,3,4,5,6). Cerca de 70% dos casos ocorrem no cólon e 30% no reto (2,3,5). Mesmo naquele país, metade dos pacientes tratados cirurgicamente morrem de doença metastática ou recidivada localmente (4,5,6). A sobrevida tem estreita relação com o estágio da

doença ao diagnóstico (tabela 1). O risco para o carcinoma colo-retal aumenta com a idade, sendo maior após os 50 anos, além de estar relacionado a vários outros fatores (tabela 2).

COMENTÁRIOS E CONCLUSÕES

O tratamento adjuvante, isto é, após cirurgia com intenção curativa do câncer de cólon, foi alvo de inúmeros estudos publicados nos últimos 36 anos utilizando drogas como o fluorouracil, floxuridine tiotepa, metil-ccnu e vincristina associadas ou não a terapêuticas imuno-estimulantes não específicas como o BCG (3,4,6,7,8,9,10,11,12,13,15). Os resultados até o final dos anos 80 não foram entusiásticos, não apresentando benefícios de sobrevida global ou livre de recidiva. Entretanto, em 1988, o National Surgical Adjuvant Breast and Bowel Project (NSABP) mostrou os primeiros resultados francamente favoráveis à quimioterapia adjuvante com seu protocolo C-01 (14). Neste estudo de três gru-

pos de tratamento, 1.166 pacientes foram randomizados para receber BCG, poliquimioterapia ou cirurgia apenas. O grupo que se submeteu à quimioterapia teve vantagem estatisticamente significativa de sobrevida livre de recidiva (58% vs 51%), com tendência não significativa de ganho de sobrevida global.

Por outro lado, o levamisole, um agente anti-helmíntico disponível desde 1968 (16), demonstrou atividade imuno-estimulante em estudos da década de 70 (3,4,10,17). Um ensaio publicado em 1978 por Verhaegen e atualizado em 1982 (17) mostrou benefício para os pacientes que receberam levamisole por 1 ano após a cirurgia em relação àqueles submetidos à cirurgia exclusiva.

O passo seguinte foi a associação do levamisole ao fluorouracil, este um agente quimioterápico de atividade comprovada contra o carcinoma de cólon metastático (2, 3, 4, 32). Em 1989 o North Central Cancer Treatment Group (NCCTG) publicou os resultados desta associação comparando pacientes com tumores estadio Dukes B2, B3 e C, randomizados para tratamento em cirurgia

* Trabalho realizado no Serviço de Oncologia do Hospital Universitário São Vicente de Paulo.

Dukes'	AJCC/UICC	extensão	sobrevida em 5 anos (%)
A	I	só mucosa	95%
B1	I	até serosa	85-90%
B2	II	serosa inclusive	50-70%
B3	II	envolvendo estruturas adjacentes	30%
C1	III	até serosa com LN+	40-50%
C2	III	serosa inclusive com LN+	15-25%
C3	III	envolvendo estruturas adjacentes com LN+	10-20%
D	IV	metástase à distância	5%

LN+ = linfonodos comprometidos pelo tumor.

Tabela 1. Estadiamento Dukes' e Astler-Coller/Sobrevida (6)

exclusiva, levamisole adjuvante e levamisole+fluorouracil adjuvante. Pacientes estágio C1 e C2 tratados com a associação tiveram ganho de sobrevida livre de recidiva da ordem de 31% (18). Isto motivou o Instituto Nacional do Câncer dos EUA (NCI) a enviar um alerta a 35.000 médicos e instituições recomendando o tratamento deste grupo de pacientes.

Estudo confirmatório foi publicado pelo Intergroup (EORTC - European Organization for Research and Treatment of Cancer) em 1990 (19) apontando ganho de sobrevida global (71% vs 55%) e livre de doença (63% vs 47%) para pacientes com tumores estágio C que receberam o tratamento combinado de levamisole e fluorouracil, em relação ao grupo controle (cirurgia exclusiva). A importância destes estudos motivou um "Consensus Conference" (20) promovido pelos Institutos Nacionais de Saúde (NIH) e Câncer (NCI) dos Estados Unidos, orientando oficialmente o tratamento adjuvante de todos os pacientes com câncer de cólon estágio III (Dukes C), a menos que existam contra-indicações médicas ou psicossociais. Os resultados ainda não permitem recomendações definitivas para pacientes com lesões Dukes B.

Os rumos dos estudos atuais dirigem-se para a resolução de questões como a quimioterapia intra-porta-hepática adjuvante à cirurgia, a qual apresenta resultados contraditórios em vários estudos (4, 6, 21). Também, a administração de vacinas autólogas (22) tem demonstrado benefício em pequenos estudos, merecendo investigação mais ampla e multi-institucional.

O mais importante tratamento do carcinoma de cólon metastático é hoje a

modulação do fluorouracil com o ácido folínico, aumentando sua atividade antitumoral (2, 3, 4, 6, 32), sendo mais efetiva do que o fluoracil isolado. É lógico supor que esta estratégia também possa ser mais efetiva como terapêutica adjuvante (6, 23, 24, 26). Outras abordagens terapêuticas de menor impacto também estão sendo estudadas (6, 23, 25).

A estratégia de tratamento do carcinoma retal reconhece o comportamento biológico diferente desta doença, com maior recorrência e menor sobrevida do que pacientes com tumor de cólon, estágio por estágio (2, 3, 4, 6). Cerca de um terço dos pacientes que se apresentam com doença além da muscular da mucosa ou com linfonodos metastáticos recorrerão localmente (2, 6).

A radioterapia pré ou pós-operatória reduz a taxa de recorrência loco-regional, mas não melhora os índices de sobrevida global (29, 30, 33), exceto em um estudo do Veterans Adjuvant Surgical Oncology Group (VASOG) publicado em 1975 (28). Estudos mais recentes tem avaliado a combinação de radioterapia e quimioterapia pós-operatória, tendo em

vista a efetividade de drogas em carcinoma colo-retal avançado (2, 3, 4, 6).

O Gastrointestinal Tumor Study Group (GITSG), em 1986 publicou resultados de um "trial" demonstrando maior sobrevida e menor recorrência para os pacientes que receberam fluorouracil e metil-ccnu com radioterapia (33%) comparados com aqueles submetidos à cirurgia exclusiva (55%) (30). Nesta mesma orientação, o NSABP evidenciou em estudo clínico com 3 braços; o grupo que recebeu quimioterapia teve maior sobrevida livre de recidiva e global do que os grupos tratados com cirurgia exclusiva ou cirurgia mais radioterapia (27). Corroborando este estudo, o NCCTG publicou melhores resultados para os pacientes tratados com quimio e radioterapia adjuvantes do que qualquer destas terapêuticas isoladas (31). Estes estudos incluíram pacientes estágio B2, B3 e C de Dukes.

Estes resultados culminaram com a recomendação do Consensus Conference de 1990 (20) em tratar todos os pacientes com câncer retal estágio II e III (Dukes B e C). Em 1991, um estudo do NCCTG não mostrou na vantagem na adição de metil-ccnu, uma nitrosuréia com potencial leucemogênico, ao fluorouracil como terapia adjuvante do câncer retal (39).

Adicionalmente, questões como a modulação do fluorouracil pelo ácido folínico (37, 38, 40), interferon (34, 41) ou PALA (35), além da potencialização da radioterapia pela infusão do fluorouracil em baixas doses (32, 33, 36) estão por serem resolvidas além da definição quanto à administração pré ou pós-operatória da radioterapia (33).

baixo risco: < 50 anos, sem história familiar de câncer colo-retal de início precoce ou história pessoal para as doenças listadas para alto risco.

médio risco: idade > 50 anos, assintomático

alto risco:

história pessoal

adenoma ou carcinoma de intestino grosso

doença inflamatória do cólon

câncer de mama, ovário ou endométrio

radioterapia

história familiar

adenoma ou câncer colo-retal esporádico

polipose adenomatosa familiar

síndrome não-polipóide de câncer colo-retal familiar

síndromes de Gardner, Turcot e Oldfield

Tabela 2. Risco para carcinoma colo-retal (5)



SUMMARY

Adjuvant Therapy for Colorectal Cancer

Colorectal carcinoma is a very frequent malignant tumor in the adult, and the treatment of the metastatic disease is unvariably frustrant. Trials of adjuvant therapy using several drug combinations, along with radiotherapy or not, had shown improvement in the overall survival and disease-free survival. The authors comment the results of some trials and outline the standard therapies for this disease.

BIBLIOGRAFIA

1. Afstron L, Rudenstam CM, Domellof L, et al: A randomized trial of oral 5-fluorouracil versus placebo as adjuvant therapy in colorectal cancer Duckes' B and C: Results after 5 years observation time. *Br J Surg* 1985; 72: 138-141.
2. Balslev IB, Pedersen M, Teglbjaerg PS, et al: Post-operative radiotherapy in Dukes' B and C carcinoma of the rectum and rectosigmoid cancer 1986; 58: 22-28.
3. Boring CC, Squires TS, Tong T: Cancer statistics. *CA-A Cancer J Clin* 41: 19-39, 1991.
4. Boullis-Wassif S, Gerard A, Loygue J, et al: Final results of a randomized trial on the treatment of rectal cancer with pre-operative radiotherapy alone or in combination with 5-fluorouracil, followed by radical surgery. *Cancer* 1984; 53: 1811-1818.
5. Cohen AM, Shank B, Friedmann MA: Colorectal cancer in: Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): *Cancer Principles & Practice of Oncology*. Philadelphia, PA, Lippincott, 1989, p. 895-964.
6. Dixon WJ, Longmire WP Jr, Holden WD: Use triethylenethiophosphoramide as an adjuvant to the surgical treatment of gastric and colorectal cancer. Ten year follow-up. *Ann Surg* 1971; 173: 26-39.
7. Fisher B, Wolmark N, Rockette H, et al: Postoperative adjuvant chemotherapy or radiation therapy for rectal cancer: results from NSABP protocol R-01. *J Natl Cancer Inst* 1988; 80: 21-29.
8. Friedman MA, Hamilton JM: Progress in the adjuvant therapy of large bowel cancer, in Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): *Important Advances in Oncology*. Philadelphia, PA, Lippincott, 1988, p. 273-296.
9. Gastrointestinal Tumor Study Group: Adjuvant therapy of colon cancer - Results of a prospectively randomized trial. *N Engl J Med* 1984; 310: 737-743.
10. Grage T, Hill GJ, Cornell GN, et al: Adjuvant chemotherapy in large bowel cancer - Update analysis of single agent chemotherapy. In: Jones SE, Salmon SE (eds): *Adjuvant Therapy of Cancer*. (2); 578-594. New York: Grune & Stratton, 1979.
11. Grem JL, Hoth DF, Hamilton JM, et al: Overview of current status and future directions of clinical trials with 5-fluorouracil in combination with folinic acid. *Cancer Treat Rep* 1987; 71: 1249-1254.
12. Hamilton JM, Sznol M, Friedman MA: 5-fluorouracil plus levamisole: Effective adjuvant treatment for colon cancer, in Devita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): *Important Advances in Oncology*. Philadelphia, PA, Lippincott; p. 115-130, 1990.
13. Higgins GA, Amadeo JH, McElhinney J, McCaughan JJ, Keehn RJ: Efficacy of prolonged intermittent therapy with combined 5-fluorouracil and me-CCNU following resection for carcinoma of the large bowel. *Cancer* 1984; 53: 1-8.
14. Higgins GA, Donaldson RC, Humphrey EW, Rogers LS, Shields TW: Adjuvant therapy for large bowel cancer: Update of Veterans Administration Surgical Oncology Group trials. *Surg Clin North* 1981; 61: 1311-1320.
15. Higgins GA, Donaldson RC, Rogers LS, Juler GL, Keehn RJ: Efficacy of MER immunotherapy when added to a regimen of 5-fluorouracil and me-CCNU following resection for carcinoma of the large bowel. *Cancer* 1984; 54: 193-198.
16. Higgins GA, Humphrey EW, Dwight RW, et al: Pre-operative radiation and surgery for cancer of the rectum. Veterans Administration Surgical Oncology Group Trial II. *Cancer* 1986; 58: 352-359.
17. Hoover HC, Surdyke MC, Brandhorst JS, et al: Five year follow-up of a controlled trial of active specific immunotherapy in colorectal cancer. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1990; 9: 106.
18. Krook JE, Moertel CG, Gunderson LL, et al: Effective surgical adjuvant therapy for high-risk rectal carcinoma. *N Engl J Med* 1991; 324: 709-715.
19. Laurie JA, Moertel CG, Fleming TR, et al: Surgical adjuvant therapy of large-bowel carcinoma: An evaluation of levamisole and the combination of levamisole and fluorouracil. *J Clin Oncol* 1989; 7: 1447-1456.
20. Lokich JJ, Ahlgren JD, Gullo JJ, et al: A prospective randomized comparison of continuous infusion fluorouracil with a conventional bolus schedule in metastatic colorectal carcinoma: A mid-Atlantic Oncology Program Study. *J Clin Oncol* 1989; 7: 425-433.
21. Mailliard JA, Moertel CG, Gunderson LL, McKenna PJ: Early evaluation of 5-FU plus leucovorin as a radiation enhancer for gastrointestinal carcinoma. For the North Central Cancer Treatment Group.

Relato de Caso

Escleredema de Buschke*

Marilene Ughini
 Ana P. Winik
 Carla T. C. Bandeira
 Ediane A. Dias
 Edmilson A. Cignonini

RESUMO

Relata-se caso de Escleredema de Buschke em um paciente do sexo feminino. Sendo patologia incomum, os autores realizam relato de caso e revisão de literatura; tecem comentários sobre etiologia, patogênese e aspectos anátomo-patológicos.

UNITERMOS

- Escleredema de Buschke
- Doenças da Pele
- Edema

KEYWORDS

- Scleredema of Buschke
- Skin diseases
- Edema

INTRODUÇÃO

A doença foi descrita originalmente por Piffard em 1876, mas somente reconhecida como entidade distinta em 1902 por Buschke. Até 1965 apenas 223 casos haviam sido relatados. (1, 2, 3 4)

RELATO DE CASO

D.O.S., 38 anos, sexo feminino, parda, doméstica, natural e procedente de Passo Fundo, RS.

Iniciou há 7 meses com surtos sucessivos de amigdalite e há 4 meses com artralguas. Nos últimos 3 meses apresentou disartria e disfagia progressiva. Há 30 dias notou o endurecimento da pele da nuca, face, pescoço, porção superior do tronco e membros superiores.

Ao exame físico, fâcies inexpressiva, aspecto emagrecido, dificuldade na

abertura da boca, sorrir e franzir a fronte, na flexão e extensão dos dedos da mão.

Ao exame dermatológico, observou-se edema duro, não depressível e indolor acometendo nuca, pescoço, porção superior do tronco e membros superiores. Não há delimitação entre pele normal e doente. Discreta palidez de face.

Os exames complementares exibiram: leucograma (16.000/mm leucócitos, 5% bastonados, 84% segmentados, 6% linfócitos), VSG (15mm), fosfatase alcalina (18UKA), albumina (3.7g%) e eletroforese de proteínas, normal.

O exame histopatológico mostrou áreas de atrofia da derme e áreas da epiderme preservada; esclerose envolvendo lobos de glândulas sudoríparas, do colágeno e miosite também foram observadas.

O diagnóstico diferencial foi feito com esclerose sistêmica, visto que a paciente apresentava endureção da pele e disfagia.

A conduta baseou-se na orientação e esclerocimento da paciente.

DISCUSSÃO

O Escleredema de Buschke (E.B.) é uma doença cutânea incomum caracterizada por endureção sem lesões e esclerose da pele. Apresenta início súbito, envolvimento simétrico e progressão rápida. (2, 3, 4, 5)

A evolução geralmente é crônica e regride espontaneamente em meses ou anos. (3, 4)

A etiologia e a patogênese são desconhecidas. (1, 2, 4, 5, 6) Geralmente ocorre após episódio infeccioso, principalmente estreptocócico; alguns casos persistentes são associados com diabetes mellito insulino-resistente. (4) Mais raramente ocorre após traumatismo ou choque emocional. (4, 5, 6) É extraordinariamente rara a associação com doenças reumáticas. (2) Existem hipóteses para explicar a patogênese: obstrução dos ductos linfáticos por inflamação, hipersensibilidade estreptocócica, desordem do sistema nervoso periférico e/ou da função pituitária. (1, 4)

Graff definiu três tipos de E.B.: a) desordem benigna autolimitada, precedida por uma infecção do trato respiratório alto e/ou baixo; b) apresentação insidiosa com curso crônico e c) escleredema associado com diabetes mellito, obesidade e doença cardiovascular, o qual seria persistente. (2, 3)

O envolvimento da pele pode ser precedido por fenômenos prodrômicos leves com febre baixa, mal-estar, mialgias e artralguas. Estas manifestações podem ocorrer dias ou até meses antes do quadro cutâneo. (4) O início do enrijecimento da pele é súbito. (1, 2, 4, 5) O edema formado não é depressível e a pele não pode ser pinçada (figura 1). O acometimento é simétrico afetando na maior parte dos casos face, pescoço, nuca, tronco e membros superiores. (4, 5, 6) Somente em 10% dos casos as mãos e os pés são envolvidos. Desaparecem as pregas

* Trabalho realizado na disciplina de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Passo Fundo, RS

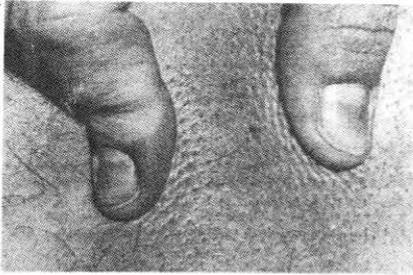


Figura 1 - Escleredema (Parwer et. all).

naturais da pele. Pelo comprometimento da face há perda da expressão e dificuldade na abertura da boca. A endureção tem aspecto branco-céreo, brilhante, difuso, sem linha de demarcação entre pele normal e doente. (1, 4) A pele toma o aspecto céreo em couraça, sem eritema. (2, 5) No estágio precoce já foi descrito uma transitória erupção eritematosa macular ou papular. (1, 4, 6) Não há dor, mas pode haver parestesias. As mucosas são indenes, mas pode haver disfagia por comprometimento esofágico. (3, 4) Outras manifestações menos comuns são derrame pleural e pericárdico e hepatomegalia. Ocasionalmente surgem manifestações oculares. O acometimento das glândulas parótidas pode acontecer. (4, 5)

Os exames laboratoriais podem mostrar ASLO aumentada, principalmente em crianças, além de aumento moderado de VSG. No entanto, eles são inespecíficos e pouco auxiliam no diagnóstico. O teste de tolerância à glicose deve ser realizado para descartar diabetes mellitos. O paciente pode apresentar hi-

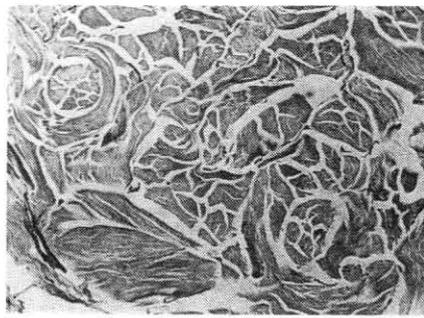


Figura 2 - Aspecto histopatológico (Parwer et. all.)

perinsulinismo. (1) Anormalidades cardíacas podem estar presentes, e, em crianças, o mais comum é o galope diastólico sem insuficiência cardíaca, depressão S-T não específica e inversão da onda T, usualmente revertendo ao normal em 3 a 9 meses. (2) Proteínas séricas mostram poucas anormalidades não específicas; níveis aumentados de IgG, IgA e IgM foram documentados. (4)

O exame histológico é o de uma inflamação subaguda banal inespecífica da derme profunda e hipoderme: fibras colágenas alteradas, dissociadas e entremeadas por edema, infiltrado inflamatório perivascular discreto, predominantemente linfocitário. Entre os feixes conjuntivos formam-se lacunas cheias de substância mucóide. (Figura 2) A epiderme tem espessura normal mas a derme está bastante espessada. Há hiperplasia não-celular do tecido conjuntivo dermo-hipodérmico por depósito de áci-

do hialurônico e, também, metacromasia pela presença deste. (4, 5, 6)

O diagnóstico diferencial deve ser feito principalmente com o estágio edematoso da esclerose sistêmica, dermatomiosite, escleromixedema e amiloidose sistêmica primária. (1, 4)

O prognóstico é bom. A maioria dos casos sofre regressão em alguns meses ou no máximo 2 anos. Quando associado ao diabetes mellito pode ser persistente e evoluir para óbito. (4)

Não existe tratamento efetivo. Tentou-se terapia com corticóide sistêmico e intralesional, enzimas, hormônios tireoidianos e hipofisários; porém, os resultados não foram satisfatórios. (1, 4, 5)

CONCLUSÃO

O E.B. representa doença incomum de pele, podendo estar relacionada à infecção do trato respiratório, diabetes mellito, Síndrome de Sjögren, artrite reumatóide, entre outras. Pode apresentar-se de forma insidiosa ou aguda. Os quadros clínico e laboratorial são inespecíficos, fazendo-se necessário o diagnóstico diferencial com doenças do tecido conjuntivo. Ainda não se dispõe de tratamento efetivo, requerendo-se mais estudos nesta área.

SUMMARY

Buschke Scleredema - Case Report

A case of Buschke Scleredema in a thirty-eight year old woman is reported. This is an unusual disorder. Case description, etiology, pathogenesis, pathologic findings and bibliographic revision of this disease are presented.

REFERÊNCIAS

- 1 - Fleischmajer R. Escleredema. Dermatologia en Medicina General - Texto y Atlas. 2ª ed., 1979; 2(129):1328 - 1329.
- 2 - Miyagawa S. et al. Scleredema of Buschke associated with rheumatoid arthritis and Sjögren's Syndrome. Br. J. Dermatol. 1989; 121, 517 - 520.
- 3 - Parker S. C. et al. Scleredema. Clin. Exp. Dermatol. 1989; 14:385 - 386.
- 4 - Rook A. Textbook of Dermatology. 4ª ed., 1986; 2(35):1374-1376.
- 5 - Sampaio S. Dermatologia Básica. 3ª ed., 1985; 394.
- 6 - Texier L., Geniaux M., Delaunay M. M. Sclérodémies. Encyclopedie Médico - Chirurgicale. 1980, 2(12630 - A): 6-7.



Relato de Caso

Síndrome de Kawasaki*

Rudah Jorge
Liége Mozzatto
Valquíria Gálio
Paulo S. Mário

RESUMO

Relata-se a história clínica de uma menina de 23 meses com Síndrome de Kawasaki, doença exantemática aguda, febril, que ocorre predominantemente em crianças menores de 5 anos. Embora a etiologia exata não esteja totalmente elucidada, as características clínicas e a história natural desta doença estão bem descritas. A necessidade de reconhecer precocemente as manifestações da doença é realçada por suas seqüelas cardíacas. Novos progressos na terapêutica alteraram a incidência destas seqüelas, diminuindo a sua mortalidade.

UNITERMOS

- Síndrome do Linfonodo Mucocutâneo
- Vasculite
- Arterite

KEYWORDS

- Mucocutaneous Lymphonode Syndrome
- Vasculitis
- Arteritis

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Kawasaki é uma afecção inflamatória febril aguda, própria da criança e geralmente autolimitada (oito semanas). Clinicamente, além da febre alta persistente, apresenta um intenso acometimento inflamatório de: pele (exantema polimorfo), olhos (conjuntivite não-exsudativa), boca (lábios vermelhos, com fissura) e pescoço (linfadenite, em geral, unilateral).

Neste trabalho, relata-se a história de uma menina com manifestações clássicas da doença e um estudo bibliográfico, expondo os elementos práticos para o reconhecimento, diagnóstico diferencial, conduta e integração com a assistência cardiológica infantil.

RELATO DE CASO

M.D.R., 1 ano e 11 meses, feminina, branca, natural e procedente de Passo Fundo. Criança apresentava há 2 dias febre alta (40°C) e exantema papular no tórax e membros superiores. Vinte e quatro horas após, a erupção no tronco havia desaparecido, iniciando na boca, lábios e períneo. Diante deste quadro e com a persistência da hipertermia, optou-se pela internação. Admitida no hospital no 4º dia de evolução da doença, com hipertermia, exantema papular nos membros superiores, mãos, membros inferiores e com maior intensidade em vulva, boca e lábios. Também apresentava hiperemia conjuntival bilateral. No 2º dia da internação iniciou com edema e dor nas arti-

culações dos dedos das mãos, joelhos e cotovelos. A febre manteve-se até o 11º dia da internação. Com 14 dias de internação a ponta dos dedos das mãos começou a descamar.

Foram afastadas todas as doenças que fazem parte do diagnóstico diferencial, para se chegar ao diagnóstico definitivo. Dentre estes exames, notou-se alterações na hemossedimentação, proteína-C reativa e Alfa-2 globulina, que estavam aumentados. Foram realizadas 5 ecocardiografias durante a evolução da doença, sem alterações.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Kawasaki, relatada primeiramente por Tomisaku Kawasaki em 1967, constituiu-se em constelação ímpar de achados clínicos rotulada como síndrome mucocutânea ganglionar.

Esta síndrome multissistêmica foi descrita independentemente por Melish, em 1974, no Havaí. (20) Subseqüentemente numerosos casos da doença foram identificados em todo o mundo.

* Trabalho realizado no Departamento de Pediatria do Hospital Universitário São Vicente de Paulo - Passo Fundo, RS.

É uma doença de ocorrência mundial, mas com incidência aumentada entre orientais, acometendo mais de 80 mil crianças. (18) A incidência no Havaí é de mais de 20 para 100 mil crianças de descendência nipônica.

A idade-pico é de 6 meses a 2 anos, com 75% dos casos ocorrendo em crianças com menos de 5; excepcionalmente ocorre após os 9 anos.

O sexo masculino é mais afetado que o feminino numa proporção de 1,5 para 1. O risco para crianças negras é maior que para crianças brancas. As classes sócio-econômicas média e superior estão super-representadas. (15, 18, 20)

Não há evidência de disseminação direta de pessoa para pessoa. A ocorrência de casos entre irmãos, no Japão, foi de 1,4%. (11)

Em São Paulo, na Unidade de Infectologia do Hospital das Clínicas, 80% das crianças afetadas tinham menos de 5 anos; a proporção masculino/feminino foi de 2,2 para 1 e 40% possuíam descendência oriental. (18)

Várias etiologias foram sugeridas como causa da Síndrome de Kawasaki, mas nenhuma obteve aceitação completa. (20)

Os métodos convencionais de cultura que investigam a presença de agentes bacterianos não foram capazes de isolar nenhuma bactéria. As tentativas de identificar agentes virais ou reações de soroc conversão também não foram frutíferas, apesar de alguns casos demonstrarem presença de rotavírus, vírus para-influenza, vírus Epstein-Barr, Coxiella burnetti, Rickettsia, Yersinia e o retrovírus. (11, 3) O antígeno do ácaro da poeira domiciliar (Dermatophagoydes) também foi incluído como hipótese para origem da doença. (15)

Entretanto, apesar de todos os esforços em se isolar um agente único, muitos pesquisadores admitiram uma causa imunológica ou tóxica para a doença. (18) Anormalidades imuno-reguladoras podem contribuir para a patogênese da síndrome. Tem sido relatados IgG e IgM em soros de casos agudos, causando lise de células endoteliais vasculares cultivadas e estimuladas com fator de necrose tumoral ou interleucina I. Estas observações sugerem que a secreção mediada pelas células T ativadas e macrófagos, poderia promover lesão vascular na Síndrome de Kawasaki. (5)

São necessários para o diagnóstico a presença de febre mais 4 critérios clínicos. Tabela 1

Segundo Boven et al, a presença de aneurismas de coronária mais 4 critérios, também confirma o diagnóstico. (2)

Sonobe e Kawasaki descrevem uma forma atípica da doença, quando existirem 3 ou 4 dos critérios clínicos. (2) Outros autores incluem todos os pacientes com vasculite da artéria coronária com menos de 4 critérios. (11, 15, 18)

A Síndrome de Kawasaki atípica ocorre mais frequentemente em crianças com menos de 6 meses de idade e apresenta alta taxa de mortalidade pela maior incidência de envolvimento das coronárias. Febre, irritabilidade, trombocitose e leve pleiocitose sugerem esta forma.

A doença apresenta-se clinicamente em 4 fases, em seqüência, como demonstra a tabela 2.

A febre, sempre presente no diagnóstico da Síndrome de Kawasaki, é de início súbito, elevando-se muitas vezes rapidamente até 40°C. É de caráter remittente, com duração média de 12 dias no paciente não tratado. Geralmente precede de 1 a 2 dias outros sinais e sintomas clínicos.

A erupção pode manifestar-se de muitas formas: escarlatiniforme, morbiliforme, eritema macular e papular, placas urticarianas e até pustular. Existe predileção pelo envolvimento de áreas intertriginosas, particularmente o perineo. Descamação generalizada ocorre vários dias antes da descamação dos dedos das mãos e pés. (20)

A presença de um gânglio linfático cervical de 1,5 cm ou mais, é o aspecto menos comum dos critérios clínicos, aparecendo em 50% dos casos.

Durante a fase aguda ocorre uma forma de artrite (20%) e artralgia (40%), afetando tanto pequenas como grandes articulações.

A fase subaguda presencia a característica descamação das pontas dos dedos de mãos e pés. Adicionalmente, ocorrem aneurismas das artérias axilares, ilíacas, renais, hepáticas, cerebrais, femurais e, o que é digno de nota, coronárias. Também ocorre trombocitose que, em combinação com os aneurismas da artéria coronária, coloca os pacientes em risco de infarto do miocárdio.

Na fase de convalescença, os sintomas gerais regridem, a criança volta a brincar e aparentemente está saudável. Eventualmente observam-se queda de ca-

Febre de 5 ou mais dias

Conjuntivite bilateral (não purulenta)

Alterações das mucosas do trato respiratório superior:

- faringe hiperemiada
- lábios hiperemiados
- lábios secos, fissurados
- língua de "framboesa"

Alterações das extremidades periféricas:

- edema periférico
- eritema periférico
- descamação
- descamação periungueal

Erupção, primeiramente do tronco, polimorfo mas não vascular

Linfoadenopatia cervical.

Tabela 1 - Critérios Clínicos - Critérios de diagnóstico do "Center for Disease Control". (Atlanta-USA)

*Uma é suficiente para estabelecer critério.

ESTÁGIO	CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS	COMPLICAÇÕES	EXAMES
AGUDO I (1-11º dia)	Febre alta, abrupta, sem resposta a antibióticos por 5 dias ou mais: + • Conjuntivite bilateral • Queilite, glossite, orofaringite • Mãos e pés: edema dorsal, eritema palmo-plantar • Exantema polimorfo • Adenite cervical unilateral (febre mais 4 critérios)	• Artrite • Miocardite • Pericardite • Insuficiência mitral • Uveíte • Meningite • Hepatite	• Anemia normocrômica e normocítica • Leucocitose com desvio à esquerda • VSG aumentado • Proteína C positiva • Bilirrubinas aumentadas • Transaminases aumentadas
SUBAGUDO (12-21º dia)	• Dor, irritabilidade, anorexia (também presentes fase I) • Prosseguimento da febre (eventual) • Normalização da maioria das manifestações • Descamação dos dedos de mãos e pés* • Palpação de aneurismas periféricos	• Aneurismas coronarianos • Artrite (tardia) • Insuficiência mitral • Vesícula hidrópica • Trombose coronária e infarto	• Trombocitose
CONVALESCENTE III (22-60º dia) CRÔNICO IV	• Maioria dos sinais ausentes • Aneurismas periféricos e conjuntivite podem persistir	• Artrite (se persistir) • Aneurismas (idem) • Normalização dos restantes • Estrias ungueais (linhas Beau)	
		• Angina, pectoris e/ou insuficiência miocárdica podem surgir	

Tabela 2 - Adaptado Hicks & Melish (3)

*Considerado critério clínico importante, quando presente.

belos, unhas com linhas transversais, artrite de início tardio sem sinais flogísticos importantes. Os exames laboratoriais tendem a se normalizar. Entretanto, o aneurisma se mantém e pode ainda ser causa de morte súbita por trombose. (18)

O diagnóstico da Síndrome de Kawasaki baseia-se no preenchimento dos critérios clínicos mais a exclusão de outras doenças. Não existem testes específicos, nem achados laboratoriais patognomônicos. (12)

O diagnóstico diferencial inclui: escarlatina, septicemia, síndrome da pele escaldada, síndrome do choque tóxico, meningococcemia, exantema súbito, rubéola, sarampo, yersiniose, leptospirose, toxoplasmose, artrite reumatóide juvenil,

lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de Reiter, entre outras. (12, 15, 20)

As complicações mais graves da Síndrome de Kawasaki são cardiovasculares e incluem:

a) Aneurismas das artérias coronárias (e outras grandes artérias) - A incidência varia de 15-25%. (4, 5, 10)

A dilatação pode ser detectada pelo ecocardiograma começando 7 dias após o aparecimento da febre, geralmente atingindo um pico 3 a 4 semanas após o início da doença. É mais freqüente em meninos com idade inferior a 5 anos. (18) Pacientes com aneurisma gigante estão sob maior risco de infarto do miocárdio, pois a trombose é promovida pelo fluxo sanguíneo len-

to dentro de um espaço vascular maciçamente dilatado e pelo freqüente desenvolvimento de lesões estenóticas na extremidade proximal ou distal dos aneurismas. É comum que as mortes tardias ocorram neste subgrupo. (5)

b) Miocardite - A incidência varia de 20-45%. (3, 19) Apresentam manifestações clínicas de insuficiência cardíaca, com aumento da área cardíaca ao RX e anormalidades no ECG como baixa voltagem e alterações inespecíficas do segmento ST-T. As enzimas miocárdicas raramente estão elevadas.

c) Infarto agudo do miocárdio - A incidência varia de 2-5%. (10)

É determinante da maioria das mortes nesta doença. (5) O tronco da coronária esquerda, descendente anterior ou

coronária direita são os mais envolvidos.

d) Alterações valvulares - Regurgitação aórtica ocorre em 5% dos pacientes, é atribuída a valvulite, podendo ser ainda decorrente da associação de lesões coronarianas, endocardite concomitante ou extensão do processo inflamatório. (5, 11)

A insuficiência mitral ocorre em 10% dos pacientes, podendo ser resultado da disfunção do músculo papilar, infarto do miocárdio ou valvulite. (5, 11)

e) Derrame pericárdico - A incidência varia de 9-25%. (3, 5, 14) Pode se desenvolver no fim da fase aguda, sendo secundário a miopericardite. Na maioria dos casos a cura é espontânea, raramente progride para tamponamento.

Outras complicações são postas na Tabela 2, além de: pancreatite, gangrenas de dedos das mãos e pés, hemiparesia a ataxia.

Como não existe um agente causal definido, não há, portanto, tratamento etiológico. Sendo a base fisiológica da doença um processo vascular inflamatório, o objetivo na fase sintomática é o de controlar a vasculite a prevenir as complicações. (18)

1) Ácido acetil salicílico - Usado inicialmente em alta dose pelo seu efeito antiinflamatório. Subseqüentemente, em menor dose por seu efeito de antiagregação plaquetária. Iniciar com 80-100mg/Kg/dia em 4 doses até ceder a

febre. Depois que a febre está controlada, diminuir a dose para 3-5 mg/Kg em dose única. Este esquema deve ser mantido ao menos 2 meses ou até que a contagem plaquetária e o VSG estejam normais. (1, 3, 5, 8, 10, 14, 15)

2) Gama-globulina - Deve ser iniciada assim que possível e num período de 10 dias do início da doença. (14) A eficácia desta terapia, se iniciada após 10 dias, é motivo de intensa controvérsia. Segundo Globe Burns, é útil tanto para limitar a resposta inflamatória como para reduzir a chance de desenvolver aneurisma gigante. (2, 7)

O esquema de 2 g/kg em dose única infundida em 10-12 horas, é mais eficaz que a dose de 1g/kg/dia por 4 dias usado anteriormente. (2, 3, 7, 14, 15) As vantagens do regime em dose única são a menor duração da terapia endovenosa, a defervescência precoce, a prevenção da doença da artéria coronária, assim como a possível alta precoce da criança.

3) Corticoterapia - contraindicada pela maior incidência de aneurisma de coronária em até 65%. (1, 5, 11, 14, 15)

4) Antibioticoterapia - não é necessária, assim como o isolamento do paciente. (14)

5) Dipiridamol - Alguns autores sugerem seu uso na dose de 4mg/Kg/dia em 3 doses, nos pacientes com anormalidades persistentes da artéria coronária. Pode substituir o ácido acetil salicílico nos casos em que este for contra-indicado. (5, 14)

Um ecocardiograma bidimensional deve ser obtido inicialmente na fase aguda da doença ou no momento do diagnóstico, com controles entre a 3ª e a 4ª semanas de evolução e na 8ª semana após o início. (3, 14, 15)

O acompanhamento deve prosseguir nos anos seguintes durante o crescimento da criança, já que a função do sistema cardiovascular poderá apresentar deterioração anos mais tarde. (11)

As alterações coronárias tendem a regredir espontaneamente, especialmente quando o diâmetro do aneurisma for menor que 8 mm; o tempo para a regressão varia em torno de 8 a 24 meses. (18)

O prognóstico da Síndrome de Kawasaki é bom. A mortalidade está em torno de 0,1-0,4%, cujas causas principais são o aneurisma de coronária e o infarto do miocárdio. O prognóstico é pior em meninos no período da lactância. (12, 15, 18)

CONCLUSÃO

Enfatizamos a importância do diagnóstico precoce e do tratamento atual da Síndrome de Kawasaki, apesar da relativa baixa incidência desta doença. São os únicos recursos disponíveis capazes de prevenir o risco de comprometimento cardíaco, em especial, da circulação coronária.

SUMMARY

Kawasaki Syndrome - Case Report

A case of Kawasaki syndrome in an one year and eleven month old girl is reported. Kawasaki syndrome is an acute exantematic and feverish disease, wich occurs predominantly in children under age five years. Although the etiology is not completely known, the clinical findings, the evolution and the complications of this disease are well described in the Medical litterature. The need for an early identification of the signs and symptoms of this disease, for preventing its late cardiac complications, is stressed. The authors also consider that the most recent therapeutic approach proposed for the treatment of Kawasaki syndrome will certainly decrease the incidence of late cardiac complications and reduce its morbidity and mortality rates.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Behrman And Vaughan Je. Kawasaki disease. In: Textbook of Pediatric - Nelson. 1987, 529.
- 2 - Boven, K, et all. Atypical Kawasaki Disease: on often missed diagnosis. European Journal Pediatrics. 1992; 151, 8:577-80.
- 3 - Braunwald, E. Doença de Kawasaki. In: Heart Disease. A textbook of cardiovascular medicine. 1992; 3: 997-99, vol II.
- 4 - Chia-Hung-Kao, et all. Tc-99m Hmpao Wbc imaging to detect carditis and to evaluate the resvits of high-dose gamma globulin treatment in Kawasaki disease. Clinical nuclear medicine. 1992; 17:623-26.
- 5 - Frieman, W. F., Talner, N. S. Doença de Kawasaki. In: Atualização em Cardiologia Pediátrica. Clínicas Cardiológicas. 1989; 451-63.
- 6 - Fultoni, D. R., Meissner, H. C., Peterson, M. B. Effects of current therapy of Kawasaki disease on eicosanoid metabolism. The American Journal of Cardiology. 1988; 61(1): 1323-27.
- 7 - Globe, Mb., Burns Jc. Treatment of Kawasaki disease. Pediatric Infectious Disease Journal. 1992; 11:249-50.
- 8 - Hathaway, W. E., et all. Nucocutaneous lymphonode syndrome. In: Current Pediatric Diagnosis Treatment. 1992; 56.
- 9 - Houly, S. R. S., et all. Regressão de aneurisma de artéria coronária em portador de Doença de Kawasaki. Arquivos brasileiros de Cardiologia. 1991; 57, (4):331-33.
- 10 - Kryzer, T. C., Derkay, C. S. Kawasaki disease: five years experience at children nactional medical center. International journal of pediatric othorhinolaryngology, 23, 1992; 211-20.
- 11 - Oliveira, S. K., Azevedo, E. Doença de Kawasaki. In: Reumatologia Pediátrica. 1991, 273-81.
- 12 - Oski, F. A., et all. Doença de Kawasaki. In: Princípios e Prática de Pediatria, 1990, 1360-61.
- 13 - Perneta, C. Doenças Exantemáticas. In: Diagnóstico Diferencial em Pediatria. 1985, 213-22.
- 14 - Peter, G., et all. Kawasaki. In: Red book - Doenças Infecciosas em Pediatria. Relatório do Comitê de Doenças Infecciosas da "American Academy of Pediatrics" 1991; 235-238.
- 15 - Pitrez, J. L. B., Pitrez, P. M. C. Doença de Kawasaki - Uma abordagem pediátrica. J. Pediatr 1992; 68 (9/10): 293-362.
- 16 - Rogers, M. C. Alterações cardíacas da doença de Kawasaki. In: Textbook of pediatric intensive care. 1987; 385-87.
- 17 - Swedlow, D., Raphaely, R. Cardiovascular problems in pediatric critical care. 1986; 90.
- 18 - Tonelli, E. Doença de Kawasaki. In: Doenças Infecciosas na Infância. 1987; 1091-97.
- 19 - Vogel, M., et all. Serial analysis of regional left ventricular wall motion by two dimensional echocardiography in patients with coronary artery enlargement after Kawasaki Disease. Journal of the American College of Cardiology. 1992; 20(4): 915-19.
- 20 - Zitelli, B. J., Davis, H. W. Síndrome de Kawasaki. In: Atlas colorido de diagnóstico em Pediatria. 1992; 9-7. 13, 2ª edição.



Relato de Caso

Síndrome de Peutz-Jeghers*

Hamilton S. Cé
 Márcia Roos
 Helena V. K. da Silva
 Edanir C. Bichoff
 Carlos A. Madalosso
 Luiz F. Madalosso

RESUMO

Os autores relatam um caso de Síndrome de Peutz-Jeghers em paciente de vinte e oito anos de idade que apresenta os principais aspectos clínicos da doença, ou seja, pigmentação melânica mucocutânea e pólipos no trato digestivo e, devido a um episódio de intussuscepção intestinal, foi submetida a tratamento cirúrgico com boa evolução clínica.

UNITERMOS

- Pólipos Intestinais
- Neoplasias Intestinais
- Pólipos do Cólon
- Síndrome da Polipose Familiar

KEYWORDS

- Intestinal Poliposis
- Intestinal Neoplasms
- Colonic Poliposis
- Familiar Poliposis Syndrome

INTRODUÇÃO

Esta afecção foi descrita pela primeira vez em 1896 por Hutchinson como sendo máculas pigmentares na mucosa oral e lábios em gêmeos; subseqüentemente, um morreu devido à intussuscepção intestinal e a outra desenvolveu carcinoma de mama.(3) Mas Peutz, em 1921, apresentou-a como desordem genética autossômica dominante caracterizada por pólipos hamartomatosos no trato gastrointestinal associados à pigmentação melânica mucocutânea. Em 1949, Jeghers relatou os primeiros casos da síndrome na literatura(2).

Considerada, geralmente, doença benigna, uma vez que os pigmentos não causam sintomatologia e os pólipos são do tipo hamartomas. Apesar do exposto, em torno de cinco por cento dos casos estão associados à neoplasias benignas ou malignas intra ou extradigestivas e outros apresentam complicações que variam desde sintomas digestivos leves à repercussões sistêmicas graves e até mesmo emergências cirúrgicas. (1)

RELATO DO CASO

M.T.E., vinte e oito anos, feminina, branca, foi atendida no serviço de gastroenterologia com quadro de obstrução intestinal com três dias de evolução e choque hemorrágico.

Foram realizados ecografia de abdome total e raio-x de abdome agudo que confirmaram o diagnóstico de oclusão ao nível de intestino delgado.

O hemograma revelou anemia hipocrômica.

A conduta foi laparotomia exploratória, encontrando-se como causa da obstrução uma intussuscepção jejuno-ileal. A cirurgia consistiu na ressecção do segmento necrosado e subseqüente enteroentero-anastomose. Cistos em ovários bilaterais foram achados transoperatório.

A anamnese e exame físico revelaram que a paciente apresenta distúrbios digestivos desde os doze anos de idade, e pigmentos melânicos acastanhados distribuídos por toda a superfície corporal, incluindo a palma das mãos, genitais, mucosa oral e lábios que surgiram aos três anos de idade. Tem antecedente de endoscopia digestiva quando foram constatados pólipos no trato gastrointestinal, e a biópsia confirmou tratar-se de hamartomas.

Foi feita investigação familiar e endoscopia digestiva em seus pais e cinco irmãos não revelando quaisquer características da doença. Em um único membro da família, sua tia materna, suspeitou-se de ter a doença por apresentar distúrbios digestivos e vindo a falecer repentinamente aos vinte e oito anos de idade por causa desconhecida.

COMENTÁRIOS E CONCLUSÕES

A Síndrome de Peutz-Jeghers atinge ambos os sexos e é mais freqüente em negros.(7) A incidência não é bem conhecida, por isso é difícil avaliar o potencial de malignização dos pólipos e hamartomas, uma vez que dois a três por cento dos casos estão associados a neoplasias malignas do tubo gastrointestinal, mais freqüentemente no estômago, duodeno e

* Trabalho realizado no Serviço de Gastroenterologia do Hospital Universitário São Vicente de Paulo.

cólons que são localizações incomuns dos pólipos. Os hamartomas têm propensão a desenvolverem células epiteliais ectópicas na parede intestinal e que são erroneamente diagnosticadas como infiltração maligna. O diagnóstico pode ser definitivo somente quando há evidências histológicas de malignidade ou metástases à distância com características similares à lesão primária intestinal.(2)

Já a associação com neoplasias extradigestivas ocorre em cinco por cento dos casos e é mais freqüente em mulheres jovens sob forma de cistos ou tumores ovarianos, carcinoma uterino ou fibroadenoma de mama. Quando em homens manifesta-se como tumor de testículos originários das células de Sertoli.(6) São descritos na literatura, casos de neoplasias da árvore biliar e pâncreas.(3)

As primeiras manifestações da doença ocorrem já na infância, em torno de três anos de idade, como pigmentação mucocutânea que tende a exacerbar-se na adolescência e ocorre devido a depósitos de melanina. São lesões planas de cor pardacenta, sem pêlos, arredondadas e medem até cinco milímetros de diâmetro, encontradas nas regiões peri-anal, peribucal, labial, palma das mãos, plantas dos pés e mucosas nasal, oral, palato mole e duro, língua e mucosas genital e retal.(5)

Os pólipos consistem em hamartomas que são proliferações tumorais do tecido normal e disposto de forma desorganizada; apresentam-se como cistos dilatados preenchidos por mucina e revestidos por células epiteliais secretoras de mucina. Aparecem, em média, após os quinze anos de idade e localizam-se preferencialmente no jejuno e íleo, mas podem estar presentes no estômago, duodeno e cólons. Já foram relatados casos de pólipos nasais, faríngeos e vesicais.(4)

Pacientes que têm pigmentação mucocutânea ou pólipos hamartomatosos, isoladamente, não têm diagnóstico de Síndrome de Peutz-Jeghers. Por outro lado, membros de uma família que têm a síndrome podem ter apenas uma das principais manifestações clínicas da doença e que, geralmente, apresenta-se sob a forma de pigmentação sem ter hamartomas.(3)

A sintomatologia é devida à presença dos pólipos e consiste em dor abdominal tipo cólica, constipação ou diarreia, perda de peso, sangramento digestivo que pode apresentar-se como sangue oculto nas fezes e cronicamente leva à anemia hipocrômica em um terço dos casos. Quando os pólipos localizam-se no estômago pode ocorrer hematêmese. Um

achado comum é tumoração abdominal devido à invaginação dos pólipos que causa suboclusão transitória e com resolução espontânea. Mas pólipos grandes podem causar obstrução ou intussuscepção levando a um quadro de abdome agudo cirúrgico.(5)

Devido ao potencial para malignização dos pólipos assintomáticos no estômago, duodeno e cólons deve ser considerada a sua ressecção endoscópica.(2) Por outro lado, a cirurgia com ressecção de segmentos só está indicada nos casos de intussuscepção ou obstrução intestinal sem resolução espontânea ou de sangramento excessivo; nestes casos a ressecção é mínima.(5)

Questiona-se também o aspecto hereditário dominante da doença e sendo a paciente do caso apresentado membro legítimo da família, apresentar apenas um familiar de segundo grau com quadro semelhante, não seguindo o caráter genético da síndrome. Não existe explicação definitiva para este fato, a menos que o gen responsável pela manifestação da doença tenha característica saltitante ou poder de penetrância variável, uma vez que o portador da síndrome pode apresentar apenas pigmentação melânica.

SUMMARY

Peutz-Jeghers Syndrome - Case Report

The authors report a case of Peutz-Jeghers syndrome in a twenty-eight years old woman who presented the main clinical findings of the disease, as follows: mucocutaneous melanic pigmentation and poliposis in the upper and lower digestive tracts. Because a bowell intussusception, the patient underwent a laparotomy, having a satisfactory recovery. Clinical findings, complications and dominant autosomic character of this syndrome are emphasised. Routine examination, Laboratory findings and familial inquiry are commented.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Burdick D. And Prior Jt. - Peutz-Jeghers Syndrome: A clinico-pathologic study of a large family with a 27-year follow-up. *Cancer* 1982; 50: 2129-2146.
- 2 - Foley Tr, Et al - Peutz-Jeghers Syndrome: A clinico-pathologic survey of the "Harrisburg Family" with a 49-year follow-up. *Gastroenterology* 1988; 95: 1535-40.
- 3 - Linos Da, et al - Does Peutz-Jeghers Syndrome Predispose to Gastrointestinal Malignancy? *Arch Surg* 1981; 116: 1182-4.
- 4 - Robbins - Patologia Estrutural e Funcional, Rio de Janeiro, ed. Interamericana, 1986.
- 5 - Sleisinger-fortran - Doenças Gastrointestinais: Fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento, 1989; 2(4):1266-1628.
- 6 - Trau H. Md, et al - Peutz-Jeghers Syndrome and Bilateral Breast Carcinoma. *Cancer* 1982; 50: 788-792.
- 7 - Zerbini Ej, - Clínica Cirúrgica - Alipio Corrêa Neto. São Paulo: ed. Servier SA, 1984.



Relato de Caso

Síndrome de Rett*

César A. L. Pires
 Elói M. Domingues
 Denise R. Almeida
 Paulo S. Crusius
 Cláudio A. Seibert
 Adroaldo B. Mallmann

RESUMO

Relata-se caso de síndrome de Rett, patologia relativamente comum, sendo mais freqüente que a Fenilcetonúria. Consiste em demenciamento progressivo, estereotípias manuais, retardo no desenvolvimento motor e crises epilépticas.

UNITERMOS

- Anormalidades cromossômicas
- Convulsões
- Lesão cerebral crônica
- Doenças cerebrais metabólicas

KEYWORDS

- Chromossomic abnormalities
- Seizures
- Chronic cerebral lesion
- Metabolic cerebral diseases

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rett (SR) foi descrita, inicialmente, pelo médico vienense Andreas Rett em 1966, sendo reconhecida como entidade autônoma somente em 1983, quando o trabalho colaborativo de Hagberg et al relatando 35 casos de pacientes da Suécia, França e Portugal fez com que a existência dessa doença se tornasse internacionalmente conhecida. (5)

RELATO DE CASO

G. G., feminina, branca, procedente do interior do RS, encaminhada ao ambulatório de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Passo Fundo-RS em novembro de 1989 (à época com 24 meses de idade) devido a crise epiléptica parcial simples somatomotora à direita e distúrbios comportamentais com hiperatividade, irritabilidade, agressividade e automutilação, regressão da linguagem adquirida, das habilidades manuais e relacionamento com o ambiente social. Relato dos pais de início da sintomatologia a partir dos 18 meses de idade sendo, até então, o desenvolvimento absolutamente normal. História obstétrica, peri-natal/neonatal sem anormalidades significativas; ausência de antecedentes patológicos; história familiar negativa para doenças neurológicas e/ou malformações. Exame neurológico apenas com ataxia axial.

Realizada investigação clínica complementar: Eletroencefalograma (inespecífico), exame do líquido e laboratório completo normais. Angiografia cerebral e pneumo-encefalografia também normais. Estabelecido diagnóstico de encefalopatia idiopática, medicou-se a paciente com carbamazepina.

Evoluiu com demenciamento progressivo e controle parcial de síndrome epiléptica surgindo, com cerca de 48 meses, movimentos estereotipados das mãos

(esfregar as mãos entre si e abdômen e levar ao rosto), sendo que nesta época não apresentava comunicação verbal; alguns meses após iniciou com distúrbios do ritmo respiratório (hiperventilação e apnéia) acompanhado de perspiração, cianose, palidez, confundindo com crises epilépticas parciais. Fenômeno observado apenas em vigília. O exame neurológico demonstrava microcefalia, apraxia manual, ataxia de tronco e membros, hipertonia generalizada, emaciamento e fundoscopia normal. O estudo tomográfico computadorizado do crânio-encefalo exibiu leve a moderada atrofia cerebral difusa. (Figura 1)

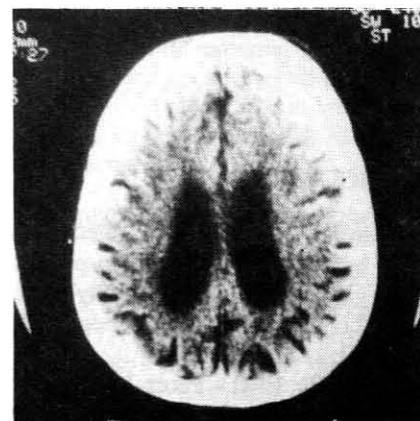


Figura 1 - Tomografia Computadorizada do Crânio-Encéfalo

* Trabalho realizado no Instituto de Neurologia e Neurocirurgia - Serviço de Ambulatório - Faculdade de Medicina - UPF

Atualmente, com sete anos de idade, evidencia-se melhora do quadro neurológico com controle da epilepsia, redução dos distúrbios respiratórios e comportamentais.

COMENTÁRIOS E CONCLUSÕES

A Síndrome de Rett (SR) é mais freqüente que a Fenilcetonúria (1:10.000-1:15.000), sendo que adolescentes ou adultos jovens do sexo feminino com aparentes encefalopatias crônicas, diagnosticados como retardo mental severo, autismo ou paralisia cerebral podem ser portadores dessa afecção. (2,5)

A SR caracteriza-se por afetar crianças entre 6 e 24 meses de idade, normais até então, sexo feminino que, de forma muito rápida, começam a manifestar alterações do contato social com alheamento progressivo tipo autista. (1,5)

A linguagem adquirida começa a ser perdida; hipotonia, alterações da marcha e ataxia de tronco logo aparecem. Ocorre, também, uma redução no desenvolvimento motor. No final do segundo ou no início do terceiro ano de vida, surge o sinal mais característico da doença, patognomônico, que consiste em estereotípias manuais incessantes tipo lavar as mãos, onde a criança esfrega uma mão contra a outra em movimentos rotatórios ou bate as mãos diante da face, levando-as à boca, soprando ou salivando sobre elas. Há perda da motricidade manual voluntária sendo incapaz de usá-la adequadamente. Também podem apresentar ranger de dentes e, freqüentemente, hiperventilação ou distúrbio do ritmo respiratório, com apnéias, provavelmente voluntários. Ainda, distúrbios do sono, instabilidade vasomotora, irritabilidade e automutilação podem ocorrer, como no presente caso. (1, 2, 3, 5, 6, 8)

No final do primeiro ano inicia-se uma desaceleração característica do crescimento do crânio, gerando microcefalia. Cerca de 70% a 80% das crianças apre-

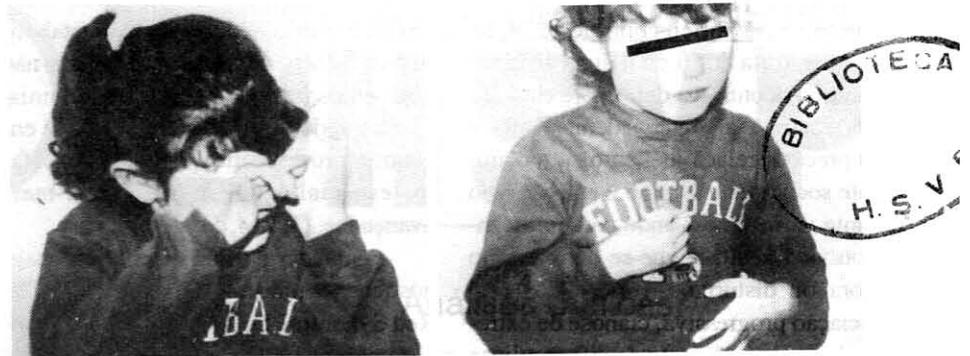


Figura 2 – Aspecto Geral de Paciente com Síndrome de Rett. (Relato de Caso)

CRITÉRIOS ABSOLUTOS

- Período pré-natal, peri-natal e desenvolvimento nos primeiros 6 meses normal.
- Perímetro craniano normal ao nascimento e desaceleração do crescimento entre os 5 meses e 4 anos.
- Diminuição das habilidades manuais adquiridas entre 6 e 30 meses.
- Desenvolvimento de movimentos estereotipados das mãos.
- Demenciamento progressivo.
- Apraxia de tronco e marcha com ataxia entre 1 e 4 anos de idade.

CRITÉRIOS RELATIVOS

- Disfunção respiratória.
- Anormalidades eletroencefalográficas e convulsões.
- Retardo no crescimento e pés pequenos (hipotróficos).
- Espasticidade e Distonia.
- Distúrbios vasomotores periféricos.
- Escoliose.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

- Crescimento intra-uterino retardado e/ou microcefalia ao nascimento.
- Organomegalias ou sinais de doença metabólica.
- Retinopatia ou atrofia óptica.
- Evidências de doença neurológica adquirida.

TABELA 1 – Critérios diagnósticos da Síndrome de Rett. (Modificado de Fenichel, 1993)

sentam crises epilépticas sendo, nos primeiros anos, de difícil controle. (2, 4, 5)

Por volta dos 3 ou 4 anos de idade o quadro encontra-se definido e estabilizado, estando a criança demenciada e com precário relacionamento com o ambiente social. Este estágio é estacionário durante vários anos, onde na adolescência ou vida adulta segue-se deterioração motora ou distúrbios tróficos dos pés, emaciação progressiva, cianose de extremidades e aparecimento de cifoescoliose com perda total da deambulação. Nesta fase as estereotipias manuais diminuem, ocorrendo melhora do contato visual e das crises convulsivas. (5)

O diagnóstico baseia-se exclusivamente nos achados clínicos, sendo os testes laboratoriais de pouco auxílio. Alguns autores referem aumento inconstante dos

níveis séricos de amônia, o que favorece a possibilidade etiopatogênica metabólica para a doença. No caso em questão não obtivemos a dosagem de amonemia. Também, de forma variável, pode-se encontrar atrofia cortical difusa do encéfalo, especialmente nos estágios mais avançados. (1, 2, 4, 5)

A tabela 1 exibe os critérios diagnósticos, conforme proposto pelo "The Rett Syndrome Diagnostic Criteria Work Group", em 1988. (2)

Considerando que as bases etiopatológicas da SR oscilam entre a possibilidade de distúrbio genético relacionado ao cromossomo X (dominante ligado ao sexo) e distúrbio metabólico, as possibilidades terapêuticas são limitadas e de natureza puramente sintomática. (2, 4, 5)

Observou-se aumento dos níveis das betaendorfinas, o que ensejou a utilização de antagonistas opióides (p. ex. Naltrexone 1-2 mg/Kg/dia), mediante a observação da efetividade nos distúrbios respiratórios e diminuição na frequência das convulsões. (2)

Certamente, a elucidação dos mecanismos que originam a SR permitirá abordagem racional e precisa aos pacientes acometidos. Porém, à luz dos conhecimentos atuais, cumpre-nos o dever de considerar a SR no diagnóstico diferencial em crianças que caracteristicamente apresentam regressão no desenvolvimento neurológico a partir do primeiro ano de vida, especialmente associado a estereotipias manuais, distúrbio de marcha, ritmo respiratório e convulsões.

SUMMARY

Rett's Syndrome - Case Report

The authors report a case of Rett's syndrome, relative common pathology, more frequent than phenilketonuria. The clinical findings include progressive dementia, manual stereotipic movements, motor developmental retardation and seizures.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Diament, A. E. & Cypel, S. IN: Lefèvre. Neurologia Infantil. 2ª Ed. Rio de Janeiro: Livraria Atheneu, 1989; 21:485.
- 2 - Fenichel, G. M. Clinical Pediatric Neurology. 2nd Ed. USA: W.B. Saunders Company, 1993; 5:134-135.
- 3 - Glaze, D. G., Frost, J. D., Zoghbi, H. Y. et al. Rett's Syndrome: Characterization of respiratory patterns and sleep. Ann Neurol 1987; 21:377.
- 4 - Moeschler, J. B., Charman, C. E., Berg S. Z. et al. Rett Syndrome: Natural history and management. Pediatrics 1988; 82:01-10.
- 5 - Rosemberg, S., Arita, F., Campos, C. et al. Síndrome de Rett: Análise dos primeiros cinco casos diagnosticados no Brasil. Arq. Neuropsiquitr 1987; 45(2):143-52.
- 6 - Rosemberg, S. Neuropediatria. São Paulo: Sarvier, 1992; 11-129-131.