

Projeto 4

O Impacto das Doenças Crônicas no Paciente Pediátrico

Coordenadores:

Dra. Cristina Miuki Abe Jacob *

Dr. Clovis Artur Almeida da Silva *

Dr. José Dirceu Ribeiro **

* Departamento de Pediatria – FMUSP

** Departamento de Pediatria - UNICAMP

Estado da Arte

Com a melhoria das condições de vida da população, em especial pelo impacto dos programas de saúde bem estruturados, houve uma redução da mortalidade infantil causada por doenças infecciosas, principalmente diarreicas e respiratórias, propiciando uma mudança na prevalência destas doenças. Esta nova realidade exigirá do pediatra uma contínua reflexão sobre o seu papel no atendimento destas crianças e suas famílias.

Embora não tenhamos dados adequadamente coletados sobre a prevalência desta realidade nos dias atuais, é inquestionável o declínio da mortalidade infantil e o concomitante aumento das doenças crônicas na faixa etária pediátrica (Judson, 2003).

Predições estatísticas apontam para uma aceleração da transição das doenças agudas para as crônicas nos próximos 20 anos (Marks & McQueen, 2001).

Embora em nosso meio, a prevalência das doenças crônicas seja desconhecida, dados dos EUA apontam que 15 a 18% das crianças americanas têm uma condição crônica que propicia uma interferência na sua saúde. Entre as doenças mais associadas a estas condições são citadas: anemia falciforme, displasia bronco-pulmonar, doença cardíaca congênita, fibrose cística, diabetes mellitus, epilepsia e insuficiência renal crônica. Além destas, ganha bastante destaque a asma, que afeta cerca de 6 milhões de crianças nos Estados Unidos, sendo responsável por muitas condições de perdas das habilidades necessárias a uma adequada qualidade de vida (Jackson & Vessey, 2000).

Embora este fato pareça apenas um problema de países desenvolvidos, o aumento de crianças e adolescentes com doenças crônicas é global, pois mesmo melhorando as condições de higiene, nutrição e implantando medidas capazes de interferir com as doenças imuno-preveníveis, as doenças infecciosas continuam a ocorrer em bolsões de pobreza, sendo nestes países uma causa adicional de seqüelas e doenças crônicas, em associação àqueles mencionados nos países desenvolvidos. Todo o progresso tecnológico, que tem como objetivo a preservação da vida a qualquer custo, também é um fator que propicia, mesmo inadvertidamente, o aumento da sobrevivência de pacientes com condições crônicas que interferem na saúde.

Para atendimento das necessidades desta nova realidade, o sistema de saúde de cada local terá que se reestruturar, atendendo a necessidades especiais, elaborando estratégias de atendimento extra-hospitalar, emprego de novas modalidades nutricionais e principalmente da mudança de conceito sobre o papel dos profissionais de saúde neste contexto.

Apesar de todo o esforço de autoridades relacionadas às condições socioeconômicas e saúde, estima-se que existam cerca de 170 milhões de crianças desnutridas em todo o mundo (WHO, 2003). Já é bem conhecido o fato da desnutrição afetar o crescimento e desenvolvimento de crianças, principalmente nos primeiros anos de vida, causando vários graus de deficiências, que podem acarretar doenças crônicas nesta população. Outro fato já relatado e digno de relevância é que, nascem a cada ano cerca de 30 milhões de crianças com retardo de crescimento intrauterino, resultado de gestações de mães desnutridas (James WPT, 2001; UNICEF, 2002). Esta população de crianças e adolescentes desnutridos apresentam menor resistência às infecções, sendo incluídas em um círculo vicioso de infecções recorrentes, déficit de crescimento e até redução da capacidade de aprendizado, fatores estes que podem facilitar a aquisição de uma doença crônica.

Os efeitos mais surpreendentes são encontrados quando se avalia o grupo de pacientes adolescentes com doenças crônicas. Vários setores são afetados, destacando-se:

1. Efeitos biológicos: retardo de puberdade, baixa estatura, redução da massa óssea.
2. Efeitos psicológicos: infantilização, adoção do papel de doente como identificação pessoal, egocentrismo, depreciação da auto-imagem, redução do desenvolvimento de capacidade cognitiva, menor processamento de informações
3. Efeitos sociais: isolamento social, redução da independência, dificuldade de estabelecer relacionamentos afetivos e dificuldades na escolarização e profissionalização.

A visão de todas estas dificuldades nem sempre está presente no atendimento pediátrico, o que pressupõe uma necessidade iminente de novas aquisições de conhecimentos e modificação da prática profissional.

O Instituto da Criança do HCFMUSP tem sido o palco desta mudança de realidade, por ser considerada uma instituição de referência terciária, de alta complexidade e alto custo. Na última década, com o controle das doenças infecciosas os pacientes crônicos passaram a ser o cerne de todos os cuidados, exigindo uma nova postura de atendimento.

Anteriormente, a faixa etária predominante consistia de lactentes com problemas infecciosos, em especial quadros diarréicos e respiratórios. Hoje, a faixa etária mais comumente atendida é de adolescentes com doenças crônicas, o que tem sido uma constatação em todo o mundo, o que fez com que a WHO solicitasse a alguns pesquisadores em 2001, uma reflexão sobre este fato, abordando o adolescente portador de doenças crônicas (Suris et al, 2004).

Surgiram neste período novas necessidades, como estratégias dietéticas especiais, doenças de transmissão sexual entre os pacientes, disfunções gonadais e gravidez entre pacientes púberes.

Também, a necessidade de projetos abordando novas metodologias para diagnóstico precoce é mandatória, reduzindo o custo de cada doença, pela possibilidade de instituição precoce de medidas que visam redução de morbidades que implicam em altos custos.

Dentro desta nova realidade, novas linhas de pesquisa foram surgindo em nossa instituição, as quais englobam os projetos incluídos nas seguintes linhas de pesquisa:

1. Detecção precoce das doenças crônicas e suas complicações
2. Impacto nutricional das doenças crônicas no crescimento e desenvolvimento das crianças e adolescentes
3. Impacto das doenças crônicas na sexualidade e função gonadal dos adolescentes
4. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com doenças crônicas.

SUBPROJETOS

Os projetos incluídos nestas linhas de pesquisa estão citados a seguir:

1. Impacto Nutricional das Imunodeficiências Primárias em Crianças e Adolescentes de uma Instituição Terciária.

Cristina Miuki Abe Jacob, Eugénia M G Carnide, Gabriela Ackel Corradi, Fabrício RP Afonso, Ana Paula Castro, Antonio Carlos Pastorino, Ângela BF Fomin, Ceres Romaldini, Magda MS Carneiro-Sampaio

Unidade de Alergia e Imunologia do ICr - HCFMUSP

Unidade de Suporte Nutricional do ICr - HCFMUSP

Divisão de Nutrição do ICr - HCFMUSP

Resumo:

Os pacientes com imunodeficiências primárias (IDP), têm apresentado um aumento da sobrevida em consequência de novos recursos terapêuticos desenvolvidos nas últimas décadas, tais como: reposição de gamaglobulina, antibioticoterapia avançada e por recursos de imunomodulação disponíveis, transplante de medula óssea e terapia gênica. Este desenvolvimento, porém, acarretou novas necessidades, entre elas o acompanhamento nutricional específico destes pacientes, que se não adequadamente atendidos apresentarão piora do seu estado imunológico pela própria imunodeficiência secundária à desnutrição.

Em nosso meio pouco se sabe a respeito do perfil nutricional dos pacientes portadores de imunodeficiência. Nestes, a maior susceptibilidade às infecções e suas múltiplas ocorrências podem conduzir a uma depleção nutricional, como reflexo do aumento das necessidades metabólicas, assim como, à diminuição de ingestão protéico-calórica e de micronutrientes. A Unidade de Alergia e Imunologia representa centro de referência para crianças portadoras de IDP e se propôs a avaliar o estado nutricional destes pacientes, com os seguintes objetivos:

- a. Avaliar o estado nutricional de pacientes com Imunodeficiência Primária (IDP), considerando estados mórbidos e alterações clínico- laboratoriais
- b. Avaliar o possível impacto das alterações nutricionais na evolução destes pacientes.
- c. Estabelecer um programa de recuperação nutricional para aqueles pacientes com desnutrição.

2. Avaliação da Massa Mineral Óssea de Crianças e Adolescentes portadores de Asma Grave em uso de Corticoterapia Inalatória Prolongada.

Cristina Miuki Abe Jacob, Eugénia M G Carnide, Hamilton Menezes Filho, Gabriela Ackel Corradi, Ana Paula BM Castro, Ângela BF Fomin, Maria Ignez Saito, Lígia.Bruni, Antonio Carlos Pastorino

Unidade de Alergia e Imunologia do ICr HCFMUSP

Unidade de Adolescentes do ICr HCFMUSP

Unidade de Endocrinologia do ICr HCFMUSP

Divisão de Nutrição do ICr HCFMUSP

Resumo:

A Asma é uma doença inflamatória crônica e a classificação da gravidade e terapêutica já estão bem estabelecidas pelos consensos brasileiros e internacionais. Em todo tipo de asma persistente há indicação de corticoterapia inalatória prolongada em doses variáveis, sendo necessário a monitorização dos efeitos colaterais desta medicação.

A corticoterapia sistêmica prolongada usada na faixa etária pediátrica, reconhecidamente exerce efeitos no ganho de massa mineral óssea, levando a osteopenia ou osteoporose. Outros fatores como estadio puberal, obesidade, sedentarismo, baixa ingestão de alimentos ricos em cálcio e desnutrição, também interferem com a mineralização óssea. Entretanto, ao contrário da corticoterapia sistêmica, o uso de corticoterapia inalatória em altas doses ainda não está claramente associado a maior risco de desenvolvimento de osteoporose ou osteopenia. Dessa forma, reveste-se de especial importância estudos que possam demonstrar se as crianças e adolescentes submetidos a esta modalidade terapêutica estão sob maior risco de desenvolver alterações do metabolismo ósseo.

A Unidade de Alergia e Imunologia é considerada hoje, um centro de referência para pacientes com asma grave e criou um sistema de atendimento especializado, que inclui protocolo específico, com monitorização dos possíveis efeitos colaterais da corticoterapia, com especial atenção ao metabolismo ósteo-mineral e crescimento dos pacientes.

Objetivos:

O objetivo deste estudo será avaliar o metabolismo ósteo-mineral em pacientes com asma grave considerando os fatores de risco associados

3- Avaliação da qualidade de vida de pacientes com asma grave

Ana Paula BM Castro, Paula Bley, Eugénia M G Carnide, Antonio Carlos Pastorino, Ângela BF Fomin, Cristina Miuki Abe Jacob

Unidade de Alergia e Imunologia do ICr-HCFMUSP

Resumo:

Pacientes com asma, frequentemente apresentam grande interferência na qualidade de vida, porém ocorre concomitantemente uma adaptação do mesmo a um estilo de vida, que torna pouco evidente a limitação imposta pela doença. Existem vários questionários empregados para avaliação da qualidade de vida de pacientes asmáticos, sendo que recentemente foi validado em nosso meio um questionário de qualidade de vida aplicável a crianças e adolescentes com asma, o PAQLQ-A

Objetivo:

Aplicar o PAQLQ-A em crianças e adolescentes com asma grave, em seguimento na Unidade de Alergia e Imunologia do ICrHCFMUSP

4- Avaliação da Flora Intestinal de Crianças com Alergia a Leite de Vaca : comparação entre pacientes com doença ativa e pacientes tolerantes.

Cristina Miuki Abe Jacob, Gabriela A Corradi, Ana Paula Castro, Antonio Carlos Pastorino, Eugénia M G Carnide, Ângela BF Fomin, Luiz Rachid Trabulsi, Magda MS Carneiro-Sampaio.

Unidade de Alergia e Imunologia do ICr HCFMUSP

Departamento de Microbiologia do ICB-USP

Divisão de Nutrição do ICr HCFMUSP

Resumo:

A flora intestinal desempenha importante papel na saúde do hospedeiro, incluindo o estímulo ao desenvolvimento do sistema imunológico . Em relação à alergia, vários estudos mostram um perfil de colonização diferente da criança com alergia alimentar em relação aos controles normais, porém em relação ao desenvolvimento de tolerância ao alimento desencadeante, não há estudos que avaliam este fenômeno.

A Unidade de Alergia e Imunologia tem entre suas linhas de pesquisa, a Alergia Alimentar, em especial a Alergia a Leite de Vaca, para a qual foi criado um ambulatório específico e tem hoje em seguimento, pacientes com doença ativa e pacientes tolerantes.

Objetivo:

-Avaliar o perfil de colonização intestinal de pacientes com alergia a leite de vaca , comparando-os com pacientes normais e tolerantes ao leite.

5- Sinusite Fúngica em Pacientes Portadores de Imunodeficiências Primárias

Ângela BF Fomin, Sara CA Rosa, Érika B Farah, Mariângela nascimento, Francini Pádua, Richard Voegels, Flávia Rossi, Eugénia M G Carnide, Cristina Miuki Abe Jacob

Unidade de Alergia e Imunologia do ICr HCFMUSP

Departamento de Otorrinolaringologia da FMUSP

Laboratório de Microbiologia HCFMUSP

Resumo:

Pacientes com IDP frequentemente referem infecções respiratórias de repetição ou crônicas. Muitas destas podem ser controladas com a reposição de imunoglobulinas e antibioticoterapia profilática, o que não ocorre com as sinusopatias, que podem se manter apesar dos tratamentos instituídos. Entre as causas de perpetuação destes quadros, devem ser ressaltadas as sinusites fúngicas, que são descritas em pacientes com imunodeficiências primárias e secundárias, que necessitam de abordagem específica para tratamento. Há grande dificuldade no seu diagnóstico, uma vez que necessita avaliação específica, incluindo punção de seios ou coleta de secreção por nasofibrosopia para cultivo do microorganismo. A Unidade de Alergia e Imunologia apresenta muitos pacientes com IDP e sinusites recorrentes ou com evolução prolongada, que necessitam esclarecimento diagnóstico.

Objetivos:

Identificar os agentes responsáveis pelas sinusopatias recorrentes ou crônicas dos pacientes com IDP, em especial com a pesquisa de agentes fúngicos por coleta de secreção local.

6-Avaliação da função gonadal em pacientes do sexo masculino com lúpus eritematoso sistêmico e dermatomiosite juvenil.

Pollyana Maria Ferreira, Ana Julia Pantoja de Moraes, Eduardo Borba Neto, Rosa Maria Pereira, Jorge Hallak, Osmar Saito, Eloísa Dutra Bonfá e Clovis Artur Almeida Silva.

Unidade de Reumatologia Pediátrica - Departamento de Pediatria da FMUSP

Disciplina de Reumatologia da FMUSP

Disciplina de Urologia da FMUSP

Serviço de Ultra-sonografia de Pequenas Partes da Disciplina de Radiologia da FMUSP

Resumo:

A disfunção gonadal nos pacientes com doenças reumatológicas pode ser alterada conforme a gravidade dos órgãos e sistemas envolvidos, atividade inflamatória da doença, eventos adverso das diversas drogas utilizadas (como corticosteróides e imunossupressores, particularmente a pulsoterapia com ciclofosfamida) e devido à própria auto-imunidade através de anticorpos anti-espermatozóides ou anti-corpo lúteo.

Silva et al 2002 avaliaram 23 pacientes do sexo feminino com lúpus eritematoso sistêmico de início juvenil e evidenciaram um atraso da menarca (média de $13,5 \pm 1,4$ versus $12,5 \pm 1,3$ em 2578 adolescentes normais) e uma função ovariana adequada em 70% destas. Entretanto, neste estudo, a disfunção ovariana não foi associada com atividade da doença, uso de corticosteróides e imunossupressores. Nenhum destes casos apresentou amenorréia ou falência ovariana prematura. Por sua vez, nesta população seis adolescentes estavam grávidas e com início precoce das atividades sexuais com idade de início da primeira relação sexual entre 14 e 18 anos (mediana de 16 anos e 3 meses). Ao contrário do ovário que apresenta uma quantidade definitiva de folículos primordiais desde o nascimento, o testículo é um órgão com produção constante de espermatozóide, sendo mais sensível de ser lesado. Na literatura médica há apenas um estudo internacional que avaliou função gonadal (aspectos da sexualidade, parâmetros pubertários, análise seminal e hormonal) em jovens do sexo masculino com lúpus eritematoso sistêmico de início juvenil. Silva et al 2002 estudaram quatro adolescentes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil e evidenciaram alteração da função gonadal em todos (azoospermia em um, oligoastenoteratozoospermia em um e teratozoospermia em dois), sendo que dois estavam em uso de pulsoterapia com ciclofosfamida. Todos apresentaram ausência de anticorpos anti-espermatozóides. Em vista dos dados apresentados, um estudo avaliando a função gonadal em pacientes com doenças reumatológicas se faz necessário, sendo esta a proposta da Unidade de Reumatologia Pediátrica do ICr HCFMUSP.

Objetivos:

1. Avaliar a função gonadal de pacientes do sexo masculino com Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e dermatomiosite juvenil (DJ).
2. Correlacionar a função gonadal com parâmetros clínicos, laboratoriais e terapêuticos do LES e DJ.

7- Citologia cérvico-vaginal em adolescentes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil, artrite idiopática juvenil de curso poliarticular e dermatomiosite juvenil.

Marília Vieira Febrônio, Ricardo Maise, Georgiana Nogueira Leal, Albertina Duarte Takiuti, Rosa Maria Pereira, Cláudia Goldstein Schainberg, Cláudia Machado, Virgínia Ferriani, Maria Odete Esteves Hilário e Clovis Artur Almeida Silva.

Unidade de Reumatologia Pediátrica - Departamento de Pediatria da FMUSP

Disciplina de Reumatologia da FMUSP

Disciplina de Alergia, Imunologia e Reumatologia – UNIFESP

Divisão de Imunologia, Alergia e Reumatologia da FMUSP- Ribeirão Preto

Unidade de Reumatologia Pediátrica - Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP

Disciplina de Urologia da FMUSP: Jorge Hallak

Ginecologia Infanto-Puberal da FMUSP

Resumo:

O prognóstico dos adolescentes crônicas, como as doenças reumáticas pediátricas (tais como lúpus eritematoso sistêmico juvenil, dermatomiosite juvenil e artrite idiopática juvenil) vem melhorando nos últimos 15 anos. O diagnóstico precoce, com melhor reconhecimento clínico da doença, o estabelecimento de critérios diagnósticos, a introdução de testes laboratoriais com maior especificidade e o surgimento de modalidades terapêuticas mais efetivas para controle das doenças e suas complicações aumentaram significativamente a sobrevida destes pacientes. Com a melhora do prognóstico desses pacientes e aumento da sobrevida, as crianças tornam-se adolescentes, com dedicação aos estudos, possibilidade de uma profissão futura e melhora da qualidade de vida física e mental. Alguns aspectos da qualidade de vida nesses jovens com doenças crônicas auto-imunes merecem destaque, tais como: aspectos da sexualidade (como aumento da gravidez e seus riscos no portador de uma doença crônica), prevenção das doenças sexualmente transmissíveis, prevenção dos tumores genitais, infertilidade a médio e longo prazo e risco de teratogenicidade em sua futura prole.

O Colégio Americano de Ginecologia e Obstetrícia indica que a primeira visita das adolescentes ao ginecologista deveria ser entre 13 e 15 anos de idade. Neste momento, inicia-se

um trabalho preventivo, ressaltando discussão da sexualidade; prevenção da gravidez e DST e avaliação da citologia para pesquisa da displasia e tumores genitais. A citologia cérvico-vaginal ou citologia oncológica (teste de Papanicolau) é coletada rotineiramente no exame ginecológico de adolescentes, mesmo sem o início da atividade sexual, com a finalidade de identificar as alterações celulares que caracterizam a evolução do processo neoplásico cervical. Alguns estudos sugerem aumento do risco de lesões cervicais uterinas pré-malignas em mulheres adultas com LES, habitualmente associadas com uso de imunossupressores. Ainda não há estudos em doenças crônicas auto-imunes pediátricas envolvendo estes aspectos.

Diante da necessidade crescente de uma melhor compreensão desses aspectos da sexualidade e, fundamental na vida de todo ser humano, ainda mais em um portador de doença crônica, para o qual a capacidade de constituir uma família e gerar filhos saudáveis significa a continuação de sua própria vida, surgiu o interesse na realização destes trabalhos.

Objetivos:

1. Avaliar os aspectos da sexualidade em adolescentes com lúpus eritematoso sistêmico. Artrite idiopática juvenil de curso poliarticular e dermatomiosite juvenil. do sexo feminino e controles. Correlacionar os aspectos da sexualidade com parâmetros clínicos, laboratoriais e terapêuticos da doença.

2. Avaliar a citologia cérvico-vaginal em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico, artrite idiopática juvenil de curso poliarticular e dermatomiosite juvenil e controles. Correlacionar a presença de displasias cérvico-vaginais com parâmetros clínicos, laboratoriais e terapêuticos da doença.

8-Teste do suor para o diagnóstico de fibrose cística: comparação do teste clássico com o teste simplificado

Ana Cláudia V. Mattar, Fabíola V. Adde, Joaquim Carlos Rodrigues

Unidade de Pneumologia do ICr-HCFMUSP

Resumo:

O teste do suor é o exame diagnóstico da fibrose cística, pneumopatia crônica grave da infância, subdiagnosticada no nosso meio. Nessa pesquisa será realizada a comparação dos valores de sódio e cloro no suor obtidos através do teste do suor clássico (coleta do suor após iontoforese por pilocarpina e dosagens dos eletrólitos através de técnicas bioquímicas padrão) com os valores de cloreto de sódio no suor dosados pela técnica da condutividade e obtidos pelo sistema de coleta por macroducto (teste simplificado). A comparação do custo e tempo dispendidos na execução de cada teste também será efetuada. Será um estudo de teste diagnóstico transversal, de fases II e III. Na fase II o teste do suor através das 2 metodologias será realizado em 50 pacientes com diagnóstico de fibrose cística e em 50 pacientes onde o diagnóstico da doença foi afastado. Na fase III da pesquisa será realizado o teste do suor através das 2 metodologias em 1000 pacientes nos quais a fibrose cística foi clinicamente suspeitada e o exame do suor foi indicado. Será possível calcular as propriedades diagnósticas do teste em estudo (sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo e negativo) tendo como referência (padrão ouro) o teste clássico. Se forem confirmadas uma alta correlação entre os dois métodos, com alta sensibilidade e especificidade para o diagnóstico de fibrose cística, o teste simplificado poderá ser considerado um bom teste de triagem para o diagnóstico de fibrose cística, indicando-se o teste clássico, que é muito mais trabalhoso, apenas para resultados limítrofes e positivos, para a confirmação ou não do diagnóstico de fibrose cística.

9-Avaliação da reprodutibilidade dos critérios de tolerância à glicose em crianças e adolescentes portadores de fibrose cística através do teste de tolerância à dieta mista e correlação com o genótipo.

Thais Della Manna, Nuvarte Setian, Joaquim Carlos Rodrigues

Unidade de Pneumologia do ICr HCFMUSP

Unidade de Endocrinologia do ICr HCFMUSP

Resumo:

A proposta é original e tem por objetivos avaliar a prevalência e discriminar por categorias a presença de Diabetes mellitus na população de crianças com fibrose cística do Instituto da Criança, usando o teste de tolerância a glicose tradicional e compará-lo com um teste de sobrecarga (sustacal). Pretende-se ainda uma correlação genótipo – fenótipo entre as categorias encontradas e uma investigação de marcadores imunológicos com a finalidade de definição de gravidade e prognóstico.

10-Avaliação da Ultraestrutura e do Movimento Ciliar em Crianças com Pneumopatias Crônicas e de Repetição sem Diagnóstico Definido

Mary Anne Kolm Olm, Geraldo Lorenzi , Richard Louis Voegels. Fabíola Villac Adde,

Marisa Dohlnikoff, Joaquim Carlos Rodrigues

Unidade de Pneumologia do ICr-HCFMUSP

Departamento de Patologia FMUSP

Departamento de ORL -FMUSP

Resumo:

Este estudo pretende avaliar a presença de Discinesia ciliar em 50 crianças portadoras de pneumopatias crônicas e de repetição sem diagnóstico definido, através dos principais exames rotineiros de investigação laboratorial. Todos os pacientes incluídos no estudo serão submetidos ao escovado nasal com análise e avaliação da ultraestrutura e do movimento ciliar. Serão identificados os pacientes portadores de Discinesia ciliar primária. Os testes de sacarina e óxido nítrico nasal serão comparados em sensibilidade e especificidade quanto à identificação dos casos por triagem. O escovado nasal será comparado à biópsia de carina nos casos em que houver necessidade de broncoscopia. Todos os pacientes serão avaliados por um otorrinolaringologista

quanto à presença de sinais de patologias crônicas do Trato Respiratório Superior, e nesta condição serão avaliados por nasofibrosopia.

11-Deficiência de α_1 -Antitripsina: Diagnóstico em Ambulatório de Pneumologia Pediátrica.

Cleyde M. A. Nakaie, Renato Strachman, Ascedio J. Rodrigues, Fabiola Stolar, Adriana M. Monteiro, Luiz Vicente F. da Silva Fo., Gilda Porta, Renata P. S. Pugliesi, Thelma Okay, Joaquim C. Rodrigues

Unidade de Pneumologia do ICr HCFMUSP

Unidade de Hepatologia do ICr HCFMUSP

Laboratório ICr HCFMUSP

Resumo:

Deficiência de α_1 -antitripsina (A_1AT) é a causa genética mais freqüente de comprometimento hepático na infância e de enfisema pulmonar em adultos. O quadro pulmonar característico da deficiência de A_1AT pode ocorrer no fim da 3ª década da vida, com grave limitação ao fluxo expiratório e colapso das vias aéreas. Entretanto, nem todos os pacientes desenvolvem alterações hepáticas ou pulmonares, assim como, podem, por outro lado, apresentar sintomas ainda na infância.

A deficiência de α_1 -antitripsina é diagnosticada pela detecção de níveis séricos de α_1 -antitripsina, baixos ou ausentes, ou pela identificação dos alelos por fenotipagem. Por ser doença genética codominante, os portadores de um alelo deficiente podem apresentar níveis séricos de α_1 -antitripsina (A_1AT) próximos da normalidade.

Nos Estados Unidos existem aproximadamente 100000 indivíduos com deficiência grave de α_1 -antitripsina (A_1AT) e 25 milhões de portadores de pelo menos um gen. Na Europa, as estatísticas são semelhantes. Estima-se, nessas populações, que apenas 6% dos pacientes com deficiência grave de α_1 -antitripsina (A_1AT) são atualmente diagnosticados.

A deficiência grave de α_1 -antitripsina (A_1AT) e, em menor grau, a presença de um único gen deficiente aumentam o risco de desenvolvimento de enfisema pulmonar, insuficiência hepática em recém-nascidos e crianças jovens, hepatopatia com cirrose em adultos, paniculite necrotizante, bronquectasias e, provavelmente, muitas outras doenças.

Estudos epidemiológicos sugerem um nível sérico limítrofe de α_1 -antitripsina (A_1AT), acima do qual, aparentemente, o tecido pulmonar estaria protegido e que seria em torno de 35% do nível médio normal.

Objetivos:

Estudar a presença de alelos para a deficiência de α_1 -antitripsina em 200 pacientes em seguimento no ambulatório de pneumologia pediátrica, portadores de pneumopatias crônicas ou de repetição.

12- Perfil do Lavado broncoalveolar de crianças e adolescentes com doença pulmonar crônica

Autores: Flavia A Ferreira, Manoel Ernesto Gonçalves, Joaquim Carlos Rodrigues

Unidade de Pneumologia do ICr HCFMUSP

Setor de Endoscopia do ICr HCFMUSP

Resumo:

O estudo pretende uma análise de componentes celulares relacionados ao processo inflamatório presente nas vias aéreas de pacientes com doença pulmonar crônica que foram submetidos à broncoscopia por indicações clínicas. Dentre os componentes não celulares do lavado citam-se proteínas como citocinas e imunoglobulinas, surfactante e enzimas⁽¹³⁾. Os componentes não celulares são obtidos do sobrenadante após a centrifugação do LBA. A maioria das proteínas se mantém estável a - 70° C.

Há poucos estudos que descrevem os padrões inflamatórios das vias aéreas em crianças com doença pulmonar crônica. Pouco se sabe sobre a natureza da resposta à terapêutica inflamatória nestes pacientes. Existem padrões celulares distintos para as diferentes doenças pulmonares crônicas. É possível, através da análise do lavado bronco-alveolar, diagnosticar ou direcionar o diagnóstico de algumas patologias que evoluem com sintomatologia crônica, caracterizar e quantificar os elementos celulares envolvidos no processo inflamatório crônico.

Nesse sentido, a realização do LBA tem a perspectiva de definir precocemente, entre os grupos, os diferentes padrões inflamatórios possibilitando a instituição de tratamento adequado frente às diferentes doenças pulmonares. Além disso, o LBA poderá definir a necessidade do uso da corticoterapia e eventual necessidade de uma terapêutica antiinflamatória alternativa.

Objetivos:

1. Descrever o perfil de células inflamatórias do lavado broncoalveolar de crianças e adolescentes com doença pulmonar crônica submetidos à endoscopia por indicações clínicas
2. Correlacionar o perfil de células inflamatórias do lavado broncoalveolar com os dados clínicos, microbiológicos e radiológicos dos pacientes

13-Establishment of a Network for Early Diagnosis of Primary Immunodeficiency Disease in Brazil

Beatriz Tavares Costa Carvalho, Maria Isabel Moraes Pinto

Antônio Condino-Neto

Centers of Reference:

Região Norte

1. Irma Cecília Douglas Paes Barreto – Professora Auxiliar de Imunologia do Departamento de Ciências Fisiológicas da Universidade do Estado do Pará -UEPA
2. Bruno Acatauassú Paes Barreto – Professor Assistente de Fisiologia Departamento de Morfologia, Disciplina de Fisiologia da Universidade do Estado do Pará -UEPA

Região Nordeste

Recife

1. Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho - Professor Adjunto - Centro de Pesquisas em Alergia e Imunologia Clínica em Pediatria - Universidade Federal de Pernambuco
2. Almerinda Silva, Professora Assistente - Centro de Pesquisas em Alergia e Imunologia Clínica em Pediatria - Universidade Federal de Pernambuco
3. José Angelo Rizzo Professor Assistente - Centro de Pesquisas em Alergia e Imunologia Clínica em Pediatria - Universidade Federal de Pernambuco
4. Décio Medeiros - Departamento de Pediatria da UFPE - Centro de Pesquisas em Alergia e Imunologia Clínica em Pediatria - Universidade Federal de Pernambuco

Salvador

1. Hermila Tavares Vilar Guedes- Centro Pediátrico Prof. Hosanah de Oliveira do Centro Hospitalar Universitário prof. Edgard Santos da UFBA_(CPPHO-CHUPES-UFBA)
2. Gabriela Castro - Centro Pediátrico Prof. Hosanah de Oliveira do Centro Hospitalar Universitário prof. Edgard Santos da UFBA_(CPPHO-CHUPES-UFBA)
3. Andréa Fonseca Chaves - Centro Pediátrico Prof. Hosanah de Oliveira do Centro Hospitalar Universitário prof. Edgard Santos da UFBA_(CPPHO-CHUPES-UFBA)

Região Centro-Oeste

1. Olga Akiko Takano – Profa Adjunta do Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas da UFMT

Região Sudeste

São Paulo

1. Beatriz Tavares Costa Carvalho – Profa Adjunta da Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM)
2. Victor Nudelman – Pesquisador associado da Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM)
3. Imunologista pediátrico do Depto de Pediatria do Hospital Israelita Albert Einstein
4. Maria Isabel Moraes Pinto - Disciplina de Infectologia do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM)
5. Magda Maria Sales Carneiro-Sampaio – Profa Titular do Departamento de Pediatria do Instituto da Criança- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP)
6. Antônio Condino-Neto – Prof Adjunto do Departamento de Imunologia – Instituto de Ciências Biomédicas da Universidade de São Paulo (USP)

Uberlândia

1. Gesmar Rodrigues Silva Segundo - Disciplina de Imunologia do Instituto de Ciências Médicas da Universidade Federal de Uberlândia
2. Região Sul
3. Nelson Rosário – Professor Titular Departamento de Pediatria da UFPR
4. Loreni Kovalhuk - Departamento de Pediatria da UFPR
5. Carmem Maria Sales Bonfim – Serviço de Transplante de Medula Óssea – Universidade Federal do Paraná

14- Pediatrics in the XXI century: the importance of immunization

Maria Isabel de Moraes Pinto – Disciplina de Infectologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM (coordenadora)

Regina Célia de Menezes Succi – Disciplina de Infectologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM

Lily Yin Weckx – Disciplina de Infectologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM; Centro de Referências para Imunobiológicos Especiais

Beatriz Tavares Costa Carvalho – Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM

Maria Odete Hilário – Disciplina de Alergia, Imunologia Clínica e Reumatologia do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM

Amélia Miyashiro Nunes dos Santos – Disciplina de Pediatria Neonatal do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM

Antônio Sérgio Petrilli – Setor de Oncologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM; Grupo de Apoio à Criança e ao Adolescente com Câncer

Adriana Seber – Setor de Oncologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM; Grupo de Apoio à Criança e ao Adolescente com Câncer

Mônica Cypriano Campos – Setor de Oncologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP-EPM; Grupo de Apoio à Criança e ao Adolescente com Câncer

Reinaldo Salomão – Disciplina de Doenças Infecciosas e Parasitárias da UNIFESP-EPM

Carmen Bonfim – Setor de Transplantes de Medula Óssea – UFPR

Ajit Lalvani – Nuffield Department of Clinical Medicine, University of Oxford, Oxford, Reino Unido.

Abstract:

Recent advances in diagnostic tools and treatment of different diseases has reinforced the role of pediatricians as professionals deeply involved in prevention. Groups of children and adolescents with chronic diseases who would have not survived in the past are now part of the daily routine of health centres and need to be immunised taking into consideration their own characteristics. In this study, we aim to evaluate this emerging population of children and adolescents in respect to their immunisation status against diseases that can be prevented through vaccination.

The following groups will be assessed: adolescents who were infected by the human immunodeficiency virus (HIV) by vertical exposure; children and adolescents with primary immunodeficiency; children and adolescents with systemic lupus erythematosus; children and adolescents who had a bone marrow transplant; children and adolescents who were submitted to chemotherapy for tumors and were considered cured; and extremely preterm children with birth weight below 1500g. Each participant will be assessed for his/her immunisation records and will

have a blood sample collected for evaluation of cellular and humoral immune response to varicella, tetanus and measles, as well as for specific cellular immunity to BCG and to Mycobacterium tuberculosis. Immunophenotype of peripheral blood mononuclear cells will also be performed for all of them and the correlation of those results with specific immune response with the above mentioned antigens will be evaluated. For those who prove to be susceptible to varicella, tetanus and/or measles, a revaccination/booster dose will be performed according to their immunologic condition. All groups of children/adolescents will be compared with age-matched healthy non-HIV-infected controls.

15- PCR E DNA fingerprint no diagnóstico da tuberculose em crianças infectadas pelo HIV: uma série de casos

Ricardo Ximenes (Professor Adjunto de Doenças Tropicais da Universidade Federal de Pernambuco e PhD pela London School of Tropical Medicine and Hygiene)

Luiz Arraes (Professor Adjunto de Doenças Tropicais da Universidade Federal de Pernambuco, Pesquisador da Fio-Cruz, PhD pela Unifesp)

Joaquim Carlos Van-Dúnem (Mestre em Pediatria pelo Instituto Materno Infantil de Pernambuco e Doutorando pela Universidade Federal de Pernambuco)

Dirceu Solé (Professor Titular da Universidade Federal de São Paulo)

Emanuel Sarinho (Professor Adjunto de Pediatria e Doutor da Universidade Federal de Pernambuco)

Resumo:

A tuberculose é uma das principais causas de morbidade e mortalidade no mundo, não obstante a disponibilidade de terapêutica desde há mais de 40 anos (Pletschette e Nair, 2004), com cerca de oito milhões de novos casos, 1 milhão dos quais em crianças, e 3,0 milhões de mortes por ano (Raviglione et al., 1995; Bleed et al., 2000). A maioria dos casos e óbitos ocorre em países em desenvolvimento da Ásia e África, tendo como contribuinte fundamental à incidência crescente de infectados pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (HIV) (Sudre et al, 1992; Combs et al, 1988).

Os dados provenientes de estudos em crianças coinfectedas sugerem que as manifestações clínicas e radiológicas não diferem de forma significativa das crianças não infectadas pelo HIV, não obstante naqueles a doença tender para progressão mais rápida (Khoury et al, 1992; Moss et al, 1992). Contudo um teste tuberculínico falso negativo é mais provável em infectados pelo HIV e a probabilidade aumenta à medida que a imunossupressão aumenta (Markowitz et al, 1993).

Um dos principais obstáculos ao diagnóstico em crianças é a ausência de um método de diagnóstico que seja sensível, específico, rápido, reprodutível, seguro, custo-efetivo; uma vez que os sinais clínicos sugestivos podem estar ausentes em até 50% dos pacientes no momento de apresentação da doença (Jatana et al, 2000).

A reação em cadeia da polimerase permite que seqüências de DNA presentes em poucas cópias de Mycobacteria possam ser amplificadas in vitro de modo que o conjunto do DNA possa ser visualizado e identificado. Se as seqüências específicas apropriadas para o M. tuberculosis são selecionadas, 10-1000 organismos podem rapidamente ser identificados.

O gene alvo mais freqüentemente usado na PCR é o IS6110. Esta seqüência especificamente o M. tuberculosis e está presente em mais de 20 vezes no genoma, o que fornece múltiplos alvos para amplificação. A detecção pela PCR do is6110 no escarro em adultos na tuberculose pulmonar e no sangue periférico na tuberculose extrapulmonar, quando comparado com a cultura tem uma sensibilidade, especificidade e valor preditivo positivo de 83,5%, 99,0% e 94,2% respectivamente (Ramachandran e Paramasivan, 2003).

A PCR é mais sensível que a microscopia na detecção do M. tuberculosis. A amplificação do DNA pode detectar até 500 M. tuberculosis por mililitro de escarro, enquanto a microscopia tem uma sensibilidade de 10^4 a 10^5 organismos por mililitro (Delacourt et al , 1995).

16 - Estudo Comparativo de Diferentes Preparações do Mycobacterium bovis Bacilo de Calmette-Guérin na Linhagem Mielomonocítica Humana

Juliana Moreira¹, Cristina Abe Jacob², Magda Carneiro Sampaio²,
Bernardo Boris Vargaftig³ e Antonio Condino Neto¹

1- Departamento de Imunologia, Instituto de Ciências Biomédicas da USP.

2- Departamento de Pediatria, faculdade de Medicina da USP

3- Departamento de Farmacologia, Instituto de Ciências Biomédicas da USP

Resumo:

Estudos epidemiológicos demonstraram relação inversa entre a incidência da asma e a imunidade relacionada às doenças infecciosas como as causadas por Mycobacterium tuberculosis, sugerindo que as infecções bacterianas induzem resposta imune Th1, aumentando a produção de IFN- γ , IL-2 e IL-12 que podem restaurar o equilíbrio nas respostas Th1 e Th2 necessárias para o controle da asma. Foi demonstrado que infecção de camundongos com BCG vivo ou inativado por aquecimento (HK BCG) reduziu a produção de IL-5 pelas células T e a eosinofilia nos pulmões. O objetivo geral deste projeto será investigar os efeitos do HK-BCG e BCG liofilizado em células mielomonocíticas humanas (monócitos de indivíduos normais e asmáticos, células THP-1 e U937)

e células mononucleares de sangue periférico (PBMC) de indivíduos normais e asmáticos. Especificamente, após estímulo com HK-BCG e BCG liofilizado, determinaremos a liberação de TNF- α e IL-12 por monócitos de indivíduos normais e asmáticos, células THP-1 e U937; a liberação de IL-4, IL-10, IL-12, TNF- α e IFN- γ por PBMCs de indivíduos normais e asmáticos; e a ativação do sistema NADPH oxidase por meio da liberação de superóxido e expressão gênica de seu componente principal gp91-phox.

17- Avaliação da Penetração Pulmonar da Tobramicina Inalatória em Pacientes com Fibrose Cística Infectados por Pseudomonas Aeruginosa

José Dirceu Ribeiro, Milena Baptistella Grotta, Elba C. S. C. Etchebere, Sílvia Regina de Paula, Camila Isabel da Silva Santos, Antonio Fernando Ribeiro, Carmem Bertuzzo, Gabriel Hessel, Antonia Terezinha Tresoldi

Desde a descoberta da fibrose cística, melhorias no diagnóstico e tratamento levaram a um aumento da expectativa de vida de menos de 2 anos para mais de 30 anos. Apesar disto, a doença continua sendo fatal e 98% dos pacientes que sobrevivem ao período neonatal morrerão de falência respiratória progressiva.

A doença pulmonar é caracterizada por inflamação peri-bronquial e pluggs de exsudato mucopurulento que acarretam em aprisionamento de ar, consolidação e eventualmente fibrose pulmonar. Tipicamente os pulmões são colonizadas por um grande número de bactérias sendo a mais prevalente a *Pseudomonas aeruginosa*.

A antibioticoterapia padrão empregada para se tentar erradicar essa bactéria compõe-se de duas classes de drogas sendo uma delas da classe dos aminoglicosídeos. Devido a dificuldade em se atingir o sítio da infecção por estar envolto por pluggs de muco é utilizado dose dobrada aumentando o risco de efeito tóxico deste antibiótico para o sistema vestibular, otológico e renal.

Assim, foi desenvolvida a antibioticoterapia inalatória com o objetivo de se atingir diretamente o local da infecção com menor risco de efeitos colaterais pelo aumento de dose. Os aminoglicosídeos são considerados o grupo de drogas ideal para aerolização devido a longo efeito antibiótico local e gosto agradável. Dentro deste grupo, a tobramicina é a de menor toxicidade sistêmica em dose suficientemente capaz de diminuir o número de colônias de *P. aeruginosa* em escarro.

A formulação empregada (TOBI®), isenta de preservativos, é administrada intermitentemente (28 dias –sim e 28 dias –não), para que não haja resistência bacteriana, e tem

se mostrada efetiva em diminuir a densidade de *P. aeruginosa* no escarro e diminuir o declínio do FEV1.

No entanto, estudos sobre o uso de radioaerossóis concluem que a distribuição broncopulmonar em pacientes com fibrose cística não é uniforme em comparação com sujeitos normais e a depuração da droga pode ser prejudicada em pacientes graves. Pôde-se demonstrar que apenas 7% da tobramicina inalada atinge os pulmões e 16% desta tobramicina pulmonar foi depositada periféricamente.

Assim, este estudo tem como objetivo avaliar a deposição pulmonar da tobramicina inalatória empregada atualmente (TOBI®) e comparar a distribuição após medidas de desobstrução brônquica com fisioterapia respiratória e broncodilatador inalatório. Para isso, esta droga será marcada com tecnécio-99m e será realizada a primeira nebulização seguida de cintilografia pulmonar. Após o clareamento da droga será realizada nova nebulização com tobramicina marcada semelhante a primeira após fisioterapia respiratória e sabutamol inalatório e em seguida nova cintilografia pulmonar.

Acreditamos que após desobstrução brônquica com fisioterapia respiratória e broncodilatador inalatório, a droga possa atingir com maior homogeneidade a árvore brônquica até vias aéreas pequenas sendo mais efetiva em menor dose possível e menor custo.

18- Atividade neutrofilica, captação pulmonar de Gálio-67 e função pulmonar em pacientes, com Fibrose Cística, infectados por pseudomonas aeruginosa antes e após descolonização.

Jose Dirceu Ribeiro, Maria Ângela Gonçalves de Oliveira Ribeiro, Antonio Fernando Ribeiro, Elba C. S. Camargo Etchebehere, Antonio Condino Neto, Edwaldo E. Camargo

A inflamação das vias aéreas e a subsequente infecção crônica são fatos incontestáveis nos pacientes com fibrose cística (FC). Uma vez colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* os pacientes assim permanecem por toda a vida. O tratamento de descolonização programada tem se revelado eficaz e eficiente na melhora da função pulmonar, qualidade de vida e sobrevida desses pacientes. Em contrapartida poucos estudos têm comprovado os mecanismos dessa melhora.

Objetivo:

Será avaliar o efeito da desinfecção com antibióticos intravenosos, pelo tempo de 15 dias em crianças e adolescentes com FC internados rotineiramente, na Enfermaria de Pediatria do

HC/FCM/UNICAMP e infectados cronicamente por *Pseudomonas aeruginosa*. A inflamação pulmonar será medida pela atividade neutrofílica, parâmetros de prova de função pulmonar (PFP), permeabilidade do alvéolo com DTPA-^{99m}Tc e captação de gálio-67.. Essa internação programada faz parte do tratamento de rotina dos pacientes com FC da Disciplina de Pneumologia Pediátrica e Gastroenterologia do Depto de Pediatria.

No delineamento do estudo incluiremos crianças e adolescentes com FC diagnosticadas por quadro clínico sugestivo, dois testes de suor alterados e/ou estudo genético positivo acompanhadas no Ambulatório de Fibrose Cística da Disciplina de Pneumologia Pediátrica e Gastroenterologia do Depto de pediatria da Unicamp, infectadas cronicamente por *Pseudomonas aeruginosa* comprovadas por três culturas consecutivas de escarro ou “swab” de orofaringe no período de seis meses.

Todos as crianças e adolescentes com FC, internados na enfermaria de Pediatria para desinfecção por *Pseudomonas aeruginosa*, serão convidados a participar do trabalho, não havendo necessidade de cálculo de tamanho da amostra.

As medicações usadas cronicamente e diariamente como a dornase alfa inalatória, azitromicina, vitaminas e suplementos alimentares não serão interrompidos. Apenas os corticóides orais e os inalatórios terão um período de wash out de três dias.

A internação programada é realizada, rotineiramente nos pacientes infectados cronicamente por *Pseudomonas aeruginosa* a cada 4-6 meses, quando a criança apresenta a esta bactéria em escarro induzido ou “swab” de orofaringe e pelo menos três dos 10 sinais e sintomas de exacerbação pulmonar: como febre, anorexia e/ou perda de peso, mudança do padrão da tosse, aumento de secreção, absenteísmo escolar, novos achados na ausculta pulmonar ou RX de tórax, diminuição da tolerância aos exercícios, diminuição da saturação de O₂ ou modificação de mais de 10% no FEV₁.

A descolonização será realizada segundo protocolo do serviço e a coleta de sangue para os exames de atividade neutrofílica, bem como as PFP, cintilografias de inalação com DTPA-^{99m}Tc e captação pulmonar com gálio-67 serão também realizadas antes e após o término da antibioticoterapia..

Com o presente estudo, programamos estudar três aspectos de marcadores da inflamação pulmonar: PFP através da espirometria e pletismografia; permeabilidade do alvéolo com DTPA-^{99m}Tc, avaliação da atividade inflamatória com gálio-67bem como a atividade neutrofílica refletida em sangue periférico, até então sem comprovação na literatura nacional e internacional.

19- Avaliação do efeito imediato da técnica fisioterapêutica de aumento do fluxo expiratório (afe) na função pulmonar e no sistema cardiorespiratório de escolares e adolescentes com fibrose cística, classificados segundo o escore de Shwachman e o escore clínico da fibrose cística (cfcs), antes e após a descolonização por pseudomonas

José Dirceu Ribeiro, Camila Isabel da Silva Santos, André Moreno Morcillo, Antonio Fernando Ribeiro, Maria Angela Gonçalves de Oliveira Ribeiro

A estase de secreções viscosas na Fibrose Cística causa infecção crônica e destruição pulmonar. Por isso, as técnicas de fisioterapia respiratória têm sido usadas como coadjuvantes na terapêutica médica, assistindo a higiene brônquica e melhorando a ventilação pulmonar. Mas poucos são os trabalhos científicos que comprovem a eficácia das técnicas fisioterapêuticas existentes. Assim, o presente estudo tem por finalidade avaliar e comparar o efeito imediato da técnica fisioterapêutica de aumento do fluxo expiratório (AFE) sobre a função pulmonar e o sistema cardiorespiratório desses pacientes. O trabalho será realizado em escolares e adolescentes do Ambulatório de Pediatria do HC/Unicamp, que estejam colonizados por Pseudomonas e necessitem de antibioticoterapia endovenosa em regime de internação na enfermaria do serviço. Os pacientes realizarão fisioterapia respiratória previamente ao início da terapêutica médica, e terão registrados os valores da prova de função pulmonar, saturação transcutânea de oxigênio da hemoglobina, frequência cardíaca e respiratória, antes e após a realização da técnica de fisioterapia. Após quinze dias de internação para antibiótico, conduta padronizada na rotina do serviço, passarão pelo mesmo procedimento da fisioterapia e coleta de dados. Em associação as dados clínicos e espirométricos, serão aplicados dois escores clínicos, o escore de Shwachman e o escore clínico da fibrose cística, para avaliar a gravidade da doença e a evolução do quadro respiratório após o período de internação, respectivamente.

20- Efeito da fisioterapia respiratória no gasto energético de crianças e adolescentes com fibrose cística

José Dirceu Ribeiro, André Moreno Morcillo, Camila Isabel da Silva Santos, Maria Angela Gonçalves de Oliveira Ribeiro, Antonio Fernando Ribeiro

A estase de secreções viscosas na Fibrose Cística causa infecção crônica e destruição pulmonar. Por isso, as técnicas de fisioterapia respiratória têm sido usadas como coadjuvantes na terapêutica médica, assistindo a higiene brônquica e melhorando a ventilação pulmonar.

O metabolismo basal destes pacientes também é comprometido, devido à condição nutricional deficiente, a perda de gordura pelas fezes, o aumento da demanda de nutrientes e a anorexia secundária às infecções. Mas poucos são os trabalhos científicos que avaliam a influência do procedimento fisioterapêutico sob o gasto energético dos pacientes com FC, apesar de ser esta uma terapêutica diária e que exige relativo esforço por parte do paciente.

Assim, o presente estudo tem por finalidade avaliar o efeito das técnicas de fisioterapia respiratória sob o consumo de oxigênio e a produção gás carbônico de pacientes com FC, associar estes resultados com a gravidade da doença, de acordo com o escore de Shwachman, e comparar os valores com o gasto energético de indivíduos saudáveis. Serão incluídos no estudo pacientes do Ambulatório de Fibrose Cística do Departamento de Pediatria do HC/Unicamp, os quais terão seus valores do gasto energético basal mensurados por meio de calorimetria indireta e, em seguida, serão submetidos à fisioterapia respiratória. Serão monitorados durante todo o procedimento fisioterapêutico e, imediatamente após o término da intervenção, terão registrados os valores metabólicos finais e o tempo para o restabelecimento à condição basal. Um grupo controle de crianças saudáveis passarão pelo mesmo procedimento para comparação dos resultados.

21- Avaliação da correlação entre o lavado rinossinusal e manifestações otorrinolaringológicas de crianças e adolescentes com o genótipo e a gravidade da fibrose cística

José Dirceu Ribeiro, Eulália Sakano, Antonio Fernando Ribeiro
Antonia Therezinha Trezoldi, Antonio Condino Neto, Carmen Bertuzzo, Gabriel Hessel

O papel que a doença rinossinusal tem na progressão da fibrose cística e, mais especificamente na progressão da doença pulmonar, permanece ainda obscura. Uma melhor compreensão das relações entre a rinossinusite e a polipose nasal com a gravidade da doença é necessária para mudanças de conduta ou modificação na progressão da doença.

Através de um estudo prospectivo, serão avaliadas todas as crianças do Ambulatório de Fibrose Cística do Departamento de Pediatria – UNICAMP, com diagnóstico definido de fibrose cística.

Após avaliação clínica e laboratorial realizada pela equipe multidisciplinar do ambulatório, serão encaminhadas para a realização de endoscopia rinossinusal para avaliação da polipose nasal, verificação das variações anatômicas do meato médio e coleta da secreção sinusal.

Considerando-se a alta prevalência do acometimento rinossinusal na fibrose cística, verificar se existe ou não associação entre as alterações do lavado sinusal e o genótipo e a gravidade da doença, é importante para a busca de novos marcadores de gravidade ou de estadiamento dessa doença.

22- Avaliação da Função Pulmonar de Lactentes Chiadores Atópicos E Não Atópicos

José Dirceu Ribeiro, Alfonso Eduardo Álvares, Adyleia Aparecida Dalbo Contrera Toro, Emilio Carlos Elias Baracat, Maria Ângela Gonçalves de Oliveira Ribeiro

Os lactentes que apresentam sibilos recorrentes na infância constituem um grupo de pacientes de difícil avaliação visto o grande número de diagnósticos diferenciais existentes. De acordo com MARTINEZ¹ e colaboradores 48,5% das crianças vão apresentar algum episódio de chiado até os 6 anos de idade.

Este estudo tem como objetivo avaliar a função pulmonar de lactentes chiadores atópicos e não atópicos, além de implantar o laboratório de função pulmonar para lactentes no CIPED. O estudo da função pulmonar de lactentes atópicos e não atópicos é importante no sentido de tentarmos entender melhor a fisiopatologia do chiado nesta faixa etária e principalmente entender quais as suas diferenças. Deste modo, com este trabalho pretendemos contribuir no sentido de diferenciar os aspectos fisiopatológicos envolvidos na obstrução brônquica dos lactentes.

23- Perfil microbiológico e indicadores de gravidade em pacientes com fibrose cística

Leo Roberto Barth, Jose Dirceu Ribeiro, Antonio Fernando Ribeiro, Eulália Sakano, Gabriel Hessel,
Jose Roberto Negrão, Antonia Terezinha Tresoldi.

Depto de Pediatria da Universidade Estadual de Campinas - SP

A Fibrose Cística, em sua fase terminal, tem sido considerada uma indicação comum para o transplante pulmonar, e, diferentemente das outras doenças pulmonares crônicas, apresenta peculiaridades distintas que devem ser consideradas nesta avaliação. A corrente estratégica baseada no declínio dos resultados da função pulmonar e na deterioração da qualidade de vida tem se mostrado insuficiente para a definição do melhor momento para o transplante pulmonar, já que muitos dos pacientes com FC têm morrido nas filas de espera.

Os fatores clínicos, laboratoriais e radiológicos que devem fazer parte de um modelo clínico para a seleção dos candidatos com FC ao transplante ainda não foram totalmente definidos. Os critérios preditivos de prognóstico são fundamentais para determinação do melhor momento para a realização do transplante e devem estar relacionados à qualidade de vida do paciente para que o momento não seja muito precoce, a ponto de submeter o paciente a riscos desnecessários, e não seja muito tardio, a ponto de dificultar a realização do procedimento cirúrgico.

Portanto, a identificação de marcadores infecciosos e sorológicos para infecções pela *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* e *Aspergillus fumigatus*, além de auxiliarem no tratamento das infecções pulmonares, podem contribuir para a elaboração de um modelo que leve em consideração os aspectos infecciosos e sorológicos na avaliação dos candidatos ao transplante pulmonar, já que as infecções respiratórias ainda continuam sendo o principal fator prognóstico da fibrose cística.

Objetivo Central

Determinar o perfil microbiológico e correlacionar com os marcadores de gravidade nos pacientes com fibrose cística, acompanhados no Ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas da Unicamp

Objetivos Secundários

1. Determinar a frequência de exacerbações infecciosas por ano nos pacientes com FC.
2. Determinar a prevalência do *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* mucóide e não-mucóide e os germes emergentes nas secreções respiratórias dos pacientes com FC.
3. Determinar a prevalência da *Burkholderia cepacia* nas secreções respiratórias dos pacientes com FC em meio seletivo e identificar os genótipos I, II, III, IV e V.

4. Determinar a presença de subclasses do tipo IgG1 a IgG4 anti-LPS e anti-alginato da *Pseudomonas aeruginosa* no soro dos pacientes com FC.

5. Determinar a prevalência da colonização fúngica nas secreções respiratórias dos pacientes com FC.

6. Determinar a presença de anticorpos do tipo IgG e do tipo IgE específico contra o *Aspergillus fumigatus* no soro dos pacientes com FC.

7. Avaliar o escore clínico dos pacientes com FC pelo Escore de Schwachman (ES), escore de Bhalla, estado nutricional e função pulmonar, através dos seguintes parâmetros: CVF, VEF1, VEF1/CVF e FEF 25-75%.

8. Correlacionar o declínio da função pulmonar, Escore Clínico de Schwachman (ES), escore de Bhalla e estado nutricional entre si e com os microorganismos presentes nas secreções respiratórias (*Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* e *Aspergillus fumigatus*)

24- Ambulatório multidisciplinar de referência para crianças e adolescentes portadores de hemoglobinopatias (Doença Falciforme e Talassemias)

Jorge David Alvazoglou Carneiro, Lucy A Matsumoto, Marlene P Garanito, Marcela V Santos

A Implantação de um ambulatório com programa amplo voltado para as hemoglobinopatias tem como objetivo:

1. Cadastrar todos os pacientes com hemoglobinopatias atendidos no ICrHCFMUSP
2. Normatizar os tratamentos: agudo/urgência, crônico ambulatorial, transfusional, vacinas, profilaxia com antibióticos, quelação de ferro
3. Implementar o diagnóstico ante-natal (teste de triagem neonatal e teste confirmatório)
4. Desenvolver um programa educacional que permita ao paciente participar ativamente de seu tratamento , bem como uma melhor adaptação na comunidade em que vive.
 - a. Orientação da família/ paciente
 - b. Orientação da escola/ professores
 - c. Formação de pessoal capacitado para tratamento e cuidados dos pacientes com hemoglobinopatias

O desenvolvimento deste centro será crítico também para:

1. Aumentar o entendimento sobre a história natural da doença levando ao estabelecimento de medidas mais eficazes de prevenção e tratamento
2. Realizar estudos clínicos / científicos rigorosamente projetados para a melhora do tratamento

3. Desenvolver medidas que possam reduzir as complicações imediatas e tardias
4. Criar um banco de dados para registro das séries históricas e avaliar os resultados em termos de qualidade de vida dos pacientes

25- Genes de susceptibilidade para hepatite auto-imune

Gilda Porta, Lea Campos, Anna Carla Goldberg, Rajen Ramaswamy, Irene K Miura, Renata OS Pugliese, Vera Lucia Baggio

A hepatite auto-imune (HAI) é uma doença inflamatória crônica do fígado, de etiologia desconhecida, que acomete preferencialmente mulheres, com destruição progressiva do parênquima hepático e que, sem tratamento imunossupressor, evolui freqüentemente para cirrose. É uma doença rara na infância, com menos de 10% dos pacientes com doença hepática crônica, porém de alta mortalidade. Caracteriza-se pela presença de hipergamaglobulinemia, auto-anticorpos não órgão-específicos e infiltrado inflamatório portal linfoplasmocitário. Cerca da metade dos pacientes apresenta também níveis elevados de IgE sem causa aparente como parasitose ou atopia. A suscetibilidade genética está principalmente associada com genes que codificam as moléculas de histocompatibilidade (HLA). A presença do HLA-DR é importante, mas não suficiente para o desenvolvimento dessa doença rara, fazendo inclusive supor um forte componente externo/ambiental no desencadeamento da doença. Recentemente, genes localizados na região de classe III do complexo maior de histocompatibilidade (MHC), principalmente alguns próximos à junção com a região de classe I, têm sido investigados como "loci" secundários para o desenvolvimento de doenças auto-imunes, além de outros genes localizados fora do MHC. A forte associação da HAI com genes na região do MHC bastante comuns na população, aliada a muito baixa incidência da doença nos leva à questão da presença de genes adicionais de suscetibilidade, que, junto com o HLA-DRB1*1301, seriam responsáveis pela suscetibilidade genética observada. Dessa forma, o HLA-DRB1*1301, além de um fator por si, também pode ser um marcador da região cromossômica, ou seja, de um haplótipo específico que carrega mais de um gene de suscetibilidade. Assim, pretendemos estudar o polimorfismo presente em alguns desses genes encontrados na região estendida do MHC e também polimorfismos presentes em genes que codificam diversas interleucinas (e receptores) que regulam a produção de IgE, na tentativa de identificarmos genes adicionais envolvidos na patogênese da HAI.

Objetivos:

1. Identificar variantes alélicas de genes presentes na região do MHC (BAT-1, NFK β IL-1, LT α , MICA) comparando pacientes com HAI e indivíduos saudáveis, visando identificar genes adicionais de suscetibilidade à doença.
2. Analisar o polimorfismo dos genes que codificam as interleucinas (e seus receptores) implicadas na regulação dos níveis séricos de IgE (IL4, IL10 e IL-13 e seus receptores), comparando pacientes com HAI (com níveis IgE altos e baixos) e indivíduos saudáveis, visando identificar genes adicionais de suscetibilidade à doença.

26- Avaliação da função gonadal em pacientes do sexo masculino com Doenças Inflamatórias Intestinais Crônicas

Marcos Jiro Ozaki, Jorge Hallak, Osmar Saito, Clovis Artur Almeida Silva, Yu Kar Ling Koda
Departamento de Pediatria da FMUSP, Disciplina de Urologia da FMUSP e Serviço de Ultrasonografia de Pequenas Partes da Disciplina de Radiologia da FMUSP

Com a melhora do prognóstico dos pacientes com Doença Inflamatória Intestinal e aumento da sobrevida, a atenção clínica começa a se desviar para outros aspectos da qualidade de vida desses pacientes, tais como: aspectos da sexualidade e avaliação da função gonadal.

A ausência de estudos de função gonadal em adolescentes com Doença Inflamatória Intestinal estimulou a realização da presente pesquisa.

Objetivos:

1. Avaliar a função gonadal de pacientes do sexo masculino com Doença Inflamatória Intestinal
2. Descrever aspectos clínicos, laboratoriais e terapêuticos (corticosteróides, aminossalicilatos e imunossupressores) e investigar eventuais associações / correlações entre eles.

27- Avaliação da função gonadal em pacientes do sexo feminino com Doenças Inflamatórias Intestinais Crônicas

Eliana Vidolin, Clovis Artur Almeida Silva, Albertina Duarte Takeuti, Yu Kar Ling Koda

A Retocolite Ulcerativa Inespecífica (RCUI) e a Doença de Crohn (DC) são doenças inflamatórias intestinais que, apesar de ainda não se conhecerem os mecanismos etiopatogênicos envolvidos (FIOCCHI C. et al), são classificados como autoimunes. Afetam ambos os sexos e o tratamento consiste no controle da inflamação, correção dos déficits nutricionais e alívio dos sintomas. Nos casos mais leves, estes objetivos terapêuticos podem ser alcançados com drogas anti-inflamatórias ou corticosteróides. Porém, nos casos mais refratários, imunossupressores (azatioprina ou 6-Mercaptopurina (6-MP) são frequentemente necessários (HYAMS et al, 2005).

Entre os pacientes com Doença Inflamatória Intestinal Crônica (DIIC), a prevalência de infertilidade é mais elevada que em indivíduos normais (FIOCCHI C. et al). As causas da infertilidade são atribuídas, em pacientes femininos, às alterações anatômicas devido à inflamação crônica abdominal ocasionando obstrução tubária. Outros fatores, porém podem estar envolvidos como: desnutrição e uso de drogas imunossupressoras com efeito negativo sobre a fertilidade. Gravidez em pacientes com DIIC não é comum (FIOCCHI C. et al)

Com a melhora do prognóstico dos pacientes com DIIC aumento da sobrevida, a atenção clínica começa a desviar para outros aspectos da qualidade de vida desses pacientes, tais como: aspectos da sexualidade e avaliação da fertilidade.

A ausência de estudos sobre fertilidade em adolescentes com DIIC estimulou a realização da presente pesquisa.

Objetivos

1. Avaliar os aspectos da sexualidade em adolescentes com DIIC do sexo feminino e controles. Correlacionar os aspectos da sexualidade com parâmetros clínicos, laboratoriais e terapêuticos da doença.
2. Avaliar a citologia cérvico-vaginal em pacientes com DIIC e controles. Correlacionar a presença de displasias cérvico-vaginais com parâmetros clínicos, laboratoriais e terapêuticos da doença.

28- Avaliação da densidade mineral óssea em crianças e adolescentes com Doenças Inflamatórias Intestinais Crônicas

Renato C. Mattar, Rosa Maria Pereira, Clovis Artur Almeida Silva, Yu Kar Ling Koda,

A doença inflamatória crônica intestinal (DICI) engloba um grupo de patologias que tem por característica o acometimento do trato gastrointestinal(TGI). Elas são divididas em Doença de Cohn(DC), Retocolite Ulcerativa Idiopática(RCUI). Podem acometer qualquer região do TGI sendo mais comum no segmento inferior também podendo se apresentar com manifestações extra gastrointestinais.¹

Em pacientes com doença inflamatória intestinal crônica o sistema esquelético pode estar comprometido manifestando-se com retardo de crescimento, osteopenia e/ou osteoporose. Estudos mostram que a incidência de fratura em pacientes com DIIC é 40% maior do que na população geral e a prevalência de baixa massa óssea em pacientes com DIIC varia de 5%-77% sendo maior em pacientes com Doença de Crohn que chega a atingir cerca de 70%.².

No Brasil existem poucos estudos sobre massa corporal óssea em pacientes com Doença Inflamatória Intestinal. Dispomos em nosso serviço uma casuística satisfatória e achamos de grande importância essa avaliação em nosso meio.

Objetivo:

Avaliar a massa óssea de adolescentes do sexo feminino portadoras de Doença Inflamatória Intestinal (DIIC), através de densitometria óssea.

29- CARD15/NOD2 em uma população de crianças e adolescentes com Doença de Crohn

Yu Kar Ling Koda, Eliana Vidolin, Marcos Jiro Ozaki, Renato C. Mattar, Subra Kugathasan

A Doença de Crohn (DC) foi originariamente descrita por Crohn, Ginzberg e Oppenheimer (1) como uma doença da região do íleo terminal caracterizada por processo inflamatório crônico de natureza transmural envolvendo a parede intestinal, o mesentério e os linfonodos regionais. Diferentemente da Retocolite Ulcerativa Inespecífica (RCUI), as lesões são descontínuas com áreas comprometidas intercalando-se com áreas normais e frequentemente resultam em estenoses, úlceras e/ou fistulas.

A etiologia da DC permanece desconhecida apesar dos incessantes esforços dos pesquisadores. Evidências sugerem que a etiopatogênese da DC é multifatorial com uma complexa interação entre os fatores ambiental, imunológico e genético. Acredita-se que, em

virtude de fatores genéticos, existe uma alteração na regulação da resposta imune frente fatores presentes no lúmen intestinal (5).

Estudos genéticos mais atuais tem demonstrado que, sem dúvida, o risco para o desenvolvimento da DC é determinado em parte por fatores genéticos. Um gene associado a DC foi identificado no cromossomo 16 (16q12) e recebeu inicialmente a denominação de NOD2 (6,11). Posteriormente o nome foi mudado para CARD15 (18). CARD15/NOD2 é uma proteína intracelular que é expressa em monócitos e macrófagos e possui papel importante na transdução do sinal inflamatório. Sob a estimulação com o componente lipopolissacáride da membrana celular bacteriana, este gene pode ativar o fator nuclear κB (NF-κB), um fator chave envolvido na iniciação das respostas imuno-inflamatórias (17). Uma desregulação deste processo causada por alterações no gene CARD15/NOD2 tem sido proposto como um fator importante que contribui à DC.

Recentemente, três mutações no gene CARD15 (NOD2) foram descritas e associadas com DC em adultos, R702W no exon 4, G908R no exon 8 e 3020insC no exon 11 (9,10,11,15,16).

Diversos estudos têm documentado a contribuição de mutações do gene CARD15(NOD2) na susceptibilidade da DC em várias populações de países europeus, norte-americanos e na Austrália (9,10,12-14). No entanto, as variantes comuns do gene CARD15(NOD2) associadas à suscetibilidade de DC nesses países ocidentais não foram observadas na população japonesa o que sugere existir diferenças étnicas na expressão de mutação deste gene (17).

Evidências atuais demonstram que mutações CARD15(NOD2) determinam não só o fenótipo da doença (localização da doença, complicações intestinais e/ou extra-intestinais, doença tipo fibrosante/obstrutivo, progressão da doença, risco maior para cirurgia) como resposta ao tratamento e toxicidade à droga.

O estudo genético na DC adquire importância cada vez maior se levarmos em conta 2 aspectos: a prevenção e o tratamento desta doença. Uma vez que tenhamos compreensão dos mecanismos dos defeitos genéticos na DC, tornar-se-á possível no futuro restaurar a função fisiológica para evitar o início da doença em indivíduos susceptíveis. Por outro lado, ao determinar prospectivamente o genótipo do paciente, será possível individualizar o esquema terapêutico proporcionando tratamentos mais eficazes e seguros e com base mais racional do que empírica.

A susceptibilidade para o desenvolvimento da DC atribuída às mutações específicas do gene CARD15(NOD2) ainda não é conhecida em pacientes com DC em populações latino-americanas por falta de estudos. Assim, julgamos importante a realização de pesquisas que focalizem o estudo genético desta doença.

Objetivos:

1. Analisar a frequência das mutações R702W, G908R, e 3020insC do gene CARD15(NOD2) em pacientes com DC atendidos na Unidade de Gastroenterologia do ICR-HC-FMUSP.

2. Correlacionar os resultados do estudo genético com o as manifestações clínicas da doença nestes pacientes

30-Triagem Neonatal Ampliada por Espectrofotometria de Massa em Tandem (MS_MS)

José Simon Camelo Jr, Francisco Eulógio Martinez, Julio Sérgio Marchini, Salim Moysés Jorge, Maria Inez Machado Fernandes, Jacqueline Pontes Monteiro, Marlene Turcatto, Carolina Funayama, Gilda Porta

O termo Erros Inatos do Metabolismo (EIM) foi cunhado por Sir Achibald Garrod em artigo enviado ao Royal College of Physicians of London, em 1908, para descrever um grupo de doenças – alcaptonúria, pentosúria benigna, albinismo e cistinúria, aparentemente causadas por defeitos pontuais no metabolismo intermediário de substâncias simples como aminoácidos ou monossacárides, condições de evolução prolongada ao longo da vida, transmitidas de forma autossômica recessiva, previsível pelas leis de herança de Mendel. Os EIM, embora raras isoladamente, tornam-se freqüentes quando consideradas como um grupo e boa parte dessas doenças, melhor estudadas, passaram a ser consideradas tratáveis de diversas formas, com dietas de exclusão ou manipulações dietéticas, administração de co-fatores do metabolismo em grandes quantidades como a piridoxina, biotina ou carnitina, tratamento para evitar acúmulo de metabólitos tóxicos como o NTBC na tirosinemia tipo I, controle de acidemias por alcalinização, remoção rápida de ácidos orgânicos por processos dialíticos, reposição enzimática em doenças como Gaucher, Fabry ou Pompe, transplantes de medula óssea e fígado e a promissora, mas ainda distante terapia gênica. Do ponto de vista da saúde pública, esse grupo de doenças raras representa um grande dispêndio de dinheiro no tratamento de seqüelas estabelecidas por conta de diagnóstico tardio e de tratamentos extremamente dispendiosos que poderiam ser evitados, como o transplante de fígado em alguns casos, quando não indicados em melhores condições, com menos complicações e melhores resultados. A mortalidade em transplantes hepáticos neonatais / lactentes jovens chega a 40%-50%, contra 30%-40% em crianças de idade mais avançada e adultos transplantados por insuficiência hepática aguda e, hoje, sabemos que os EIM representam a segunda maior causa de indicação de transplantes hepáticos em recém-nascidos e lactentes jovens. No caminho da prevenção e detecção precoce de EIM, há cerca de 20 anos o Brasil tornou obrigatório por lei a detecção por triagem neonatal de doenças de alta freqüência, causadoras de retardo mental grave como a PKU e o hipotireoidismo congênito, agora somados à detecção por screening de hemoglobinopatias. Mas continuamos sem conhecer a real incidência da grande maioria dos EIM em nosso país, muitas vezes suspeitando de incidência mais elevada que a descrita em caucasianos norte-americanos, australianos ou europeus, pois nossos ascendentes portugueses (também europeus) descrevem prevalência elevada (o dobro) de doenças de depósito

lisossomais e os negros de origem africana estimam uma prevalência mais elevada de galactosemia (no mínimo o dobro, chegando a 4 vezes, comparada a norte-americanos e europeus). A miscigenação de nossa população poderia estar disseminando genes autossômicos recessivos deletérios.

Objetivo:

Estudo populacional com a utilização do método de espectrometria de massa em Tandem (MS-MS), para detecção de 31 doenças no período neonatal.

**31- Implantação de Serviço de Atendimento Domiciliar em um Hospital Universitário
Pediátrico**

Sílvia Maria de Macedo Barbosa, Pilar Lecussan Gutierrez, Rita Tiziana Verardo Polastrini, Neusa Keiko Sakita, AnaLuci Da Silva e Edneia Primo.

Instituto da Criança e Itací

Objetivos:

1. Instituir o atendimento domiciliar no Instituto da Criança como uma alternativa de tratamento da criança enferma
2. Estabelecer os critérios de encaminhamento e patologias pertinentes a esse tipo de atendimento.
3. Estabelecer protocolos de atendimento dentro das diversas condições clínicas e patologias.
4. Comparar o custo desse tipo de atendimento para o paciente com o custo estimado desse mesmo paciente em uma situação hipotética de internação utilizando-se como critério as mesmas necessidades e a prescrição médica.
5. Avaliar qualidade de vida do paciente e de seus familiares antes da introdução desse novo modelo de atendimento e após.
6. Avaliar o índice de satisfação do paciente e de seus familiares com o tratamento instituído.

32- In-vitro fertilization and childhood cancer

Vicente Odone Filho (*), Lilian Maria Cristófani (*), Flavio Adolfo Costa Vaz (*), José Eluf-Neto (**), Marcelo Zugaib (***), Sami Arap (****), Angela Morganti (*****), Claudete Hajl Gonzales (*****), Ester Silveira Ramos (*****), Patrícia E. Braga (**)

(*) – Departamento de Pediatria - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP; (**) - Departamento de Medicina Preventiva - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP; (***) - Disciplina de Obstetrícia – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP; (****) - Disciplina de Urologia – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP; (*****) – Instituto de Ciências Biomédicas – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP; (******) - Departamento de Genética – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP.

Summary:

Considering the hypotetic association between in vitro fertilization and childhood cancer {Odone-Filho, V., Cristofani, L.M., Bonassa, E.A., Braga, P.E. and Eluf-Neto, J.: In-vitro fertilization and childhood cancer (letter). J Pediatr Hematol Oncol, 24(5):421-2, 2002} we propose to retrospectively study whether or not this is a significant association, also verifying: 1) which specific method of in vitro fertilization as well as its particular indications is more related to cancer occurrence, establishing the basis for a future prospective study; 2) to verify the possible existence of genetic abnormalities in the children with cancer born by means of in vitro fertilization, specially evaluating : 3) epigenetic H19 and LIT1 abnormalities.

33- Bio-psychological and social follow-up of patients who are off childhood cancer therapy at least for 5 years

Márcia Datz Abadi (*), Lilian Maria Cristófani (*), Maria Tereza Assis Almeida (*), Paulo T. Maluf Jr (*), Analúcia Beltrati Cornacchioni (*), Vicente Odone Filho (*), Hilton Kuperman (*), Vera H. K. Koch (*), Maria Ignez Saito (*), Evelyn Kuckzynski (*)

(*) – Departamento de Pediatria - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP

Summary:

The improvement in the level of childhood cancer survival and cure has determined an increased prevalence of previously aggressively treated children, prone to develop potential severe late side effects, within the young adult population. 1 in every 250 young adults is estimated to be a

childhood cancer survivor up to 2010. 1.084 previous cancer patients, currently off therapy (as of April/2005), have been followed at the Pediatric Department, São Paulo University Medical School, São Paulo, SP. The biological, psychological and social impact of their previous disease, as well as the offered treatment, is to be studied, including only patients who completed all therapy at least 5 years before, in order to minimize the possibility of cancer recurrence in the group under evaluation.

34-Offspring of previously treated childhood cancer survivors

Lilian Maria Cristófani (*), Maria Tereza Assis Almeida (*), Márcia Datz Abadi (*), Paulo T. Maluf Jr (*), Analúcia Beltrati Cornacchioni (*), Roberto Augusto Plaza Teixeira (*), Vicente Odone Filho (*)
(* – Departamento de Pediatria - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP

Summary:

Several studies have indicated that children whose parents were treated for childhood cancer have no adverse expectations regarding either the development of cancer or other systemic abnormalities. The systematic study of this population, in retrospective and prospective basis is here proposed, considering the 58 children born of parents previously exposed to cancer treatment during childhood (as of April/2005) currently being followed at the Pediatric Department, São Paulo University Medical School, São Paulo, SP

35- Doses absorvidas de radiação em crianças e adolescentes submetidos a exames radiológicos – Implementação do Conceito ALARA (“As Low As Reasonably Achievable”) e seu impacto para o futuro

Dr. Marcelo Valente – Médico Radiologista – Instituto da Criança – HC-FMUSP, Dra. Sônia Regina Testa Ramos - Médica Responsável Comissão de Tecnovigilância e Farmacovigilância – Instituto da Criança – HC-FMUSP, Dra. Elisabeth Mateus Yoshimura – Laboratório de Dosimetria – Departamento de Física Nuclear da USP.

Departamento de Pediatria e Serviço de Diagnóstico por Imagem do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade São Paulo (SDI-ICr-HCFMUSP).

As exposições médicas, considerando somente as fontes de radiação artificial, contribuem com a maior parcela das exposições à radiação da população mundial. Dentre as exposições médicas, os exames de RX diagnóstico são as mais frequentes e, portanto, a fonte mais significativa para exposição da população mundial (UNSCEAR, 2000).

Apesar dos benefícios obtidos com a realização dos exames radiológicos, o caráter ionizante dos RX, não permite que eles sejam realizados sem nenhum risco do ponto de vista da saúde do paciente. Neste sentido, devido a grande expectativa de vida, o risco de manifestações tardias dos efeitos deletérios da radiação ionizante são maiores em crianças do que em adultos. A exposição à radiação nos primeiros 10 anos de vida tem um risco atribuível de 3 a 4 vezes maior para alguns efeitos do que exposições entre idades de 30 a 40 anos e de 5 a 7 vezes maior quando comparado a exposições que ocorrem depois dos 50 anos (UNSCEAR, 2000). Estes fatores fazem com que seja essencial desenvolver condições de proteção radiológica específicas no campo da radiologia diagnóstica para os pacientes pediátricos.

Objetivo Geral:

Adequar ao conceito ALARA as doses de entrada de pele da radiação empregada nos procedimentos diagnósticos radiológicos no Serviço de Diagnóstico por Imagem do Instituto da Criança do HC da FMUSP.

Objetivos Específicos:

Detectar e corrigir possíveis distorções técnicas sejam estas decorrentes de falhas ou desajustes operacionais dos equipamentos propriamente ditos ou do emprego de técnicas inadequadas à faixa etária pediátrica. Portanto, o reconhecimento das falhas no processo assim como a sua classificação e aplicação de algoritmos necessários para a adequada análise do impacto sócio-econômico institucional. Posteriormente, verificando através de indicadores a melhoria na eficácia e na qualidade diagnóstica associados à redução da dose de radiação empregada nos processos de radiodiagnóstico pediátrico e sua implicação na prevenção de patologias crônicas.

Normatizar e divulgar os conceitos e parâmetros obtidos para os profissionais envolvidos direta ou indiretamente com a manutenção da integridade da saúde e do bem estar físico e psicossocial da criança. Acreditação e validação internacional do processo.

36 - Repercussões das doenças da infância e adolescência na idade adulta - Distúrbios nutricionais na adolescência

Maria Ignez Saito (Departamento de Pediatria - FMUSP); Marta Miranda Leal (Departamento de Pediatria - FMUSP); Cláudio Leone (Departamento de Pediatria - FMUSP); Herlander Manoel Mendes Coelho (Departamento de Pediatria - FMUSP); Nicole O. Machado (Departamento de Pediatria - FMUSP); Sílvia Diez Castilho (Departamento de Pediatria - Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP); Antônio de Azevedo Barros Filho (Departamento de Pediatria - Faculdade

de Ciências Médicas da UNICAMP); Nilza Nunes da Silva (Departamento de Epidemiologia e Estatística – Faculdade de Saúde Pública da USP); Maria do Rosário Dias de Oliveira Latorre (Departamento de Epidemiologia e Estatística – Faculdade de Saúde Pública da USP); Sophia C Szarfarc (Departamento de Nutrição - Faculdade de Saúde Pública da USP)

Adolescência é um momento crucial do processo de crescimento e desenvolvimento, quando o indivíduo adquire 50% do seu peso, 20% da sua estatura final, capacidade reprodutiva e cristaliza hábitos alimentares que o acompanham na idade adulta. Sutphen (1985) já dizia ser o crescimento a medida da condição nutricional, sendo sobejamente reconhecida a influência do estado nutricional para a ocorrência dos eventos pubertários (Takahashi, 1966; Dreizen et al, 1967; Frisch e Revelle, 1971; Saito et al, 1995; Blun et al, 1997; Montzoros et al, 1997; Galler et al, 2001; Wang, 2002). A Organização Panamericana de Saúde (OPAS), em 1991, estabeleceu uma estimativa de 400 milhões de pessoas desnutridas no mundo, e Schneider (2000) alertava para a importância da desnutrição presente entre adolescentes: “Enquanto monumentais esforços são desenvolvidos para o combate da desnutrição na infância, não é considerada a condição nutricional dos adolescentes, ou seja, da próxima geração de pais e trabalhadores que, por sua idade, causará impacto no sistema de saúde das nações”. Alguns paradoxos se estabelecem nesta fase da vida, pois frente à alta demanda protéico-calórica verifica-se freqüentemente a baixa oferta, a inexistência de preocupação com o lugar ocupado pelo adolescente na família e a falta de políticas públicas voltada para a promoção de sua saúde e a prevenção de agravos. Claro está que adolescentes foram atingidos pela Transição Nutricional, existindo grave incremento de obesidade em todos os níveis sócio-econômicos (Omran, 1971; Popkin, 1994). A esse evento nocivo à saúde, segue-se outro, igualmente grave, que se traduz pelo aumento de indivíduos adolescentes portadores de anorexia e bulimia nervosa em faixas etárias cada vez mais precoces. É importante ter presente que não só o processo de nutrição como a própria resultante do crescimento estão vinculados à ação dos fatores ambientais sobre os determinantes genéticos, o que sustenta as intervenções preventivas.

Objetivos:

A Unidade de Adolescentes do Instituto da Criança tem como linha de pesquisa Crescimento, Desenvolvimento e Nutrição na Adolescência. As implicações dos distúrbios nutricionais como a desnutrição e a obesidade, bem como dos transtornos alimentares na saúde como um todo, inclusive na reprodutiva, norteiam os projetos que estudam basicamente a repercussão dos agravos nutricionais na ocorrência da puberdade, na evolução dos seus eventos, na gestação na adolescência, bem como no crescimento e desenvolvimento de filhos de mães adolescentes.

Metodologia:

São estudos epidemiológicos, na maioria transversais, que envolveram fatores ambientais nutricionais, econômicos e sócio-culturais e tiveram como casuística diversas amostras de adolescentes de ambos os sexos, entre 10 e 19 anos, saudáveis ou portadores de agravo nutricional (desnutrição, obesidade, anorexia nervosa), em diferentes séries históricas. Foram utilizadas metodologias estatísticas de avaliação, pertinentes ao desenho de cada estudo e esses foram divididos em três grupos:

1. Indicadores antropométricos e de maturação sexual associados à menarca e primeira ejaculação;
2. Repercussões da desnutrição protéico-calórica no crescimento e na maturação sexual;
3. Repercussões da desnutrição protéico-calórica na gestante adolescente e em filhos de mães adolescentes.