



Jornal Paranaense de Pediatria

EDITORES

Paulo Breno Noronha Liberalesso

Médico do Departamento de Neuropediatria e Neurofisiologia do Hospital Pequeno Príncipe; Supervisor do Programa de Residência Médica em Neuropediatria do Hospital Pequeno Príncipe.

Sérgio Antônio Antoniuk

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Neuropediatria; Coordenador do Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas (CENEP).

EDITORES ASSOCIADOS

Aristides Schier da Cruz

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Faculdade Evangélica de Medicina do Paraná, Disciplina de Gastroenterologia Pediátrica.

Donizetti Dimer Giamberardino Filho

Pediatra Diretor do Hospital Infantil Pequeno Príncipe.

Gilberto Pascolat

Preceptor da Residência Médica de Pediatria do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

Luiza Kazuko Moriya

Professora Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Estadual de Londrina.

CONSELHO EDITORIAL

Alexandre Menna Barreto

Endocrinologista Pediátrico do Hospital Pequeno Príncipe.

Alfredo Löhr

Professor de Clínica Pediátrica da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Disciplina de Neuropediatria.

Carlos A. Riedi

Professor de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Alergia-Pneumologia Pediátrica.

Geraldo Graça

Médico Endocrinologista Pediátrico; Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da UFPR.

Gislayne C. Souza Nieto

Médica Neonatologista; Chefe da UTI Neonatal do Hospital Santa Brígida; Neonatologista da UTI Neonatal do Hospital Pequeno Príncipe.

Herberto José Chong Neto

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Alergia e Imunologia; Pesquisador Associado do Serviço de Alergia e Imunologia Pediátrica, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná; Doutor em Medicina Interna, UFPR; Pós-Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente, UFPR; Professor Titular de Medicina da Universidade Positivo.

Isac Bruck

Professor Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Neuropediatria.

José Carlos Amador

Doutor em Pediatria pela UNICAMP. Pós-Doctor em Nutrição Enteral e Parenteral pela Universidade de Maastricht - Holanda. Professor Adjunto da Universidade Estadual de Maringá.

Katia Aceti Oliver

Neonatologista do Hospital Pequeno Príncipe e Hospital Maternidade Santa Brígida; Médica Pediatra com atuação na Área de Desenvolvimento do Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas.

Kerstin Taniguchi Abagge

Professora Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Dermatologia Pediátrica.

Lucia Helena Coutinho dos Santos

Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Neuropediatria.

Luiz Antônio Munhoz da Cunha

Chefe do Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe.

Luiz Ernesto Pujol

Médico plantonista do pronto-socorro do Trauma Pediátrico do Hospital do Trabalhador; Vice-Presidente do CRM-PR; Diretor do Departamento de Defesa Profissional da Associação Médica do Paraná.

Mara Albonei Pianovski

Professora Assistente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Hematopediatria.

Margarida Fatima Fernandes Carvalho

Professora Adjunta de Pediatria da Universidade Estadual de Londrina, Doutora em Pediatria pela Universidade de São Paulo.

Mariana Faucz Munhoz da Cunha

Nefrologista Pediátrica do Hospital Pequeno Príncipe.

Marina Hideko Asshiyde

Professora de Clínica Pediátrica da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Disciplina de Infectologia Pediátrica.

Mário Vieira

Preceptor em Gastroenterologia da Residência Médica em Pediatria do Hospital Infantil Pequeno Príncipe, Pontifícia Universidade Católica do Paraná.

Milton Elias de Oliveira

Professor da Faculdade de Medicina da Universidade do Oeste do Paraná - Cascavel.

Monica Nunes Lima

Professora Associada do Departamento de Pediatria da UFPR; Coordenadora do Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e Adolescente do Departamento de Pediatria da UFPR.

Nelson Augusto Rosário Filho

Professor Titular do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Alergia e Imunologia.

Nelson Itiro Miyague

Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Cardiologia Pediátrica.

Regina Paula Guimarães Vieira Cavalcante da Silva

Médica Neonatologista do Serviço de Neonatologia do Hospital de Clínicas; Professora Adjunta do Departamento de Pediatria - UFPR.

Rosana Marques Pereira

Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná, Disciplina de Endocrinologia Pediátrica.

Vania Oliveira de Carvalho

Médica Pediatra com concentração em Dermatologia Pediátrica do Hospital de Clínicas; Professora Adjunta do Departamento de Pediatria - UFPR.

DIRETORIA SPP - TRIÊNIO 2016-2018

Presidente: Kerstin Taniguchi Abagge (Curitiba)

Presidente de Honra: Eliane Mara Cesário Pereira Maluf (Curitiba)

1º Vice-Presidente: Victor Horácio de Souza Costa Junior (Curitiba)

2º Vice-Presidente: Milton Macedo de Jesus (Londrina)

3º Vice-Presidente: Kennedy Long Schisler (Foz do Iguaçu)

4º Vice-Presidente: Antonio Carlos Sanseverino Filho (Maringá)

Secretário Geral: Tsukiyo Obu Kamoi (Curitiba)

1º Secretário: Geórgia Morgenstern Milani (Curitiba)

2º Secretário: Paulo Breno Noronha Liberalesso (Curitiba)

Tesouraria

1º Tesoureiro: Cristina Terumy Okamoto (Curitiba)

2º Tesoureiro: Julio Cesar Pereira Dias (Pato Branco)

Conselho Fiscal: Armando Salvatierra Barroso (Curitiba),

Carlos Oldenburg Neto (Curitiba), Mario Cesar Vieira

(Curitiba), Fabiano Steil da Silva (Curitiba), Iná Maria Frias

Cabral Arthur (Maringá)

Comissão de Sindicância: Dorivam Nogueira (Curitiba),

Rosana Marques Pereira (Curitiba), Marcia Bandeira

(Curitiba), Renato Tamemiro (Cascavel), Heloisa Simonini

Delfino (Londrina)

Conselho Consultivo: Rosangela de Fatima Iteraminense

Garbers (Curitiba), Jocemara Gurmini (Curitiba), Marcelo

Almeida Costa (Curitiba), Wilma Suely Ribeiro Reque (Ponta

Grossa), Naiza Alessandra Dornelles (Maringá)

Diretoria de Defesa Profissional

Coordenadores: Gislayne Castro e Souza de Nieto (Curitiba),

Armando Salvatierra Barroso (Curitiba) e Milton Macedo de

Jesus (Londrina)

Diretoria de Cursos, Eventos e Promoções

Coordenadora: Gislayne Castro e Souza de Nieto (Curitiba)

Diretoria de Ensino e Pesquisa

Coordenadores: Victor Horácio de Souza Costa Junior

(Curitiba), Cristina Okamoto (Curitiba), Tony Tannous Tahan

(Curitiba) e Débora Carla Chong e Silva (Curitiba)

Diretoria de Publicações

Coordenadores: Sérgio Antoniuk (Curitiba), Paulo Breno

Noronha Liberalesso (Curitiba) e Vania Oliveira de Carvalho

(Curitiba)

Diretoria de Relações

Coordenador: Kennedy Long Schisler (Foz do Iguaçu)

DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS DA SOCIEDADE PARANAENSE DE PEDIATRIA

Departamento de Adolescência

Presidente: Iolanda Maria Novadzki

Departamento de Aleitamento Materno e Puericultura

Presidente: Marcelo Grott Lobo

Departamento de Alergia - Imunologia

Presidente: Alexsandro Zavadniack

Departamento de Cardiologia

Presidente: Cristiane Nogueira Binotto

Departamento de Dermatologia

Presidente: Juliana Loyola

Departamento de Endocrinologia

Presidente: Rosana Marques Pereira

Departamento de Gastroenterologia

Presidente: Mário Cesar Vieira

Departamento de Hemato-Oncologia

Presidente: Lisandro Lima Ribeiro

Departamento de Infectologia

Presidente: Tony Tannous Tahan

Departamento de Nefrologia

Presidente: Lucimary de Castro Sylvestre

Departamento de Neonatologia

Presidente: Regina Vieira Cavalcante Silva

Departamento de Neurologia

Presidente: Paulo Breno Noronha Liberalesso

Departamento de Nutrologia

Presidente: Denise Tiemi Miyakawa

Departamento de Otorrinolaringologia

Presidente: Rodrigo Guimarães Pereira

Departamento de Pneumologia

Presidente: Gregor Paulo Chernikoski Santos

Departamento de Reumatologia

Presidente: Marcia Bandeira

Departamento de Saúde Mental

Presidente: Jussara Ribeiro dos Santos Varassin

Departamento de Segurança da Criança e do Adolescente

Presidente: Luci Yara Pfeiffer

Departamento de Suporte Nutricional

Presidente: Izaura Merola Faria

Departamento de Terapia Intensiva

Presidente: Sandra Lange Zaponi Melek

Referência em Genética

Salmo Raskin

Referência em Oftalmologia

Ana Tereza Ramos Moreira e Christie Graf Ribeiro

Referência em Ortopedia

Edilson Forlim e Jamil Faisal Soni

Referência em Radiologia

Dolores Bustelo

JORNAL PARANAENSE DE PEDIATRIA - ANO 19, NÚMERO 02, 2018.

O Jornal Paranaense de Pediatria é o órgão oficial da Sociedade Paranaense de Pediatria para publicações científicas.

Correspondência para: SPP - Rua Des. Vieira Cavalcanti, 550 - 80510-090 - Curitiba-PR - Tiragem: 500 exemplares

Sociedade Paranaense de Pediatria - Rua Des. Vieira Cavalcanti, 550 Telefone: 41 3223-2570 Fax: 41 3324-7874 Curitiba-PR

Http://www.spp.org.br - e-mail: sppediatria@hotmail.com

Projeto gráfico, diagramação e editoração: Fidellize Comunicação e Design Tel.: 41 99644-8959 fidellize25@yahoo.com.br Curitiba-PR

EDITORIAL

No ano de 2000, mais precisamente em dezembro, publicamos a primeira edição do *Jornal Paranaense de Pediatria*. Apesar de toda nossa expectativa em criar um canal sólido e profícuo de comunicação, principalmente para a classe dos pediatras, mas também para outros profissionais relacionados, não podíamos vislumbrar, nem na mais otimista das previsões, que estaríamos rumando para o 20º aniversário de pontual e ininterrupta publicação de nossa revista.

Isso só tem sido possível graças à colaboração de muitos. Primeiro, a Sociedade Paranaense de Pediatria, órgão de aglutinação de nossa categoria, com certeza uma das mais atuantes sociedades médicas, não só do Paraná, mas do Brasil. Também, obviamente, todos que nos enviam seus artigos para publicação: doutores, mestres, professores e acadêmicos. Os anunciantes, que colaboram com a viabilização econômica da revista e, em contra-partida, divulgam seus produtos e serviços de forma dirigida e altamente segmentada.

Os que já se envolveram em projetos de fomento à cultura sabem quão difícil é manter sua sustentabilidade. Por isso, contamos com a colaboração de todos na manutenção deste projeto, com o envio de artigos, críticas, sugestões, divulgação de cursos, palestras, enfim, tudo que seja de interesse da classe pediátrica.

Em março de 2019 estaremos lançando a primeira edição do vigésimo ano do *Jornal Paranaense de Pediatria*. Continuem participando, seu artigo poderá estar presente nessa edição histórica.

Esta edição, como sempre, traz artigos de grande interesse para os que desejam ampliar seus conhecimentos, objetivo principal de nosso periódico.

Boa leitura!

Sérgio A. Antoniuk

Editor do Jornal Paranaense de Pediatria

NÍVEL DE CONHECIMENTO EM PUÉRPERAS SOBRE O ALEITAMENTO MATERNO

LEVEL OF KNOWLEDGE IN MOTHERS ON BREASTFEEDING

Carolina E. Ebertz¹, Daniela H. Marinho², Fabiano S. da Silva²

Instituição vinculada: UFPR - Universidade Federal do Paraná, Curitiba-PR

Resumo

O aleitamento materno é importante para a saúde do lactente e da gestante, porém a taxa de amamentação em Curitiba-PR é a mais baixa dentre as capitais brasileiras.

Objetivo: identificar o perfil clínico e avaliar o conhecimento sobre aleitamento materno recebido durante o pré-natal das puérperas internadas no Serviço de Alojamento Conjunto da Maternidade do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Métodos: estudo observacional, analítico, transversal e prospectivo, realizado a partir da aplicação e análise de questionário. Foram incluídas todas as puérperas que tiveram seus recém-nascidos com idade gestacional igual ou superior a 36 semanas, foram excluídas as que não amamentaram nas primeiras 24 horas, que não tiveram o parto realizado no serviço do estudo e aquelas que recusaram a participar, resultando em 160.

Resultados: a idade média foi 28,5±7,3 anos (IC 95%= 27,3 - 29,6) e 28,6% das gestantes eram primíparas. Das 160 puérperas, 71,3% receberam informações sobre aleitamento materno durante o pré-natal, sendo que a informação foi dada pela enfermeira em 87,7%. Para 98,1% das puérperas amamentar tem vantagens, sendo que 74,5% citaram vantagens para a mãe, 99,3% para o bebê e 22,5% para a família. Foram orientadas sobre problemas na amamentação 75,6% das puérperas. Dentre as participantes, 86,9% acertaram o tempo de amamentação exclusiva e 61,3% o tempo recomendado de amamentação.

Conclusões: as puérperas apresentaram bom conhecimento sobre aleitamento materno, embora quase 29% não receberam informações durante o pré-natal. Nesse contexto, é fundamental que as mulheres recebam informações adequadas e de forma eficiente sobre aleitamento materno.

Palavras-chave: aleitamento materno; recém-nascido; conhecimento.

1. Médica Pediatra Residente em Neonatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba-PR.

2. Professor(a) Mestre, do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná. Curitiba-PR.

CEE: Rua Amintas de Barros, 240, ap. 2202, torre B Alto da XV 80045-155 Curitiba-PR

e-mail: carol_ebertz@yahoo.com.br

Abstract

Breastfeeding is important to the health of the infant and a pregnant woman, however the rate of breastfeeding in Curitiba-PR is the lowest among the Brazilian capitals.

Objective: to identify the clinical profile and assess the knowledge about breastfeeding received during the prenatal period of recent mothers admitted in the Accommodation Service Set of maternity Clinics Hospital of the Federal University of Paraná.

Methods: observational, analytical study, transversal and prospective, performed from the application and analysis of a questionnaire. Included all the recent mothers who have had their newborns with gestational age more than 36 weeks, were excluded those not breast-fed in the first 24:00 hours, who did not have the delivery performed in the study service and those who refused to participate, resulting in 160.

Results: the mean age was 28.5 ± 7.3 years (95% CI = 27.3 - 29.6) and 28.6% of the pregnant women were primiparous. Of the 160 postpartum women, 71.3% received information about breastfeeding during prenatal care, and the information was given by the nurse in 87.7%. For 98.1% of postpartum mothers, breastfeeding has advantages, with 74.5% cited advantages for the mother, 99.3% for the baby and 22.5% for the family. 75.6% of postpartum women were oriented about problems in breastfeeding. Among the participants, 86.9% achieved the time of exclusive breastfeeding and 61.3% the recommended time.

Conclusions: the mothers had good knowledge about breastfeeding, although almost 29% did not receive information during prenatal care. In this context, it is critical that women receive adequate and efficient information about breastfeeding.

Key words: breast feeding; newborn; knowledge.

Introdução

O leite materno torna o mundo mais saudável, mais inteligente e mais igual¹. É essencial para a saúde dos recém-nascidos, pois apresenta relação nutricional e imunológica ideal, além de favorecer o desenvolvimento da criança, a relação afetiva entre mãe e filho e ter vantagens econômicas e sociais¹⁻³. Também é importante para a saúde da mulher, contribuindo para a perda gradual de peso, involução uterina, proteção contra o câncer de mama e atuação como método anticoncepcional³⁻⁵.

O recém-nato (RN) e o lactente são dotados de uma atividade anabólica intensa, dificilmente igualada em qualquer outro período da vida⁶. Nos primeiros dias após o parto é produzido o colostro, essencial para a defesa do RN, pois é rico em imunoglobulinas e outros agentes antimicrobianos^{6,7}. Ocorrem modificações na composição láctea após o quinto dia de forma gradual e progressiva (leite de transição) até o leite maduro, que contém proteínas, carboidratos, lipídeos, micronutrientes e vitaminas na concentração ideal necessária para o crescimento e desenvolvimento adequado dos lactentes⁸.

O bebê deve mamar logo após o nascimento, ainda na sala de parto, pois estimula a produção e descida do leite⁹. É importante deixar o RN mamar em livre demanda, não existindo limite de tempo preestabelecido, podendo variar de um RN para outro^{8,10}.

A “pega” incorreta, causa o esvaziamento inadequado das mamas, que é responsável por vários dos problemas comuns enfrentados durante a lactação: ingurgitamento mamário, traumas mamilares, infecções mamárias e baixa produção de leite¹¹.

São poucas as situações em que o aleitamento materno (AM) é contraindicado: mães infectadas pelo HIV, HTLV1 e HTLV2, uso de medicamentos incompatíveis com a amamentação e criança portadora de galactosemia^{8,12}.

O Ministério da Saúde recomenda o AM exclusivo nos seis primeiros meses de vida da criança e até os dois anos ou mais com alimentação complementar saudável^{8,13}. A Constituição Federal de 1988 garante a licença maternidade sem prejuízo do emprego ou do salário e, a Conso-

lidação das Leis Trabalhistas assegura o direito a amamentar durante a jornada de trabalho⁹.

No Brasil, desde a implantação do Programa Nacional de Incentivo ao Aleitamento Materno, na década de 80, os índices de aleitamento materno aumentaram gradativamente, mas ainda estão aquém do preconizado pela Organização Mundial da Saúde^{2,8}. Em Curitiba-PR a prevalência de AM exclusivo é de 46,1%, e a prevalência de AM em crianças de 9 a 12 meses é de 48,5%, sendo que está em último lugar dentre as capitais brasileiras nesta faixa etária¹⁴.

Uma vez que a amamentação é a atividade mais econômica, favorável à saúde e que previne doenças que as novas mães podem realizar¹⁵, pergunta-se: as puérperas sabem da importância e vantagens que o aleitamento materno apresenta para os seus filhos? Este estudo objetiva identificar o perfil clínico e avaliar o conhecimento sobre AM recebido durante o pré-natal das puérperas internadas no Serviço de Alojamento Conjunto da Maternidade do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR).

Método

Trata-se de um estudo observacional, analítico, transversal e prospectivo, realizado a partir da aplicação e análise de questionário desenvolvido pelos pesquisadores no Serviço de Alojamento Conjunto da Maternidade do HC-UFPR no período de 24/04/2017 a 23/06/2017.

Foram incluídas todas as puérperas que tiveram seus recém-nascidos com idade gestacional igual ou superior a 36 semanas.

Foram excluídas do estudo as puérperas que necessitaram de Unidade de Terapia Intensiva (UTI) nas primeiras 24 horas pós-parto, as mães com contraindicação a amamentação, as mães de RN que necessitaram de UTI Neonatal nas primeiras 24 horas de vida, as puérperas que não tiveram seu parto realizado no HC-UFPR e aquelas que se recusaram a participar da pesquisa.

Das 239 puérperas atendidas no HC-UFPR durante o período da coleta de dados, 28 tiveram filhos prematuros, 14 eram portadoras do vírus HIV, 13 necessitaram de UTI,

15 o bebê precisou de UTI Neonatal e 9 se recusaram a participar da pesquisa, resultando em 160 participantes do estudo.

O questionário foi composto por 30 questões que abrangiam dados sobre o perfil da puérpera, pré-natal e seu conhecimento sobre o tema aleitamento materno. Este foi aplicado pela pesquisadora às puérperas nas primeiras 24 horas pós-parto. Todas as participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, e aquelas menores de idade tiveram o termo assinado também pelo seu responsável legal.

As informações coletadas foram digitadas em planilha eletrônica (Microsoft Excel®), conferidos e exportados para posterior análise estatística (Statistica - Statsoft®).

As medidas de tendência central e de dispersão estão expressas em médias e desvio padrão (média+DP) para as variáveis contínuas de distribuição simétrica, e em medianas, valores mínimo e máximo (mediana, mínimo - máximo) para as de distribuição assimétrica. As variáveis categóricas estão expressas em frequência.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do HC-UFPR em abril/2017, CAAE: 65895617.0.0000.0096.

Resultados

Constituíram a amostra do estudo 160 puérperas com média de idade de $28,5 \pm 7,3$ anos (IC 95% = 27,3 - 29,6).

Quanto a escolaridade, 1 (0,6%) era analfabeta, 30 (18,8%) tinham o ensino fundamental incompleto, 23 (14,4%) ensino fundamental completo, 22 (13,6%) ensino médio incompleto, 65 (40,6%) ensino médio completo e 19 (11,9%) ensino superior. Sobre o estado civil, 51 (31,9%) eram solteiras, 58 (36,2%) casadas, 50 (31,3%) união estável e 1 (0,6%) divorciada.

Das 160 puérperas, 46 (28,6%) era o primeiro filho, 48 (30,0%) o segundo filho, 33 (20,6%) o terceiro filho, e 33 (20,6%) o quarto ou mais filhos. Das 113 mães que já tinham filhos anteriormente, 99 (87,6%) amamentaram seus filhos, sendo que a mediana foi de 12 meses, variando de 1 a 60 meses (IC 95% = 15,2 - 21,1). Das 14 que não amamentaram anteriormente, 2 foram por fenda palatina no recém-nascido, 6 porque não quiseram e 6 por outros motivos.

Sobre esta gestação, 10 pacientes (6,2%) realizaram até 5 consultas de pré-natal, 70 (43,8%) de 6 a 10 consultas e 80 (50%) 11 ou mais consultas. Das 160 gestantes, 20 (12,5%) realizaram pré-natal na Unidade Básica de Saúde (UBS), 16 (10%) no hospital e 124 (77,5%) na UBS e hospital.

Quanto ao pré-natal, 96,9% foi classificado como pré-natal de risco, sendo os principais fatores: hipertensão arterial sistêmica (HAS) (30,6%), diabetes mellitus gestacional (DMG) (18,8%), idade materna (24,4%), hipotireoidismo (10,6%), cirurgia bariátrica (6,9%) e outros (56,9%), sendo que as gestantes podiam ter mais de um fator de risco. Sobre o tipo de parto, 78 (48,8%) pacientes tiveram parto vaginal e 82 (51,2%) parto cesárea.

Das 160 pacientes, 114 (71,3%) receberam informações no pré-natal sobre AM. A tabela 1 especifica onde e por quem a puérpera foi informada.

Quanto ao aleitamento materno, 98,1% (157) das puérperas disseram que este tem vantagens, sendo que os dados estão especificados no gráfico 1.

Quanto à vantagem para a mãe, 43 (36,8%) relataram o bem-estar materno, 26 (22,2%) o vínculo mãe-bebê, 19

(16,2%) a perda de peso no pós-parto e 29 (24,8%) não souberam especificar. Sobre a vantagem para o bebê, 108 (69,2%) disseram a melhora da imunidade, 37 (23,7%) o desenvolvimento e 11 (7,1%) não souberam informar qual a vantagem para o bebê. Quanto as vantagens para a família, 31 (86,1%) responderam vantagem econômica, 4 (11,1%) a praticidade e 1 (2,8%) não sabia informar qual vantagem. As respostas às demais perguntas objetivas do questionário estão descritas na tabela 2.

Referente ao início da amamentação, 145 pacientes (90,6%) responderam que a amamentação deve iniciar na primeira hora de vida do recém-nascido, 2 (1,3%) que deve iniciar após a primeira hora de vida e 13 (8,1%) que não importa quando iniciar a primeira mamada. Quanto ao tempo de duração da mamada, 12 (7,5%) responderam que a mamada deve durar 15 minutos, 17 (10,6%) que deve durar 20 minutos, 14 (8,8%) que deve durar 30 minutos e 117 (73,1%) que deve durar quanto tempo o bebê quiser. O intervalo das mamadas está representado no gráfico 2.

Das 105 puérperas que disseram saber sobre fissura, 101 (96,2%) disseram que o motivo é a pega incorreta do bebê e 4 (3,8%) outros motivos. Das 82 mães que disseram saber tratar fissuras, 56 (68,3%) usam o próprio leite como tratamento, 18 (22,0%) corrigem a pega, 3 (3,6%) usam pomada e 5 (6,1%) tratam de outras maneiras.

Sobre quando não amamentar, 49 (59,8%) puérperas responderam que não pode amamentar quando tem doença, 19 (23,2%) quando tem HIV, 9 (11,0%) quando usam remédios e 5 (6,0%) quando usam drogas ilícitas.

Quanto ao tempo de amamentação exclusiva, 139 mães (86,9%) acertaram, sendo que o tempo relatado teve média de $5,9 \pm 1,2$ meses (IC95% = 5,7 - 6,1). Quanto ao tempo de aleitamento materno, 98 mães (61,3%) acertaram, sendo que o tempo relatado teve mediana de 24,0 meses, variando de 2 a 60 meses (IC 95% = 23,4 - 27,5).

Discussão

Neste estudo a média de idade das puérperas foi $28,5 \pm 7,3$ anos (IC 95% = 27,3 - 29,6), semelhante aos 28,3 anos encontrados em Caxias do Sul-RS¹⁶ e pouco superior ao encontrado em estudo no Triângulo Mineiro¹⁷ e em Tubarão - Santa Catarina¹⁸ (25,5 e 25 anos, respectivamente). Não são mães adolescentes, o que é considerado positivo, pois assim estariam mais preparadas para assumir uma gravidez e suas consequências⁴.

Observamos que o segundo grau completo foi o mais prevalente com 40,6%, bastante próximo a prevalência de 41,9% encontrada em Tubarão-SC¹⁸ e superior as demais capitais brasileiras (32,5%)¹⁴. Este é um fator que contribui para o aprendizado e motivação para a prática da amamentação¹⁹, já que quanto maior a escolaridade maior a aderência a prática do aleitamento materno²⁰. Diferente do demonstrado pela literatura, onde a maioria das pacientes eram casadas^{19,21}, neste estudo apenas 1/3 o eram, talvez pela maior especificidade da amostra (casada, união estável, solteira divorciada) e não apenas casada/solteira.

Quanto a via de parto, cesáreo foi aproximadamente 50% deste estudo, próximo aos 52,9% da maternidade de alto risco em Minas Gerais²². O HC-UFPR é referência em gestações de alto risco, que tem como principais fatores HAS, DMG e a idade materna, e por esta razão há um maior índice de cesárea.

Menos de 30% das puérperas eram primigestas, dentre as múltiparas mais de 85% haviam amamentado ante-

riormente com mediana de 12 meses. Achados tranquilizadores, bem como o número de consultas de pré-natal, onde o preconizado pelo Ministério da Saúde são no mínimo 623 e em nosso estudo 50% havia realizado mais de 11 consultas, o que demonstra um adequado acompanhamento pré-natal com baixo risco para o desmame precoce.

Quanto à orientação sobre aleitamento materno, mais de 70% relataram ter recebido informações durante o pré-natal e os profissionais responsáveis por informar na maioria das vezes foram os enfermeiros seguido do médico pediatra, achado semelhante ao encontrado em Minas Gerais^{17,23}, onde também mais de 70% das puérperas foram informadas sobre AM durante o pré-natal e em 85% das vezes quem informou foi a enfermeira. No estudo do Rio Grande do Sul²⁴ a divergência de opiniões sobre o tema faz supor que as mães não receberam as informações sobre AM de forma adequada ou não as compreenderam. É importante salientar que não cabe a apenas um profissional a responsabilidade de informar as mães e sim a toda equipe multiprofissional, na qual cada profissional deve abordar os aspectos mais ligados à sua área com uma linguagem única e acessível¹⁹.

Em relação a existir vantagens no AM, a grande maioria (98%) das puérperas acredita que sim; também na Colômbia²⁰ a maioria das puérperas descreve que o AM é importante para os bebês crescerem de maneira saudável. Neste estudo quase todas as mães (99,3%) disseram haver vantagens para o bebê, sendo em 69% das vezes em relação a imunidade. Em estudo realizado em Teixeira - Minas Gerais, 97,9% das mães declararam que o leite tem outras funções além de alimentar o recém-nascido²⁵, sendo que para 93,8% das entrevistadas o AM evita doenças. Quanto à importância para mãe, 74,5% responderam que havia vantagem, sendo para a maioria (36,8%) o bem-estar materno seguido pelo o vínculo mãe-bebê (22,2%), relação diferente da encontrada em Fortaleza-CE²⁶ e em Belém-PA²⁷, onde o vínculo foi a principal resposta (35,7% e 33,3, respectivamente). Vantagens para a família foi relatada por mais de 20% das mães, principalmente econômica (86,1%), sendo que os estudos desenvolvidos em Tubarão-SC¹⁸ e Teixeira-MG²⁵ não observaram esta vantagem.

De acordo com a II Pesquisa de Prevalência de Aleitamento Materno nas Capitais Brasileiras e Distrito Federal (2009), 71,2% dos curitibanos mamam na primeira hora de vida¹⁴, e em nossa pesquisa mais de 90% das mães responderam corretamente que este é o momento ideal para se iniciar a amamentação. Este achado foi superior aos 80% encontrados no Recôncavo da Bahia-BA⁴ e aos 50,4% no Rio de Janeiro-RJ²⁸.

Quanto à existência de "leite fraco", 91,9% das puérperas acertaram ao responder que ele não existe, pouco superior aos acertos encontrados no Triângulo Mineiro - Minas Gerais¹⁷ e em Caxias do Sul - Rio Grande do Sul¹⁶ (87,5% e 84,8%, respectivamente). A literatura científica atual afirma que não existe leite fraco, pois a composição do leite materno é ideal, o que existe são diferentes fases do leite¹⁷.

Em nosso estudo, mais de 60% das mães conheciam as características do leite materno, demonstrando maior conhecimento quando comparado às 50,7% que desconheciam a importância do colostro em pesquisa realizada no Rio de Janeiro²⁸.

Apesar de o aleitamento em regime de livre demanda

ser amplamente recomendado, tanto em nosso estudo quanto em Porto Alegre - Rio Grande do Sul²⁹, mais de 30% das mães responderam que os bebês devem mamar em intervalos regulares. As mães devem ser informadas que alimentações regulares não fazem parte do comportamento normal dos RN e que a amamentação em horários preestabelecidos pode diminuir o volume do leite materno, aumentando a fome e a frustração da criança²⁹.

A maioria das mães (73%) respondeu corretamente que a mamada deve durar o tempo o bebê quiser. É importante deixar o RN definir o tempo da mamada, podendo variar de um RN para outro dependendo do momento e da sua fome^{9,10}.

Em relação a técnica da amamentação, 90,6% das puérperas referiram ter recebido informações durante o pré-natal. Estudo realizado em Porto Alegre - Rio Grande do Sul³⁰ detectou alta frequência de parâmetros indicativos de técnica inadequada de amamentação, relacionados ao posicionamento mãe/bebê e à pega do bebê.

Quanto aos possíveis problemas na amamentação, a maioria (96,2%) reconhece que o motivo da fissura é a pega incorreta do bebê, o que pode gerar lesões mamilares, causando dor e desconforto para a mãe e que pode comprometer a continuidade do aleitamento caso não seja devidamente corrigida³⁰. Em estudo realizado na Colômbia²⁰ 60% das mães disseram que a posição melhora a secreção de leite e 40% que este procedimento era importante para não produzir fissuras e dor nos mamilos. Em relação ao tratamento para fissuras, a maioria das puérperas (68,3%) usam o próprio leite para hidratação. O recomendado é expor as mamas ao sol, passar o próprio leite nos mamilos e não usar óleos, cremes ou pomadas nos mamilos⁷.

Em pesquisa realizada no Rio de Janeiro²⁸, 34,1% das entrevistadas referiram não existir situação em que a amamentação seja desaconselhada, em nosso estudo este percentual foi de 48,7%, o que talvez reflita a percepção de uma "naturalidade" na prática da amamentação. Dentre as mães que conheciam não ser sempre possível amamentar, 59,8% responderam que não pode amamentar quando tem doença (sem especificar qual), achado inferior aos 66,1% encontrados no Rio de Janeiro²⁸, sendo que 23,2% responderam ser contraindicado quando a mãe tem HIV, o que está correto de acordo com as diretrizes brasileiras¹².

Dentre as entrevistadas, 63,2% receberam informações sobre a expressão manual do leite. É um conhecimento importante, visto que a ordenha manual do leite é utilizada para evitar o ingurgitamento mamário¹⁷ e evitar suas complicações, como mastite e abscesso mamário¹².

Quanto ao tempo de amamentação exclusiva, 86,9% acertaram o tempo de amamentação exclusiva (6 meses) preconizado pelo Ministério da Saúde³, achado superior aos acertos encontrados em Fortaleza - Ceará²⁷ e Caxias do Sul - Rio Grande do Sul¹⁶ (55,6% e 65,7%, respectivamente). Quanto ao tempo de aleitamento materno, 61,3% acertaram o tempo (até 2 anos de idade) de recomendação internacional³. No Brasil a melhor prevalência de AM em crianças de 9 a 12 meses é na região Norte (76,9%), e a pior na região Sul (49,5%)¹⁴. Sabe-se que as razões pelas quais as mulheres evitam ou interrompem a amamentação variam desde o ponto de vista médico, cultural e psicológico, até desconforto e inconveniência física¹.

Embora o trabalho materno fora do lar seja tido como

um obstáculo à manutenção da amamentação³, 93,8% das puérperas responderam corretamente que quem trabalha fora pode amamentar. Existem políticas e ações complementares à Iniciativa Hospital Amigo da Criança que incentivam às nutrizes trabalhadoras, tais como Rede Amamenta e Alimenta Brasil, Sala de Apoio à Amamentação e legislações trabalhistas. Embora exista o suporte legal, ele por si só não garante que as mães pratiquem o AM, sendo necessário o suporte da comunidade, dos profissionais de saúde e principalmente da família.

Estamos cientes de que o conhecimento não garante mudança de atitudes, no entanto, acreditamos que seja um passo importante. Neste estudo as puérperas apresentaram bom conhecimento sobre aleitamento materno, embora a taxa de AM entre 9-12 meses seja a mais baixa dentre as capitais brasileiras¹⁴. Nesse contexto, é fundamental que as mulheres recebam informações adequadas e de forma eficiente sobre aleitamento materno, tanto no pré-natal, quanto no puerpério e nas consultas pediátricas²⁹.

Tabela 1. Onde e quem informou à puérpera sobre o AM.

Local	%
UBS	19,3
Hospital	45,6
UBS + Hospital	17,6
UBS + Curso amamentação	2,6
Hospital + Curso amamentação	14,9
Quem informou	%
Enfermeira	87,7
Médico da família	3,5
Médico pediatra	36,8
Médico obstetra	14
Família	10,5
Livros ou revistas	0,9
Outras pessoas	1,8

UBS: Unidade Básica de Saúde

OBS: Mais de uma pessoa pode ter informado a gestante

Fonte: autores (2018)

Tabela 2. Conhecimento materno sobre amamentação.

	SIM	NÃO
Foi informada sobre as características do leite materno?	109 (68,1%)	51 (31,9%)
O leite materno é igual do início ao fim da mamada?	43 (26,9%)	117 (73,1%)
Foi informada sobre a técnica da amamentação?	145 (90,6%)	15 (9,4%)
Foi orientada sobre expressão manual do leite?	101 (63,2%)	59 (36,8%)
Foi orientada sobre possíveis problemas na amamentação?	121 (75,6%)	39 (24,4%)
Sabe alguma causa de fissura nos mamilos?	105 (65,6%)	55 (34,4%)
Sabe como tratar fissura nos mamilos?	82 (51,3%)	78 (48,7%)
Existe leite fraco?	13 (8,1%)	147 (91,9%)
Mãe que trabalha fora pode amamentar?	150 (93,8%)	10 (6,2%)
Você sabe alguma situação em que a mãe não pode amamentar?	82 (51,3%)	78 (48,7%)

Fonte: autores (2018).

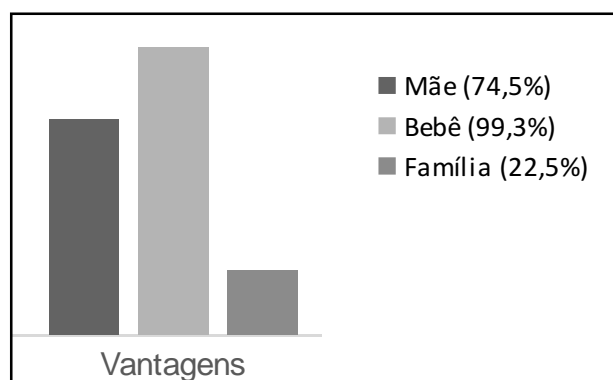


Gráfico 1. Vantagens do aleitamento materno.

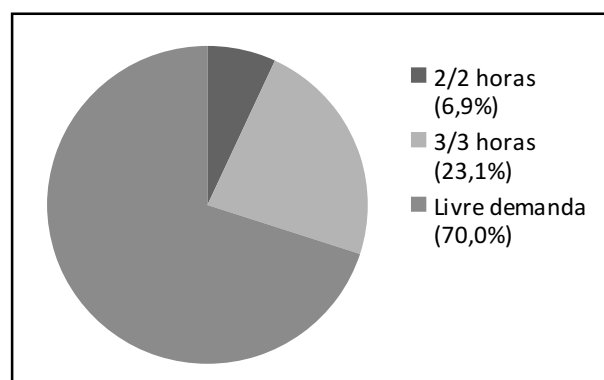


Gráfico 2. Intervalo da amamentação.

Referências Bibliográficas

1. Lancet T. Breastfeeding: achieving the new normal. Lancet (London, England) [Internet]. 2016;387(10017):404.
2. Victora CG, Barros AJD, França GVA, Bahl R, Rollins NC, Horton S, et al. Amamentação no século 21?: epidemiologia, mecanismos, e efeitos ao longo da vida. Epidemiol e Serviços Saúde. 2016;2(1):1-24.
3. Giugliani ERJ, Vieira GO, Elias CLLF, Closs CTK, Issler RM da S. Aleitamento Materno Continuado Versus Desmame. Doc Científico Soc Bras Pediatr. 2017;1:1-10.
4. Da Mota Santana J, Brito SM, Dos Santos DB. Amamentação: Conhecimento e prática de gestantes. Mundo da Saude. 2013;37(3):259-67.
5. Grummer-Strawn LM, Rollins N. Summarising the health effects of breastfeeding. Acta Paediatr. 2015;104(467):1-2.
6. Martins V, Tuma L, Falcão MC. Composição do leite humano?: o alimento ideal. Rev Med. 2003;82(1):1-10.
7. Matuhara AM, Naganuma M. Manual instrucional para aleitamento materno de recém-nascidos. 2006;28(2):81-90.
8. BRASIL. Ministério da Saúde. Saúde da Criança: Nutrição Infantil: aleitamento materno e alimentação complementar [Internet]. Vol. 23, Cadernos de Atenção Básica. 2009. 112 p. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude_crianca_nutricao_aleitamento_alimentacao.pdf.
9. BRASIL. Atenção à Saúde. Promovendo o Aleitamento Materno 2a edição. 2007;18.
10. Tochika Shimoda G, Aparecida Silva I, Ferreira Santos JL. Características, frequência e fatores presentes na ocorrência de lesão de mamilos em nutrízes. Rev Bras Enferm. 2005;58: 529-34.
11. Giugliani ERJ. Problemas comuns na lactação e seu manejo. J Pediatr (Rio J). 2004;80:147-54.
12. Giugliani ERJ, Vieira GO, Elias CLLF, Closs CTK, Issler RM da S. Doenças maternas infecciosas e amamentação. Doc Científico Soc Bras Pediatr. 2017;2:14-6.
13. Oo B, Ej OS, Mcfadden A, Ota E, Gavine A, Cd G, et al. Interventions for promoting the initiation of breastfeeding (Review). Cochrane Libr. 2016;(11).
14. BRASIL. Ministério da Saúde. II Pesquisa de Prevalência de Aleitamento Materno nas Capitais Brasileiras e Distrito Federal. Série C. Projetos, Programas e Relatórios. 2009. 108 p.
15. Dennis C-L. Breastfeeding initiation and duration: A 1990-2000 literature review. Jognn-Journal Obstet Gynecol Neonatal Nurs. 2002;31(1):12-32.
16. Boff A, Paniagua L, Scherer S, Goulart B. Aspectos socioeconômicos e conhecimento de puérperas sobre o aleitamento materno. Audiol Commun Res [Internet]. 2015;20(2):141-5. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S2317-64312015000200001517>.
17. Machado DC, Rita A, Machado M. Aleitamento materno: conhecimento de mães admitidas no alojamento conjunto de um hospital universitário. Cienc Cuid Saude. 2011; 10(1):141-9.
18. Volpato SE, Braun A, Pegorim RM, Ferreira DC, Beduschi CS, Souza KM De. Avaliação do conhecimento da mãe em relação ao aleitamento materno durante o período pré-natal em gestantes atendidas no Ambulatório Materno Infantil em Tubarão, (SC). Arq Catarinenses Med. 2009;38(1):49-55.
19. Melo AM de CA, Cabral PC, Albino E, Moura LMD, Menezes AEB, Wanderley LG. Conhecimentos e atitudes sobre aleitamento materno em primíparas da cidade do Recife, Pernambuco. Rev bras saúde Matern infant, Recife. 2002;2(2):137-42.
20. Miguel Y, Ortiz B, Navarro CC. Lactancia materna exclusiva: ¿La conocen las madres realmente? Rev Cuid. 2014;5(2):723-30.
21. Azevedo, Diana, S.; Reis, Ana, C. S.; Freitas, Lydia, V.; Costa, Priscila, B.; Pinheiro, Patricia, N. C.; Damasceno, Ana KC. Conhecimento de primíparas sobre os benefícios do aleitamento materno. Rev Rene Fortaleza. 2010;11(2):53-62.
22. Bicalho-mancini PG, Velasquez-Melendez G. Aleitamento materno exclusivo na alta de recém-nascidos internados em berçário de alto risco e os fatores associados a essa prática. J Pediatr (Rio J). 2004;80:241-8.
23. I MDOF, Stark M, Paula R De, Dias B, Parreira M, Iv JS. Comparação do conhecimento sobre aleitamento materno entre mulheres no período pós-parto. Rev enferm. 2013; 21(1):66-72.
24. Monique N, Ii RW, Franco E, Peixoto F, Iv C, Lucia A, et al. Conhecimento de puérperas sobre amamentação exclusiva. Rev Bras Enferm. 2014;67(2):290-5.
25. Campos AA de O, Ribeiro R de CL, Santana LF da R, Castro FAF, Reis RS, Oliveira CA, et al. Práticas de aleitamento materno?: lacuna entre o conhecimento e a incorporação do saber. Rev Med Minas Gerais. 2011;21(2):161-7.
26. Ribeiro EM, Said R de A, Vieira M de PG, Rocha ILF, Gomes D de M. O Conhecimento Das Mães Sobre Aleitamento Materno No Hospital São Lucas - Juazeiro Do Norte (Ce). Rbbs. 2004;17(4):170-6.
27. Maciel APP, Gondim APS, Silva AMV, Barros FC. Conhecimento de gestantes e lactantes sobre aleitamento materno exclusivo. Rev Bras Promoc Saude. 2013;26(3):311-7.
28. Sandre-Pereira G, Colares LGT, Carmo MDGT Do, Soares EDA. Conhecimentos maternos sobre amamentação entre puérperas inscritas em programa de pré-natal. Cad Saude Publica. 2000;16(2):457-66.
29. Giugliani ERJ, Rocha VLL, Neves JM, Polanczyk CA, Seffrin CF, Susin LO. Conhecimentos maternos em amamentação e fatores associados. J Pediatr (Rio J). 1995;71:77-81.
30. Weigert EML, Giugliani ERJ, Oliveira LD De, Bonilha A. Influência da técnica de amamentação nas frequências de aleitamento materno exclusivo e lesões mamilares no primeiro mês de lactação. J Pediatr. 2005;310-6.

PERFIL CLÍNICO NEONATAL E GESTACIONAL DOS GEMELARES NASCIDOS PRÉ-TERMO EM UM HOSPITAL TERCIÁRIO

NEONATAL AND GESTATIONAL CLINICAL PROFILE OF PREMATURE TWINS BORN IN A UNIVERSITY HOSPITAL

Bruna B. Barreiros¹, Ana Lúcia Sarquis²

Resumo

Objetivo: determinar as características clínicas dos recém-nascidos gemelares nascidos pré-termo em um hospital universitário.

Método: estudo retrospectivo e descritivo. Foram revisadas as histórias clínicas dos pacientes atendidos durante o período de 2014 à 2015. Os registros dos pacientes foram resgatados do livro de registros de nascimentos do serviço de neonatologia do Hospital de Clínicas do Paraná.

Resultados: os dados gestacionais evidenciaram 58 gestações gemelares, com média da idade materna de 27,8 anos; idade gestacional (IG) média de 34 semanas. Pré-eclampsia em 17%; ruptura prematura de membranas ovulares (RPMO) em 13,8% e diabetes mellitus gestacional (DMG) em 10%. Cesariana foi realizada em 74% dos partos. Os dados dos recém-nascidos demonstraram 114 nascimentos com sobrevivência até a alta hospitalar e 3 óbitos; sexo masculino em 57%; média de peso ao nascimento de 2.095g. Apgar de 7 a 10 em 77,7% no 1º minuto e em 95,5% no 5º minuto. A maioria dos RN eram adequados para a IG (86,6%). As principais comorbidades foram: icterícia em 64%; distress respiratório em 20,5%; hemorragia peri-intraventricular em 8%; sepse tardia em 5,4%; retinopatia da prematuridade em 2,7%; permanência do canal arterial em 4,5% e enterocolite necrosante em 1,8%. Malformações congênitas ocorreram em 10,7% dos RN.

Conclusão: a idade materna mais prevalente variou de 25 a 34 anos e a minoria das gestantes apresentou idade maior ou igual a 40 anos. Das comorbidades materno-gestacionais, pré-eclampsia; RPMO e DMG estiveram entre as mais frequentes. A maior parte dos gemelares prematuros foram pré-termo tardios, com média de idade gestacional de 34 semanas. A média de peso ao nascimento de 2.095g foi menor do que a encontrada em outros trabalhos na literatura. O número de casos de complicações neonatais em recém-nascidos com IG abaixo de 34 semanas foi significativamente maior do que nos recém-nascidos com IG igual ou acima de 34 semanas. Dessas complicações, as mais prevalentes foram icterícia neonatal e distress respiratório.

Palavras-chave: gestação gemelar, prematuro, neonatologia.

1. Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Paraná. Curitiba-PR.

2. Professora Adjunta de Neonatologia da Universidade Federal do Paraná. Curitiba-PR.

MSE: Rua General Carneiro, 181 Alto da Glória 80060-900 Curitiba-PR

Telefone: (41) 99717-6168

e-mail: brunaballego@gmail.com

Abstract

Aim: this study aimed to determine the clinical characteristics of preterm twins in a university hospital.

Methods: this is a retrospective and descriptive study. Clinical histories of the patients treated during the period from 2014 to 2015 were reviewed. Patients' records were retrieved through the birth registration book of the neonatology service of the Hospital of Clinics of Parana.

Results: gestational data showed 58 twin pregnancies and mean maternal age of 27.8 years; mean gestational age of 34 weeks. Pre-eclampsia in 17% of cases; premature rupture of membranes in 13.8% and gestational diabetes mellitus in 10%. Caesarean section was performed in 74% of deliveries. Data from the newborns showed 114 births survived until hospital discharge. 57% were male and the mean birth weight was 2,095g. Apgar was at least 7 in 77,7% in the first minute and 95,5% in the fifth. The majority of newborns were appropriate for gestational age (86.6%). The main comorbidities were: jaundice in 64%; respiratory distress in 20.5%; peri-intraventricular hemorrhage in 8%; late sepsis in 5.4%; retinopathy of prematurity in 2.7%; ductus arteriosus in 4.5% and necrotizing enterocolitis in 1.8% of cases. Congenital malformations occurred in 10.7% of newborns.

Conclusion: most prevalent maternal age ranged from 25 to 34 years and the minority of pregnant women were older than or equal to 40 years. Pre-eclampsia, premature rupture of membranes and gestational diabetes mellitus were most frequent maternal comorbidities. Most premature twins were late preterm. The number of neonatal complications in neonates with gestational age below 34 weeks was significantly higher than in neonates with gestational age equal to or greater than 34 weeks. Of these complications, the most prevalent were jaundice and respiratory distress.

Key words: twin pregnancy, prematurity, neonatology.

Introdução

As gestações múltiplas estão aumentando cada vez mais em número e os gemelares representam cerca de 3% de todos os recém-nascidos. Porém, participam em cerca de 15% da mortalidade perinatal. Em comparação com gestações de filhos únicos, recém-nascidos gemelares demonstram risco maior de morbi-mortalidade relacionada a motivos variados como número de gêmeos da gestação, características da placenta, caracterização em gêmeos monozigóticos ou dizigóticos, crescimento intra-uterino, idade gestacional e mais atualmente a utilização de tecnologias de reprodução assistida^{1,3}.

O efeito global mais evidente da crescente incidência de nascimentos múltiplos é o aumento da prevalência de gêmeos prematuros na UTI neonatal. A prematuridade é a principal causa do baixo peso ao nascer, mortalidade perinatal e o determinante mais frequente de mortalidade e morbidade neonatal e infantil. Consequentemente, gêmeos estão mais expostos a doenças e complicações relacionadas à prematuridade como: taquipnéia transitória do recém-nascido, síndrome do desconforto respiratório, displasia broncopulmonar e insuficiência respiratória, persistência do canal arterial, hipertensão pulmonar persistente, retinopatia da prematuridade, enterocolite necrosante, hemorragia peri-intraventricular, instabilidade da temperatura, icterícia, dificuldades de alimentação e danos cerebrais^{2,3}.

A imaturidade geral pode levar à disfunção de órgãos ou sistemas. Além disso, o neonato prematuro também pode sofrer comprometimento ou intercorrências ao longo do seu desenvolvimento⁴. Portanto, mais estudos nessa área direcionam e subsidiam as ações propostas pelos diversos serviços de assistência à saúde, bem como sua forma de execução, colaborando para o fornecimento de novos instrumentos para redução da incidência de morbimortalidade infantil.

Métodos

Estudo retrospectivo e descritivo, com base em revisão dos prontuários. Foram revisadas as histórias clínicas

dos pacientes recém-nascidos prematuros conceptos de gestações gemelares na Maternidade do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, no período de janeiro de 2014 a dezembro de 2015. Os registros dos pacientes foram disponibilizados pelo livro de registros de nascimentos do serviço de neonatologia do Hospital de Clínicas da UFPR. Todos os dados obtidos foram registrados em um protocolo de coleta de dados e posteriormente tabulados em planilha eletrônica, organizados, padronizados e analisados por método de estatística descritiva e pelos testes de análise da variância. Foram consultados dados referentes à avaliação de dados maternos e gestacionais, tais como idade materna, número de gêmeos da gestação, características da placenta, caracterização em gêmeos monozigóticos ou dizigóticos, crescimento intra-uterino, via de parto e doenças materno-fetais e outros. Também foram incluídos tópicos referentes à avaliação dos dados de nascimento, classificação do recém-nascido quanto ao estado nutricional, possíveis malformações associadas e possíveis comorbidades neonatais tais como doença da membrana hialina, hemorragia peri-intraventricular (HPIV), sepse neonatal, além de retinopatia da prematuridade (ROP), enterocolite necrosante (ECN), displasia broncopulmonar (DBP), icterícia, persistência do canal arterial (PCA) e anemia ou poliglobulia e outros. Por fim, foi feita a avaliação da evolução neonatal.

Resultados

Foram estudadas no total 58 gestações gemelares, sendo uma das gestações trigemelar. As faixas etárias maternas mais prevalentes foram de 25 a 29 anos em 22.4% (13) e de 30 a 34 anos em outras 22.4% (13) pacientes. Em 5% (3) das gestantes a idade era maior ou igual a 40 anos e em 15.5% (9) a idade era menor ou igual a 20 anos. A média de idade materna foi de 27.8 anos, variando de 15 a 46 anos. Não houve caso de tratamento específico para engravidar.

A idade gestacional média foi de 34 semanas e 1 dia, variando de 23 semanas e 5 dias a 36 semanas e 6 dias. O número de nascimentos abaixo de 28 semanas foi de 6.9%

(4), enquanto que 12% (7) ficou abaixo de 32 semanas e 27.6% (16) abaixo de 34 semanas. Nascimentos pré-termo de IG igual ou acima de 34 semanas foram responsáveis por 72.4% (42).

Com relação às vias de parto, as cesareanas foram realizadas em 74% (43). As gestações dicoriônicas-diamnióticas ocorreram em 43% (25), as monocoriônicas-diamnióticas em 27.6% (16), as monocoriônicas-monoamnióticas em 3.4% (2) e monocoriônica-triamniótica em 1,7% (1).

Foram identificadas como principais comorbidades materno-gestacionais a pré-eclampsia em 17.2% (10), RPMO em 13,8% (8), hipotireoidismo em 13.8% (8) e síndrome da transfusão feto-fetal em 12% (7). Essas e outras comorbidades estão listadas na tabela 1.

Do total de 117 gemelares, 97.4% (114) sobreviveram até alta hospitalar. Não foi possível encontrar os protuários de outros dois pacientes, que foram excluídos do estudo. Portanto, 112 prontuários foram avaliados, sendo 57% (64) dos recém-nascidos do sexo masculino e 43% (48) do sexo feminino.

A média de peso ao nascimento foi 2.095g, variando de 610g a 3.450g. Quanto ao estado nutricional ao nascimento, 86.6% (97) dos RN foram adequados para idade gestacional, pequeno para idade gestacional em 12.5% (14) e grande para idade gestacional em 0.9% (1). Com relação a prematuridade, 26.8% (30) foram prematuros com IG abaixo de 34 semanas enquanto que 73,2% (82) foram prematuros considerados tardios (IG maior ou igual a 34 semanas).

O índice de Apgar no primeiro minuto de vida foi de 7 a 10 em 77.7% (87) dos recém-nascidos, de 4 a 6 em 12.5% (14) e de 0 a 3 em 9.8% (11). O índice de Apgar do quinto minuto foi de 7 a 10 em 95.5% (107), de 4 a 6 em 2.7% (3) e de 0 a 3 em 1.8% (2). Malformações congênitas foram diagnosticadas em 10.7% (12) dos neonatos gemelares, sendo 33.3% (4) relacionadas a malformações cardíacas. A comunicação interatrial foi a malformação cardíaca mais prevalente, com três casos relatados. Outras malformações prevalentes foram displasia de quadril em 16.7% e polidactilia, também em 16.7% das malformações congênitas.

Do total de 112 gêmeos prematuros, a icterícia neonatal esteve presente em 64.3% (72) e 20.5% (23) apresentou distress respiratório, sendo que, dos neonatos prematuros tardios, 14.6% (12) tiveram *distress* respiratório e, dos neonatos prematuros não tardios, 36.7% (11) apresentaram a complicação. A hipoglicemia foi identificada em 13.4% dos pacientes (15), enquanto que a anemia foi diagnosticada em 17% (19). Casos de HPIV e DBP ocorreram em 8% (9) e 3.6% (4), respectivamente. O quadro de sepse neonatal foi identificado em 6.2% (7), sendo 5.4% (6) consideradas sepses tardias e 1.8% (2) sepses precoces. Em 4.5% (5) dos recém-nascidos foi feito o diagnóstico de doença da membrana hialina, sendo 80% (4) dos acometidos do sexo masculino, e em outros 4.5% houve PCA. Casos de ECN e ROP ocorreram em 1.8% (2) e 2.7% (3) dos gemelares prematuros, respectivamente. Houve o relato de um (0.9%) recém-nascido com o quadro de crise convulsiva.

Dos recém-nascidos com IG abaixo de 34 semanas, 93.3% (28) tiveram algum tipo de complicação neonatal, já os neonatos com IG igual ou acima de 34 semanas (prematuros tardios), 72% apresentaram complicações (p=0,016).

Discussão

A tendência atual de aumento na taxa de gestações gemelares é responsável por parte significativa das complicações relacionadas à prematuridade nos recém-nascidos. Isso porque a maioria dos recém-nascidos conceptos de gestações gemelares são prematuros^{2,5}. Segundo a literatura, uma a cada oito gestações gemelares e uma a cada três gestações trigemelares não chegam a concluir 32 semanas de gestação, enquanto que, apenas um a cada cem filhos únicos nascem antes de completadas 32 semanas de gestação^{4,6}. Alguns estudos mostram que a gravidez gemelar é cinco vezes mais propensa ao parto pré-termo, com a maioria dos gêmeos pré-termo tardios⁶⁻⁸. Seguindo essa tendência, a maior parte dos gemelares prematuros deste estudo foram pré-termos tardios. Um estudo da Polônia⁹ obteve resultados semelhantes aos nossos com relação às idades gestacionais, com 3.9% abaixo de 24 semanas, 11% abaixo de 32 semanas e 20.4% abaixo de 34 semanas. Além disso, a idade gestacional média no estudo polonês foi de 34,9 semanas, resultado próximo ao presente estudo.

De acordo com Danon *et al.*¹⁰, o risco potencial de morbi-mortalidade perinatal por gravidez gemelar é de 0.9% a 2.6%, aumentando progressivamente conforme a IG diminui. O menor risco é encontrado entre 36 e 37 + 6 semanas de gestação¹⁰. No presente estudo, o número de casos de complicações neonatais em recém-nascidos com IG abaixo de 34 semanas foi significativamente maior do que nos recém-nascidos com IG igual ou acima de 34 semanas, confirmando a tendência relatada por Danon *et al.* Ainda segundo a literatura, Apgar abaixo de 7 no 1º minuto é encontrado em 13%-32% e no 5º minuto em 2%-12% dos gêmeos^{11,12}. No presente estudo, a incidência de baixos índices de Apgar (escore <7) no 1º e 5º minuto esteve dentro dos padrões da literatura.

Um estudo norte americano¹³ comparou gêmeos a termo com gêmeos prematuros tardios e constatou que os últimos apresentam taxas mais altas de complicações respiratórias, sepsis neonatal e hospitalização, evidenciando *distress* respiratório em 12% dos gêmeos prematuros tardios. Neste estudo, um valor próximo foi encontrado, com 14.6% dos neonatos prematuros tardios com quadro de *distress* respiratório.

O presente estudo também não verificou relação estatística relevante entre a via de parto vaginal ou cesariana e a taxa de complicações respiratórias. Esse resultado foi congruente com outros trabalhos publicados por Kosinska-Kaczynska *et al.* e Barrett *et al.*^{9,14}, os quais constataram que cesáreas de urgência são realizadas em cerca de 44% dos partos inicialmente vaginais de gestações gemelares de alto risco, não havendo diferenças significativas nos grupos de parto cesárea e vaginal com relação ao acometimento respiratório¹⁴. Tal fato torna-se relevante ao observar-se vários estudos demonstrando taxas significativamente maiores de cesarianas em gestações gemelares de alto risco, em comparação com gravidezes únicas de alto risco, com variação de 20% a 76% de incidência^{15,19}. No presente estudo, a taxa de cesarianas não foi diferente (74.1%), sendo realizada na maior parte das gestantes.

Sabe-se que, em comparação com os recém-nascidos filhos únicos, os gemelares têm menor peso ao nascer²⁰. A média de peso ao nascimento de gêmeos prematuros em trabalhos publicados variou de 2.302g a 2.347g^{8,9,21}. Neste estudo, a média de peso ao nascer foi menor do que

a relatada na literatura. Esse resultado provavelmente se deve ao fato de o hospital no qual foi realizado o estudo ser terciário, recebendo gestantes de alto risco e com diversas comorbidades que podem influenciar no peso ao nascimento.

A prevalência de doença da membrana hialina em gemelares pré-termo tem sido relatada como sendo cerca de 10% a 40%^{17,18,22,23}, tendo maior associação com o sexo masculino²²⁻²⁵. Neste trabalho, a parcela de pacientes com a mesma complicação foi menor do que a evidenciada na literatura, no entanto o acometimento preferencial do sexo masculino foi semelhante. Em um estudo realizado na Índia²², a doença da membrana hialina foi observada em cerca de 12% das crianças gêmeas prematuras e apenas a prematuridade e o baixo peso ao nascer foram identificados como fatores de risco independentes. Neste estudo, a parcela de pacientes com a mesma complicação foi menor, porém, seguiu-se o padrão dos fatores de risco mencionados anteriormente, pois todos os pacientes acometidos tinham IG menor ou igual a 34 semanas e todos apresentaram peso ao nascer inferior a 2.000g.

A sepse neonatal e a ECN são outras complicações bastante preocupantes. A sepse neonatal tem prevalência relatada na literatura de 2% a 6%^{19,23}. De maneira semelhante, o quadro séptico foi identificado em 6.2% dos pacientes no presente trabalho, sendo a maior parte considerada sepse tardia. Já a prevalência relatada na literatura de ECN em neonatos gemelares prematuros varia de

0.9% a 4%^{18,23}. Tais valores também coincidem com a prevalência de ECN encontrada no presente trabalho.

Sabe-se que as gestações gemelares estão associadas a alto risco de complicações maternas. A anemia é uma das mais pronunciadas, com prevalência de 2.4% a 8% em alguns estudos²³⁻²⁵. A pré-eclampsia também é comum, com prevalência global em gestações gemelares entre 9% e 20%²³⁻²⁵. No presente estudo, a prevalência de anemia nas complicações maternas foi menor, porém, a porcentagem de gestantes com o quadro de pré-eclampsia foi semelhante aos resultados de pesquisas prévias. Um trabalho realizado em Nova Deli, na Índia, encontrou prevalência de pré-eclampsia bastante próxima ao presente estudo, de 17.3%²².

Conclusão

A idade materna variou de 25 a 34 anos, sendo a média de idade igual a 27,8 anos. A minoria das gestantes tinham idade maior ou igual a 40 anos. Das comorbidades materno-gestacionais, pré-eclampsia, RPMO e DMG estiveram entre as mais frequentes. A maior parte dos gemelares prematuros deste estudo foram pré-termo tardios, com média de idade gestacional de 34 semanas. A média de peso ao nascimento de 2.095g foi menor do que a encontrada na literatura. O número de casos de complicações neonatais em recém-nascidos com IG abaixo de 34 semanas foi significativamente maior do que nos recém-nascidos com IG igual ou acima de 34 semanas. Dessas complicações, as mais prevalentes foram icterícia neonatal, distress respiratório, anemia e hipoglicemia.

Tabela 1. Comorbidades materno-gestacionais em números absolutos e percentuais.

Comorbidade	n	%
Pré-eclampsia	10	17,2
RPMO	8	13,8
Hipotireoidismo	8	13,8
STFF	7	12,0
Tabagismo	7	12,0
DMG	6	10,3
ITU	5	8,60
GBS positivo	4	6,90
Asma	3	5,20
HIV positivo	3	5,20
Hipertireoidismo	3	5,20
Toxoplasmose gestacional	2	3,40
Etilismo	2	3,40
Obesidade	2	3,40
Drogadição	2	3,40
DM tipo 1	2	3,40
Isoimunização	1	1,70
Desnutrição	1	1,70
Anemia materna	1	1,70
Candidíase vagina	1	1,70
Prolapso de cordão	1	1,70

RPMO: ruptura prematura de membranas ovulares; DMG: diabetes mellitus gestacional; STFF: síndrome da transfusão feto-fetal; ITU: infecção do trato urinário GBS: cultura de *Streptococcus B*; HIV: vírus da imunodeficiência humana; DM tipo1: diabetes mellitus tipo 1.

Referências Bibliográficas

1. Ribicic R, Kranjcec I, Borosak J, Tumbri J, Mihovilovic Prajz L, Ribicic T. Perinatal outcome of singleton versus twin late preterm infants: do twins mature faster than singletons? *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016; 29(9):1520-4.
2. Simchen MJ, Okrent Smolar AL, Dulitzky M, Sivan E, Morag I. Neonatal morbidities and need for intervention in twins and singletons born at 34-35 weeks of gestation. *J Perinat Med.* 2016; 44:887-892.
3. Hack KE, Derks JB, Schaap AH, Lopriore E, Elias SG, Arabin B, et al. Perinatal outcome of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol.* 2009; 113(2 Pt 1):353-60.
4. Giuffrè M, Piro E, Corsello G. Prematurity and twinning. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012; 25(3):6-10.
5. Stock S, Norman J. Preterm and term labour in multiple pregnancies. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2010; 15(6):336-41.
6. Gouyon JB, Iacobelli S, Ferdynus C, Bonsante F. Neonatal problems of late and moderate preterm infants. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2012; 17(3):146-52.
7. Newman RB, Unal ER. Multiple gestations: Timing of indicated late preterm and early-term births in uncomplicated dichorionic, monochorionic, and monoamniotic twins. *Semin Perinatol.* 2011; 35(5):277-85.
8. Martin JA, Hamilton BE, Ventura SJ, Osterman MJ, Mathews TJ. Births: Final data for 2011. *Natl Vital Stat Rep.* 2013; 62(1):1-69.
9. Kosinska-Kaczynska K, Szymusik I, Bomba-Opon D, Madej A, Oleszczuk J, Patro-Malysza J, et al. Late prematurity in twins: a Polish multicenter study. *Twin Res Hum Genet.* 2014; 17(5):369-75.
10. Danon D, Sekar R, Hack KE, Fisk NM. Increased stillbirth in uncomplicated monochorionic twin pregnancies: A systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol.* 2013; 121(6):1318-26.
11. Zdanowicz JA, Sommer E, Raio L, Nelle M, Gerull R. Do late preterm twins face an increased neonatal morbidity compared with singletons? *Swiss Med Wkly.* 2018; 148:w14581.
12. Suh YH, Park KH, Hong JS, Yoon BH, Shim SS, Park JS. Relationship between twin-to-twin delivery interval and umbilical artery acid-base status in the second twin. *J Korean Med Sci.* 2007; 22(2):248-53.
13. Refuerzo JS, Momirova V, Peaceman AM, Sciscione A, Rouse DJ, Caritis SN. Neonatal outcomes in twin pregnancies delivered moderately preterm, late preterm, and term. *Am J Perinatol.* 2010; 27(7):537-42.
14. Barrett JF, Hannah ME, Hutton EK, Willan AR, Allen AC, Armson BA. A randomized trial of planned cesarean or vaginal delivery for twin pregnancy. *N Engl J Med.* 2013; 369(14):1295-305.
15. Isiaka-lawal S, Adesina KT, Saidu R, Ijaiya MA, Jimoh AAG, Aderibigbe SA. A review of twin gestation in a tertiary health institution in North Central Nigeria. *Res J Med Sci.* 2009; 3(2):198-201.
16. Salem SY, Kibel M, Asztalos E, Zaltz A, Barrett J, Melamed N. Neonatal Outcomes of Low-Risk, Late-Preterm Twins Compared With Late-Preterm Singletons. *Obstet Gynecol.* 2017; 130(3):582-590.
17. Rezavand N, Veisi F, Malek-Khosravi Sh, Zangeneh M, Kohzadi M. Assessment of Frequency of Twin Pregnancy and Neonatal Outcome in Deliveries of Mo'tazedi Hospital, Kermanshah in 2004-2007. *J Obstet Gynaecol India.* 2014; 64(1):19-22.
18. Kitsommart R, Phatihattakorn C, Pornladnun P, Paes B. A prospective study of the severity of early respiratory distress in late preterms compared to term infants. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016; 29(2):207-12.
19. Garg P, Abdel-Latif ME, Bolisetty S, Bajuk B, Vincent T, Lui K. Perinatal characteristics and outcome of preterm singleton, twin and triplet infants in NSW and the ACT, Australia (1994-2005). *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2010; 95(1):20-4.
20. Garite TJ, Clark RH, Elliott JP, Thorp JA. Twins and triplets: The effect of plurality and growth on neonatal outcome compared with singleton infants. *Am J Obstet Gynecol.* 2004; 191(3):700-7.
21. Lee YM, Cleary-Goldman J, D'Alton ME. Multiple gestations and late preterm (near-term) deliveries. *Semin Perinatol.* 2006; 30(2):103-12.
22. Gupta P, Faridi MM, Goel N, Zaidi ZH. Reappraisal of twinning: epidemiology and outcome in the early neonatal period. *Singapore Med J.* 2014; 55(6):310-7.
23. Obiechina NJ, Okolie V, Eleje G, Okechukwu Z, Anemeje O. Twin versus singleton pregnancies: the incidence, pregnancy complications, and obstetric outcomes in a Nigerian tertiary hospital. *Int J Womens Health.* 2011; 3(1):227-30.
24. Ray B, Platt MP. Mortality of twin and singleton livebirths under 30 weeks' gestation: a population-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2009; 94(2):140-3.
25. Musili F, Karanja JG. Multifoetal pregnancies at a maternity hospital in Nairobi. *East Afr Med J.* 2009; 86(4):162-5.

SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI: VOCÊ RECONHECE ESSE EXANTEMA?

GIANOTTI CROSTI SYNDROME: CAN YOU IDENTIFY THIS CONDITION?

Renata R. Imoto¹, Marjorie Uber¹, Vânia O. Carvalho²

Instituição vinculada: Departamento de Pediatria - Hospital de Clínicas do Paraná (Universidade Federal do Paraná),

Resumo

Objetivo: revisão da literatura sobre a Síndrome de Gianotti Crosti. Serão evidenciadas as características clínicas, a evolução natural e a importância da realização do diagnóstico adequado.

Fonte de dados: estudo de revisão bibliográfica com base em artigos científicos com os seguintes termos "Síndrome de Gianotti Crosti", "Acrodermatite papular da infância" e suas respectivas traduções na língua inglesa, "Gianotti Crosti Syndrome" e "Papular Acrodermatitis of Childhood", no período 2002 a 2017, indexados nas bases de dados National Library of Medicine (PubMed) e Scientific Electronic Library Online (SciELO).

Síntese dos dados: erupção cutânea auto-limitada que acomete crianças, também chamada de acrodermatite papular da infância. Ocorre após a infecção por vírus, bactérias e após imunização. É caracterizada por pápulas monomórficas com distribuição acral simétrica. A resolução completa ocorre em 8 a 12 semanas e, na maioria dos casos, não requer tratamento.

Conclusões: a síndrome de Gianotti-Crosti é comum na faixa etária pediátrica, provavelmente subdiagnosticada, uma vez que as lesões podem ser confundidas com erupções virais inespecíficas ou mesmo com doença alérgica. Diagnosticar a doença evita tratamentos e investigações desnecessários.

Palavras-chave: síndrome de Gianotti Crosti; acrodermatite papular da infância.

Abstract

Objective: review of the literature on Gianotti Crosti Syndrome. The clinical characteristics, the natural evolution and the importance of the adequate diagnosis will be evidenced.

Data source literature review based on scientific articles with the following terms: "Gianotti Crosti Syndrome", "Papular Acrodermatitis of Childhood" and their respective translations into Portuguese, "Síndrome de Gianotti Crosti" e "Acrodermatite papular da infância", from 2002 to 2017, indexed in the National Library of Medicine (PubMed) and Scientific Electronic Library Online (SciELO) databases.

Data summary: self-limited rash that affects children, also called Papular Acrodermatitis of Childhood. It occurs after infection by viral and bacterial infections and after immunization. It is characterized by monomorphic papules with symmetrical acral distribution. Complete resolution occurs in 8 to 12 weeks and, in most cases, does not require treatment.

Conclusion: Gianotti-Crosti syndrome in the pediatric age group is common, probably underdiagnosed, since the skin lesions may be mistaken with unspecific viral eruptions or even with allergic disease. This example illustrates how a correct diagnosis may avoid unnecessary investigation and treatment in patients.

Key words: Gianotti Crosti Syndrome; papular acrodermatitis of childhood.

1. Médica com especialização em Dermatologia Pediátrica, Hospital de Clínicas do Paraná. Curitiba, PR, Brasil.

2. Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná. Curitiba, PR, Brasil.

Curriculum Lattes: Renata R. Imoto: <http://lattes.cnpq.br/2718046998151504> - Marjorie Uber: <http://lattes.cnpq.br/5717593067200943> - Vânia O. Carvalho: <http://lattes.cnpq.br/8880117837059225>.

RRI: Rua Targino da Silva, 179, Sobrado 1 Jardim das Américas 81540-380 Curitiba-PR

Telefone: (41) 99946-2059

e-mail: natarobl@hotmail.com

Introdução

A síndrome de Gianotti-Crosti (SGC), também denominada de acrodermatite papular da infância (API), é uma erupção cutânea auto-limitada, de distribuição acral e simétrica, da faixa etária pediátrica¹ com incidência desconhecida e distribuição mundial²

Materiais e Métodos

Foram revisados artigos científicos indexados nas bases de dados *National Library of Medicine* (PubMed) e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) sobre o tema. Buscou-se artigos contendo no título ou no resumo os seguintes descritores "Síndrome de Gianotti Crosti", "Acrodermatite papular da infância" e suas respectivas traduções na língua inglesa, "*Gianotti Crosti Syndrome*" e "*Papular Acrodermatitis of Childhood*", no período 2002 a 2017. A busca foi realizada em dezembro de 2017.

Foram incluídos estudos no contexto de análise da importância do tema e identificados 101 artigos científicos relevantes para leitura do resumo. Foram excluídos artigos repetidos, cujo assunto não contemple o tema da pesquisa por completo (por exemplo: artigos que citavam a doença como diagnóstico diferencial) e textos não escritos em português ou em inglês. Assim, selecionou-se 20 artigos para a leitura na íntegra.

Síndrome de Gianotti Crosti

A Síndrome de Gianotti Crosti (SGC) foi relatada pela primeira vez por Ferdinando Gianotti e Agostino Crosti, na Itália, em 1957, como uma erupção eritematosa monomórfica que acometia lactentes e crianças^{3,4}. Também chamada de acrodermatite papular da infância, trata-se de uma erupção cutânea auto-limitada, com distribuição acral simétrica¹.

Ocorre após a infecção por vários agentes (tabela 1), como o *Ebstein-Barr* (EBV), *coxsackie*, citomegalovírus (CMV), parvovírus B19, enterovírus, rotavírus, herpesvírus humano 6, herpes simples tipo 1, poxvírus, vírus respiratórios (adenovírus, vírus sincicial respiratório, parainfluenza e influenza A) e vírus da hepatite A, B e C¹⁻⁴. Apesar de os primeiros casos de SGC terem sido relatados após infecção pelo vírus da hepatite B (HBV), nos países ocidentais, a doença é mais frequentemente associada ao vírus EBV, em comparação com o HBV^{5,6}.

Alguns autores indicaram a participação de outros microorganismos, como estreptococos b-hemolítico, *Borrelia burgdorferi* e *Mycoplasma pneumoniae*⁶⁻⁹. Há relatos de associação com imunizações para sarampo-caxumba-rubéola, *Haemophilus influenzae* tipo b, vacina oral contra a poliomielite⁷, difteria-coqueluche-tétano, pentavalente, encefalite japonesa e vacinas contra a hepatite A e B¹⁻⁴.

Atualmente existem novas vacinas infantis, e o número de opções combinadas disponíveis no mercado vem crescendo. Talvez isso possa refletir em maior número de casos da SGC pós-imunização⁵. O tempo médio de desenvolvimento do rash após a vacina varia de 2 a 21 dias⁵.

A patogênese, incluindo a distribuição acral de lesões, não é totalmente esclarecida e há duas hipóteses principais. Propõe-se que o vírus ou complexos imunes causem uma reação tardia de hipersensibilidade local do tipo IV, o que resulta nos achados cutâneos característicos⁸. No entanto, ainda não foram encontrados os antígenos ou as partículas virais por microscopia eletrônica ou imunohistoquímica das lesões¹⁰. Outra hipótese sugere que a

SGC é resultado de resposta mediada à imunoglobulina E⁴.

A erupção é assintomática ou associada a prurido leve^{7,10}. Acomete crianças de 1 a 6 anos, mas há relatos em adultos, principalmente do sexo feminino^{2,8,11,13}. Na população pediátrica não há diferenças entre sexo ou etnia⁷. Há maior incidência durante a primavera e o verão^{3,9} e em pacientes com história pessoal ou familiar de atopia^{8,13,14}.

Pródromos virais, febre, linfadenopatia e diarreia precedem o exantema em 25 a 30% dos pacientes³. A SGC é caracterizada por pápulas eritematosas de 1 a 10mm de diâmetro, monomórficas, às vezes papulovesículas, distribuídas simetricamente, ocasionalmente coalescendo em placas^{1,15} (figura 1A e 1B). Acomete face (figura 2), nádegas e superfícies extensoras de extremidades superiores e inferiores¹¹. Em geral, tronco, palmas e plantas são poupados².

Alterações hemorrágicas ou púrpuras são infrequentes¹ (figura 3). Autores sugerem que as lesões petequiais da SGC estão mais associadas com infecção por HBV do que com outros agentes infecciosos^{8,16}.

A hepatite é rara, ocorre na forma anictérica e em casos desencadeados por infecção pelo HBV, EBV e CMV³. A alteração das enzimas hepáticas é simultânea ao exantema ou ocorre 1 a 2 semanas após o início das alterações cutâneas, e pode ter duração de até 2 meses. Raramente progride para doença hepática crônica e esplenomegalia raramente é observada⁸.

O diagnóstico é clínico¹⁵ e baseado na anamnese detalhada (incluindo possíveis fatores de risco para infecções) e no exame físico completo (com atenção à presença ou ausência de hepatoesplenomegalia e linfadenopatia).

Como as lesões podem ser diagnosticadas como uma erupção viral inespecífica, esta síndrome provavelmente é subdiagnosticada^{2,3}. Atualmente não existem critérios diagnósticos universalmente aceitos, o que pode retardar o reconhecimento da doença e causar ansiedade e preocupação nos pais e responsáveis, além de levar a tratamentos desnecessários. Além disso, há dificuldade na comparação de resultados dos estudos clínicos e epidemiológicos da doença¹⁷.

Deve-se salientar que a anamnese e o exame físico são suficientes para o diagnóstico, e o estudo histopatológico deve ser reservado para casos selecionados, a fim de excluir outras doenças.

As sorologias virais e a pesquisa da função hepática podem ser realizadas nos casos em que há suspeita clínica ou para fins acadêmicos (estudos epidemiológicos ou pesquisas clínicas).

Apesar de a doença ser auto-limitada, a resolução completa pode demorar até 8 a 12 semanas, sem deixar cicatrizes². Manchas hipocrômicas pós-inflamatórias podem persistir por vários meses após a resolução do exantema^{16,18}.

Os diagnósticos diferenciais incluem molusco contagioso, prurigo estrófulo, erupção por drogas, eritema multiforme, acrodermatite enteropática e eritema infeccioso^{2,15,19}.

As lesões cutâneas, na maioria dos casos, não requerem tratamento. Emolientes e anti-histamínicos podem ser prescritos para controlar o prurido²⁰, e o uso de corticoide tópicos pode encurtar a duração das lesões².

Conclusão

Pediatras e profissionais que atendem crianças, especialmente em setores de emergência, devem estar atentos a esta dermatose, para que sejam evitadas as investigações e tratamentos desnecessários.

Tabela 1. Agentes infecciosos e vacinas associadas à síndrome de Gianotti-Crosti.

Vírus	Bactérias	Vacinas
Adenovírus	Bartonella henselae	Difteria-coqueluche-tétano
Caxumba	Borrelia burgdorferi	Encefalite japonesa
Citomegalovírus	Streptococcus beta hemolitico	Gripe A-H1N1
Coxsakei A16, B4, B5	Mycoplasma pneumoniae	Haemophilus influenza b
Echovírus	Mycobacterium tuberculosis	Hepatite A
Enterovírus		Hepatite B
Epsetin Barr		Influenza
Hepatite A		Pentavalente
Hepatite B		Poliomielite (oral)
Hepatite C		Sarampo-caxumba-rubéola
Herpes 6		
Herpes 1		
HIV		
Influenza A		
Parainfluenza		
Parvovírus B19		
Poxvírus		
Rotavírus		
Sincicial respiratório		



Figura 1. A: Pápulas eritematosas monomórficas distribuídas simetricamente no membro inferior. B: Lesões papulovesiculares distribuídas simetricamente, algumas coalescendo em placas, no membro superior.

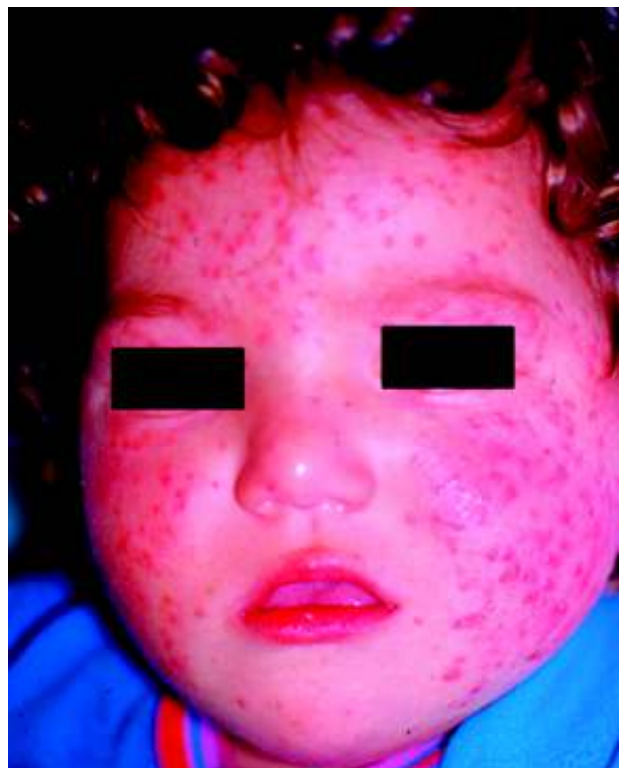


Figura 2. Pápulas eritematosas distribuídas simetricamente na face de pré-escolar.



Figura 3. Pápulas eritematosas púrpúricas distribuídas no antebraço e dorso da mão.

Referências Bibliográficas

- Paller AS., Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology E-Book: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence. 5th ed: Elsevier Health Sciences; 2015.
- Pedreira RL, Leal JM, Silvestre KJ., et al. Gianotti-Crosti syndrome: a case report of a teenager. An.Bras. Dermatol. 2016; 91: 163-5.
- Al Dhaheer HS, Al Kaabi A, Kara Hamo Y, et al. Unusual Presentation of Gianotti-Crosti Syndrome due to Epstein-Barr Virus Infection. Case Rep. Dermatol. Med. 2016; 2016, 1-2.
- Chuh A, Zawar V, Sciallis GF, et al. Pityriasis rosea, Gianotti-Crosti syndrome, asymmetric periflexural exanthem, papular-purpuric gloves and socks syndrome, eruptive pseudoangiomatosis, and eruptive hypomelanosis: do their epidemiological data substantiate infectious etiologies?. Infect. Dis. Rep. 2016; 8, 12-23.
- Retrouvey M, Koch LH, Williams, JV. Gianotti-Crosti syndrome after childhood vaccination. Pediatr. Dermatol. 2012; 29, 666-8.
- Kroeskop A, Lewis AB, Barril FA, et al. Gianotti-Crosti Syndrome After H1N1-INFLUENZA Vaccine. Pediatr. Dermatol. 2011; 28, 595-6.
- Zawar V, Chuh A. A case-control study on the association of pulse oral poliomyelitis vaccination and Gianotti-Crosti syndrome. Intern. Jour. Derm.. 2017; 56, 75-79.
- Brandt O, Abeck D, Gianotti, R, et al. Gianotti-Crosti syndrome. J Am Acad Dermatol. 2006; 54, 136-45.
- Terraneo L, Lava SA, Camozzi P. et al. Unusual eruptions associated with Mycoplasma pneumoniae respiratory infections: review of the literature. Dermatol. 2015; 231, 152-7.
- Drago F, Javor S, Ciccarese G, et al. Gianotti-Crosti syndrome as presenting sign of cytomegalovirus infection: a case report and a critical appraisal of its possible cytomegalovirus etiology. J. Clin. Virol. 2016; 78, 120-2.
- Chuh A, Zawar V, Law M., et al. Gianotti-Crosti syndrome, pityriasis rosea, asymmetrical periflexural exanthem, unilateral mediotoracic exanthem, eruptive pseudoangiomatosis, and papular-purpuric gloves and socks syndrome: a brief review and arguments for diagnostic criteria. Infect. Dis. Rep. 2012;4, e12.
- Soto AN, Alonso JC, Palacios TC et al. Gianotti-Crosti Syndrome in Adult Patient Following Enterovirus Infection: Case Report. Derm. CMQ. 2017; 15:99-102.
- Ricci G, Patrizia A, Nerii I, et al. Gianotti-Crosti syndrome and allergic background. Acta. Derm. Venereol. 2003;83:202-5.
- Chuh A., Zawar V, Lee A, et al. Is Gianotti-Crosti Syndrome Associated with Atopy? A Case-Control Study and a Postulation on the Intrinsic Host Factors in Gianotti-Crosti Syndrome. Pediatr. Dermatol, 2016;33, 488-92.
- Chuh A., Zawar V, Sciallis GF. et al. The diagnostic criteria of pityriasis rosea and Gianotti-Crosti syndrome-a protocol to establish diagnostic criteria of skin diseases. J. R. Coll. Physicians. Edinb. 2015;45, 218-25.
- Lima DA, Rocha DM, Miranda, MFR. Síndrome de Gianotti-Crosti: aspectos clínicos, laboratoriais e perfis sorológicos observados em 10 casos procedentes de Belém-PA (Brasil). An. Bras. Dermatol. 2004;79:699-707.
- Chuh A, Lee A, Zawar V. The Diagnostic Criteria of Gianotti-Crosti Syndrome: Are They Applicable to Children in India?. Pediatr. Dermatol. 2004; 21, 542-7.
- Brewer AC, Michaels J D, Hobohm D. Gianotti-Crosti syndrome in a postpartum adult. Int. J. Dermatol. 2015;54:84-5.
- Molinari LM, Costas LR, Solliani A et al. Síndrome de Gianotti-Crosti o acrodermatitis papulosa infantil. Presentación de un caso. Dermatol. Argent. 2010;16:27-30.
- Molvi, MA, Sharma YK, Dash K. et al. Pediatric idiopathic hypereosinophilic syndrome with Gianotti-Crosti syndrome: a novel presentation. Int. J. Dermatol. 2015;54:1416-19.

ASSOCIAÇÃO ENTRE GENODERMATOSE RARA E HEMOFILIA, UM RELATO DE CASO

LAMELLAR ICTHYOSIS AND HEMOPHILIA A, A CASE REPORT

Thaíse Lyra¹, Geovana P. Sartori¹, Jeanine A. M. Frantz²

Instituição vinculada: FURB

Resumo

Objetivo: a ictiose lamelar é uma genodermatose rara (1: 300.000 nascimentos), de transmissão autossômica recessiva, onde ocorre uma mutação no gene TGMI que codifica transglutaminase 1. É aparente já ao nascimento onde o neonato geralmente está recoberto por uma membrana de material córneo. O acometimento cutâneo atinge praticamente todo o tegumento, sendo mais intenso em face, dobras, tronco e membros. A Hemofilia A é uma doença hemorrágica que pode decorrer de fatores hereditários ou adquiridos. É resultante da deficiência quantitativa de fator VIII de coagulação, decorrente da mutação no gene que codifica esse fator, ou pelo desenvolvimento de auto anticorpos, em casos mais raros. Seu quadro clínico é marcado por hemorragias recorrentes, principalmente em articulações e músculos, sendo possível também acontecer em outros lugares do corpo.

Descrição: na sala de parto, ao nascimento, RN do sexo masculino apresentava pele coberta por uma membrana tensa, espessa, acompanhada de eversão de pálpebras e lábios (bebê colódio). Aos 17 meses começou a apresentar quadros de hematomas e equimoses aos mínimos traumas, como sangramento ao local de punção. A investigação dos sintomas levou ao diagnóstico de hemofilia A.

Comentários: enquanto a ictiose acomete cerca de 1: 300.000 nascimentos, a hemofilia atinge aproximadamente 1:10.000 nascimentos masculinos. Apesar de ambas serem doenças genéticas, tudo indica não há fatores interligados entre elas já que a hemofilia A é ligada ao cromossomo X e a ictiose lamelar envolve o cromossomo 14.

Palavras-chave: ictiose lamelar; feto arlequin; hemofilia A; fator VIII.

Abstract

Aim: lamellar ichthyosis is a rare autosomal recessive genodermatosis (1: 300,000 births), where a mutation occurs in the TGMI gene that encodes transglutaminase 1. It is already apparent at birth where the newborn is usually covered by a membrane of horny material. The cutaneous involvement affects practically the whole integument, being more intense in face, folds, trunk and limbs. Hemophilia A is a hemorrhagic disease that can result from hereditary or acquired factors. It results from the quantitative deficiency of coagulation factor VIII, due to the mutation in the gene encoding this factor, or by the development of autoantibodies, in rarer cases. Its clinical picture is marked by recurrent hemorrhages, mainly in joints and muscles, and it is also possible to occur elsewhere in the body.

Description: at birth, male newborn had skin covered by a tense and thick membrane, accompanied by eversion of eyelids and lips (baby collodion). At 17 months he began to present hematomas and ecchymoses with minimal trauma, such as bleeding at the puncture site. The investigation of symptoms led to the diagnosis of hemophilia A.

Comments: while ichthyosis affects about 1: 300,000 births, hemophilia affects approximately 1: 10,000 male births. Although both are genetic diseases, there are no interrelated factors among them since hemophilia A is attached to the X chromosome and lamellar ichthyosis involves chromosome 14.

Key words: ichthyosis lamellar; fetus harlequin; hemophilia A; factor VIII.

1. Acadêmicas do Curso de Medicina Universidade Regional de Blumenau - FURB, Blumenau, Santa Catarina.

2. Médica pediatra atuante em Blumenau, Santa Catarina, Especializada em Dermatologia Pediátrica no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Introdução

As ictioses correspondem a um grupo heterogêneo de doenças que possuem como característica comum a cornificação anormal da epiderme, clinicamente possuem padrões de descamação e histopatologicamente, por hiperqueratose¹. O subtipo ictiose lamelar é uma herança autossômica recessiva, com expressividade variável e com igual distribuição entre os gêneros. Envolve uma mutação no gene TGMI no cromossomo 14, além de outros genes como *Icthyin*, *ALOX3/12B*, *FLJ39501* e *ABCA12*. Na maioria das vezes o bebê colóidio é a apresentação inicial da ictiose lamelar, entretanto ele pode representar também a expressão fenotípica de diversos genótipos, podendo ter vários tipos de evolução². Nessa apresentação clínica os lactentes estão cobertos, ao nascimento, por uma membrana espessa e transparente que envolve toda a superfície corpórea. O RN afetado tem ectrópio, achatamento do nariz, das orelhas e fixação dos lábios em uma configuração em forma de O. Subsequentemente, aproximadamente nas primeiras 2 semanas de vida, a membrana se desprende. Após o rompimento da membrana, a ictiose lamelar evolui para grandes escamas escuras em quadrilátero livres nas bordas e aderentes no centro. A descamação muitas vezes é pronunciada e envolve toda a superfície corporal, incluindo as superfícies de dobras³.

Já as hemofilias são doenças hemorrágicas decorrente da deficiência de fatores de coagulação, a partir de mutações nos genes que codificam esses fatores. A hemofilia A, doença recessiva, ligada ao cromossomo X, causada pela deficiência nas quantidades de fator de coagulação VIII no indivíduo, a gravidade da hemofilia A depende do nível residual do fator VIII presente no plasma e sua respectiva atividade funcional⁴.

O quadro clínico da hemofilia é marcado por hemorragias recorrentes, principalmente em articulações (hemartroses) e músculos (hematomas), podendo também ocorrer em outros lugares do corpo e, em casos mais graves, causar hemorragias internas e do sistema nervoso central. A suspeita de hemofilia A surge a partir das manifestações clínicas, sendo o diagnóstico confirmado através da realização do teste de FVIII:C.

Relato de Caso

Recém-nascido masculino, prematuro tardio de 36 semanas, nascido de parto vaginal, com 2.750kg e 46 cm de comprimento; Apgar 8 e 9 no primeiro e no quinto minuto respectivamente. Mãe com 25 anos, primigesta, pai de 27 anos, sem parentesco entre eles, negado presença de doenças genéticas em ambos. Na sala de parto, ao nascimento, o RN apresentava pele coberta por uma membrana tensa, espessa, acompanhada de eversão de pálpebras e lábios.

Na evolução do quadro, houve descamação extensa da pele e perda de peso. Foi prescrito hidratação contínua que evoluiu mantendo poucas áreas de descamação em tronco e pernas. Ao final do primeiro ano de vida, houve melhora completa do eclábrio e ectrópio.

Aos 17 meses começou a apresentar quadros de hematomas e equimoses aos mínimos traumas, como sangramento ao local de punção. A investigação dos sintomas levou ao diagnóstico de hemofilia A.

A hidratação a base de uréia e ácido láctico, iniciado aos 7 meses de idade, foi mantida até os 7 anos, quando iniciou-se o uso de acitretina®, com obtenção de excelente resposta. Um ano após início do tratamento com o retinoide, houve diminuição do fator VIII, evolução com

hematúria franca e hemoartrose. O medicamento então foi suspenso até a normalização do fator VIII. Não foi encontrado nenhuma ligação direta entre o uso do medicamento e a queda dos níveis do fator de coagulação. O medicamento foi então, reintroduzido em doses graduais, não havendo mais alterações ligadas à coagulação.

Discussão

As ictioses congênicas podem estar associadas sabidamente à outros quadros, caracterizando ou não, algumas síndromes. A associação com quadros neurológicos com o desenvolvimento gradual de paraplegia ou tetraplegia e déficit mental, caracterizam a Síndrome de Sjogren - Larsson. No caso da Síndrome de Rud, há associação com retardo mental, epilepsia e hipogonadismo. Entre outras Síndromes conhecidas, como Síndrome de Netherton, Síndrome de Chanarin-Dorfman e Síndrome de CHILD². Também há alguns relatos, embora ainda mais raros, de associações à Esclerodermia Cutânea Juvenil, Esclerose Múltipla e Beta Talassemia Minor⁵. A associação com a hemofilia A é uma condição bastante rara, sem nenhuma referência em literatura, portanto, digna de relato.

Apesar das duas patologias, Ictiose Lamelar e Hemofilia A serem desordens genéticas, não há evidências de conexão entre elas. Enquanto a Hemofilia A está ligada a um gene localizado na extremidade do braço longo do cromossomo X, porção Xq28⁶. A ictiose é principalmente ligada a uma mutação no gene TGMI localizado no cromossomo 14 (14q11), existindo também, possivelmente, ligação com outros genes como, *ABCA 12* (2q34), *ALOXE3-ALOX12B* (17p13) e *ichthyin* (5q33)¹. Ou seja, as bases moleculares envolvidas nos aspectos genéticos das duas doenças, não tem correlação entre si.

Este caso pode ser considerado como esporádico de pais normais, quanto a ictiose lamelar pois apesar de ser uma herança autossômica recessiva frequentemente relacionada com a presença de consanguinidade entre os pais, tal fato não ocorreu no presente relato. Quanto a hemofilia A, ele também foge à regra, englobado dentro dos 20-30% de diagnósticos que não possuem história familiar prévia. Esses casos são explicados pela ocorrência de mutações espontâneas que podem acontecer durante a gametogênese ou durante os primeiros estágios da embriogênese.

Os efeitos colaterais dos retinóides apresentam reações agudas comuns como queilite, conjuntivite, perda dos cabelos, toxicidade hepática com elevação de transaminases e hiperlipidemia. Podendo ocorrer também efeitos indesejáveis nos ossos como encurtamento de espaços intervertebrais, osteoporose, calcificação de tendões e ligamentos, adelgaçamento de ossos longos, reabsorção óssea, fechamento precoce das epífises e retardo no crescimento. Todos esses efeitos são dose-dependente em incidência e gravidade, reversíveis após descontinuação da terapia. Não está relatado entre os efeitos adversos do medicamento, a diminuição de fatores de coagulação. Nesse caso apesar da diminuição inicial do fator VIII, após a retirada da medicação, nivelamento do fator VIII e posterior reintrodução gradual da acitretina®, os níveis dos fatores de coagulação mantiveram-se inalterados. Portanto, no caso em questão, se mostrou prudente além do monitoramento do perfil lipídico, hemograma, provas de função hepática e renal, acompanhamento radiológico, a dosagem de fator VIII, para uma análise mais segura do paciente⁷.



Figura 1. RN com descamação extensa da membrana presente ao nascimento.



Figura 2. Áreas de descamação, escamas em quadrilátero livres nas bordas e aderentes no centro.



Figura 3. Hematomas e equimoses causadas por traumas mínimos.

Referências Bibliográficas

1. Matsuno CA, et al. Ictiose lamelar: um relato de caso. Revista Faculdade de Ciências MedSorocabe, Sorocaba, 2014; 16: 146-148.
2. Vahlquist A, Gånemo A, Virtanen M. Congenital Ichthyosis: An Overview of Current and Emerging Therapies. Acta Dermato-venereologica. 2008; 88: 4-14.
3. Azulay RB, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. Dermatologia: Azulay. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2008.
4. Garcia SO; Deolindo AL; Pereira J. Síndrome de Chanarin-Dorfman. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2010; 132: 424-424.
5. Giacomini MF, et al. Morfeia generalizada em uma criança com ictiose arlequin, uma associação rara. Revista Brasileira de Reumatologia. 2016; 56:82-85.
6. Pio SF; Oliveira GC; Rezende SM. As bases moleculares da hemofilia A. Revista AssocMedBras. 2009; 55:213-219.
7. Brito MFM; Sant'anna IP; Figueiroa F. Avaliação laboratorial dos efeitos colaterais pelo uso de acitretina em crianças portadoras de ictiose lamelar - seguimento por um ano. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2004;79:283-288. Mensal.
8. Rathi NV; Rawlani SM; Hotwani KR. Oral manifestations of lamellar ichthyosis: A rare case report and review. Journal of Pakistan Association of Dermatologists. 2013;23:99-102.
9. Takeichi T, et al. Deficient stratum corneum intercellular lipid in a Japanese patient with lamellar ichthyosis with a homozygous deletion mutation in SDR9C7. Br J Dermatol. 2017;177:62-64.
10. Pigg MH, et al. Spectrum of Autosomal recessive congenital Ichthyosis in Scandinavia: Clinical characteristics and novel and recurrent mutations in 132 patients. Acta Dermato-Venerologica. 2016;96:932-938.

RELATO DE CASO

RELATO DE CASO: INCONTINÊNCIA PIGMENTAR

INCONTINENTIA PIGMENTI: A CASE REPORT

Thaíse Lyra¹, Geovana P. Sartori¹, Jeanine A. M. Frantz²

Instituição vinculada: FURB

Resumo

Objetivo: a Incontinência Pigmentar é uma genodermatose hereditária rara, ligada ao cromossomo X, de herança autossômica dominante que acomete principalmente neonatos do sexo feminino. As principais manifestações clínicas são as alterações dermatológicas. Quatro diferentes estádios podem ocorrer de forma concomitante ou sequencial e cada fase é representada por lesões características. Pode envolver outros tecidos ectodérmicos como dentes, olhos, ossos e sistema nervoso central.

Descrição: recém-nascido feminino, à termo, que após o nascimento apresentava lesões pustulares em todo corpo. Na evolução do quadro, as lesões continuaram surgindo em braços e pernas. Ao exame físico a RN apresentava-se com lesões vesiculares e bolhosas seguindo as linhas de Blashko, em redemoinho, nos membros superiores, inferiores e tronco. A biópsia da pele revelou dermatite espongíotica com eosinófilos, compatível com a hipótese clínica de incontinência pigmentar.

Comentários: o diagnóstico da incontinência pigmentar baseia-se no quadro clínico e na apresentação histológica, é considerado difícil, uma vez que cada fase evolutiva pode mimetizar outras dermatoses.

Palavras-chave: incontinência pigmentar; hiperpigmentação; Síndrome de Block-Sulzberger.

Abstract

Aim: pigmentary Incontinence is a rare, hereditary genodermatosis, linked to the X chromosome, with an autosomal dominant inheritance that affects mainly female neonates. The main clinical manifestations are dermatological alterations. Four different stages may occur concomitantly or sequentially and each phase is represented by characteristic lesions. It can involve other ectodermal tissues such as teeth, eyes, bones and central nervous system.

Description: newborn female, at term, who after birth had pustular lesions throughout the body. On clinical evolution, the lesions continued to appear on the arms and legs. On physical examination, the newborn presented vesicular and bullous lesions following the Blashko lines, in a whirlpool, in the upper limbs, lower limbs and trunk. Skin biopsy revealed spongiotic dermatitis with eosinophils compatible with the clinical hypothesis of pigmentary incontinence.

Comments: the diagnosis of pigment incontinence is based on the clinical and histological presentation, it is considered difficult, since each evolutionary phase can mimic other dermatoses.

Key words: pigmentary incontinence; hyperpigmentation; Block-Sulzberger syndrome.

1. Acadêmicas do Curso de Medicina Universidade Regional de Blumenau - FURB, Blumenau, Santa Catarina.

2. Médica pediatra atuante em Blumenau, Santa Catarina, Especializada em Dermatologia Pediátrica no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Introdução

A Incontinência Pigmentar, também conhecida como Síndrome de Block-Sulzberger, é uma doença rara, ligada ao cromossomo X, de herança autossômica dominante, onde a maioria dos seus portadores (80%) possuem uma deleção envolvendo os éxons 4 e 10 do gene NEMO¹. A doença acomete de maneira mais frequente neonatos do sexo feminino, sendo que sua expressividade fenotípica e gravidade são variáveis. Esta condição está habitualmente associada à morte intrauterina de fetos masculinos.

Essa síndrome afeta tecidos ectodérmicos, caracteriza-se principalmente por alterações cutâneas que se iniciam no período neonatal e podem ser descritas em 4 estádios. Essas alterações podem ou não estar associadas a anomalias neurológicas, oculares, dentárias e ósseas^{2,3}.

As manifestações se iniciam no período neonatal com uma erupção vesicular sobre base eritematosa (estádio 1), sendo que as alterações cutâneas são classicamente divididas em mais 3 estágios que podem ocorrer de forma simultânea ou progressiva. A fase 1 pode ocorrer em qualquer parte do corpo, entretanto tende a poupar a face, sendo que sua distribuição é linear de acordo com as linhas de Blaschko⁴.

Lesões verrucosas hiperkeratóticas, caracterizam o estágio 2 e geralmente surgem entre a segunda e sexta semana de vida, podendo, entretanto, estar presentes ao nascimento. A fase 3, fase clássica da doença, caracteriza-se por manchas hipercrômicas com formas de estrias ou espirais que surgem entre 12 e 36 semanas de vida, tornando-se mais escuras ao longo das semanas e meses; Fase 4, presente em 42% dos pacientes, é caracterizada por máculas lineares hipocrômicas, atróficas, permanentes e com ausência de anexos cutâneos^{3,4}.

Como a patologia é autolimitada, não há tratamento específico. Inicialmente, as alterações cutâneas devem ser manejadas de forma sintomática. Aconselha-se manter as lesões intactas e limpas para evitar a infecção bacteriana secundária. Posteriormente associar medidas de suporte e corretivas, se possível⁴.

Relato de Caso

Recém-nascido feminino, à termo, nascida com 2.670kg e 47 cm de comprimento; Apgar 8 e 9 no primeiro e no quinto minuto respectivamente. Antecedentes obstétricos e história médica familiar sem particularidades. Logo após o nascimento, a RN apresentava lesões pustulares em todo corpo, permaneceu internada por 5 dias onde lhe foi prescrito ampicilina e cefalexina.

Na evolução do quadro, as lesões continuaram surgindo em braços e pernas. Ao exame físico a RN apresentava-se com lesões vesiculares e bolhosas seguindo as linhas de Blaschko, em redemoinho, nos membros superiores, inferiores e tronco. Ausência de pústulas. Em um primeiro momento questionou-se melnose pustular, incontinência pigmentar e herpes simples. Foi realizado biópsia para confirmação diagnóstica.

Os exames laboratoriais demonstraram leucocitose com predomínio de eosinófilos. A biópsia da pele revelou dermatite espongiótica com eosinófilos, compatível com a hipótese clínica de incontinência pigmentar. A paciente foi então, encaminhada para avaliação oftalmológica, neurologista e cardiologista.

Nas consultas seguintes a paciente apresentou pápula eritematosa em hálux direito associada a algumas vesículas e lesão papular em perna direita. Na consulta seguinte apresentou melhora da lesão, entretanto houve desenvolvimento de lesão verrucosa no local que desapareceu após um mês. Episódios de cianose e esfriamento de membro superior foram percebidos.

O quadro evoluiu apresentando eczema numular, xerose, eritema em regiões atróficas da pele, lesões hipercrômicas em membros e áreas com lesões verrucosas que apresentavam fase de atividade e remissão.

Cerca de um ano e meio após o nascimento a paciente encontrava-se com lesões inalteradas, manchas atróficas em perna direita mostrando melhora em relação a exames anteriores. Manchas hipercrômicas em hemitórax à direita. Perda de unha do hálux direito, e distrofia em hálux esquerdo. Erupção dentária dentro da normalidade e apenas um dente em forma de cone. Quanto ao desenvolvimento neuropsicomotor, não havia alterações.

Discussão

É descrito pelos autores um caso de incontinência pigmentar clássico, onde as quatro fases da doença estiveram presente. Ao nascimento a RN encontrava-se na fase 1 da doença, apresentava erupções vesiculares com distribuição conforme as linhas de Blaschko⁴. Após algumas semanas foi revelado lesões verrucosas compatíveis com a fase 2, áreas hipercrômicas e lesões hipocrômicas atróficas conforme fase 3 e fase 4 respectivamente. Todas as lesões ocorreram, primeiramente de forma sequencial, e posteriormente, de forma concomitante.

Os achados histopatológicos são associados, na primeira fase da IP, com espongiose eosinofílica e queratinócitos diskeratóticos. No sangue periférico ocorre aumento de eosinófilos em 88% dos casos. Essa eosinofilia pode ser significativa alcançando valores de até 65%^{5,6}.

As anormalidades dentárias, presentes em 60% dos pacientes maiores de um ano de idade, podem ser do tipo anodontia parcial, dentes pequenos e cônicos e ainda se manifestar por atraso da erupção dentária. Estas são alterações permanentes⁷. A paciente relatada apresentou apenas dente cônico único.

O encaminhamento para outras especialidades se faz necessário uma vez que o prognóstico da doença está ligado à presença ou não de malformações extracutâneas. O manejo do paciente é sintomático considerando-se que a doença possui regressão espontânea. As lesões devem ser mantidas limpas de modo a evitar infecções bacterianas secundárias⁴.



Figura 1. Lesão pustulosa em membro superior.



Figura 2. Manchas hipercrômicas em membro inferior.



Figura 3. Dente em forma de cone.



Figura 4. Distrofia ungueal em hálux esquerdo.

Referências Bibliográficas

1. Pereira MAC. et al. Incontinência pigmentar ligada ao X ou síndrome de Bloch-Sulzberger: relato de caso. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2010;3:372-375.
2. Gálvez-Marticorena B, Chambi-Torres J. Incontinentia pigmenti en cajamarca: reporte de un caso en lactente. Horizonte Medico. 2015;15:57-60.
3. Gahona MLE, et al. Incontinentia pigmenti en madre e hija: relato de caso clinico. Rev Chil Pediatr. 2011;3:225-230.
4. Nasser N, Nasser NF, Rosa TSC. Incontinência pigmentar: relato de caso. Arquivos Catarinenses de Medicina. 2012; 4:83-86.
5. Kataguirri P. et al. Manifestações clínicas e desafios diagnósticos na síndrome de incontinentia pigmenti. Rev. Bras.oftalmol. 2010;6:395-399.
6. Ribeiro FCJ; et al. Incontinência pigmentar ou síndrome de Bloch- Sulzberger. Acta Pediatrca Portuguesa. 2013;2:68-70.
7. Poziomczyk CS; et al. Incontinentia pigmenti. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2014; 1:26-36.
8. Franco LM. et al. Incontinentia pigmenti in a boy with XXY mosaicism detected by fluorescence in situ hybridization. Journal Of The American Academy Of Dermatology. 2006;55: 136-138.
9. Lee Y. et al. Incontinentia Pigmenti in a Newborn with NEMO Mutation. J Korean Med Sci. 2011; 2: 308-311.
10. Barco R, et al. Incontinentia Pigmenti: rara genodermatosis ligada con el cromossoma X. Reporte de um caso clínico. Medicina U.P.B. 2016; 35:52-56.