



Faculdade de Medicina de Lisboa

Cadeira de Pediatria II

Dra. Ana Paula Mourato

"Nem tudo o que parece é..."



Amorim, Carla; Bello, Iria; Carvalho, Vanessa; **Esteves, Andreia**; Neto, Diana; Nóbrega, Joana; Peças, Sofia; Teixeira, Cristina; **Vicente, João**; Xavier, Salomé

Identificação

Nome – MIS

Sexo – Feminino

Idade – 10 meses

DN – 18/12/2008

Naturalidade – Lisboa

Residência – Samora Correia

Antecedentes Familiares

Mãe – 34 anos, Consultora de Informática, saudável

Pai – 36 anos, Consultor de Informática, saudável

Irmão – 4 anos, saudável

Sem antecedentes médicos ou cirúrgicos relevantes e sem evidência de doenças de transmissão heredo-familiar

Antecedentes Pessoais

- Gestação sem intercorrências
- Parto eutócico às 39 semanas;
- Índice de Apgar 10/10
- PN – 3030g
- Comprimento – 50 cm
- PC – 34 cm
- Período neo-natal sem intercorrências

- Vacinas actualizadas segundo o PNV

Doença Actual

3 M
Março 09

Leite Materno
+
Leite Artificial

5 M
Maio 09

Papa sem
glúten

6 M
Junho 09

Papa com
glúten

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vómitos

Diarreia
5/6 dejectões/dia; Duração > 2 semanas
Fezes amareladas, líquidas/pastosas, espumosas, homogéneas, cheiro intenso.
Vómitos alimentares

Gastroenterite?

Exames realizados

- Coprocultura
- Pesquisa de ovos , quistos e parasitas

Doença Celíaca?

- Enteropatia causada por uma sensibilidade permanente ao glúten

Intolerância à Lactose?

- Enteropatia causada por uma deficiência de lactase

Introdução de dieta com leite sem lactose não demonstrou alterações

Doença Actual



Remissão do quadro de diarreia e vômitos

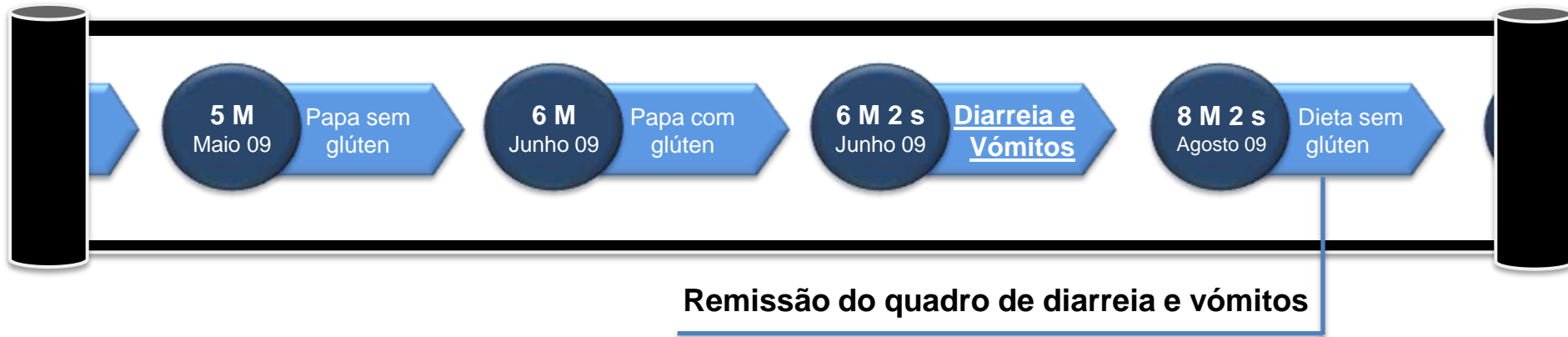
~~5/6 dejeções/dia; Duração > 2 semanas~~

Fezes amareladas, líquidas/pastosas, espumosas, homogéneas, cheiro intenso.

Vômitos alimentares



Doença Actual



Ingestão de glúten



Novo episódio de diarreia e vómitos



Doença Celíaca

Doença Actual

6 M
Junho 09

Papa com
glúten

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vómitos

8 M 2 s
Agosto 09

Dieta sem
glúten

9 M
Setembro
09

Peixe

Edema

Periórbitário, matinal, inicialmente à direita, com evolução para bilateral

Alergia?

Análises Laboratoriais

- IgE's totais, phadiatop, caseína, alfa-lactoalbumina e beta-lactoglobulina negativas.

Terapêutica instituída

- Anti-histamínicos
- Administração de leite com proteínas parcialmente hidrolisadas

Doença Actual

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vómitos

8 M 2 s
Agosto 09

Dieta sem
glúten

9 M
Setembro
09

Peixe

9 M 2s
Outubro
09

Edema

Edema
Periorbitário, matinal, inicialmente à direita, com evolução generalizada

Alergia?

Patologia hepática?

Análises Laboratoriais

- AST/ALT 38/14; gama-GT 8; FA 115;
- Coagulação sem alterações
- Proteínas totais 4.4; Hipoalbuminémia

Doença Actual

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vómitos

8 M 2 s
Agosto 09

Dieta sem
glúten

9 M
Setembro
09

Peixe

9 M 2s
Outubro
09

Edema

Edema
generalizado

Alergia?

Patologia hepática?

Patologia renal?

Análises Laboratoriais

Ecografia abdominal

- Líquido ascítico puro em topografia intra-abdominal, peri-hepático, peri-esplénico e inter-ansas em discreta quantidade
- Sem outras alterações
- Níveis não detectáveis de proteínas, hemoglobina ou nitritos.

Doença Actual

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vómitos

8 M 2 s
Agosto 09

Dieta sem
glúten

9 M
Setembro
09

Peixe

9 M 2s
Outubro
09

Edema

Edema
generalizado

Alergia?

Patologia hepática?

Patologia renal?

Patologia cardíaca?

ECG e Ecocardiografia

- Sem alterações

Doença Actual

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vómitos

8 M 2 s
Agosto 09

Dieta sem
glúten

9 M
Setembro
09

Peixe

9 M 2s
Outubro
09

Edema

Edema
generalizado

Patologia gastrointestinal?

Enteropatia exsudativa?

- Perda gastrointestinal de proteínas

Internamento

6 M 2 s
Junho 09

Diarreia e
Vômitos

8 M 2 s
Agosto 09

Dieta sem
glúten

9 M
Setembro
09

Peixe

9 M 2s
Outubro
09

Edema

9/11 -> Internamento na Unidade de Gastroenterologia

Exame Objectivo

- Boa vitalidade, comunicativa
- Anasarca
- Pele pálida; Mucosas coradas e hidratadas
- Hemodinamicamente estável

- Eupneica;
- AP : Murmúrio vesicular mantido e simétrico, sem ruídos adventícios
- AC: S1+S2, sem sopros

- Abdómen volumoso, distendido
- Cicatriz umbilical aplanada
- RHA mantidos
- Macicez móvel nos flancos
- Mole e depressível à palpação superficial e profunda
- Sinal da onda líquida negativo

Exames Complementares

Análises Laboratoriais

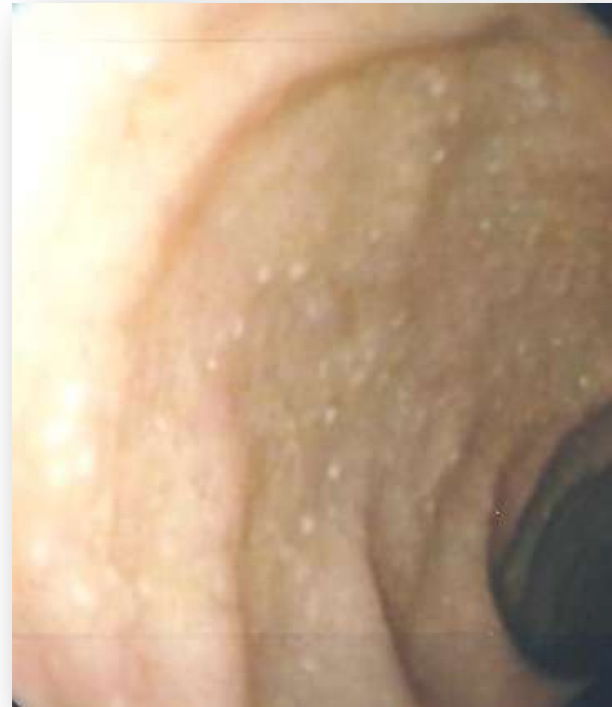
- Hb 12,1; VGM 72,8; HGM 24,3; RDW 17,3
- Ferro 33; Ferritina 50
- Leucócitos $7,7 \times 10^9$; 59% neutrófilos; 23,4% linfócitos;
- Plaquetas 596×10^9
- Ureia 39
- AST/ALT 38/14; Gama-GT 3; FA 84
- Proteínas totais 2,4; Albumina 1,3; Gamaglobulina 5%

- Testes serológicos: ac anti gliadina e ac anti transglutaminase negativos

Exames Complementares

EDA

- Duodeno – Lesões esbranquiçadas ponteadas sobre uma mucosa aparentemente normal, compatível com presença de linfangiectasias
- Restante exame sem alterações significativas



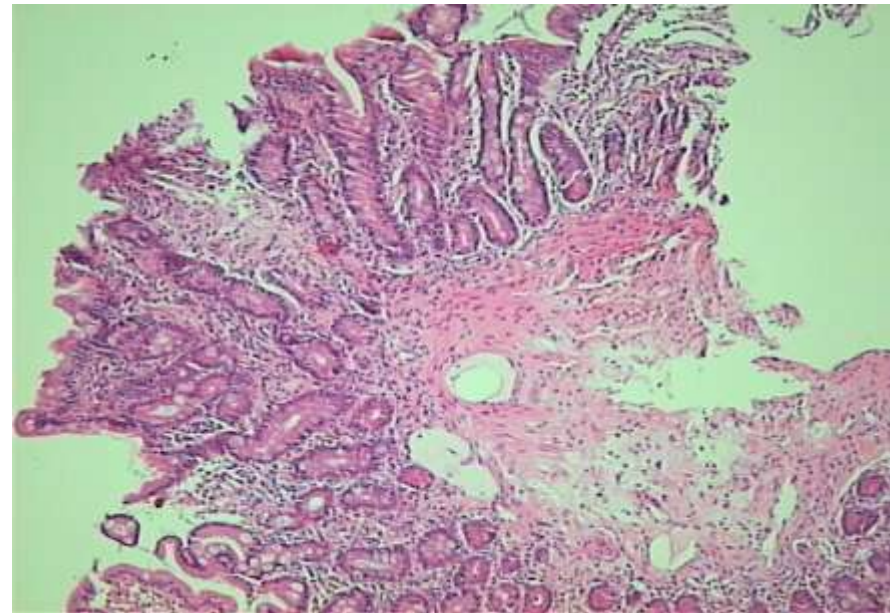
Exames Complementares

Biópsia

Linfáticos dilatados ao longo do eixo da vilosidade com epitélio de superfície normal

Sem hipertrofia das criptas ou atrofia das vilosidades

Sem linfocitose intra-epitelial



Linfangiectasias intestinais

- Dilatação dos vasos linfáticos na mucosa e no mesentério do intestino delgado

Classificação

- **Primárias**
- **Secundárias:**
 - Doença Cardíaca
 - Obstrução linfática
 - Obstrução da Veia Cava
 - Tuberculose
 - Sarcoidose
 - Efeito de radioterapia
 - Tumor retroperitoneal
 - Fibrose retroperitoneal

Ecografia Abdominal

- Massa na área da supra-renal direita, 3*4,6 cm de dimensão, heterogénea, limites relativamente bem definidos, prolongando-se no sentido descendente e interno. Calcificações.



Compatível com neuroblastoma



IPO dia 25/11

Neuroblastoma

- Tumor neuroendócrino, mais frequente nas glândulas supra-renais
- Tumor maligno mais frequente no primeiro ano de vida

Quadro Clínico

- Dor e distensão abdominal
- Dores ósseas localizadas
- Sintomas sistêmicos (anorexia, mal-estar geral)
- Diarreia

Diagnóstico

- Doseamento de ácido vanilmandélico e ácido homovanílico
- MIBG scan
- Biopsia tumoral

Terapêutica

Terapêutica dirigida ao tumor

Ressecção tumoral ou citostáticos

Terapêutica de suporte

Albumina humana dessalgada em perfusão
Alimentação hiperproteica suplementada com
triglicéridos de cadeia média
Cálcio, ferro, vitaminas



Nem tudo o que parece é...

Bibliografia

Harrison's principles of Internal Medicine; 17^a ed.; Mc Graw Hill; 2008

Kumar, V.; Abbas, A.; Fausto, N.; *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease*; Elsevier Saunders; 7^a Ed.; 2005

Guandalini, S; *Textbook of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*; Taylor and Francis group; 1^a Ed.; 2004

Kliegman, R.; Marcandante, K.; Jenson, H.; Behrman, R.; *Nelson Essentials of Pediatrics*; Elsevier Saunders; 5^a Ed.; 2006