

Luís Delgado

Doença imunoalérgica
na criança

—
P. S2



Rui Costa

A criança alérgica
nos CSP

—
P. S4



Emília Faria

Imunodeficiências
primárias

—
P. S6



Jornal Médico

SUPLEMENTO

DOS CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Parte integrante da edição de junho 2016.

Publicações

www.justnews.pt

Alergologia



Helena Pité

Asma - vai passar
com a idade?

—
P. S8

Miguel Paiva

Asma e desporto

P. 10



Anabela Lopes

Alergias a fármacos

—
P. S9

PUBLICIDADE

O Suplemento Alergologia resulta de uma parceria com a SPAIC – Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, envolvendo a participação dos seus Grupos de Interesse.

Corpos Sociais da SPAIC - Triénio 2014-2016



DIREÇÃO

Presidente

José Luís Delgado

Vice-presidentes

Ana Morête

Elisa Pedro

Rita Câmara

Secretário-geral

João Fonseca

Secretário-adjunto

Pedro Martins

Tesoureiro

Rodrigo Rodrigues Alves

MESA DA

ASSEMBLEIA-GERAL

Presidente

Ana Todo-Bom

Vice-presidente

Ângela Gaspar

Secretário

Daniel Machado

Comissão Verificadora de Contas

Amélia Spínola

Carlos Loureiro

José Ferreira

SECRETARIADO SPAIC

Luísa Carvalho
Rua Manuel Rodrigues da Silva, 7 C
Escritório 1 - Telheiras
1600-503 – Lisboa

Telefone: 21 715 24 26
Email: spaic@sapo.pt
Website: www.spaic.pt

GRUPOS DE INTERESSE

Aerobiologia

Alergia Alimentar

Alergia Cutânea

Alergia a Fármacos

Alergénios e Imunoterapia

Anafilaxia e Doenças

Imunoalérgicas Fatais

Asma

Asma e Alergia no Desporto

Cuidados de Saúde Primários

Imunodeficiências Primárias

Rinite

Doença imunoalérgica na criança – do reconhe



Luís Delgado

Presidente da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)

A SPAIC vai dedicar a sua reunião anual, em outubro deste ano, à patologia imunoalérgica da criança, com base no conhecimento da sua realidade em Portugal, fruto de uma investigação e colaboração valiosa conduzida, sobretudo, na última década, por alguns dos seus associados.

A asma e outras doenças alérgicas, que incluem a rinoconjuntivite, a dermatite atópica, a alergia alimentar e a fármacos, são, hoje em dia, um pro-

blema de saúde pública de proporções pandémicas, necessitando de uma resposta coordenada e de todos os prestadores de cuidados de saúde. Tem sido calculado que, em 2025, mais de 50% dos europeus sofrerão de algum tipo de alergia, pelo que o seu reconhecimento é vital para a promoção da saúde e a contenção dos seus custos crescentes. Se os doentes alérgicos forem tratados adequadamente está calculada, na Europa, uma poupança anual de 142 biliões de euros.

Aproximadamente 75 milhões de europeus e 700 mil portugueses (7% da população) têm asma brônquica, patologia que é também, hoje em dia, uma das doenças crónicas mais frequentes na criança. Cerca de 90% das crianças com asma têm uma causa alérgica para a sua doença, existindo 175 mil crianças e adolescentes asmáticos em Portugal (8,4% das crianças têm asma). No entanto, dados recentes em Portugal mostram que apenas um pouco menos de metade (49%) dessas crianças tem a sua asma controlada, o que acarreta pior qualidade de vida e maiores custos de saúde. As crianças com obesidade ou rinite ativa têm um pior controlo da sua asma. O impacto económico médio, o absentismo escolar e o absentismo la-

Aproximadamente 75 milhões de europeus e 700 mil portugueses (7% da população) têm asma brônquica, patologia que é também, hoje em dia, uma das doenças crónicas mais frequentes na criança.

bora dos cuidadores de uma criança com asma não controlada são até três vezes superiores aos de uma criança com asma controlada.

Em Portugal, o número de internamentos por asma entre 2000-2010 tem vindo a diminuir, mas mantém-se elevado nas crianças (2,4 vezes a média nacional). Os dados da Direção-Geral da Saúde de 2015 dão conta de 2700 a 3300 internamentos anuais devidos à asma (2009-2014), sendo que 44% têm menos de 18 anos. Esses dados mostram também que um reinternamento hospitalar associado a episódios de asma (como diagnóstico principal ou secundário) ocorre ainda numa percentagem importante de utentes – 13%. Dados do Inquérito Nacional sobre Asma indicam, também, que uma em cada três crianças com asma foi internada por asma, pelo menos, uma vez na vida.

A rinite está fortemente associada com a asma em todas as idades. Em 2002, a prevalência de sintomas de rinite encontrada em crianças portuguesas de 6-7 anos foi de 24% e de 27% para adolescentes de 13-14 anos. Já nas crianças em idade pré-escolar, um estudo posterior revelou que 43% têm pelo menos um sintoma de rinite, mas só 12% dos casos foram



A Direção da SPAIC

Elisa Pedro, João Fonseca, Luís Delgado, Ana Morête, Pedro Martins, Rita Câmara e Rodrigo Alves por ocasião da Reunião da Primavera 2015.

JORNAL MÉDICO

Diretor: José Alberto Soares (jas@justnews.pt) **Assessora da Direção:** Cláudia Nogueira (claudianogueira@justnews.pt) **Assistente de Direção:** Coreti Reis (goretireis@justnews.pt)
Redação: Maria João Garcia (mariajoagarcia@justnews.pt), Sílvia Malheiro (silviamalheiro@justnews.pt), Susana Catarino Mendes (susanamendes@justnews.pt)
Fotografia: Joana Jesus (joanajesus@justnews.pt), Nuno Branco - Editor (nunobranco@justnews.pt) **Publicidade:** Ana Paula Reis (anapaulareis@justnews.pt), João Sala (joaosala@justnews.pt) **Diretor de Produção Interna:** João Carvalho (joaocarvalho@justnews.pt) **Diretor de Produção Gráfica:** José Manuel Soares (jms@justnews.pt) **Diretor de Multimédia:** Luís Soares (luissoares@justnews.pt) **Morada:** Alameda dos Oceanos, Nº 25, Esc. 3, 1990-197 Lisboa **Jornal Médico é uma publicação da Just News**, de periodicidade mensal, dirigida a profissionais de saúde, isenta de registo na ERC, ao abrigo do Decreto Regulamentar 8/99, de 9/06, Artigo 12º nº 1A **Tiragem:** 12.000 exemplares **Preço:** 3 euros **Depósito Legal:** 355.701/13 **Impressão:** TYPIA – Grupo Monterreina, Área Empresarial Andalucia 28320 Pinto Madrid, Espanha
Notas: 1. A reprodução total ou parcial de textos ou fotografias é possível, desde que devidamente autorizada e com referência à Just News. 2. Qualquer texto de origem comercial eventualmente publicado neste jornal estará identificado como "Informação".

geral@justnews.pt
agenda@justnews.pt
Tel. 21 893 80 30
www.justnews.pt

Publicações

justNews

cimento à promoção da saúde

diagnosticados. A prevalência de rinite em crianças é mais alta nos concelhos urbanos, em particular na região de Lisboa e Vale do Tejo.

De acordo com uma publicação recente da *European Academy of Allergy and Clinical Immunology* (EAACI), mais de 17 milhões de pessoas sofrem de alergias alimentares na Europa e uma em cada quatro crianças europeias em idade escolar vivem com problemas alérgicos. Além do mais, as reações alérgicas graves potencialmente fatais (anafilaxia) provocadas por alergia alimentar estão a crescer na população mais jovem. Apesar de consideravelmente subdiagnosticada, os dados epidemiológicos mostram uma incidência de anafilaxia, na Europa, entre 1.5 a 8 por 100,000 pessoas/ano, com um aumento dos casos de anafilaxia nos últimos 20 anos.

O Catálogo Português de Alergias e outras Reações Adversas (CPARA), desenvolvido com a colaboração de membros da SPAIC, permite registar e partilhar informação destas reações em todo o

país. Os dados recolhidos mostram que a maior causa de reações alérgicas graves são os antibióticos (particularmente do grupo dos betalactâmicos, onde se inclui a penicilina) e os anti-inflamatórios não esteroides (AINE).

Em outubro, durante a Reunião Anual da SPAIC, serão discutidos novos paradigmas na indução da tolerância aos alérgenos e no melhor controlo destas

doenças. Penso que os trabalhos aí desenvolvidos e apresentados permitirão reforçar, em toda a comunidade médica, a relevância de um reconhecimento e

diagnóstico precoce da doença alérgica na criança, quer na prevenção de morbilidade, quer na promoção da saúde neste grupo etário.

Em Portugal,
o número de
internamentos por
asma entre 2000-2010
tem vindo a diminuir,
mas mantém-se
elevado nas crianças
(2,4 vezes a média
nacional).

sistema de saúde português. A anafilaxia, que passou a ser de notificação obrigatória em Portugal, em 2012, coloca em risco 0,5 a 1,5% da população portuguesa (até 150.000 portugueses), sendo que, abaixo dos 18 anos, os alimentos são a sua principal causa. Por outro lado, os medicamentos correspondem a 41% das causas reportadas de anafilaxia na criança e a 87% no adulto. Os principais fármacos implicados nas reações de hipersensibili-



37ª Reunião Anual
Doença Imunoalérgica na Criança
Novos Paradigmas e Melhor Controlo
7 a 9 Outubro 2016
SANA Lisboa Hotel



spaic2016.pt



AIM GROUP
INTERNATIONAL

Secretariado Executivo:
AIM Group International – Lisbon Office
T.: +351 21 324 50 62 F.: +351 21 324 50 51
E.: spaic2016@aimgroup.eu

A criança alérgica nos CSP



Rui Costa

Secretário do GI em Cuidados de Saúde Primários

As doenças alérgicas são cada vez mais prevalentes e afetam indivíduos de todas as idades, desde a infância até ao idoso. Atualmente, constituem um importante problema de saúde em constante crescimento, reflexo da globalização, dos múltiplos padrões de desenvolvimento e dos diversos estilos de vida. Globalmente, representam custos totais significativos, ao nível dos cuidados de saúde, são uma das principais causas de absentismo escolar e laboral, com impacto significativo na qualidade de vida.

Em Portugal, existem cerca de 175.000 crianças/adolescentes com asma, correspondendo a uma prevalência de 8,4%, e metade das crianças asmáticas portuguesas (51%) não tem a sua asma controlada. Segundo o estudo nacional CASCA (custo da asma na criança), são gastos 40 milhões de euros com urgências/atendimentos não programados devido a crises de asma nas crianças e que, em média, cada criança com asma vai 1,6 a 1,9 vezes por ano aos serviços de urgência. Por cada criança por asma não controlada são gastos, anualmente, entre 400 a 700 euros em idas ao serviço de urgência ou atendimentos não programados e o custo médio por criança com asma não controlada é 2 a 3 vezes superior ao de uma criança com asma controlada.

Também se verificou, no estudo CASCA, que as crianças asmáticas faltam mais de 500.000 dias à escola devido à sua doença, o que corresponde a uma média de 6 dias por ano. O absentismo escolar das crianças e o laboral dos cuidadores é cerca de 3 vezes maior nas crianças com asma não controlada.

Em Portugal, mais de 20% das crianças têm queixas de rinite e destas cerca de 50% também têm conjuntivite alérgica. Contudo, nas crianças dos 3 aos 5 anos a prevalência atinge os 43%. Mais de 10% das crianças e adolescentes portugueses têm eczema atópico e 5 a 10% das crianças têm alergia alimentar, predominantemente ao leite de vaca e ao ovo, sendo esta patologia alérgica a causa mais frequente de anafilaxia em idade pediátrica.

A alergia é uma reação exagerada e inadequada do sistema imunitário contra determinados alérgenos, com a produção aumentada de anticorpos contra es-

ses alérgenos. Contudo, a atopia é uma tendência pessoal e/ou familiar para a produção de IgE em resposta a exposição alérgica, ou seja, é a tendência para se desenvolverem alergias. As doenças alérgicas são poligénicas e as manifestações clínicas dependem da interação de fatores genéticos e ambientais.

A doença alérgica é muito frequente na infância, podendo coexistir no mesmo doente várias perturbações alérgicas e habitualmente inicia-se durante esta fase da vida, manifestando-se por eczema atópico, o qual é frequentemente a primeira manifestação de doença alérgica, com posterior evolução ou aparecimento de rinite alérgica e asma. O desenvolvimento de alergia relacionado com a idade, com a progressão posterior de dermatite atópica para rinoconjuntivite e asma crónica, tem sido designada de “marcha atópica”, cujas doenças estão intimamente ligadas.

As manifestações da doença atópica variam consideravelmente com a idade, bem como com os alérgenos envolvidos. Na infância, os alimentos, em especial o leite e o ovo, são a causa mais frequente de doença alérgica, com o desenvolvimento de sintomas cutâneos ou gastrointestinais, como vômitos, diarreia e dores abdominais. A partir dos quatro anos de idade, a alergia a alérgenos inalantes torna-se mais importante e a principal causa de sensibilização alérgica nas crianças são os ácaros do pó da casa e os pólenes das gramíneas. No entanto, também os pólenes da parietária, da oliveira, os animais domésticos e os fungos são causas frequentes de rinite e asma e, além disso, é comum existirem alergias diferentes ao mesmo tempo.

Os testes cutâneos são a forma mais rápida, simples e barata para se fazer o diagnóstico das alergias, os quais podem ser feitos em qualquer idade. Na criança, as principais doenças alérgicas são: rinite alérgica, asma, eczema tópico, urticária e estrófulo e a alergia alimentar.

A rinite alérgica é a doença alérgica mais comum em Portugal, cujos sintomas típicos são obstrução nasal, rinorreia, espirros repetidos e prurido nasal. Mas muitas crianças também têm conjuntivite alérgica, com a presença de sintomas de prurido ocular, lacrimejo e vermelhidão ocular. As queixas nasais podem ter um impacto muito significativo na vida das crianças e das suas famílias. A asma associa-se frequentemente à rinite e as queixas nasais devem ser sempre valorizadas e corretamente tratadas, com vista ao melhor controlo da asma. Os corticoides nasais e os anti-histamínicos não sedativos de segunda geração são os tratamentos mais eficazes e são seguros nas crianças.

A asma deve ser identificada, sendo o diagnóstico baseado nos seguintes principais sintomas – a tosse, a pieira, a dispneia e o cansaço – e deve ser adequadamente tratada, tendo por base os corticoides inalados diariamente, para se alcançar o seu controlo total, avaliado pelo teste CARAT KIDS.

Os principais padrões de asma na infância são a sibilância transitória, que surge em cerca de 60% das crianças abaixo dos 3 anos, geralmente crianças prematuras, filhos de pais fumadores e sem alergia, que apresentam sintomas transitórios que desaparecem antes da idade escolar; a sibilância persistente não atópica, que surge em cerca de 20% e em que os sintomas persistem até à adolescência, não têm alergia respiratória e acabam por melhorar; e a sibilância persistente atópica, em que as crianças têm alergia e irão manter os sintomas de asma até à idade adulta.

Mas não nos podemos esquecer que as crianças podem ter como manifestação de asma a presença de uma tosse crónica, agravada pela atividade física, o riso e de madrugada. Na criança predominam as formas de asma intermitentes ou persistentes ligeiras e com função respiratória normal nos períodos assintomáticos.

O eczema atópico é uma doença in-

adolecentes a região poplíteia e antecubital, com predomínio de lesões crónicas. O eczema pode afetar muito a qualidade de vida, existindo em cerca de 1/3 dos casos formas mais graves e incapacitantes.

Nas crianças, a urticária é geralmente aguda, com duração inferior a 6 semanas, e caracteriza-se pelo aparecimento de lesões cutâneas avermelhadas, por vezes páldas, na região central, papulares, bem delimitadas e pruriginosas, de tamanho variável, que desaparecem quando passamos o dedo sobre a pele, para voltarem logo de seguida, mas com duração inferior a 24 horas, desaparecendo sem deixar marcas, mas aparecendo muitas vezes noutras localizações, ao longo de vários dias, semanas ou meses.

Na maioria dos casos, a urticária surge isoladamente, mas em cerca de 20% pode acompanhar-se de angioedema, geralmente dos lábios e pálpebras, com duração até 72 horas. Na maioria dos casos não são necessários exames exaustivos

os betalactâmicos/penicilinas, as cefalosporinas e os AINE.

O estrófulo ou prurigo estrófulo é um problema que atinge principalmente as crianças e que consiste numa reação da pele às picadas de inseto e se caracteriza pela presença de lesões cutâneas avermelhadas, pruriginosas e, por vezes, com pequenas bolhas. Surge muitas vezes na primavera e, com o crescimento da criança, a reação cutânea tende a ser progressivamente menos exuberante, até deixar de ocorrer.

Mas não devemos esquecer que existem casos de anafilaxia por picadas de abelhas e vespas, em que existe perigo de vida. Uma vez que a anafilaxia é responsável por reações graves e fatais, cujo tratamento assenta na prescrição de adrenalina intramuscular, deveremos sempre fazer a referência a estes doentes para uma consulta de Imunoalergologia.

A alergia alimentar começa também geralmente com a diversificação alimentar e,



flamatória crónica recidivante da pele que é, muitas vezes, a primeira manifestação da doença alérgica, mas pode persistir durante anos, embora possa melhorar progressivamente até à idade adulta. Caracteriza-se clinicamente por pele vermelha, seca e pruriginosa, com localização das lesões variáveis com a idade, atingindo nos lactentes e crianças pequenas predominantemente a face, pescoço e superfícies extensoras, com predomínio de lesões de eczema agudo, e na criança mais velha e

para descobrir a causa da urticária e não existe alergia.

Na criança é frequente o aparecimento de lesões cutâneas, durante ou após o tratamento com antibióticos, mas na maioria dos casos não existe alergia, contudo, a abordagem das reações com medicamentos é complexa e deve ser sempre realizada por um alergologista. Em idade pediátrica, os fármacos que mais frequentemente causam reações de hipersensibilidade são os antibióticos, destacando-se

muitas vezes, no primeiro ano de vida, ao leite, ovo, peixe e cereais. As reações adversas relacionadas com a ingestão de alimentos podem ocorrer em qualquer idade, a gravidade da reação pode variar com o alérgeno implicado e traduzem fenómenos de hipersensibilidade alimentar, podendo ser uma alergia alimentar ou hipersensibilidade alimentar alérgica IgE mediada ou não IgE mediada e uma intolerância alimentar ou hipersensibilidade não alérgica, como é o caso da intolerância à lactose.

A apresentação clínica da alergia alimentar na criança é muito variável, com manifestações cutâneas, gastrointestinais, respiratórias e cardiovasculares, pode ser desencadeada pela ingestão de alimentos crus e/ou cozinhados, pela inalação dos vapores de cozedura ou dos grelhados ou pelo contacto com a pele e mucosas. Ou seja, todos os órgãos podem ser atingidos em simultâneo e pode existir alergia sem haver manifestações cutâneas.

Em Portugal, os alimentos mais frequentemente implicados na infância na alergia alimentar são o leite de vaca, o ovo, o trigo e o peixe e, na maioria dos casos, o problema fica resolvido até à idade escolar, no entanto, poderão surgir alergias a outros alimentos ao longo da vida, como mariscos (crustáceos e moluscos), frutos secos, frutos frescos, leguminosas, amendoim e sementes. A alergia alimentar é a causa mais frequente de anafilaxia na criança.

longos períodos, não deve depender da realização de exames complementares de diagnóstico e, em caso de dúvida, ou sempre que necessário, deve solicitar a

estreita colaboração dos especialistas em Imunoalergologia.
Na sua prática quotidiana de prestação de cuidados de saúde, torna-se essen-

cial que o médico de família seja portador de um apropriado conhecimento acerca dos fatores desencadeantes, do diagnóstico, do tratamento e controlo das doenças

alérgicas, os quais poderão fazer a diferença entre a existência de uma doença crónica debilitante ou um doente controlado, com uma vida produtiva e saudável.



As doenças alérgicas podem coexistir em simultâneo ou manifestar-se de modo alternado ao longo dos anos, não passam com a idade e podem mesmo agravar ao longo do tempo.
No âmbito dos CSP, o médico de família encontra-se numa posição privilegiada para uma correta e adequada abordagem e tratamento das doenças alérgicas nas crianças, em que o seu diagnóstico é essencialmente clínico e o início do tratamento seguro e eficaz, mesmo por



Imunodeficiências primárias



Emília Faria

Secretária do GI de Imunodeficiências Primárias

As imunodeficiências primárias (IDP) constituem um grupo heterogêneo de mais de 150 doenças genéticas, que afetam diferentes componentes do sistema imunológico. As IDP afetam cerca de 1/10.000 nados-vivos e apresentam uma vasta heterogeneidade de quadros clínicos de gravidade variável. As primeiras manifestações podem surgir em qualquer idade, mas manifestam-se com maior frequência nos primeiros anos de vida.

As IDP são causadas por defeito em um ou vários compartimentos do sistema imunitário inato ou adaptativo. As manifestações clínicas particulares, associadas a alterações imunológicas, permite a clas-

sificação das IDP de acordo com o componente do sistema imune primariamente afetado em 9 subgrupos.

A elevada suscetibilidade a infeções é a forma de apresentação mais frequente de IDP em idade pediátrica, com repercussão no desenvolvimento estaturo-ponderal, especialmente nas idades mais precoces e formas graves. São altamente sugestivos de IDP a presença de infeções recorrentes ou persistentes a agentes infecciosos pouco usuais, a resolução incompleta entre episódios infecciosos e/ou resposta incompleta à terapêutica antimicrobiana. Os 10 sinais de alerta para IDP na criança estão disponíveis em www.spimunologia.org.

O quadro clínico, o tipo e localização da infeção e a identificação dos agentes infecciosos envolvidos são determinantes na orientação do grupo de IDP primariamente comprometido. Os critérios de diagnóstico das principais IDP podem ser consultados no *site* da Sociedade Europeia de IDP (www.esid.org).

Os exames complementares de diagnóstico de primeira linha são simples e de fácil acesso, o que permite o diagnóstico da maioria dos casos de IDP. A idade de apresentação na criança é importante na orientação do diagnóstico das IDP. As imunodeficiências combinadas (SCID), por afetarem a diferenciação dos linfócitos T, B e/ou NK, manifestam-se normal-

mente entre o primeiro e o sexto meses de vida, com quadros clínicos infecciosos graves a microrganismos geralmente de baixa virulência. Trata-se de uma emergência médica e devem promover-se de imediato as medidas de isolamento, início de profilaxias e início de terapêutica substitutiva com IgG polivalente e referência a um centro de transplante de medula óssea (TMO).

As deficiências predominantes de anticorpos são as mais frequentes e os sintomas surgem habitualmente depois dos 6 meses, coincidentes com a perda de imunidade passiva conferida pelos anticorpos maternos, que diminuem progressivamente por catabolismo, no período pós-natal. As crianças apresentam, em geral, infeções bacterianas pulmonares, otites, sinusites e é comum a infeção por *Giardia lamblia*, bem como a associação com neoplasias e patologia autoimune.

Um quadro de anemia hemolítica, trombocitopenia ou neutropenia autoimune pode ser a manifestação inicial de IDCV. Neste grupo, destaca-se a hipogamaglobulinemia transitória da infância, que resolve após os 4 anos de idade, e é considerada uma IDP comum, e a agamaglobulinemia ligada ao X ou AR típico.

Nas deficiências da fagocitose destaca-se a doença granulomatosa crónica

(DGC), em que se assiste à deficiente degradação de mediadores inflamatórios, com consequente formação de abscessos e granulomas, com localização predominantemente na pele, gânglios linfáticos, pulmão, fígado, baço ou osso, de gravidade variável. O diagnóstico de DGC baseia-se na demonstração de uma deficiência da capacidade oxidativa dos neutrófilos. O tratamento passa por antibioterapia profilática e TMO em casos selecionados.

Dentro da deficiência de complemento, salienta-se, pela sua frequência, o angioedema hereditário, que cursa sem infeções, mas com clínica de angioedema mucocutâneo recorrente, geralmente grave, com envolvimento predominante da face, membros, vias aéreas superiores e mucosa gastrointestinal.

Na avaliação inicial de uma suspeita IDP teremos obrigatoriamente de excluir doenças na criança que causam deficiência do sistema imunológico secundária a doença de base: deficiência nutricional (vitamina B12, biotina), síndrome de má absorção, infeções crónicas, neoplasias, VIH, tuberculose, uso de drogas ou alcoolismo maternos, fibrose quística ou doença dos cílios ou doença alérgica.

No caso de suspeita de IDP, a criança deve ser orientado para um centro de Pediatria ou Imunoalergologia com experiência em IDP. Está disponíveis

As deficiências predominantes de anticorpos são as mais frequentes e os sintomas surgem habitualmente depois dos 6 meses.

online as informações e contactos dos centros de referência nacionais em IDP que incluem especialistas de várias especialidades integrados no Grupo Português de Imunodeficiência Primárias (GPID) www.spimunologia.org. Após o diagnóstico definitivo, deverá efetuar-se o envio do caso para o Registo Português de IDP (REPORID), folheto disponível em www.spimunologia.org, e para o Registo Europeu de IDP disponível *online* em www.esid.org.

Anafilaxia



Ângela Gaspar

Secretária do GI de Anafilaxia e Doenças Imunoalérgicas Fatais

A anafilaxia é uma reação de hipersensibilidade sistémica grave, potencialmente fatal, resultante da ativação e desgranulação de mastócitos e basófilos, com consequente libertação explosiva de mediadores, após contacto com agente a que a criança está sensibilizada. Pode ser classificada como alérgica, na maioria mediada por imunoglobulina E, ou como não-alérgica, quando não estão documentados mecanismos imunológicos.

Nos últimos anos, tem-se verificado um incremento na prevalência de



Manuel Branco Ferreira

Coordenador do GI de Anafilaxia e Doenças Imunoalérgicas Fatais

anafilaxia, sobretudo em idade pré-escolar, com aumento de recursos ao serviço de urgência, hospitalizações e morte. A prevalência de anafilaxia durante a vida é de 0,05% a 2%, apontando uma revisão de estudos europeus para uma prevalência estimada de 0,3%, ou seja, 1 em cada 300 sofre um episódio de anafilaxia durante a sua vida.

Os alimentos são a causa mais frequente na criança. Os principais implicados são, segundo estudos nacionais, leite, ovo, amendoim, frutos secos, frutos

frescos (com destaque para kiwi e pêssego), marisco, peixe e trigo. Os fármacos são a segunda causa, particularmente antibióticos betalactâmicos e anti-inflamatórios não esteroides. A anafilaxia a veneno de himenópteros ocorre mais em idade escolar e adolescência. Nestas idades são também reportadas anafilaxia induzida pelo exercício, particularmente dependente de alimentos, e anafilaxia induzida pelo frio. A anafilaxia ao látex não pode ser esquecida, nomeadamente em intraoperatório e em crianças de risco, com espinha bífida e outras malformações submetidas a cirurgias precocemente na vida. A anafilaxia de outras causas é menos usual em crianças.

A apresentação clínica diverge entre grupos etários e ao longo do crescimento. Os sintomas podem ser múltiplos, de cutâneos a respiratórios, de gastrointestinais a cardiovasculares. O colapso cardiovascular, muitas vezes causa de morte, pode ser a única manifestação, pelo que nunca se deve excluir um quadro de anafilaxia pela ausência de manifestações cutâneas.

A anafilaxia continua a ser alvo de subdiagnóstico e deficiente abordagem terapêutica. A adrenalina, apesar de re-

comendada como tratamento de primeira linha nos consensos e de o atraso na sua administração ou a não utilização serem fator de risco para anafilaxia bifásica e para maior gravidade da reação e morte, continua a ser subutilizada no serviço de urgência. A adrenalina deve ser administrada por via intramuscular na face ântero-lateral da coxa, na dose de 0,01 mg/Kg (máximo 0,5 mg), que pode

Nos últimos anos, tem-se verificado um incremento na prevalência de anafilaxia, sobretudo em idade pré-escolar, com aumento de recursos ao serviço de urgência, hospitalizações e morte.

ser repetida se não ocorrer resposta clínica. Há também atraso na referência para esclarecimento etiológico, o que pode potenciar risco de futuras reações. O imunoalergologista, pela sua prática clínica transversal em todas as idades, é essencial no seguimento destas crianças, acompanhando a mudança dos sintomas ao longo do crescimento e a aquisição progressiva de autonomia no adolescente.

Existem, em Portugal, dois dispositivos autoinjetores de adrenalina em doses fixas: 0,15 mg e 0,3 mg. Em crianças com ≥ 30 kg deve ser prescrito 0,3 mg, nas crianças com < 30 kg o de 0,15 mg é o mais adequado; no entanto, em crianças com peso entre 20 e 30 kg pode ser ponderada a dose de 0,3 mg em situações de maior risco. A adrenalina autoinjetável pode ser prescrita em crianças a partir de 7,5 kg. A prescrição de dois dispositivos autoinjetores de adrenalina é recomendada, com destaque para a sua disponibilidade na escola. A criança deve ser portadora de identificativo (cartão, pulseira ou colar) da sua situação clínica e a prevenção da anafilaxia deve envolver todos os prestadores de cuidados.

Alergia alimentar



Ana Célia Costa
Secretária do GI em Alergia Alimentar

A alergia alimentar tem vindo a aumentar exponencialmente nos últimos anos, afetando todas as idades, cerca de 6 a 8% das crianças e 2 a 4% dos adultos. Dados recentes reportam que a alergia alimentar aumentou 18% numa década e, no caso das crianças, este aumento é de 50%.

A modificação dos hábitos alimentares, com a introdução de novos alimentos e a utilização crescente de produtos processados industrialmente, tem vindo a criar novos problemas nesta área.

As alergias alimentares mais comuns são ao leite de vaca, ovo, amendoim, frutos secos e frescos, peixe, marisco, trigo e soja, sendo estes alimentos responsáveis por 90% das reações. Os alérgenos alimentares mais relevantes variam em função dos hábitos alimentares e da faixa etária. Na criança, as alergias a leite de vaca, ovo, trigo e peixe são as mais frequentes. No entanto, a alergia a alimentos de origem vegetal, nomeadamente a frutos frescos, como pêssago, maçã, pera, ameixa, cereja, kiwi, e a frutos secos, tem vindo a aumentar, sobretudo a partir da idade escolar. Algumas crianças são alérgicas a mais do que um alimento, sofrendo de alergia alimentar múltipla.

Habitualmente, os sintomas surgem rapidamente, entre alguns minutos até duas horas após a ingestão do alérgeno, e podem incluir manifestações cutâneas (pele e mucosas), respiratórias, gastrointestinais e/ou cardiovasculares, até anafilaxia, podendo nalguns casos serem fatais.

O tratamento base para a alergia alimentar e prevenção de reações alérgicas é a evicção alimentar. Esta exclusão revela-se, contudo, particularmente difícil, dado o carácter ubíquitário de alguns alimentos e o risco de contaminação cruzada, e gera elevado nível de ansiedade na criança, familiares e amigos, perante o medo constante de uma exposição acidental. Estes aspetos contribuem para um grande impacto na redução da qualidade de vida.

Podem ocorrer reações alérgicas acidentais, pelo que deve haver um plano escrito de tratamento de emergência adequado à gravidade dos sintomas apresentados. É mandatório ter sempre o dispo-

sitivo de adrenalina para autoadministração caso exista risco de anafilaxia e que quem contacta diariamente com a criança, para além dos familiares, tenha conhecimento

da sua alergia, conheça o plano de tratamento e saiba quando, e como, administrar a adrenalina.

O diagnóstico e seguimento da aler-

gia alimentar deve ser efetuado por um médico imunoalergologista experiente nesta área, de modo a haver uma orientação correta e adequada do plano de

tratamento e seguimento, para minimizar os riscos para a saúde da criança e, por outro lado, evitar dietas de evicção desnecessárias.



Rinite alérgica



Ana Margarida Pereira
Secretária do GI da Rinite

A rinite alérgica é uma das patologias crónicas mais frequentes na criança. Em Portugal, a sua prevalência é elevada,



José Alberto Ferreira
Coordenador do GI da Rinite

estimando-se que, em idade pré-escolar, 43% das crianças têm sintomas de rinite (estudo ARPA-kids); a maioria apresenta-

va rinite intermitente ligeira, sendo que apenas 7% tinham formas persistentes e graves da doença.

Neste estudo, a rinite associou-se fortemente com a presença de sibilância, havendo um risco 11x maior de sibilância nas crianças com rinite persistente moderada-grave (vs. crianças sem rinite). Mas mesmo as crianças com rinite intermitente ligeira tinham risco aumentado de sibilância (3x superior)! Mais recentemente, o estudo INAsma mostrou também que, na infância, a presença de rinite se associa a ausência de controlo da asma, sendo que todas as crianças com asma não controlada apresentavam sintomas nasais concomitantes. Apesar desta associação, no estudo ARPA-kids, 74% das crianças com rinite não tinham diagnóstico médi-

co prévio e apenas cerca de 25% tinham feito tratamento no ano anterior!

O tratamento da rinite alérgica na criança é muito semelhante ao do adulto. Nas crianças com rinite não controlada com o tratamento *standard* (corticosteroide nasal, anti-histamínico, antagonista dos recetores dos leucotrienos e/ou períodos curtos de descongestionante nasal ou corticosteroide sistémico), a possibilidade de fazer tratamento com imunoterapia específica antialérgica deve ser considerada.

A ausência de tratamento adequado pode levar a perturbação do sono da criança, com interferência na sua capacidade de concentração e de aprendizagem. Uma avaliação regular do estado da rinite é, portanto, fundamental! Na criança, o único instrumento validado em português que per-

mite uma avaliação do controlo da rinite é o questionário CARAT-kids. Este questionário mede o controlo da asma e rinite concomitantemente, não havendo ainda estudos que avaliem a sua utilização em crianças com rinite isolada. A utilização de medidas objetivas do funcionamento nasal (p. ex.: rinomanometria) deve ser considerada também na criança, apesar das limitações na interpretação decorrentes da ausência de equações de referência adequadas para este grupo etário.

Em resumo, a rinite é uma patologia crónica com elevada prevalência na infância; no entanto, é frequentemente subdiagnosticada e subtratada. O diagnóstico e tratamento adequados poderão reduzir o impacto da rinite na vida da criança. Nas crianças com asma, a avaliação conjunta das vias aéreas superiores é fundamental!

Asma – vai passar com a idade?



Helena Pité
Secretária do GI da Asma

Cerca de dois terços dos casos de asma surgem na infância. Distinguir precocemente, de entre as crianças com sibilância, as que vão ter uma evolução favorável com o desaparecimento completo das queixas até à idade escolar, daquelas com persistência de asma na idade adulta e limitação funcional respiratória, é uma necessidade premente para poder responder à inquietante pergunta: “Vai passar com a idade?”

A resposta é fundamental para aconselhar os pais e para adequar a melhor estratégia terapêutica a cada criança. Esperar que passe com o crescimento pode trazer consequências muito deletérias, por vezes, irreversíveis. E em cerca de

40% dos casos não passa. Duas das características indicadoras de mau prognóstico apontadas por estudos longitudinais são a frequência e a gravidade dos episódios de sibilância. Mas, mesmo entre estas crianças com episódios frequentes de sibilância, a evolução até à idade adulta é díspar. E uma resposta pode estar no nariz!

Num estudo realizado em Portugal, que acompanhou durante 13 anos uma coorte de crianças em idade pré-escolar com três ou mais episódios de sibilância, no último ano, concluiu-se que a sibilância precoce tende a um pior prognóstico se associada a rinite, quer no que respeita à persistência de asma para lá da adoles-

cência, quer à instalação de alterações funcionais respiratórias. Foi interessante notar que a rinite em idade pré-escolar condicionou um pior prognóstico, mesmo em crianças sem manifestação de atopia, que é outro reconhecido fator de prognóstico.

Dados sobre a frequência da rinite neste grupo etário em Portugal apontam para uma prevalência na ordem dos 40%, com muitos casos sem diagnóstico ou tratamento. Neste estudo epidemiológico, foi ainda confirmado que a gravidade da rinite e da sibilância estão fortemente associadas. Assim se justifica a necessidade de avaliar as queixas nasais das crianças desde idades preco-

ces, bem como o início de tratamentos seguros que controlem eficazmente a doença.

Outro importante fator nefasto é a exposição tabágica. Uma em cada três crianças portuguesas está exposta ao tabaco, um número demasiado elevado e também fortemente associado a maior risco de asma, pior controlo e internamentos pela doença.

Na última década, o número de internamentos por asma aumentou no nosso país, principalmente nas crianças, reforçando a relevância do diagnóstico e de intervenções mais precoces, que possam controlar a doença logo desde o início das queixas.

Eczema atópico



Graça Sampaio
Secretária do GI de Alergia Cutânea

O eczema atópico (EA) é uma doença cutânea inflamatória crónica que afeta até 25% das crianças. Em 90% dos casos surge

antes dos 5 anos, na maioria, no primeiro ano de vida. Com frequência, marca o início da marcha alérgica e tem um impacto significativo na qualidade de vida.

A etiologia é multifatorial, a predisposição genética associa-se a uma disfunção da barreira cutânea e a uma resposta imunológica inata e adaptativa desregulada, com aumento da suscetibilidade a fatores ambientais e a agentes infecciosos.

O diagnóstico é clínico. Nas crianças predominam as lesões de eczema agudo, caracterizadas por eritema, pápulas e vesículas, prurido intenso, escoriação e exsudado seroso; as lesões crónicas de liquenificação afetam sobretudo os adolescentes e os adultos.

A localização das lesões varia com a idade. Nas crianças pequenas atinge a face, pescoço e as superfícies extensoras e

nas crianças mais velhas e adolescentes as superfícies de flexão.

A associação a uma história pessoal ou familiar de atopia é comum. Existem fatores de agravamento, tal como o clima (o frio, a humidade), as emoções, os irritativos (lãs, detergentes, químicos), os alérgenos (aeroalérgenos, alimentos, alérgenos de contacto), ou as infeções.

O EA raramente resulta da alergia a alimentos. A alergia alimentar deverá ser considerada em crianças com EA grave e refratário, particularmente aquelas com menos de 5 anos de idade. A suspeita de etiologia alimentar é motivo de referência à consulta de Imunoalergologia.

O tratamento de primeira linha do EA baseia-se no uso regular de hidratantes.

Esta medida reduz o recurso aos corticoides. A eliminação dos fatores de agravamento relevantes é essencial. Quando o EA não é assim controlado, deve ser iniciado o tratamento com anti-inflamatórios tópicos (corticoides e/ou inibidores da calcineurina).

Nas crianças pequenas atinge a face, pescoço e as superfícies extensoras e nas crianças mais velhas e adolescentes as superfícies de flexão.

Os corticoides tópicos são o tratamento anti-inflamatório de primeira escolha. A seleção do corticoide varia de acordo com o local, a gravidade das lesões e a idade da criança. Deve ser escolhido o corticoide com a menor potência a ser eficaz, os efeitos secundários são raros desde que o seu uso seja adequado.

Os inibidores da calcineurina tópicos (tacrolimus e pimecrolimus) poderão ser opção no EA moderado a grave refratário aos corticoides tópicos ou quando o eczema afeta áreas de pele fina. Normalmente não são usados em crianças com menos de 2 anos de idade.

A criança deve ser referenciada à consulta de Imunoalergologia quando o EA é grave, refratário ao tratamento e/ou quando é importante a identificação de fatores de agravamento alérgicos.

Alergia a fármacos



Anabela Lopes
Coordenadora do GI de Alergia Cutânea

A reação adversa a fármaco (RAF) consiste em qualquer efeito não desejável e não intencional e surge durante a utilização do fármaco nas doses adequadas. As RAF tipo A são previsíveis, dependentes das propriedades do fármaco. As RAF tipo B são independentes da dose, imprevisíveis, podem ser alérgicas e não alérgicas. O termo alergia a fármacos é específico das RAF tipo B, com mecanismo imunológico subjacente.

A alergia a fármacos na criança é um problema de saúde pública. 4 a 10% dos pais reportam alergia a fármacos, mas apenas num número pequeno de suspeitas há confirmação. Calcula-se que até 10% das admissões hospitalares pediátricas estão relacionadas com RAF.

As faixas etárias mais baixas têm um risco maior de reação adversa a fármacos. O risco aumenta com o número de fármacos e de prescrições *off-label*. A confirmação de alergia a fármacos ocorre em menos de 10% dos exantemas durante tratamento com beta-lactâmicos (BL), a maior parte dos exantemas deve-se à infeção. As infeções, principalmente as virais, são o diagnóstico diferencial mais importante na alergia a fármacos na criança.

Os antibióticos e os antiepilépticos são os fármacos mais frequentes nas RAF na admissão hospitalar em idade pediátrica, enquanto os antibióticos e os anti-inflamatórios não esteroides (AINE) são mais frequentes nas RAF do ambulatório. A suspeita de alergia aos BL é a causa mais frequente de referência para uma consulta de alergia a fármacos em idade pediátrica, estimando-se que 1 a 10% das crianças tenham alergia a BL. Os AINE ocupam o segundo lugar na suspeita de alergia a fármacos na criança.

O exantema maculopapular e as urticárias não imediatas são manifestações clínicas mais frequentes, associando-se sobretudo a BL e AINE. O angioedema periorbitário é manifestação de hipersensibilidade a AINE, sendo mais frequente nos grupos etários superiores. Manifestações cutâneas graves como a síndrome de hipersensibilidade a reação medicamentosa, eosinofilia e sintomas sistémicas (DRESS), a pustulose exantemática generalizada aguda (AGEP) e a síndrome Stevens-Johnson/necrólise epidérmica tóxica (SJS/TEM) são raras. A síndrome DRESS associa-se ao uso de antiepilépticos,

enquanto a SJS/TEN se associa a antiepilépticos, AINE e paracetamol. Manifestações respiratórias isoladas ocorrem associadas ao uso de AINE, mas são

frequentes na anafilaxia. A anafilaxia ocorre em menos de 10% das crianças, envolvendo sobretudo antibióticos BL e AINE. O diagnóstico de alergia a fármacos ba-

seia-se numa avaliação imunoalergológica, englobando uma história clínica exaustiva, testes cutâneos, provas de provocação e testes laboratoriais, estes últimos se dispo-

níveis. As crianças com suspeita de alergia a fármacos devem ser referenciadas a consultas de Imunoalergologia, especializadas na investigação de alergia a fármacos.



Alergénios mais relevantes na criança e vacinas antialérgicas



Luís Araújo

Secretário do GI de Alergénios e Imunoterapia



Amélia Spínola Santos

Coordenadora do GI de Alergénios e Imunoterapia

As doenças alérgicas que afetam as vias aéreas superiores (rinite, por vezes, associada a conjuntivite) e inferiores (asma) encontram-se entre as patologias crónicas mais frequentes nas idades pediátricas. De modo a otimizar os meios diagnósticos a utilizar no estudo das crianças com doenças alérgicas, é muito

importante conhecer quais os alergénios clinicamente mais relevantes nestas idades.

O conhecimento dos alergénios mais importantes (através do uso de testes cutâneos ou, nos casos em que os mesmos não sejam possíveis, através da determinação de IgE específicas) per-

mite a evicção dos mesmos e, nos casos adequados, a introdução de imunoterapia com alergénios, isto é, das vacinas antialérgicas (por via subcutânea ou sublingual). Nas crianças em idade pré-escolar são mais frequentes as alergias aos ácaros do pó doméstico (sobretudo, *Dermatophagoides pteronyssinus*, *Dermatophagoides farinae*, *Lepidoglyphus destructor* e, no caso das crianças residentes nas regiões autónomas, também a *Blomia tropicalis*).

Embora sejam possíveis as alergias a epitélios de animais e a pólenes, é menos usual nestas idades. Deve-se realçar que não existe uma idade mínima para o aparecimento da doença alérgica, bem como para a sua avaliação (ou seja, desde que a suspeita clínica o justifique, nada impede que se realizem testes cutâneos ou IgE específicas num lactente). Também o início de tratamento com vacinas antialérgicas é possível na idade pré-escolar. Na idade escolar (6 aos 12 anos) mantém-se uma elevada sensibili-

zação a ácaros, mas aumentam os casos de alergia a pólenes associados a queixas mais sazonais.

Entre os pólenes mais importantes a nível nacional destacam-se os pólenes de gramíneas selvagens, de ervas (com destaque para os pólenes de *Parietaria judaica* e *Artemisia vulgaris*) e árvores (especialmente o pólen de oliveira). Na adolescência, os alergénios mais relevantes são muito semelhantes aos encontrados na idade adulta, existindo um predomínio de alergia a ácaros (em todo o país), seguido de alergia a pólenes (sobretudo no Centro e Sul do país).

Também a alergia a epitélios de animais e a alergia a fungos aparecem nesta idade. Assim, pode-se considerar que nesta idade devem ser testados os alergénios mais frequentes e relevantes em termos clínicos, sendo que numa bateria base devem constar ácaros (*Dermatophagoides pteronyssinus*, *Dermatophagoides farinae*, *Lepidoglyphus destructor*, *Blomia tropicalis*, nas regi-

O conhecimento dos alergénios mais importantes permite a evicção dos mesmos e, nos casos adequados, a introdução de imunoterapia com alergénios, isto é, das vacinas antialérgicas.

ões autónomas, pólenes de gramíneas selvagens, ervas (*Parietaria judaica*, *Artemisia vulgaris*, *Plantago lanceolata*) e árvores (oliveira, plátano, videiro), epitélios (gato e cão) e fungos (*Alternaria alternata*).

Asma e desporto



Miguel Paiva

Secretário do GI em Asma e Alergia no Desporto

O exercício físico regular constitui uma atividade essencial para o adequado desenvolvimento e bem-estar da criança. Cerca de 90% dos asmáticos referem sintomas com o exercício físico, sendo

que este problema assume particular importância na idade pediátrica, pela maior frequência e imprevisibilidade da sua prática.

A clínica da asma induzida por exercício (AIE) é idêntica à de outras formas de asma e caracteriza-se por dispneia, opressão torácica, tosse e sibilância que, habitualmente, se iniciam 5 a 10 minutos após interrupção da atividade física. No entanto, a sintomatologia pode ser discreta, limitando-se ao aparecimento de tosse seca ou cansaço inespecífico, facto que dificulta o diagnóstico da AIE.

Os desportos de *endurance*, como a corrida de fundo ou o ciclismo, têm um maior potencial para desencadear episódios de AIE, em particular, quando praticados em ar ambiente frio e seco. A natação é um desporto considerado menos "asmogénico" por ser praticado em ambiente húmido e aquecido e fa-

vorecer um melhor controlo da doença, promovendo o desenvolvimento dos músculos acessórios da respiração e a drenagem de secreções brônquicas. Deve-se enfatizar que a criança com asma deverá praticar a modalidade desportiva da sua preferência, existindo vários exemplos de asmáticos que se sagraram campeões olímpicos em desportos de *endurance*.

A abordagem terapêutica da AIE segue as linhas de orientação da asma em geral. Numa criança com sintomas pouco frequentes, a utilização de um beta2-agonista de curta ação 15 minutos antes da prática desportiva poderá ser suficiente. Nos casos em que o recurso ao broncodilatador é frequente (mais de duas vezes por semana) ou insuficiente, recomenda-se a prescrição de tratamento preventivo diário com corticosteroide inalado, que poderá ser associado a beta2-agonista de longa ação ou antago-

A criança com asma deverá praticar a modalidade desportiva da sua preferência, existindo vários exemplos de asmáticos que se sagraram campeões olímpicos em desportos de *endurance*.

nista dos recetores de leucotrienos. Algumas medidas não farmacológicas que poderão ser adotadas incluem o aquecimento inicial através de corrida de baixa intensidade durante 10 a 15 minutos ou de *sprints* curtos, o uso de máscara facial em ambiente frio e evitar exercício em locais poluídos ou com alergénios (ex: pólenes).

A asma é uma doença que continua a gerar receio nos pais e cuidadores que, frequentemente, restringem a prática desportiva das crianças asmáticas. O médico tem um papel essencial no controlo da doença, através da sua intervenção terapêutica, mas também como pedagogo, reforçando que um dos objetivos do tratamento da asma é permitir à criança realizar a atividade desportiva preferida sem qualquer restrição. Mesmo que a maioria não venha a ser atleta de alta competição, não deve ser a asma a impedi-lo!

PUBLICIDADE