



## Editorial

Com muito orgulho assumimos a Presidência da Sociedade de Pediatria do Estado do Rio de Janeiro (SOPERJ) para o triênio 2022-2024. Dirigir a maior sociedade médica do Estado do Rio de Janeiro é um grande desafio e uma grande responsabilidade.

A nossa querida SOPERJ é a casa do pediatra. As diretorias passam, são temporárias, mas a sociedade continua sempre. A gestão é voluntária e requer muito carinho e determinação.

Nos últimos anos a prática médica sofreu várias modificações. Novas tecnologias, relações médicas e políticas públicas fazem parte desta mudança. Vivemos uma pandemia sem precedentes e tivemos que lutar contra tudo e contra todos para prevalecer a ciência.

Vamos lutar pela presença, óbvia, do pediatra na atenção básica de saúde e a valorização do trabalho médico nos âmbitos municipal, estadual e federal. Incentivaremos cada vez mais nossos Departamentos Científicos e Grupos de Trabalho com cursos e eventos para a educação continuada dos pediatras.

Neste primeiro boletim da nossa gestão, elaborado com muito carinho pela Dra. Adriana Rocha Brito, diretora de publicações da SOPERJ e pelo Dr. Joel Bressa da Cunha, diretor adjunto, diversos temas de interesse do colega pediatra são abordados, assim como a seção de depoimentos de ex-presidentes que fazem parte da ilustre galeria de presidentes da SOPERJ.

Felicito a todos os colegas e espero que com o apoio de todos os pediatras possamos juntos engrandecer cada vez mais a nossa sociedade.

Gostaria de apresentar os nomes de nossa Diretoria Executiva composta por colegas de grande representatividade na Pediatria do Estado do Rio de Janeiro:

Vice-Presidente: ***Dr. Abelardo Bastos Pinto Jr***

Secretário Geral: ***Dra. Ana Rosa Castellões dos Santos***

Primeiro Secretário: ***Dra. Maria Marta Regal de Lima Tortori***

Segundo Secretário: ***Dra. Maria de Fátima Bazhuni Pombo Sant'Anna***

Primeiro Tesoureiro: ***Dra. Christianne d'Almeida Martins***

Segundo Tesoureiro: ***Dra. Ana Alice Ibiapina Parente***

Diretor de Cursos e Eventos: ***Dra. Márcia Fernanda da Costa Carvalho***

Diretor de Publicações: ***Dra. Adriana Rocha Brito***



Da esquerda para direita estão os Drs. Maria de Fátima, Adriana, Christianne, Ana Alice, Ana Rosa, Maria Marta, Abelardo, Claudio e Márcia.

Um abraço a todos,

***Claudio Hoineff***

Presidente da SOPERJ – Triênio 2022-2024

## Índice

- Agenda SOPERJ
- Caderneta da criança
- Síndrome de Prader-Willi
- Pneumopatias intersticiais difusas na criança
- Dr. Arnaldo Prata Barbosa (Biênio 1996 - 1997)

**AGENDA SOPERJ**

**É** com grande alegria e motivação que iniciamos mais um triênio, desejando a todos um retorno seguro e proveitoso às atividades presenciais, que estão sendo cuidadosamente organizadas pela nova diretoria, junto aos Departamentos Científicos e Grupos de Trabalho.

Vários eventos estão programados para este ano, tanto no formato on-line quanto presenciais e neste mês de abril a SOPERJ traz uma novidade para os pediatras – a atividade “Degustando Pediatria”, e a nossa primeira convidada é a Dra. Isabella Ballalai que conversará com os pediatras sobre vacinação na sede da SOPERJ.

Seguem abaixo alguns dos nossos próximos eventos:

**ABRIL**

**27/04**

**Videoconferência:** Apresentação do trabalho “Relevância das Ligas Acadêmicas no Contexto de Pandemia: uma avaliação da eficácia das atividades remotas”. O evento será às 19h na Plataforma Teams da SOPERJ

**30/04**

**Degustando Pediatria**

9 – 12h

Local: Sede da SOPERJ

**MAIO**

**3 a 7/05**

**40º Congresso Brasileiro de Pediatria – Natal**

**04/05**

**Curso de Reanimação > de 34 semanas**

**14/05**

**1º Simpósio da Regional Leste Fluminense Covid-19, VSR e suas profilaxias**

08:00 às 12:00h na Associação Médica Fluminense em Niterói

**18/05**

**O Brasil em risco para a poliomielite: como o pediatra pode ajudar?**

19:30 às 20:45h - Local: Plataforma Teams da SOPERJ

**19/05**

**Clube do Pulmão**

**27/05**

**Curso de Reanimação < de 34 semanas**

**28/05**

**CAP**

**JUNHO**

**03/06**

**Curso formação novos instrutores > de 34 semanas**

**10/06**

**Simpósio de alergia respiratória na infância**

**12/06**

**Conscientização das Cardiopatias Congênitas (dia nacional de conscientização da cardiopatia congênita – DC de Cardiopediatria)**

**24/06**

**Curso formação novos instrutores < de 34 semanas**

**25/06**

**Degustando Pediatria**

9 – 12h - Local: Sede da SOPERJ

**JULHO**

**21/07**

**Clube do Pulmão**

**AGOSTO**

**03 a 06/08**

**16º Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica**

Hotel Windsor Barra

**10/08**

**Agosto Dourado**

Webinar - VWorkshop de Aleitamento Materno da SOPERJ

Local: Plataforma Teams da SOPERJ

**26/08**

**Curso de Reanimação < de 34 semanas**

**27/08**

**CAP**

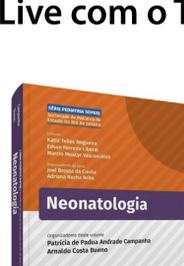
**27/08**

**SMAM**

Tema: Atividade em ambiente público

**31/08**

**Live com o Tema da SMAM 2022**



**Lançamento de livro**

Convidamos a todos para o lançamento do livro Neonatologia, um volume da Série Pediatria SOPERJ, no Congresso Brasileiro de Pediatria em Natal. Para saber mais acesse: [www.manole.com.br](http://www.manole.com.br)

Pediatra, mantenha-se atualizado sobre todos os nossos eventos consultando o site da SOPERJ: [www.soperj.org.br](http://www.soperj.org.br) e as redes sociais: [@soperjrj](https://www.facebook.com/soperj) e [www.facebook.com/soperjrj](https://www.facebook.com/soperjrj)

Acompanhe os eventos realizados no canal youtube da SOPERJ – [www.youtube.com/c/SociedadeDePediatriaoEstadodoRiodeJaneiro](https://www.youtube.com/c/SociedadeDePediatriaoEstadodoRiodeJaneiro).

Confira artigos atualizados sobre temas pediátricos na Revista de Pediatria SOPERJ: [www.revistadepediatriasoperj.org.br](http://www.revistadepediatriasoperj.org.br)

Boletim SOPERJ

Filiada à Sociedade Brasileira de Pediatria – Volume XXV – Nº 1 – abril 2022

**DIRETORIA DA SOPERJ TRIÊNIO 2022 - 2024**

**Presidente:** Claudio Hoineff; **Vice-Presidente:** Abelardo Bastos Pinto Junior; **Secretário Geral:** Ana Rosa Castellões dos Santos; **1º Secretário:** Maria Marta Regal de Lima Tortori; **2º Secretário:** Maria de Fátima Bazhuni Pombo Sant'Anna; **1º Tesoureiro:** Christianne D'Almeida Martins; **2º Tesoureiro:** Ana Alice Amaral Ibiapina Parente; **Diretor de Cursos e Eventos:** Márcia Fernanda da Costa Carvalho; **Diretor Adjunto de Cursos e Eventos:** Maria de Fátima Monteiro Pereira Leite; **Diretor de Publicação:** Adriana Rocha Brito; **Diretor Adjunto de Publicação:** Joel Conceição Bressa da Cunha; **Diretoria de Defesa da Pediatria:** Maria Nazareth Ramos Silva; **Diretoria Adjunta de Defesa da Pediatria:** Silvano Figueira de Cerqueira; **Diretor de Relacionamento com Associações:** Ana Rosa Castellões dos Santos; **Coordenador de Departamentos Científicos:** Isabel Rey Madeira; **Coordenação do Curso de Educação Médica Continuada em Pediatria (CAP):** Silvano da Rocha Carvalho e Mariana Tschoepke Aires; **Comissão de Sindicância:** Maria Tereza Fonseca da Costa, Raimunda Izabel Pirá Mendes e Silvano Figueira de Cerqueira; **Conselho Fiscal:** Edson Ferreira Liberal, Sergio Augusto Cabral, Sidnei Ferreira, Leda Amar de Aquino (suplente), Sheila Muniz Tavares (suplente); **Conselho Consultivo:** Katia Telles Nogueira, Isabel Rey Madeira, Edson Ferreira Liberal, Maria de Fátima Goulart Coutinho e Marilene Augusta Rocha Crispino Santos; **Coordenação do Curso de Reanimação Neonatal:** Luciana de Carvalho da Silva e Gustavo Luis Benvenuti; **Diretoria de Coordenação das Regionais:** Paulo César Guimarães e Luiz Ildegardes Alves de Alencar; **Presidentes Regionais – Regional Baixada Fluminense:** Fernanda Guimarães Loureiro; **Regional Lagos:** Carlindo de Souza Machado e Silva Filho e Denise Garcia de Freitas Machado e Silva (Vice-Presidente); **Regional Leste Fluminense:** Ana Flávia Malheiros Torbey e Aurea Lúcia Alves de Azevedo Grippa de Souza (Vice-Presidente); **Regional Médio Paraíba:** Luciano Rodrigues Costa e Amaro Ronaldo Inácio Filho (Vice-Presidente); **Regional Norte Fluminense:** Sylvania Regina de Souza Moraes; **Regional Serrana:** Felipe Machado Moliterno; **Regional Sul Fluminense:** Luciano Rodrigues Costa e Amaro Ronaldo Inácio Filho (Vice-Presidente); **Regional Zona Oeste:** Elisabete Isidoro Caetano e Luiz Ildegardes Alves de Alencar (Vice-Presidente); **Editor Chefe - Revista de Pediatria SOPERJ:** Clarisse Pereira Dias Drummond Fortes..

**Diagramação:** DC Press (21) 2234-9541



**Leda Amar de Aquino**

Departamento Científico de Pediatria Ambulatorial

## Caderneta da criança

A Caderneta da Criança, compreendida como Passaporte da Cidadania, foi implantada pelo Ministério da Saúde em 2005 em substituição ao Cartão da Criança. Até o momento, sofreu várias atualizações e ampliações de conteúdo que a tornam um instrumento único, intersetorial, fortalecendo o diálogo entre as políticas de saúde, educação e assistência social, com o propósito de prestar a atenção integral e integrada à criança em seu contexto familiar.

A Caderneta da Criança é um instrumento de apoio transversal à atenção integral por toda a infância (0 a 10 anos incompletos), que reúne dados da história obstétrica e neonatal, informações/orientações sobre aleitamento materno, alimentação saudável, crescimento e desenvolvimento, uso de suplementos (ferro, vitamina A e outros micronutrientes), saúde bucal, saúde auditiva, visual e imunização. Também compõem seu conteúdo direitos e garantias sociais dos pais e das crianças, sinais de perigos à saúde da criança, orientações para a promoção da saúde, prevenção de acidentes e violências.

Para as crianças, a posse desta Caderneta é a conquista de seus direitos. Assim, é direito de toda criança nascida no Brasil receber, ainda na maternidade, pública ou privada, um exemplar da Caderneta da Criança devidamente preenchido.

Nela devem ficar registradas todas as informações sobre o atendimento das crianças nos serviços de saúde, educação e assistência social visando o acompanhamento desde o momento do seu nascimento até os 10 anos incompletos de idade. Ao registrarem as informações na Caderneta da Criança, os profissionais devem compartilhar esses dados com a família e facilitar a integração das ações sociais.

A Caderneta da Criança é um importante instrumento de vigilância e promoção de saúde, e também possibilita a detecção precoce de desvios através do acompanhamento e avaliação do crescimento e do desenvolvimento preconizados pela Sociedade Brasileira de Pediatria. Deve ser utilizada em todas as consultas pediátricas. Além disso, os pediatras devem utilizá-la como um instrumento de comunicação e educação, proporcionando às famílias/cuidadores orientações, envolvimento e entendimento nos cuidados prestados às suas crianças.

Ela é dividida em duas partes: a parte I compreende um conjunto de temas e informações direcionados para as famílias/cuidadores, e a parte II traz conteúdos direcionados aos profissionais que prestam os atendimentos às crianças.

Na parte I temos os seguintes títulos: direitos e garantias sociais; cuidando da saúde da criança; amamentando o bebê; alimentando para garantir a saúde; estimulando o desenvolvimento com afeto; percebendo alterações no desenvolvimento; percebendo alterações na visão e audição; promovendo a saúde bucal; observando com cuidado o uso dos eletrônicos e o consumo; prevenindo acidentes; protegendo a criança da violência.

Os pediatras devem estar atentos em relação aos direitos da criança que estão descritos na Caderneta e apresentá-los aos pais/cuidadores:

- Receber identificação neonatal, por meio da Declaração de Nascido Vivo (DNV).
- Receber o Registro Civil de Nascimento (RCN), que é gratuito e entregue, se possível, na maternidade.
- Ser chamada pelo nome desde o nascimento.
- Realizar gratuitamente os exames de triagem neonatal.
- Ser acompanhada em seu crescimento e desenvolvimento.
- Ter garantida a vacinação de acordo com a recomendação do Ministério da Saúde (MS).
- Viver em um ambiente afetuoso e sem violência.
- Ser acompanhada pelos pais e responsáveis, em período integral, durante sua internação em estabelecimentos de saúde, inclusive em unidades neonatais, de terapia intensiva e de cuidados intermediários.
- Brincar e aprender.
- Ter acesso a água potável e a alimentação saudável.
- Ter acesso a serviços de saúde e de assistência social de qualidade.
- Ter acesso a creches e escolas públicas de qualidade, localizadas próximo à sua residência.
- Ter acesso ao lazer e à prática de esportes.
- Ter convivência familiar e comunitária. No caso de criança afastada da convivência familiar - por medida judicial para garantir a sua proteção - é preciso viabilizar o seu retorno seguro ao convívio familiar, no menor tempo possível, prioritariamente na família de origem e excepcionalmente em família substituta.
- Receber transferência de renda por meio do Programa Bolsa Família, quando a família está em situação de pobreza ou de extrema pobreza.
- Receber o Benefício de Prestação Continuada da Assistência Social, no caso de crianças com deficiência e cuja família tenha renda familiar inferior a ¼ (um quarto) do salário mínimo vigente e não possua meios para garantir o seu sustento.

Direitos e garantias sociais da educação:

- Toda criança brasileira tem direito à educação!
- A educação infantil se inicia na creche para crianças de até 4 anos de idade e continua na pré-escola, no ensino fundamental e ensino médio. A matrícula na pré-escola é obrigatória a partir dos 4 anos.
- Na Caderneta da Criança (parte I) há espaço para anotações sobre a vida escolar da criança pelo profissional da Educação.

Na parte II constam espaços para registros do acompanhamento do crescimento e desenvolvimento da criança, incluindo as Curvas Internacionais de Crescimento para Crianças Nascidas Pré-Termo, as Curvas de Crescimento adotadas pela Organização Mundial de Saúde (OMS), instrumento de Avaliação do Desenvolvimento Integral da Criança até os 6 anos de idade, acompanhamento odontológico, registros de administração de ferro e outros micronutrientes e as imunizações.

A Caderneta da Criança atual possibilitou a ampliação do diálogo com as políticas de Assistência Social e Educação, a inclusão de espaço para registro das informações de consultas de puericultura, a ampliação dos marcos do desenvolvimento para crianças de 3 para 6 anos e a inclusão do checklist modificado para autismo em crianças pequenas (M-CHAT-R/F).

Apesar de a Caderneta da Criança ser um instrumento de relevância e estratégico de atenção integral no cuidado da saúde da criança, estudos mostram que ela é pouco utilizada, principalmente no que se refere ao acompanhamento do desenvolvimento infantil. Infelizmente para muitos a Caderneta de Saúde ainda é entendida e denominada como “Cartão de Vacinas”.

Podemos apresentar alguns desafios: a não disponibilidade da Caderneta em vários momentos, a não valorização do seu preenchimento pelos profissionais que atendem a criança, o não envolvimento dos pais/cuidadores na importância da Caderneta tanto no acompanhamento das consultas como na leitura do conteúdo que ela apresenta.

Podemos apresentar alguns desafios: a não disponibilidade da Caderneta em vários momentos, a não valorização do seu preenchimento pelos profissionais que atendem a criança, o não envolvimento dos pais/cuidadores na importância da Caderneta tanto no acompanhamento das consultas como na leitura do conteúdo que ela apresenta.

Podemos apresentar alguns desafios: a não disponibilidade da Caderneta em vários momentos, a não valorização do seu preenchimento pelos profissionais que atendem a criança, o não envolvimento dos pais/cuidadores na importância da Caderneta tanto no acompanhamento das consultas como na leitura do conteúdo que ela apresenta.

Podemos apresentar alguns desafios: a não disponibilidade da Caderneta em vários momentos, a não valorização do seu preenchimento pelos profissionais que atendem a criança, o não envolvimento dos pais/cuidadores na importância da Caderneta tanto no acompanhamento das consultas como na leitura do conteúdo que ela apresenta.

Podemos apresentar alguns desafios: a não disponibilidade da Caderneta em vários momentos, a não valorização do seu preenchimento pelos profissionais que atendem a criança, o não envolvimento dos pais/cuidadores na importância da Caderneta tanto no acompanhamento das consultas como na leitura do conteúdo que ela apresenta.

Podemos apresentar alguns desafios: a não disponibilidade da Caderneta em vários momentos, a não valorização do seu preenchimento pelos profissionais que atendem a criança, o não envolvimento dos pais/cuidadores na importância da Caderneta tanto no acompanhamento das consultas como na leitura do conteúdo que ela apresenta.



### Referências Bibliográficas:

1. Brasil. Ministério da Saúde. Caderneta da Criança. Menino. Passaporte da Cidadania. 3ª ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2021. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta\\_crianca\\_menino\\_passaporte\\_cidadania\\_3ed.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta_crianca_menino_passaporte_cidadania_3ed.pdf); acesso em 15 abril 2022.
2. Brasil. Ministério da Saúde. Caderneta da Criança. Menina. Passaporte da Cidadania. 3ª ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2021. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta\\_crianca\\_menina\\_passaporte\\_cidadania\\_3ed.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta_crianca_menina_passaporte_cidadania_3ed.pdf); acesso em 15 abril 2022.
3. BRASIL. Ministério da Saúde. Saúde da criança: crescimento e desenvolvimento. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2012. 272 p. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude\\_crianca\\_crescimento\\_desenvolvimento.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude_crianca_crescimento_desenvolvimento.pdf); acesso em 15 abril 2022.
4. Venancio SI, Grangeiro GP. Caderneta da Criança: o que é o que representa para a família, cuidadores e profissionais? In: Universidade Aberta da Criança. Universidade Federal do Maranhão. Caderneta da Criança: instrumento intersetorial para promoção da atenção integral à saúde da criança. Intersetorialidade e Atenção Integral à saúde da criança. São Luís: UNA-SUS; UFMA, 2021.



**Latife Salomão Tyszler**  
Departamento Científico de Endocrinologia

## Síndrome de Prader-Willi: O que devemos saber!

### Introdução

A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença genética rara que afeta 1:10 mil - 1:30 mil nascidos vivos. Atinge ambos os sexos e ocorre pela perda de expressão dos alelos paternos do cromossomo 15. Três mecanismos genéticos são ligados à síndrome: deleção paterna, dissomia uniparental materna e defeito do centro de *imprinting*.<sup>1,2</sup>

Essa síndrome é caracterizada por hipotonia e sucção débil na fase neonatal, seguida por obesidade e hiperfagia após os dois anos de idade, acompanhadas por alterações endócrinas, como deficiência de hormônio do crescimento (GH), hipogonadismo, hipotireoidismo, insuficiência adrenal e baixa densidade mineral óssea (DMO).<sup>3,4</sup> Portadores da SPW apresentam risco aumentado de obesidade, que pode ser complicada por síndrome metabólica e diabetes melito tipo 2 (DM2), que constitui a principal causa de morbidade e mortalidade nos pacientes com SPW.<sup>3</sup>

### Manifestação

Existem critérios de diagnóstico clínico, mas o diagnóstico deve ser sempre confirmado por testes genéticos.

### Características pré e pós-natais

O peso, comprimento e o índice de massa corporal (IMC) ao nascer de bebês com SPW são 15% a 20% menores, indicando que o crescimento já é anormal intraútero.<sup>5,6</sup> A hipotonia pré-natal geralmente resulta em diminuição do movimento fetal, posição fetal anormal no parto e polidramnia ocasional. A hipotonia neonatal é um achado bem característico, acompanhado de letargia, déficit de sucção, choro fraco e diminuição dos reflexos. A falta de sucção e a letargia resultam no déficit de crescimento na primeira infância e alimentação por sonda ou até mesmo gastrostomia às vezes se faz necessária, mas sempre deve ser evitada. A hipotonia em geral melhora com o tempo, porém em algumas crianças ainda pode permanecer.

### Hiperfagia e obesidade

De acordo com Miller,<sup>7</sup> são identificadas sete fases nutricionais diferentes em indivíduos com SPW, **fase 0** - Diminuição dos movimentos fetais e restrição do crescimento, **fase 1a** - Lactente com dificuldade de sucção pela hipotonia com *“failure to thrive”* (0 a 9 meses), **fase 1b** - Período de apetite normal e ganho de peso normal (9 meses - 2 anos), **fase 2a** - Fase mais importante quando o peso começa aumentar sem modificação do apetite, e nessa hora precisamos intervir para evitar um ganho de peso (2 a 4 anos), **fase 2b** - Aumento do interesse pela comida e ainda possui saciedade (4 a 8 anos), **fase 3** - Aumento grande da hiperfagia e falta de saciedade (início aos 8 anos), **fase 4** - Pode voltar à saciedade, mas mantém obesidade, pois o metabolismo ainda se mantém baixo (adultos).<sup>7</sup>

### Desordens endócrinas

#### Baixa estatura e deficiência de GH

As alterações endócrinas são decorrentes de insuficiência hipotálamo-hipófise com disfunção e desregulação do eixo GH/IGF-1, com uma prevalência de deficiência de hormônio de crescimento (GH) em 40% a 100% das crianças. A terapia de hormônio do crescimento humano recombinante (rhGH) deve ser instituída no momento do diagnóstico confirmado geneticamente, com o objetivo de melhorar a composição corporal, uma vez que a história natural da síndrome apresenta aumento progressivo da obesidade a partir de dois anos de idade. Outros motivos importantes para o uso da terapia com rhGH são: efeitos positivos nos marcos do desenvolvimento motor, quociente de inteligência (QI), habilidades cognitivas e linguagem. Estudos mostram que os pacientes que receberam tratamento com rhGH antes de 12 meses de idade tiveram uma melhora no desenvolvimento motor e mental, mostrando que o rhGH tem um efeito positivo no neurodesenvolvimento.<sup>5,6,8-10</sup>

### Análise molecular

A análise de metilação do ácido desoxirribonucleico (DNA) é a maneira mais eficiente de iniciar a investigação genética, capaz de diagnosticar a SPW e deve ser solicitada sempre que haja suspeita da síndrome. Embora a metilação de DNA deva ser um teste de triagem para o diagnóstico, ela não consegue distinguir a classe molecular, ou seja, deleção, dissomia ou *imprinting*. O diagnóstico precoce da SPW permite orientar os pais sobre a necessidade de controle alimentar e estimulação motora.<sup>8,11</sup>

Em 2020 foi realizado um estudo piloto de triagem neonatal usando uma metodologia de alta resolução, *Methylation Sensitive High Resolution Melting* (MS-HRM), cujo objetivo foi avaliar a viabilidade da precisão de triagem para SPW/ANGELMAN em papel-filtro. O sangue é coletado em papel-filtro (50 µl de sangue) por local, coletar entre 48 e 120h de vida. Dispensa técnicas adicionais, coleta simples de executar, fácil de transportar para centros de referência. Concluindo que análise por MS-HRM (papel-filtro) comparada com a metodologia tradicional de sangue total é 100% eficaz para diagnosticar SPW. Técnica precisa e confiável para diagnosticar precocemente neonatos hipotônicos, diminuindo a hospitalização e melhorando o prognóstico.<sup>12</sup>

### Tratamento

Os pilares do tratamento são: dieta, exercício, abordagens comportamentais e uso do rhGH. O tratamento com rhGH teve a sua aprovação pela *Food and Drug Administration* (FDA) em 2000.<sup>13</sup> O benefício do uso de rhGH na SPW vai muito além da melhora na estatura. As razões mais importantes para o tratamento são a melhora da composição corporal e da hipotonia. A terapia deve ser iniciada no momento do diagnóstico citogenético.<sup>6,9</sup> Atualmente a tendência é iniciar o tratamento o mais precocemente possível, antes do início da obesidade, que ocorre em geral a partir de dois anos. Dados publicados apoiam os benefícios do tratamento quando iniciado entre quatro e seis meses de idade e alguns especialistas indicam iniciar desde três meses de idade. Assim, a introdução precoce de rhGH modifica a história natural da SPW.<sup>10,14</sup>

### Conclusão

O diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais para mudança da história natural da doença. Todos os recém-nascidos com quadro severo de hipotonia e dificuldade de se alimentar devem ser investigados para síndrome de Prader-Willi.

### Referências Bibliográficas:

- Miller JL. Approach to the child with Prader-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012; 97(11):3837-44.
- Jin DK. Systematic review of the clinical and genetic aspect Prader-Willi syndrome. *Korean J Pediatr.* 2011; 54(2):55-63.
- Deal CL, Tony M, Höybye C, Allen DB, Tauber M, Christiansen JS et al. Growth hormone research society workshop summary: consensus guidelines for recombinant human growth hormone therapy in Prader-Willi Syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* 2013; 98(6):E1072-87.
- Emerick JE, Vogt KS. Endocrine manifestations and management of Prader-Willi syndrome. *International Journal of Pediatric Endocrinology.* 2013; 2013(1):14.
- Cassidy SB, Schwartz S, Miller JL, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Genet Med.* 2012; 14(1):10-26.
- Passone CBG, Pasqualucci PL, Franco RR, Ito SS, Mattar LBF, Koiffmann CP et al. Síndrome de Prader-Willi: o que o pediatra geral deve fazer - uma revisão. *Rev Paul Pediatr.* 2018; 36(3):345-52.
- Miller JL, Lynn CH, Driscoll DC, Goldstone AP, Gold JA, Kilmonis V et al. Nutritional phases in Prader-Willi syndrome. *Am J Med Genet A.* 2011; 155A(5):1040-9.
- Heksch R, Kamboj M, Anglin K, Obrynba K. Review of Prader-Willi syndrome: the endocrine approach. *Transl Pediatr.* 2017; 6(4):274-85.
- Butler MG, Manzardo AM, Forster JL. Prader-Willi syndrome: clinical genetics and diagnostic aspects with treatment approaches. *Curr Pediatr Rev.* 2016; 12(2):136-66.
- Siemensma EP, Tummers-de Lind van Wijngaarden RF, Festen DA, Troeman ZC, van Alfen-van der Velden AA, Otten BJ et al. Beneficial effects of growth hormone treatment on cognition in children with Prader-Willi syndrome: a randomized controlled trial and longitudinal study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012; 97(7):2307-14.
- Ramsden SC, Clayton-Smith J, Birch R, Buiting K. Practice guidelines for the molecular analysis of Prader-Willi and Angelman syndromes. *BMC Med Genet.* 2010; 11:70.
- Ferreira IR, Costa RA, Gomes LHF, Cunha WDS, Tyszler LS, Freitas Set al. A newborn screening pilot study using methylation-sensitive high resolution melting on dried blood spots to detect Prader-Willi and Angelman syndromes. *Sci Rep.* 2020; 10(1):13026.
- Food and Drug Administration (FDA). Drug approval package. 2000. Disponível em: [https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda\\_docs/nda/2000/21-148\\_Norditropin.cfm](https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/nda/2000/21-148_Norditropin.cfm); acesso em: 04 abr 2022.
- Carrel AL, Moerchen V, Myers SE, Bekx MT, Whitman BY, Allen DB. Growth hormone improves mobility and body composition in infants and toddlers with Prader-Willi syndrome. *J Pediatr.* 2004; 145(6):744-9.

Contato da Dra. Latife Salomão Tyszler: [lstyszler@hotmail.com](mailto:lstyszler@hotmail.com), @dralatifetyzler

**Maria Aparecida de Souza Paiva**Pneumologista do Ministério da Saúde/ Ex-chefe do Setor  
de Pneumologia Pediátrica do HFSE/ Consultora do Departamento  
Científico de Doenças do Aparelho Respiratório da SOPERJ

## Pneumopatias intersticiais difusas na criança – um desafio

As pneumopatias intersticiais podem ser agudas, como ocorre nas pneumonias comunitárias virais, ou causadas por germes atípicos. Nas crianças imunossuprimidas, agentes menos comuns como o citomegalovírus (CMV) e o *Pneumocystis jirovecii* também podem se apresentar clínica e radiologicamente como pneumonias intersticiais agudas ou subagudas.

Geralmente este conhecimento é bem difundido entre os pediatras clínicos e nos envolvidos em terapia intensiva, inclusive perinatal. Porém, queremos aqui alertar para um grupo de pacientes pediátricos que se apresentam com quadros pulmonares difusos e intersticiais com evolução crônica e graus diferentes de gravidade, com hipoxemia e hipodesenvolvimento. Estas crianças são atendidas em emergências, consultórios ou são internadas em unidades de diferentes graus de complexidade, inclusive neonatais, sem terem seus diagnósticos, por serem complexos, feitos a tempo de intervenção terapêutica, evoluindo para quadros crônicos e potencialmente irreversíveis, com diferentes graus de comprometimento funcional, fibrose, hipertensão pulmonar e com alta mortalidade. Estes pacientes precisam de um protocolo de investigação orientado por especialistas.

As doenças intersticiais difusas crônicas (DPIC) ou chILD (como foram rotuladas pelo grupo americano de estudos e representando *children's interstitial lung disease*) têm sido muito estudadas nas últimas duas décadas por grupos multiprofissionais dos melhores Centros de Pneumologia Pediátrica do mundo, o que contribuiu para progressos no seu entendimento. Graças a estes estudos, o número de publicações sob o tema na população pediátrica avançou muito, embora seja consideravelmente menor do que nesta especialidade em adultos. Por certo são mais raras nas crianças, mas também provavelmente subdiagnosticadas.

Como pneumologista pediátrica e sempre procurando focar parte do meu trabalho nas crianças e adolescentes com pneumopatias crônicas, quero alertar os pediatras e neonatologistas para o problema, baseando-me na minha experiência e nas publicações recentes. O espectro clínico destas doenças varia com a faixa etária assim como as abordagens diagnósticas e terapêuticas.

As crianças menores de 2 anos têm uma classificação especial na qual estão incluídas as alterações no desenvolvimento e no crescimento pulmonar, as alterações genéticas do surfactante e duas outras condições específicas dos pequenos como a Hiperplasia de células neuroendócrinas (HCNE) e a Glicogenose pulmonar idiopática (GPI).<sup>1</sup>

Para as crianças maiores o número de entidades clínicas é mais amplo, sendo considerados alguns diagnósticos que fazem parte da classificação dos pacientes adultos, tanto as Pneumonias Idiopáticas como as relacionadas a doenças reumatológicas e ambientais, entre elas as pneumonias por hipersensibilidade, entre outras.<sup>2</sup> Por certo, estes dois grupos etários podem estar interligados em alguns diagnósticos, como ocorre com alguns tipos de alteração do surfactante.

Os estudos de coorte internacionais feitos pelo grupo chILD recomendam como critérios para reconhecimento destas doenças pelos pediatras, 3 dos 4 itens, excluídas causas agudas ou crônicas conhecidas, como por exemplo a Fibrose Cística e Discinesia ciliar:

- 1) Sintomas respiratórios (tosse seca, respiração rápida ou intolerância aos exercícios);
- 2) Sinais clínicos (taquipneia em repouso, estertores crepitantes, retrações, baqueteamento digital, hipodesenvolvimento ou insuficiência respiratória);
- 3) Graus variáveis de hipoxemia;
- 4) Alterações difusas no exame radiológico convencional.

No Hospital Federal dos Servidores do Estado (HFSE) diagnosticamos e tratamos um grupo de 25 pacientes, de 1984 a 2004 e os acompanhamos por muitos anos. Esta casuística foi publicada no Jornal de Pediatria da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) em 2007<sup>3</sup> e é a única publicação brasileira, tendo sido considerada relevante num trabalho de revisão internacional de todos os trabalhos publicados até 2013.

Em nossa experiência, as crianças com estas doenças foram encaminhadas tardiamente para investigação na rede pública, e geralmente estavam graves, sendo que 13 dos nossos pacientes tinham cianose ao chegar no nosso Serviço. Devemos alertar para a necessidade de reconhecer estas doenças e para o encaminhamento rápido destas crianças para investigação.

Nós, do Departamento Científico de Doenças do Aparelho Respiratório da SOPERJ, estamos iniciando um levantamento multi-institucional destas doenças com a participação de alguns Serviços de Pediatria no nosso Estado. Será utilizado um Protocolo embasado na nossa experiência do HFSE, atualizado.

Esta pesquisa, pioneira no Brasil, visa somar casuísticas, como está sendo feito internacionalmente, com efetiva contribuição para o melhor atendimento e entendimento destas doenças. Pacientes com estas características poderão ser encaminhadas aos nossos Centros. Formamos um grupo multiprofissional de especialistas como radiologistas, patologistas, cirurgiões pediátricos e geneticistas para apoio no diagnóstico.

Estaremos aguardando o reconhecimento dos casos e o encaminhamento ao grupo de especialistas dos serviços públicos que compõem o Departamento da SOPERJ, para evoluirmos no diagnóstico e tratamento oportuno destas crianças do nosso Estado, com possíveis resultados positivos no prognóstico destas doenças potencialmente graves e responsáveis por sequelas como fibrose pulmonar.

### Referências Bibliográficas:

1. Deutsch GH, Young LR, Detering RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA et al. Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007; 176(11):1120-8.
2. Fan LL, Dishop MK, Galambos C, Askin FB, White FV, Langston C et al. Diffuse Lung Disease in Biopsied Children 2 to 18 Years of Age. Application of the chILD Classification Scheme. *Ann Am Thorac Soc.* 2015; 12(10):1498-505.
3. Paiva MAS, Amaral SM. Chronic interstitial lung disease in children. *J Pediatr (Rio J).* 2007; 83(3):233-40.

**Coluna – História da SOPERJ**

## Dr. Arnaldo Prata Barbosa (Biênio 1996-1997)

Graduado *Cum Laude* em Medicina pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) em 1979, o oitavo Presidente da SOPERJ especializou-se em Pediatria e Medicina Intensiva Pediátrica. Concluiu o Mestrado em Pediatria no ano de 1987 e o Doutorado em Clínica Médica - Saúde da Criança e do Adolescente em 2005, pela Faculdade de Medicina da UFRJ. Na sequência, concluiu MBA em Gestão pela COPPEAD-UFRJ em 2007. Dr. Arnaldo foi Professor Adjunto (atualmente aposentado) do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFRJ.

Atualmente é Coordenador de Pesquisa em Pediatria e Docente Permanente do Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas do Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), Docente Permanente do Programa de Pós-Graduação em Saúde Materno-Infantil do IPPMG-UFRJ e Docente Colaborador do Programa de Pós-Graduação em Saúde Perinatal da Maternidade Escola da UFRJ. Também é líder das equipes que prestam serviços de Pediatria aos hospitais da Rede D'Or São Luiz no Rio de Janeiro.

### **Como foi sua gestão na SOPERJ?**

Assumi a presidência da SOPERJ em 1996 com o objetivo de trabalhar para o engrandecimento da nossa especialidade, da nossa Sociedade Médica, da nossa dignidade profissional e pela melhor assistência à criança e ao adolescente do estado do Rio de Janeiro.

Foi uma experiência profícua, que me presenteou com momentos de grande satisfação profissional pelos êxitos alcançados, pelo convívio com colegas do mais alto prestígio, pelo ambiente democrático e pela luta pelos interesses do Pediatra, da Criança e do Adolescente. Também foi um tempo rico pelas oportunidades de reflexão e crescimento surgidas em face de algumas dificuldades e contratempos.

Junto à minha diretoria vivenciamos vários momentos marcantes.

### **Quais foram as realizações mais relevantes na sua gestão?**

No campo científico, além das atividades tradicionais da SOPERJ (fóruns, sessões, serões e jornadas dos diversos Comitês), reativamos as sessões mensais nos hospitais municipais do Rio de Janeiro e realizamos o V CONSOPERJ. Em conjunto com a Sociedade Brasileira de Pediatria, realizamos o XXX Congresso Brasileiro de Pediatria, com sede na cidade do Rio de Janeiro. Uma grande e bem sucedida responsabilidade!

A SOPERJ esteve presente em todos os fóruns governamentais e não governamentais relativos à criança e ao adolescente no estado, e junto com o CREMERJ, o SINMED, a SOMERJ e outras Sociedades Médicas participou ativamente da luta dos médicos por condições adequadas de trabalho e valorização profissional e contribuiu para a criação do Departamento Profissional das Entidades Médicas, a chamada Central de Convênios.

### **Inovação**

Realizamos a reforma do Estatuto da SOPERJ, uma tarefa complexa e de fundamental importância e transformamos os Departamentos Regionais em "Regionais da SOPERJ", concedendo-lhes autonomia administrativa e financeira, fortalecendo a interiorização da Sociedade, e constituindo o Conselho Superior da SOPERJ, com oito regionais. Criamos também o Comitê de Otorrinolaringologia e elaboramos um novo boletim técnico-científico intitulado "boletim azul", que era encaminhado somente aos associados.

### **Pioneirismo**

Destaco a informatização da Sociedade, com a instalação de uma rede de computadores, "scanner", "laptop", impressoras modernas e um "software" administrativo. Em consonância com o modernismo da época, criamos a home-page da SOPERJ, introduzindo a Sociedade neste importante canal de comunicação que é a Internet. E foram realizados investimentos na contratação e qualificação de recursos humanos.

Na minha gestão também implementamos os Cursos de Reanimação Neonatal, com grande sucesso.

### **Mensagem aos leitores do Boletim SOPERJ**

Fico feliz de ver o crescimento contínuo da SOPERJ e sua contribuição para o desenvolvimento da especialidade de pediatria, através do apoio aos pediatras e das lutas pelo bem-estar e melhoria das condições de nossas crianças e adolescentes. Incentivo especialmente os jovens pediatras a participar ativamente da vida associativa. Quanto mais forte for a SOPERJ, mais benefícios teremos para os pediatras e a população infantil e adolescente em nosso estado.