



Pediatria em movimento • Ideias que promovem discussões, discussões que provocam mudanças • **Página 3**

Eventos e notícias • Campanhas, cursos, encontros de atualização e lançamentos • **Páginas 4, 5, 6 e 7**

Atualização rápida • Deficiência de biotinidase • **Página 8**

veja na internet

Rede social na área científica

A SPSP estabeleceu parceria com a *Academic Medical Online Community* (www.acamed.com.br), primeira rede social mundial focada na área acadêmica e científica. Por conta da parceria, todos os associados da SPSP já estão pré-cadastrados e receberam informações por e-mail de como ativar e validar a conta. Visite a página da SPSP na Acamed (<http://spsp.acamed.com.br>) e conheça as diversas funcionalidades oferecidas pela rede social: acesso às informações das entidades das quais é membro; acesso a conferências on-line de seu interesse; compartilhamento e discussão de casos clínicos e pesquisas médicas com outros profissionais da área; acesso a arquivos médicos, aulas, fóruns e eventos.

conversa com o presidente

2014 vem aí!

O **Atendimento Ambulatorial em Puericultura** (CBHPM código 1.01.06.14-6) fará parte do **Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde da ANS**. Assim, o pagamento deste procedimento por parte das operadoras de saúde complementar passa a ser obrigatório a partir de janeiro de 2014. Grande vitória da Defesa Profissional da SBP, que há anos batalha por esta conquista. É um justo reconhecimento desta atividade, que, em relação a uma consulta normal, dura no mínimo o dobro, nivelando a remuneração pelo tempo dispendido para um atendimento adequado, que objetiva criar um adulto apto a edificar uma sociedade melhor.

Terão os gestores dos serviços de saúde a mesma concepção?

Um atendimento de puericultura deve contemplar diagnósticos, tratamentos e orientações para promoção da saúde e prevenção de doenças. De acordo com a CBHPM, o atendimento de puericultura inclui as seguintes avaliações: estado nutricional; história alimentar; curva de crescimento; estado vacinal; desenvolvimento neuropsicomotor; visão; audição; saúde bucal; atividades físicas; sono; desenvolvimento da sexualidade; cuidados domiciliares; condições do meio ambiente; desempenho escolar; cuidados dispensados pela escola. **Ufa!**

Como fazer tudo isso sendo afável e acolhedor, trocar o lençol da maca e lavar as mãos entre as consultas mantendo a produtividade exigida na maioria dos serviços de quatro atendimentos por hora? Há prontos-socorros e AMAs nos quais a expectativa dos gestores é de 60 atendimentos em 12 horas!

Urge estabelecer parâmetros apropriados de atendimento que não vulnerabilize pacientes e profissionais que atendem as várias modalidades de serviços pediátricos (ambulatorio, enfermaria, pronto-socorro, neonatologia, UTI etc.). Este é um grande desafio!

A Pediatria merece ser exercida com segurança e dignidade. Vamos à luta – inventar novos sonhos; criar novas esperanças. Sempre há coisas boas para pensar – algumas se realizam! (adaptado de Lya Fuft).

Boas festas para todos!

Mario Roberto Hirschheimer

Presidente

pediatria@spsp.org.br



Educação a distância

A Diretoria de Cursos e Eventos da gestão 2013-2016, além das atividades tradicionais, irá privilegiar três pontos: as Regionais, a educação continuada a distância e os cursos teórico-práticos. Continuaremos atuando conjuntamente com as Regionais, levando cursos e eventos para o interior e o litoral do Estado, chegando mais perto dos pediatras que têm dificuldade em comparecer nos eventos realizados na cidade de São Paulo.

Pensando nisso, ênfase especial será dada à educação continuada a distância. Para tanto, a SPSP está em busca de parcerias com empresas que viabilizem a realização de cursos presenciais que serão transmitidos simultaneamente para as Regionais, possibilitando, inclusive a interatividade entre os professores e os pediatras que assistem aos eventos em suas Regionais, proporcionando um conagração entre os pediatras do interior, da capital e do litoral. A ideia é que também eventos realizados nas Regionais possam ser transmitidos ao vivo para a capital e outras Regionais. Além disso, as aulas, cursos e palestras realizados a distância serão gravados e disponibilizados no portal da SPSP pelo período de um ano, podendo ser consultadas a qualquer

momento pelos associados. Este é um formato moderno e dinâmico de atualização, que reúne mais pediatras e que também conta com certificado de conclusão no final do curso e pontuação para obtenção do Certificado de Atualização Profissional.

Concluímos as negociações para a aquisição de uma nova sede que nos permitirá oferecer um local mais amplo e adequado para nossos eventos científicos.

Outra prioridade serão as jornadas nas diversas áreas de atuação do pediatra, com ênfase nas discussões de casos clínicos e atividades práticas. Já estamos organizando o 2º Encontro de Atualização em Pediatria para 2014, e o 2º Congresso de Urgências e Emergências Pediátricas para 2015, já de olho no 14º Congresso Paulista de Pediatria, em 2016.

Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck

Diretora de Cursos e Eventos da SPSP. Médica-Assistente do Berçário Anexo à Maternidade do Hospital das Clínicas da FMUSP. diretoria@spsp.org.br



Sarah Cruz

Olhar abrangente

Sou psicanalista – psicóloga de formação. Trabalho no Instituto da Criança (HCFMUSP) desde 1978 e estou no Departamento de Saúde Mental da SPSP desde sua criação em 1988.

Nessa época, profissionais de diversas áreas, com experiência com crianças e adolescentes, foram convidados a participar desse novo departamento, que se propunha a ser um consultor para os assuntos referentes à saúde mental na infância e adolescência. Considero que este foi um marco importante para a SPSP, porque indicou um olhar mais abrangente sobre o conceito de saúde na infância, com uma consequente ampliação dos recursos para a investigação, intervenção e encaminhamento de problemáticas psicopatológicas associadas ao adoecimento ou a distúrbios de desenvolvimento e que incidem no âmbito da ação do pediatra.

Ao longo desses 25 anos, o Departamento de Saúde Mental colocou-se cada vez mais próximo e alinhado aos propósitos e às demandas da SPSP, contribuindo não só como um consultor para as questões ligadas ao campo psicológico, mas também como um

transmissor de conhecimento, por meio de suas participações nas publicações, na mídia e nos eventos organizados pela entidade, que vem crescendo significativamente, o que nos deixa muito orgulhosos.

Nossa proposta atual volta-se para duas vertentes: atividades que possam dar subsídios à formação do pediatra, contemplando temas de saúde mental que nos são trazidos como questão ou impasse, apontando para a percepção do pediatra sobre os aspectos da subjetividade da criança que atuam na condição de saúde ou de doença; e informação útil e abalizada para os pais, que possa auxiliá-los nos cuidados com a criança ou o adolescente.

Para isso, esperamos continuar contando com vocês!

Vera Ferrari Rego Barros

Presidente do Departamento de Saúde Mental da SPSP. Diretora do Serviço de Psiquiatria e Psicologia do Instituto da Criança – HCFMUSP. vera.ferrari@hc.fm.usp.br



Arquivo pessoal

Ideias que promovem discussões, discussões que provocam mudanças

Mario Roberto Hirschheimer

Há muito se sabe dos efeitos nocivos do álcool na gravidez. No entanto, seu consumo ainda é uma prática frequente em grande parcela das gestantes.

A Sociedade de Pediatria de São Paulo, em busca de uma compreensão maior sobre o tema, criou, em 2007, o *Grupo de Trabalho sobre os Efeitos do Álcool na Gestante, no Feto e no Recém-nascido*. Em 2010, este Grupo lançou um manual com suas principais conclusões. Alerta que 55% das gestantes consomem álcool, dentre elas, 6% podem ser classificadas como alcoólicas. Destaca que os bebês nascidos com a síndrome alcoólica fetal sofrem agravos físicos e mentais que os acompanharão por toda vida, no mínimo como déficit cognitivo e dificuldades no relacionamento social.

Desde então, diversas ações foram promovidas com o objetivo de divulgar os conhecimentos reunidos ao público em geral e alguns frutos estão sendo colhidos.

Em Lins, com a colaboração de Paulo Eduardo de Araújo Imamura, da SPSP - Regional de Marília, foi instituída a *Semana Municipal de Prevenção à Síndrome Alcoólica Fetal*, pelo prefeito Edgar de Sousa, com o objetivo de criar ações para informar

toda a população, e principalmente as gestantes, sobre como o álcool pode prejudicar o feto e, por conseguinte, torná-lo um cidadão com muitas limitações irreversíveis.

Em Presidente Prudente, o vereador Enio Perrone apresentou projeto de lei à Câmara Municipal, por sugestão de Régis Assad, membro da Diretoria de Departamentos Científicos da SPSP, e com o apoio do Rotary Club Presidente Prudente Sul, que, se aprovado, obriga todos os estabelecimentos que comercializam bebidas alcóolicas a fixarem um cartaz com o alerta sobre a Prevenção Síndrome Alcoólica Fetal.

Atuar junto a lideranças do poder público para a promoção da saúde e a prevenção de doenças, com apoio da sociedade civil, poderá fazer a diferença no futuro das crianças e dos jovens. A disseminação responsável de informação científica à população é uma ação importante para as mudanças sociais que este país precisa. Cabe a todo cidadão responsável compartilhar e colaborar para que os projetos resultantes desses trabalhos se tornem práticas do dia a dia.

Nós, pediatras, temos o potencial de participar ativamente no rumo da construção de uma sociedade melhor.

Ajude no combate à violência contra crianças e adolescentes

Acesse e compartilhe o **Manual de Atendimento às Crianças e Adolescentes Vítimas de Violência**



www.spsp.org.br/downloads/ATENDIMENTODOLESCENTES.pdf

Ajude a conscientizar as gestantes

Acesse e compartilhe o manual **Efeitos do álcool na gestante, no feto e no recém-nascido**.



www.spsp.org.br/downloads/alcool.pdf

aconteceu

SBP: Minuto de Ouro

A Sociedade Brasileira de Pediatria lançou, no 36º Congresso Brasileiro de Pediatria, a campanha nacional *Minuto de Ouro*, um alerta à população sobre a importância dos primeiros 60 segundos na vida do ser humano. O material de divulgação informa que, no Brasil, cerca de 300 mil recém-nascidos por ano necessitam ser auxiliados para que o pulmão se encha de ar e para que o coração e toda a circulação sanguínea se adaptem a funcionar bem sem a placenta, fazendo a transição do útero para o mundo com qualidade. E alerta para que as famílias se informem: *a maternidade está preparada para um auxílio qualificado à criança para que respire bem, se isso se for preciso? Haverá pediatra na sala do parto? Garanta seus direitos!* Interessados podem baixar o cartaz da campanha no portal da SPSP: www.spsp.org.br/spsp_2008/download/MDO.pdf

regionais

Aconteceu no ABC

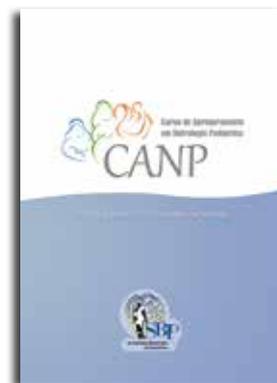
No dia 9 de novembro, a sede da Associação Paulista de Medicina de Santo André recebeu 19 pediatras da região para a reunião do projeto *Café da Manhã com Professor* que tratou do tema *Dor Abdominal Recorrente*, organizado pela SPSP - Regional Grande ABC e Diretoria de Cursos e Eventos da SPSP. A reunião iniciou com uma palestra de introdução e diagnóstico diferencial em dor abdominal recorrente, passando para a discussão de dois casos clínicos: um deles sobre Gastroenterite Eosinofílica e o outro sobre Doença Inflamatória Intestinal. "Foi uma manhã de excelentes aulas e discussões de casos clínicos com um grupo de palestrantes e participantes da mais alta qualidade. Os pediatras puderam tirar dúvidas sobre estas patologias emergentes nos consultórios em clima de bate-papo. O encontro foi um sucesso!", comentou Renata Rodrigues Aniceto, diretora-presidente da SPSP - Regional Grande ABC. A reunião teve o apoio da Nestlé Nutrition.



aconteceu

Manual do CANP disponível na SBP

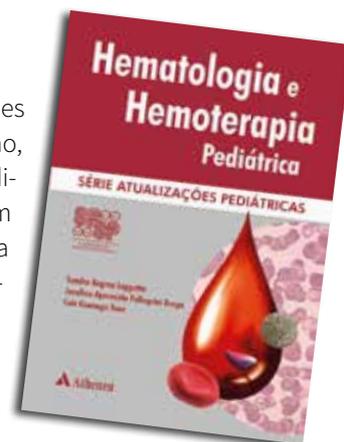
A Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) lançou, durante o 36º Congresso Nacional de Pediatria, o novo manual de nutriologia para pediatras e médicos do Curso de Aprimoramento em Nutrologia Pediátrica (CANP). A expectativa é que o novo documento se torne importante fonte para identificar as principais carências de nutrientes em crianças. O manual do CANP encontra-se disponível no escritório da Fundação SBP, na Rua Augusta, 1939/53, em São Paulo (SP). Informações para aquisição podem ser obtidas pelo e-mail alexa.fsbp@sbp.com.br ou pelo telefone (11) 3068-8595, com Alexa.



aconteceu

Lançamento: série Atualizações Pediátricas

No início de 2013, foram lançados seis novos livros da série *Atualizações Pediátricas* da SPSP: Imunizações em Pediatria, Oncologia para o Pediatra, Gastroenterologia e Hepatologia na Prática Pediátrica - 2ª edição, Obesidade no Paciente Pediátrico: da prevenção ao tratamento, Otorrinolaringologia para o Pediatra - 2ª edição, e Odontopediatria para o Pediatra. Em novembro, a Diretoria de Publicações da SPSP lançou mais um livro da série: Hematologia e Hemoterapia Pediátrica. A publicação teve a coordenação de Sandra Regina Loggetto, Josefina Aparecida Pellegrini Braga, Luiz Gonzaga Tone e contou com a participação dos membros do Departamento de Hematologia e Oncologia da SPSP. Os livros da série *Atualizações Pediátricas* são elaborados pelos Departamentos Científicos da SPSP e visam a atualização do pediatra em diversas áreas da especialidade. Acesse o portal da SPSP (www.spsp.org.br), clique no link Publicações no menu à direita e confira todos os títulos à disposição. Mais informações: pediatria@spsp.org.br ou (11) 3284-0308.



Dia da Prematuridade

No dia 17 de novembro é comemorado, em todo o mundo, o *Dia da Prematuridade*. No Brasil, este ano, a comemoração estendeu-se por toda a semana do dia 17 de novembro com uma campanha nacional com o tema *Nascer adiantado não significa ficar atrasado*. A campanha visou evidenciar a importância da assistência médica adequada aos bebês e a prevenção do parto prematuro quando possível, a partir de um pré-natal completo, além de aumentar a visibilidade sobre o assunto ao desmistificar o fato de que prematuros tenham qualquer tipo de complicação durante seu desenvolvimento e crescimento. Durante a semana de comemoração da data, foi distribuído à população um material didático, com informações importantes sobre os bebês prematuros, os cuidados que eles devem receber após o nascimento e após a alta hospitalar. A produção do material contou com a participação do Departamento de Neonatologia da SPSP e da Diretoria de Cursos e Eventos da SPSP. A campanha teve patrocínio da Abbott e foi realizada em parceria com a Sociedade de Pediatria do Rio Grande do Sul e a Sociedade Paranaense de Pediatria.

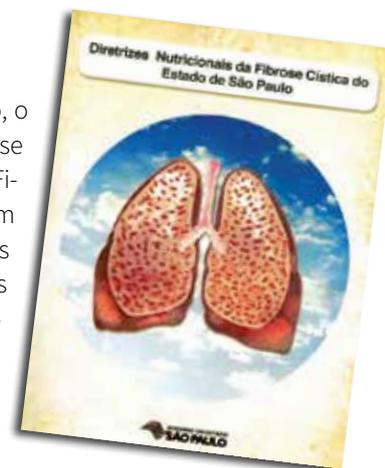


ICr lança portal sobre saúde infantil

O presidente da SPSP, Mario Roberto Hirschheimer, participou do lançamento do portal ABC da Saúde Infanto-Juvenil (www.abcsaudeinfantojuvenil.com.br), no dia 23 de outubro último, no anfiteatro do Instituto da Criança (ICr) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP). O novo site de educação em saúde foi criado pela USP e pelo ICr com a proposta de reunir artigos, matérias e entrevistas divididos em oito editorias: comportamento, crescimento, alimentação, brincar, vacinação, doenças, emergência e segurança. Juntamente com o blog *Pediatra Orienta*, da SPSP, e o site *Conversando com o Pediatra*, da SBP, a iniciativa do ICr visa auxiliar os pais em suas dúvidas sobre a saúde de seus filhos.

Atendimento Nutricional em Fibrose Cística

Desde fevereiro de 2010, o Programa de Triagem Neonatal de São Paulo realiza, no Teste do Pezinho, o *screening* para Fibrose Cística e, na mesma data, implantou o Programa de Cuidados à Pessoa com Fibrose Cística (FC). Atualmente, o Estado de São Paulo dispõe de sete Centros Especializados de Referência de Fibrose Cística – CERFC (veja a relação no portal da SPSP) habilitados ao Sistema Único de Saúde – SUS com equipes multiprofissionais para dar assistência integral ao tratamento e efetuar investigações diagnósticas específicas para FC. Uma vez que as orientações nutricionais para pessoas com a doença são angulares na terapêutica dessa patologia, para padronizar e alinhar a terapêutica nutricional oferecida aos pacientes com FC, as nutricionistas destes CERFCs organizaram um Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística. Ele foi encadernado pela Secretaria Estadual de Saúde do Estado de São Paulo na forma de uma pequena cartilha, do tamanho de uma agenda de bolso e também está disponível em PDF para download no portal da SPSP (www.spsp.org.br/spsp_2008/download/Protocolo%20-%20Fibrose.pdf).



Fase IV do Programa de Triagem Neonatal

No dia 26 de novembro último, aconteceu o lançamento da Fase IV do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) no Estado de São Paulo. O Estado está habilitado nas quatro fases já implantadas pelo Ministério da Saúde. Na Fase IV, o PNTN passa a detectar, tratar e acompanhar mais duas doenças: a **hiperplasia adrenal congênita** e a **deficiência da biotinidase**.

Desta forma, são mais duas doenças detectadas com o Teste do Pezinho do PNTN, além das quatro que o teste já possibilita identificar: fibrose cística, hipotireoidismo congênito, fenilcetonúria e doença falciforme (e outras hemoglobinopatias).

A deficiência de biotinidase é uma doença rara e pouco conhecida. Leia, na página 8 desta edição, um artigo de atualização rápida a respeito desta doença que passa a ser pesquisada pelo PNTN. Leia também, no portal da SPSP (www.spsp.org.br), artigo sobre hiperplasia adrenal congênita, na área de textos científicos.

Aconteceu: Café com Professor



O adolescente hoje: singularidades da atenção integral foi o tema do *Café da Manhã com Professor* que aconteceu no dia 28 de setembro (foto menor). Realizada no anfiteatro da sede da SPSP, a reunião contou com a presença de 23 pediatras, que assistiram palestras sobre direitos sexuais e reprodutivos na adolescência, problemas ortopédicos mais comuns e LER e dietas e modismos alimentares, todas ministradas por membros do Departamento de Adolescência da SPSP. No dia 5 de outubro, também no anfiteatro da sede da SPSP, 22 pediatras participaram da reunião que tratou do tema *Otorrinolaringologia para o Pediatra*, organizada pela Diretoria de Cursos e Eventos da SPSP e o Departamento de Otorrinolaringologia da SPSP (foto maior). O objetivo do encontro foi esclarecer, orientar e informar os pediatras sobre como abordar a família e os bebês que não passaram no triagem auditiva neonatal, além de discutir o fluxograma de diagnóstico da perda auditiva e demais exames. Os dois encontros receberam o apoio da Nestlé Nutrition.



Grupos de Trabalho

A gestão 2013-2016 acaba de formar mais três Grupos de Trabalho: *Estudos de Obesidade*, *Primeiros Mil Dias de Vida* e *Combate ao Uso de Drogas por Crianças e Adolescentes*.

O *GT de Estudos de Obesidade* tem a coordenação de Antonio de Azevedo Barros Filho, membro da Diretoria de Publicações e do Departamento de Pediatria Ambulatorial e Cuidados Primários da SPSP. Está sendo formado por membros dos Departamentos de Endocrinologia, Nutrição e Pediatria Ambulatorial e Cuidados Primários da SPSP. A atuação do GT terá como objetivo inicial estudar como a SPSP pode se inserir nas políticas públicas, escolas e famílias para prevenir e combater a obesidade infantil.

O *GT dos Primeiros Mil Dias de Vida* também tem uma formação multidisciplinar e pretende atuar nos 280 dias de gestação mais os dois primeiros anos de vida da criança (mil dias), de forma teórica e prática, para aproveitar a janela de oportunidade de intervenção em diversos aspectos da saúde infantil. O grupo tem a coordenação de Rubens Feferbaum, diretor de Departamentos Científicos da SPSP e vice-presidente do Departamento de Nutrição da SPSP. A composição do grupo será feita por membros dos departamentos de Nutrição, Neonatologia, Aleitamento Materno, Endocrinologia, Pediatria Ambulatorial e Cuidados Primários e, inclusive, Saúde Mental. O GT também visa outras especialidades e pretende convidar membros do Instituto de Estudos Avançados da USP e de entidades da Obstetrícia para participarem do grupo.

O *GT de Combate ao Uso de Drogas por Crianças e Adolescentes* foi formado para auxiliar o pediatra, que muitas vezes não tem informação suficiente para saber reconhecer o usuário de drogas lícitas e ilícitas e saber como atuar. Coordenado por João Coriolano Rego Barros, 2º vice-presidente da SPSP, o grupo já estabeleceu as metas iniciais: capacitação do pediatra já na formação acadêmica e na Residência Médica; incluir questões sobre o tema no TEP; incluir o tema em eventos da SPSP; fazer parcerias com universidades e faculdades de Medicina; fazer programas em parceria com as Secretarias de Saúde Estadual e Municipais; buscar recursos públicos e privados para a ação do grupo, o que também inclui produção de material informativo e campanhas.

Reanimação neonatal para médicos

Aconteceu, em 28 de setembro, mais um *Curso de Reanimação Neonatal para Médicos*, na sede da SPSP (SP), com o objetivo de ensinar os procedimentos de reanimação a serem realizados por médicos, em especial pediatras, durante a assistência ao recém-nascido na sala de parto. Esta edição do curso contou com 19 médicos inscritos, que participaram de duas aulas teóricas e foram divididos em três grupos para quatro aulas práticas com manequins de reanimação neonatal. Desde abril de 2011, quando a coordenação do Programa de Reanimação Neonatal (PRN) da SBP/SPSP recredenciou instrutores do PRN pelas novas diretrizes em reanimação neonatal do ILCOR (*International Liaison Committee on Resuscitation*) já foram treinados nos cursos do PRN no Estado de São Paulo 1.753 profissionais de saúde e 2.882 médicos, até 18 de novembro de 2013. Em breve, divulgaremos a agenda de cursos que serão realizados na sede da SPSP em 2014.



Encontre seu curso ou evento

2014

	Data	Local	Evento	Informações	Pontos
Apoio SPSP	14 e 15 de março	Maksoud Plaza Hotel São Paulo, SP	3ª Imersão em ORL Pediátrica	(11) 5080-4933 ou 5080-4934 www.stelamariseventos.com.br	*
Realização SPSP	12 e 13 de setembro	Mendes Plaza Hotel Santos, SP	II Encontro de Atualização em Pediatria da SPSP	(11) 3849-8263 ou 3849-0379 www.meetingeventos.com.br	*
Apoio SPSP	6 a 8 de novembro	Centro Fecomercio de Eventos São Paulo, SP	X Curso de Atualização em Pediatria da Escola Paulista de Medicina	(11) 3849-8263 ou 3849-0379 www.meetingeventos.com.br	*

Café da Manhã com Professor • Realização SPSP • Informações: www.meetingeventos.com.br ou (11) 3849-8263

Em breve, divulgaremos a programação do projeto Café da Manhã com Professor para 2014!

Cursos com Apoio ou Realização SPSP/SBP = Descontos para Associados da SPSP/SBP

Cursos do Programa de Reanimação Neonatal da SBP-SPSP

Datas	Local	Informações e inscrições:
Reanimação Neonatal para Médicos: programação de 2014 a ser definida	Sede da SPSP	(11) 3849-8263
Reanimação Neonatal para Profissionais de Saúde: programação de 2014 a ser definida	Sede da SPSP	www.meetingeventos.com.br

Interessados em participar dos cursos realizados em hospitais na capital e demais cidades do Estado de São Paulo podem entrar em contato com a SPSP - prn@spsp.org.br ou (11) 3284-0308. A presença de profissional habilitado em reanimação neonatal na sala de parto em hospitais, clínicas e unidades SUS é regulamentada no Decreto 58.849/2013 da Lei Estadual 14.686/2011.

Cursos de Reanimação Pediátrica • Instituto de Ensino e Pesquisa do Hospital Sírio Libanês

Curso PALS: programação de 2014 a ser definida	Informações e inscrições: (11) 3155-3742 www.hospitalsiriolibanes.org.br
Curso de Suporte Básico de Vida para Leigos: programação de 2014 a ser definida	

II Encontro de Atualização em Pediatria da SPSP

Atualização para residentes de Pediatria e pediatras que atuam nos vários campos da especialidade, por meio de discussões de casos clínicos que geram dúvidas no dia a dia do consultório, pronto-socorro ou terapia intensiva. As atividades serão desenvolvidas com grande interação entre palestrantes e plateia, com participação de especialistas e membros dos Departamentos Científicos da SPSP.

12 e 13 de setembro de 2014 • Santos (SP)

Mendes Plaza Hotel
Avenida Marechal Floriano Peixoto, 42 • Gonzaga • Santos (SP)

Informações e inscrições:
(11) 3849-8263 • www.meetingeventos.com.br • pediatria@meetingeventos.com.br



Deficiência de biotinidase

A **deficiência de biotinidase** é uma doença metabólica de herança autossômica recessiva na qual ocorre uma depleção da biotina endógena devido à incapacidade de sua reciclagem ou do uso da biotina ligada às proteínas fornecidas pelos alimentos.

A função da biotinidase é liberar a biotina das proteínas dos alimentos e permitir que o organismo a recicle, diminuindo a necessidade de oferta alimentar desta vitamina.

A biotina é o cofactor da enzima piruvato carboxilase, especializada no transporte de dióxido de carbono (CO₂). Na reação catalisada pela piruvato carboxilase, a biotina capta uma molécula de CO₂ e transfere-a para uma molécula de piruvato, formando oxaloacetato, no processo de gluconeogênese.

Manifestações clínicas

Os pacientes com deficiência de biotinidase apresentam uma grande variabilidade de **manifestações clínicas**, bem como na idade de apresentação dos sintomas. O número de sintomas que uma criança desenvolve e a severidade do distúrbio pode variar de criança para criança, mesmo as da mesma família. Quadro clínico completo já foi relatado a partir de sete semanas de vida, mas algumas crianças podem não desenvolver sintomas até a adolescência.

As manifestações neurológicas como hipotonia muscular, letargia e crises convulsivas mioclônicas são os sinais clínicos iniciais mais frequentes. Estes sintomas não são exclusivos da deficiência da biotinidase, mas são uma pista para investigá-la. Outros sintomas que ocorrem precocemente incluem taquipneia, hiperventilação, estridor, apneia, erupções de pele, seborreia ou dermatite atópica, queda parcial ou completa de cabelo e conjuntivite. Metabólitos podem ficar acumulados anormalmente causando hepatoesplenomegalia e danos permanentes a órgãos como cérebro, pele, ouvidos e olhos. Atraso no desenvolvimento neuromotor e ataxia são observados na evolução da doença, assim como a perda da audição do tipo neurosensorial e distúrbios da visão por atrofia ótica. O sistema imune se altera predispondo a infecções virais e bacterianas graves. Crianças que não recebem tratamento adequado podem evoluir para obi-



to precocemente e aventa-se a possibilidade de a deficiência da biotinidase ser causa da Síndrome da Morte Súbita na Infância. Acidúria láctica e hiperamonemia leve são descritas.

Devido à variabilidade e inespecificidade das manifestações clínicas e o grande risco no atraso do diagnóstico desta doença com alta morbidade que possui tratamento efetivo, a deficiência de biotinidase preenche os critérios para ser incluída na **Triagem Neonatal** (Teste do Pezinho).

Diagnóstico

O **diagnóstico** é feito com base no nível da atividade de biotinidase. Os pacientes são classificados em três grupos:

- deficiência profunda (menos de 10% da média atividade sérica normal);
- deficiência parcial (10 a 30% da média atividade sérica normal);
- diminuição da afinidade da biotinidase pela biocitina (atividade enzimática normal, mas testagem com substratos mais específicos evidenciando a diminuição desta afinidade).

A investigação pode ser complementada por meio de estudo de DNA para detecção de mutações no gene biotinidase (BTD gene), localizado no cromossomo 3p25.

Tratamento

O **tratamento** é muito simples e de baixo custo. Consiste na reposição oral diária de biotina (vitamina H ou vitamina B7), na dose de 10 a 20 mg. *Relator: Mário Roberto Hirschheimer.*



Sociedade de Pediatria de São Paulo
Alameda Santos, 211 • 5º andar • conj. 511 • 01419-000 • São Paulo, SP
Fone: 3284-0308 • 3284-9809
www.spsp.org.br • pediatria@spsp.org.br



facebook.com/sociedadespsp



twitter.com/SociedadeSPSP

Patrocínio



Nutrition

“ESTE EVENTO RECEBEU PATROCÍNIO DE EMPRESAS PRIVADAS, EM CONFORMIDADE COM A LEI Nº 11.265, DE 3 DE JANEIRO DE 2006.”