



Documento Científico

Departamento Científico de
Suporte Nutricional

Terapia Nutricional nos Erros Inatos do Metabolismo (EIM)

Departamento de Suporte Nutricional

Presidente: Rubens Feferbaum

Secretária: Izaura Merola Farias

Conselho Científico: Ary Lopes Cardoso, Christiane Leite Chaves, José Vicente Noronha Spolidoro, Monica Chang Wayhs, Tania Mara Perini Dilem, Vanessa Y. Salomão W. Liberasso

Colaboradora relatora: Maria Carolina de Pinho Porto

Os Erros inatos do metabolismo (EIM) são uma grande classe de doenças genéticas caracterizadas pelo rompimento de funções bioquímicas celulares. Embora os EIM, individualmente sejam raros, coletivamente representam um grupo grande e diverso de condições genéticas.¹

Nos últimos anos, os avanços no entendimento das etiologias moleculares e bioquímicas de muitos EIM por exames como sequenciamento genético e metabolômica levaram a progressos significativos na detecção e tratamento dessas doenças.² A melhor compreensão da fisiopatologia da maioria desses distúrbios possibilitou a descoberta de novas terapias que tornaram possível atenuar a gravidade das manifestações clínicas associadas a muitos EIM¹, porém o reconhecimento de doenças genéticas raras continua sendo um grande desafio.

Diagnósticos equivocados e tardios ocorrem muitas vezes devido à inespecificidade e heterogeneidade de sinais e sintomas, raridade de

condições e também ao acesso limitado de informações para o conhecimento e formação de especialistas.³

Pacientes com essas doenças podem apresentar-se em situação de extrema gravidade e o atraso do médico emergencista em considerar o diagnóstico e iniciar a terapia é capaz de levá-los à morte ou incapacidade permanente. Com os modernos avanços médicos, muitas dessas crianças evoluem bem e por isso cabe aos médicos ter uma compreensão básica dessas doenças.⁴

Quando considerar a possibilidade de EIM?

Os EIM devem ser considerados em qualquer recém-nascido doente, crianças em situação de extrema gravidade, sem causa clara e com anormalidades laboratoriais inesperadas.

Além disso, deve-se ter em mente que, embora a maioria das crises metabólicas ocorra no período neonatal, existem doenças que se apresentam em períodos mais tardios da vida após o acúmulo de compostos tóxicos, além de haver pacientes com defeitos parciais, que levam a apresentações mais sutis na infância tardia.⁴

Manifestações clínicas

1. Neurológicas

Independentemente do tipo de EIM, a maioria dos pacientes apresenta sintomas neurológicos como: irritabilidade, letargia, vômitos, hipotonia e às vezes, convulsões. Esses sintomas podem ser secundários a níveis elevados de amônia decorrentes de distúrbios do ciclo da ureia, acidose metabólica grave, causada por acidemias orgânicas ou hipoglicemia causada por distúrbios da oxidação dos ácidos graxos ou distúrbios do metabolismo dos carboidratos. É incomum que um EIM apresente um único sintoma neurológico porque todas as funções cerebrais são afetadas por distúrbios metabólicos (por exemplo, a hipotonia de uma aminoacidopatia é acompanhada de irritabilidade e letargia).⁵

Além da ampla gama de distúrbios metabólicos que acumulam amônia, causar descompensação neurológica aguda, existem formas "mais leves" dessas doenças que se apresentam com sintomas psiquiátricos episódicos, dificuldades de aprendizagem e episódios de acidente vascular cerebral.⁴

As crianças com EIM podem também parecer clinicamente como lactentes com sepse, em que o estado mental alterado é secundário à hipoperfusão, hipoglicemia e/ou acidose. Seps e EIM podem coexistir no mesmo paciente, então a chave para diferenciá-las é não se apegar a um único diagnóstico, observar de perto a resposta às terapias e obter investigações laboratoriais completas.^{4,6}

Pacientes com EIM em crise metabólica apresentam taquipneia por uma das duas razões:

- a acidose metabólica causa taquipneia e os lactentes jovens têm um sistema de *buffer* renal imaturo, reduzindo sua capacidade de excretar ácido e a compensação respiratória é um mecanismo essencial para o gerenciamento da acidose. A falta de reserva fisiológica também torna esse mecanismo compensatório menos eficaz, especialmente quando o bebê se torna ainda mais doente;
- a hiperamonemia pode causar hiperventilação central e taquipneia, embora os achados laboratoriais resultantes sejam mais consistentes com uma alcalose respiratória primária.^{4,6}

2. Gastrintestinais

O vômito é outro sintoma comum da crise metabólica e pode ser secundário ao estresse neurológico ou à intolerância à nutrição, como pode acontecer nos distúrbios do metabolismo de proteínas e carboidratos.

A doença hepática é encontrada em muitos EIM, especialmente naqueles que envolvem o metabolismo do glicogênio e na tirosinemia. É importante lembrar que a doença hepática primária causa distúrbios metabólicos que podem mimetizar EIM, incluindo galactose na urina, hiperamonemia e ácidos orgânicos plasmáticos e urinários anormais.⁴

3. Cardíacas

A disfunção cardíaca primária é uma apresentação menos comum na crise metabólica, mas há alguns fatos a serem lembrados. Os defeitos de oxidação dos ácidos graxos podem causar uma arritmia primária ou anormalidade de condução e na maioria dos EIM foi relatada em algum momento, a arritmia cardíaca.

Mais provável, entretanto, que os profissionais vejam uma disfunção cardíaca global secundária à acidose e estresse metabólico. É importante ter em mente que a ressuscitação fluidica pode causar problemas se for feita de forma exagerada.⁴

Princípios para o diagnóstico clínico de EIM: Não perca um distúrbio tratável!

Considere um EIM em paralelo com outras condições mais comuns (sepse),

Esteja ciente de que os sintomas que persistem e permanecem inexplicados após o tratamento inicial e os testes usuais para os distúrbios mais comuns foram realizados,

Lembre-se de que um EIM pode se apresentar em qualquer idade,

Se você estiver procurando por uma conexão familiar para um EIM, lembre-se de que, embora a maioria dos erros metabólicos sejam hereditários, eles são frequentemente transmitidos como distúrbios recessivos,

Considere e tente diagnosticar EIM que são passíveis de tratamento (principalmente aqueles que causam intoxicação),

Em situações de emergência, primeiro providencie cuidados ao indivíduo afetado (tratamento de emergência) e depois à família (aconselhamento genético).

Modificado de 7

EIM de apresentação precoce: Sinais de alerta¹⁰

- | | |
|--|---|
| 1. Coma ou alteração da consciência | 7. Acidose metabólica, pancitopenia, hipoglicemia, hiperamonemia, aumento ácido láctico |
| 2. Convulsão precoce de difícil controle | 8. Hidropsia fetal não imune |
| 3. Sepse presumida sem marcador infeccioso | 9. Cardiomiopatia hipertrófica ou dilatada |
| 4. Involução do desenvolvimento | 10. Odor atípico: adocicado, cetótico, de pé suado, de biotério, de peixe |
| 5. Falência hepática precoce | 11. Óbito precoce ou síndrome da morte súbita na família |
| 6. Vômitos cíclicos ou déficit ponderal | 12. Consanguinidade ou recorrência familiar |

Investigação inicial

Sendo todos os órgãos dependentes do metabolismo celular, pode-se antecipar que os EIM podem potencialmente perturbar todos os órgãos e sistemas celulares em qualquer cenário, em qualquer idade e com qualquer modo de hereditariedade. Mas, é claro que isso não significa que investigações metabólicas extensas sejam necessárias em todos os indivíduos com sintomas inexplicados. Apesar do enorme progresso realizado na pesquisa médica e científica

que tem a ver com o cérebro, principalmente em neurofisiologia, imagens cerebrais, cariotipagem clássica e molecular e testes moleculares, muitos indivíduos com atraso de desenvolvimento isolado ou deficiência intelectual e deficiência intelectual permanecem sem diagnóstico.⁷

Uma vez que a suspeita clínica de um erro metabólico é despertada, medidas gerais de suporte e investigações laboratoriais devem ser realizadas simultaneamente. Odores de urina anormais podem ser detectados abrindo-se um recipiente de urina que foi fechado à temperatura ambiente por alguns minutos; embora os

corpos cetônicos do soro atinjam 0,5 a 1 mmol/L na vida neonatal precoce, a cetonúria, se observada em um recém-nascido, é **sempre anormal** e um sinal importante de doença metabólica.

Hipocalcemia e glicemia elevada ou reduzida estão frequentemente presentes nas doenças metabólicas.⁸

O pH sérico normal não exclui o aumento anormal do ácido láctico, pois a neutralidade é ge-

ralmente mantida até que os níveis séricos excedam 5 mmol/L. A amônia e o ácido láctico devem ser determinados sistematicamente em recém-nascidos de risco. O nível elevado de amônia, por si só, pode induzir a alcalose respiratória.

Hiperamonemia com cetoacidose sugere acidemia orgânica subjacente. Níveis elevados de ácido láctico na ausência de infecção ou hipóxia tecidual são um achado significativo.⁸

Circunstâncias para investigação metabólica obrigatória⁷

- Em situações de urgência, devido à descompensação aguda ou à deterioração clínica rápida é importante excluir todos os distúrbios metabólicos tratáveis. Em tais circunstâncias, primeiro trate e depois avalie.
- No caso de gravidez nova e inesperada, investigações metabólicas apropriadas em relação ao contexto clínico do caso índice são obrigatórias para dar aconselhamento genético rápido e preciso e para não perder um diagnóstico pré-natal.
- Quando os sintomas (como a deficiência intelectual e as síndromes neurológicas) são persistentes, progressivos e permanecem inexplicáveis após a realização das investigações habituais para distúrbios mais comuns, a investigação metabólica abrangente também é justificada. Outro cenário neurológico em que os estudos metabólicos são necessários é nas encefalopatias inexplicadas precoces

Protocolo de investigação na emergência⁷

	Investigação imediata	Armazenamento de Amostras
Urina	Cheiro (odor especial); Olhar (cor especial); Testes com fita reagente para cetona; Substâncias redutoras; pH; Sulfitos; Eletrólitos (Na, K, CL), Ureia; Creatinina; Ácido úrico	Coleta de urina: Coletar amostra fresca e colocá-la na geladeira. Congelamento: Congelar amostras coletadas antes e após o tratamento Investigação metabólica: Pesquisar ácidos orgânicos, cromatografia de aminoácidos, ácido orótico, porfirias
Sangue	Contagem de células sanguíneas Eletrólitos (procurar ânion gap) Glicose, cálcio, Na, K, CL Gasometria (pH, PCO ₂ , HCO ₃ , H, PO ₂) Ácido úrico, Tempo de protrombina Transaminases (e outros testes hepáticos), CK Amônia, ácido láctico Ácidos graxos livres 3-hidroxibutirato	- Plasma (5 mL) heparinizado a 20°C - Sangue em papel de filtro: 2 pontos - Sangue total (10 mL) coletado em EDTA e congelado (para estudos de biologia molecular) Principais investigações metabólicas: Homocisteína total, pesquisa de ácidos orgânicos, acilcarnitina, perfil de aminoácidos, porfirias, neurotransmissores
Miscelâneas	Punção lombar, Radiografia de tórax Ultrassom cardíaco, ECG, Ultrassonografia cerebral, EEG	- Biópsia de pele (cultura de fibroblastos) - Líquor (1 mL) congelado: avaliar neurotransmissores, aminoácidos - <i>Post-mortem</i> : fígado, biópsias musculares

Causas de descompensação metabólica aguda

Os EIM podem ser agrupados em distúrbios do metabolismo intermediário (EIM clássico), distúrbios da biossíntese e quebra de moléculas complexas e distúrbios do metabolismo de neurotransmissores. Muitos dos distúrbios do metabolismo intermediário podem acompanhar-se por doenças agudas, com risco de vida, particularmente acidúrias orgânicas, distúrbios do ciclo da ureia, doença da urina com xarope de bordo e distúrbios da oxidação dos ácidos graxos. Os defeitos dos neurotransmissores e distúrbios relacionados podem apresentar encefalopatia metabólica grave. Em contraste, os distúrbios que envolvem moléculas complexas tendem a progredir mais lentamente e normalmente não causam descompensação metabólica aguda.

Crises metabólicas ocorrem quando há acúmulo de metabólitos tóxicos. Os desencadeantes incluem fatores que causam aumento do catabolismo (infecção aguda; cirurgia, trauma ou até mesmo o processo de parto, jejum) ou aumento do consumo de um componente alimentar (por exemplo, aumento do consumo de proteína ao trocar do leite materno para o leite de vaca). Descompensação metabólica aguda ocorre tipicamente após um período de aparente bem-estar. A duração do período livre de sintomas pode variar de horas a meses e às vezes anos.

Condutas imediatas

Bebês e crianças com doença metabólica crítica requerem tratamento imediato para evitar deterioração aguda adicional e sequelas em longo prazo. O tratamento adequado e agressivo, antes da confirmação diagnóstica, pode salvar a vida ou prevenir ou reduzir as sequelas neurológicas de longo prazo de algumas dessas condições.⁹ Na pendência da confirmação do diagnóstico, são realizadas intervenções de apoio. Estas incluem fornecimento de suporte ventilatório e ressusci-

tação fluidica, remoção de metabólitos acumulados e prevenção do catabolismo, promovendo o anabolismo. Além disso, cofatores selecionados podem ser administrados, se indicados, antes da confirmação do diagnóstico e, em alguns casos, para apoiar o diagnóstico, por exemplo, a piridoxina. A terapia específica é geralmente iniciada após a confirmação do diagnóstico. O tratamento deve ser planejado em consulta com um geneticista ou especialista em doença metabólica.

Terapia nutricional na emergência

Qualquer que seja a doença, a nutrição é uma abordagem terapêutica fundamental e deve ser rapidamente considerada em sua composição e modo de administração. Quanto à composição podem ser considerados: dieta normal, dieta pobre em proteínas, dieta com restrição de carboidratos e dieta rica em glicose, com ou sem restrição lipídica.¹⁰

O modo de administração selecionado depende do distúrbio e do estado clínico. A nutrição oral raramente é possível nos primeiros dias e a alimentação por sonda enteral contínua pode ser temporariamente útil em pacientes com condições clínicas ruins. Em muitos pacientes gravemente afetados, a nutrição parenteral total (NPT) é o método de escolha.

Apresentações clínicas

Do ponto de vista clínico e gerencial e, seja qual for o distúrbio metabólico, três situações principais podem ser identificadas:

a) Sofrimento neurológico com cetoacidose

Acidose metabólica com pH baixo urinário e sanguíneo.

Nível baixo de bicarbonato sanguíneo e aumento no ânion gap devido ao acúmulo de ácidos orgânicos anormais.

A acidose está associada à cetonúria, uma importante chave para o diagnóstico durante o período neonatal.

Esta é uma situação frequente na qual as acidúrias orgânicas de cadeia ramificada são as principais desordens, onde o acúmulo de ácidos orgânicos é responsável pela intoxicação endógena. Além disso, alguns recém nascidos afetados por hiperlactacidemia congênita podem apresentar acidose semelhante devido ao acúmulo de lactato.

Tratamento:

- Os pacientes precisam de cuidados de suporte, monitorização, procedimentos de remoção de toxinas (Ex: hemodiálise), nutrição de alta energia, sem proteínas e terapias adicionais específicas.
- A administração de dextrose intravenosa (IV) (com eletrólitos e lipídeos) fornece energia e previne o catabolismo. A taxa de infusão de 8 a 10 mg de dextrose por quilograma de peso corporal por minuto deve ser adequada para suprimir o catabolismo. Soluções de dextrose contendo até 10% podem ser infundidas através de um cateter IV periférico. O acesso IV central pode ser necessário para administrar concentrações mais altas de dextrose se o início da ingestão oral for retardado por mais de 24 horas.
- A insulina em infusão IV contínua pode ser administrada se necessário para promover o anabolismo e manter a glicose sérica entre 100 e 120 mg/dL (5,56 mmol/L a 6,67 mmol/L). A dose inicial de insulina nestas situações é de 0,05 unidades por quilograma de peso corporal por hora como uma infusão IV contínua. A taxa deve ser ajustada com base nos níveis glicêmicos sanguíneos.
- A suplementação de L-carnitina compensa as perdas urinárias e permite alguma excreção urinária na forma de acil-carnitinas. Assim que se suspeitar do diagnóstico de acidúria isovalérica por causa do seu peculiar odor adocicado, o suplemento de L-glicina (250 mg/kg/dia)

pode ser adicionado. As vitaminas específicas devem ser sistematicamente testadas em cada caso de doenças potencialmente dependentes de vitaminas.

b) Sofrimento neurológico com hiperamonemia grave

A apresentação é principalmente devido a defeitos primários do ciclo da ureia. Esses neonatos têm deterioração neurológica aguda com instabilidade vasomotora e apneias.

Eles têm alcalose respiratória e níveis de amônia plasmática superiores a 400 μ mol/L.

Sem presença de cetonúria.

Como regra geral, o esquema de tratamento é semelhante ao grupo anterior.

Tratamento:

- Nutrição parenteral de alta energia e livre de proteínas deve ser iniciada de uma vez, tendo em mente que alguns neonatos precisam de restrição de volumes de água se houver sinais de edema cerebral.
- Em caso de emergência, deve ser utilizado um primeiro grupo de compostos que permitam a excreção de nitrogênio através de vias alternativas: benzoato de sódio (500 mg/kg/dia) ou fenilbutirato de sódio (600 mg/kg/dia) por via oral ou por IV, se disponível.
- A suplementação com L-arginina é recomendada em 300 mg/kg/dia antes que o diagnóstico seja conhecido e será posteriormente ajustado de acordo com o defeito envolvido.
- A suplementação de L-carnitina pode ser benéfica para esses pacientes, especialmente durante a terapia com benzoato de sódio

c) Sofrimento neurológico com hipoglicemia isolado ou associado a envolvimento cardíaco e/ou hepático

Seja qual for a causa da hipoglicemia, a emergência consiste em corrigir a glicemia com uma

administração de glicose (0,5 a 1 g/kg) seguida de manutenção ou fornecimento oral de glicose 120 ml/kg/dia de uma solução de glicose a 8% (com eletrólitos apropriados) cobrem a necessidade normal de glicose para um recém-nascido (5-7 mg/kg/min).

Atenção:

- Os defeitos de oxidação de ácidos graxos podem ser suspeitados em recém-nascidos que apresentam hipoglicemia em jejum, associada a letargia, hepatomegalia, insuficiência hepática, cardiomiopatia ou arritmia cardíaca.
- Nas situações em que, apesar da correção da glicemia a insuficiência hepática permanece evidente, três doenças devem ser lembradas e receberem tratamento urgente e específico: galactosemia, intolerância hereditária à frutose e tirosinemia tipo I.

Por fim, alguns neonatos apresentam problemas neurológicos sem qualquer outro órgão estar afetado como nas convulsões responsivas a piridoxina.¹⁰

Drogas mais utilizadas

- L Carnitina: 50-100 mg/kg/dia, por via oral, em três a quatro doses ao dia
- Dicloroacetato/dicloropropionato: 50 mg/kg/dia, IV / via oral, em uma a duas doses ao dia*
- Benzoato de sódio: até 500 mg/kg/d, por via oral
- Fenilbutirato de sódio: 600 mg/kg/d, por via IV /oral*
- L-arginina: 300 mg/kg/d, por via IV
- Carbamil-glutamato: 50 mg/kg/d, por via oral, em quatro doses/dia
- NTBC: 1 a 2 mg/kg/d, por via oral, em duas doses/dia
- L-glicina: 250 mg/kg/d, por via oral, em duas a quatro doses/dia
- Sulfato de magnésio: 50 mg/kg/d (magnésio elementar), por via oral

*Não disponíveis no Brasil

Cofatores:

Doses de cofatores	Doenças
Biotina (10- 20 mg/kg)	Acidemia propiônica Deficiências de carboxilase Acidemia láctica
L- Carnitina (50-100 mg/kg)	Acidemias orgânicas Acidemia láctica Hiperamonemia Defeito no metabolismo dos ácidos graxos
Vitamina B12 (1-2 mg/kg)	Acidemia metilmalônica Hiperhomocisteinemia
Ácido folínico (10-40 mg/kg)	Convulsões que respondem a Ácido folínico
Piridoxina (50-100 mg/kg)	Convulsões que respondem a piridoxina
Riboflavina (20-40 mg/kg)	Acidemia glutárica Defeito no metabolismo dos ácidos graxos
Tiamina (10-50 mg/kg)	Leucinoses Acidemias lácticas

Conclusão

O progresso no tratamento de erros inatos tem sido mais lento do que o progresso no entendimento de suas bases bioquímicas e moleculares. No entanto, os resultados estão melhorando com o uso de diálise e drogas para promover a remoção de metabólitos tóxicos, acoplados a medidas para minimizar o catabolismo. A intervenção precoce é crucial para que as sequelas neurológicas sejam evitadas; isso requer vigilância constante e uma rotina de avaliação de marcadores bioquímicos, como por exemplo a amônia, em um estágio inicial em pacientes com apresentações suspeitas,⁹ e uma abordagem nutricional adequada durante o período de investigação e após o diagnóstico estabelecido.

É importante que o pediatra PENSE, DESCONFIE, COLHA AMOSTRAS de sangue e de urina durante a crise metabólica e GUARDE para futuros exames que ajudarão no diagnóstico, além de sempre discutir o caso com outros especialistas e o geneticista.

REFERÊNCIAS:

1. Alfadhel M, Al-thihli K, Moubayed H, Eyaid W, Al-jeraisy M. Drug treatment of inborn errors of metabolism: a systematic review. 2013;98(6):454–61.
2. Vernon HJ. Inborn Errors of Metabolism Advances in Diagnosis and Therapy. JAMA Pediatrics. 2015;169(8), 778-782.
3. Ogier de Baulny H. Management and emergency treatments of neonates with a suspicion of inborn errors of metabolism. Semin Neonatol. 2002;7(1):17-26.
4. Leonard J V, Morris AAM. Diagnosis and early management of inborn errors of metabolism presenting around the time of birth. Acta Paediatr. 2006;95(1):6-14.
5. Macneill EC, Walker CP. Inborn Errors of Metabolism in the Emergency Department (Undiagnosed and Management of the Known) When to Consider Inborn Errors of Metabolism. Emerg Med Clin North Am. 2018;36(2):369-385.
6. Baumgartner MR, Hörster F, Dionisi-vici C, Haliloglu G, Karall D, Chapman KA, et al. Proposed guidelines for the diagnosis and management of methylmalonic and propionic acidemia. Orphanet J Rare Dis. 2014;9:130.
7. Enns GM. Neurologic Damage and Neurocognitive Dysfunction in Urea Cycle Disorders. Semin Pediatr Neurol. 2008;15(3):132–9.
8. Saudubray J, Garcia-Cazorla À. Inborn Errors of Metabolism Overview: Pathophysiology, Manifestations, Evaluation, and Management. 2018;65(2):179–208.
9. Saudubray JM, Nassogne MC, Lonlay P De, Touati G. Clinical approach to inherited metabolic disorders in neonates: an overview. Semin Neonatol. 2002;7(1):3-15.
10. Piazzon FB. Investigação clínica e citogenética molecular em pacientes com atraso de desenvolvimento neuropsicomotor associado à malformação congênita, Universidade de São Paulo, SP, 2015.



Diretoria

Triênio 2016/2018

PRESIDENTE:

Luciana Rodrigues Silva (BA)

1º VICE-PRESIDENTE:

Clóvis Francisco Constantino (SP)

2º VICE-PRESIDENTE:

Edson Ferreira Liberal (RJ)

SECRETÁRIO GERAL:

Sidnei Ferreira (RJ)

1º SECRETÁRIO:

Cláudio Hoinoff (RJ)

2º SECRETÁRIO:

Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)

3º SECRETÁRIO:

Virginia Resende Silva Weffort (MG)

DIRETORIA FINANCEIRA:

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

2ª DIRETORIA FINANCEIRA:

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

3ª DIRETORIA FINANCEIRA:

Fátima Maria Lindoso da Silva Lima (GO)

DIRETORIA DE INTEGRAÇÃO REGIONAL:

Fernando Antônio Castro Barreiro (BA)

Membros:

Hans Walter Ferreira Greve (BA)

Eveline Campos Monteiro de Castro (CE)

Alberto Jorge Félix Costa (MS)

Análiria Moraes Pimentel (PE)

Corina Maria Nina Viana Batista (AM)

Adelma Alves de Figueiredo (RR)

COORDENADORES REGIONAIS:

Norte: Bruno Acatauassu Paes Barreto (PA)

Nordeste: Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

Sudeste: Luciano Amedée Péret Filho (MG)

Sul: Darci Vieira Silva Bonetto (PR)

Centro-oeste: Regina Maria Santos Marques (GO)

ASSESSORES DA PRESIDÊNCIA:

Assessoria para Assuntos Parlamentares:

Marun David Cury (SP)

Assessoria de Relações Institucionais:

Clóvis Francisco Constantino (SP)

Assessoria de Políticas Públicas:

Mário Roberto Hirschheimer (SP)

Rubens Feferbaum (SP)

Maria Albertina Santiago Rego (MG)

Sérgio Tadeu Martins Marba (SP)

Assessoria de Políticas Públicas – Crianças e

Adolescentes com Deficiência:

Alda Elizabeth Boehler Iglesias Azevedo (MT)

Eduardo Jorge Custódio da Silva (RJ)

Assessoria de Acompanhamento da Licença

Maternidade e Paternidade:

João Coriolano Rego Barros (SP)

Alexandre Lopes Miralha (AM)

Ana Luiza Velloso da Paz Matos (BA)

Assessoria para Campanhas:

Conceição Aparecida de Mattos Segre (SP)

GRUPOS DE TRABALHO:

Drogas e Violência na Adolescência:

Evelyn Eisenstein (RJ)

Doenças Raras:

Magda Maria Sales Carneiro Sampaio (SP)

Atividade Física

Coordenadores:

Ricardo do Rego Barros (RJ)

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Membros:

Helita Regina F. Cardoso de Azevedo (BA)

Patrícia Guedes de Souza (BA)

Profissionais de Educação Física:

Teresa Maria Bianchini de Quadros (BA)

Alex Pinheiro Gordia (BA)

Isabel Guimarães (BA)

Jorge Mota (Portugal)

Mauro Virgílio Gomes de Barros (PE)

Colaborador:

Dirceu Solé (SP)

Metodologia Científica:

Gisélia Alves Pontes da Silva (PE)

Cláudio Leone (SP)

Oftalmologia Pediátrica

Coordenador:

Fábio Eizenbaum (SP)

Membros:

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Dirceu Solé (SP)

Galton Carvalho Vasconcelos (MG)

Julia Dutra Rossetto (RJ)

Luisa Moreira Hopker (PR)

Rosa Maria Graziano (SP)

Celia Regina Nakanami (SP)

Pediatria e Humanidade:

Álvaro Jorge Madeiro Leite (CE)

Luciana Rodrigues Silva (BA)

João de Melo Régis Filho (PE)

Transplante em Pediatria:

Themis Reverbel da Silveira (RS)

Irene Kazue Miura (SP)

Carmen Lúcia Bonnet (PR)

Adriana Seber (SP)

Paulo Cesar Koch Nogueira (SP)

Fabianne Altruda de M. Costa Carlesse (SP)

DIRETORIA E COORDENAÇÕES:

DIRETORIA DE QUALIFICAÇÃO E CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL

Maria Marluce dos Santos Vilela (SP)

COORDENAÇÃO DO CEXTEP:

Hélcio Villaga Simões (RJ)

COORDENAÇÃO DE ÁREA DE ATUAÇÃO

Mauro Batista de Moraes (SP)

COORDENAÇÃO DE CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL

José Hugo de Lins Pessoa (SP)

DIRETORIA DE RELAÇÕES INTERNACIONAIS

Nelson Augusto Rosário Filho (PR)

REPRESENTANTE NO GPEC (Global Pediatric Education Consortium)

Ricardo do Rego Barros (RJ)

REPRESENTANTE NA ACADEMIA AMERICANA DE PEDIATRIA (AAP)

Sérgio Augusto Cabral (RJ)

REPRESENTANTE NA AMÉRICA LATINA

Francisco José Penna (MG)

DIRETORIA DE DEFESA PROFISSIONAL, BENEFÍCIOS E PREVIDÊNCIA

Marun David Cury (SP)

DIRETORIA-ADJUNTA DE DEFESA PROFISSIONAL

Sidnei Ferreira (RJ)

Cláudio Barsanti (SP)

Paulo Tadeu Falanghe (SP)

Cláudio Orestes Britto Filho (PB)

Mário Roberto Hirschheimer (SP)

João Cândido de Souza Borges (CE)

COORDENAÇÃO VIGILASUS

Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

Fábio Eliseo Fernandes Álvares Leite (SP)

Jussara Melo de Cerqueira Maia (RN)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Célia Maria Stolz Silvan (BA)

Kátia Galeão Brandt (PE)

Elizete Aparecida Lomazi (SP)

Maria Albertina Santiago Rego (MG)

Isabel Rey Madeira (RJ)

Jocileide Sales Campos (CE)

COORDENAÇÃO DE SAÚDE SUPLEMENTAR

Maria Nazareth Ramos Silva (RJ)

Corina Maria Nina Viana Batista (AM)

Álvaro Machado Neto (AL)

Joana Angélica Paiva Maciel (CE)

Cecim El Achkar (SC)

Maria Helena Simões Freitas e Silva (MA)

COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE GESTÃO DE CONSULTÓRIO

Normeide Pedreira dos Santos (BA)

DIRETORIA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS E COORDENAÇÃO

DE DOCUMENTOS CIENTÍFICOS

Dirceu Solé (SP)

DIRETORIA-ADJUNTA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS

Lícia Maria Oliveira Moreira (BA)

DIRETORIA DE CURSOS, EVENTOS E PROMOÇÕES

Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck (SP)

COORDENAÇÃO DE CONGRESSOS E SIMPÓSIOS

Ricardo Queiroz Gurgel (SE)

Paulo César Guimarães (RJ)

Cléa Rodrigues Leone (SP)

COORDENAÇÃO GERAL DOS PROGRAMAS DE ATUALIZAÇÃO

Ricardo Queiroz Gurgel (SE)

COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE REANIMAÇÃO NEONATAL

Maria Fernanda Branco de Almeida (SP)

Ruth Guinsburg (SP)

COORDENAÇÃO PALS – REANIMAÇÃO PEDIÁTRICA

Alexandre Rodrigues Ferreira (MG)

Kátia Laureano dos Santos (PB)

COORDENAÇÃO BLS – SUPORTE BÁSICO DE VIDA

Valéria Maria Bezerra Silva (PE)

COORDENAÇÃO DO CURSO DE APRIMORAMENTO EM NUTROLOGIA

PEDIÁTRICA (CANP)

Virginia Resende S. Weffort (MG)

PEDIATRIA PARA FAMÍLIAS

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Coordenadores:

Nilza Perin (SC)

Normeide Pedreira dos Santos (BA)

Fábio Pessoa (GO)

PORTAL SBP

Flávio Diniz Capanema (MG)

COORDENAÇÃO DO CENTRO DE INFORMAÇÃO CIENTÍFICA

José Maria Lopes (RJ)

PROGRAMA DE ATUALIZAÇÃO CONTINUADA À DISTÂNCIA

Altacilio Aparecido Nunes (SP)

João Joaquim Freitas do Amaral (CE)

DOCUMENTOS CIENTÍFICOS

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Dirceu Solé (SP)

Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho (PE)

Joel Alves Lamounier (MG)

DIRETORIA DE PUBLICAÇÕES

Fábio Ancona Lopez (SP)

EDITORES DA REVISTA SBP CIÊNCIA

Joel Alves Lamounier (MG)

Altacilio Aparecido Nunes (SP)

Paulo Cesar Pinho Pinheiro (MG)

Flávio Diniz Capanema (MG)

EDITOR DO JORNAL DE PEDIATRIA (JPED)

Renato Procianny (RS)

EDITOR REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

Clémax Couto Sant'Anna (RJ)

EDITOR ADJUNTO REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

Marilene Augusta Rocha Crispino Santos (RJ)

Márcia Garcia Alves Galvão (RJ)

CONSELHO EDITORIAL EXECUTIVO

Gil Simões Batista (RJ)

Sidnei Ferreira (RJ)

Isabel Rey Madeira (RJ)

Sandra Mara Moreira Amaral (RJ)

Bianca Carareto Alves Verardino (RJ)

Maria de Fátima Bazhuni Pombo March (RJ)

Silvio da Rocha Carvalho (RJ)

Rafaela Baroni Aurilio (RJ)

COORDENAÇÃO DO PRONAP

Carlos Alberto Nogueira-de-Almeida (SP)

Fernanda Luísa Ceragioti Oliveira (SP)

COORDENAÇÃO DO TRATADO DE PEDIATRIA

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Fábio Ancona Lopez (SP)

DIRETORIA DE ENSINO E PESQUISA

Joel Alves Lamounier (MG)

COORDENAÇÃO DE PESQUISA

Cláudio Leone (SP)

COORDENAÇÃO DE PESQUISA-ADJUNTA

Gisélia Alves Pontes da Silva (PE)

COORDENAÇÃO DE GRADUAÇÃO

Rosana Fiorini Puccini (SP)

COORDENAÇÃO ADJUNTA DE GRADUAÇÃO

Rosana Alves (ES)

Suzy Santana Cavalcante (BA)

Angélica Maria Bicudo-Zeferino (SP)

Silvia Wanick Sarinho (PE)

COORDENAÇÃO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Victor Horácio da Costa Junior (PR)

Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)

Fátima Maria Lindoso da Silva Lima (GO)

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

Jefferson Pedro Piva (RS)

COORDENAÇÃO DE RESIDÊNCIA E ESTÁGIOS EM PEDIATRIA

Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

Victor Horácio da Costa Junior (PR)

Clóvis Francisco Constantino (SP)

Silvio da Rocha Carvalho (RJ)

Tânia Denise Resener (RS)

Delia Maria de Moura Lima Herrmann (AL)

Helita Regina F. Cardoso de Azevedo (BA)

Jefferson Pedro Piva (RS)

Sérgio Luís Amantéa (RS)

Gil Simões Batista (RJ)

Susana Maciel Wuillaume (RJ)

Aurimery Gomes Chermont (PA)

Luciano Amedée Péret Filho (MG)

COORDENAÇÃO DE DOUTRINA PEDIÁTRICA

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Hélcio Maranhão (RN)

COORDENAÇÃO DAS LIGAS DOS ESTUDANTES

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Luciano Abreu de Miranda Pinto (RJ)

COORDENAÇÃO DE INTERCÂMBIO EM RESIDÊNCIA NACIONAL

Susana Maciel Wuillaume (RJ)

COORDENAÇÃO DE INTERCÂMBIO EM RESIDÊNCIA INTERNACIONAL

Herberto José Chong Neto (PR)

DIRETOR DE PATRIMÔNIO

Cláudio Barsanti (SP)

COMISSÃO DE SINDICÂNCIA

Gilberto Pascolat (PR)

Anibal Augusto Gaudêncio de Melo (PE)

Isabel Rey Madeira (RJ)

Joaquim João Caetano Menezes (SP)

Valmin Ramos da Silva (ES)

Paulo Tadeu Falanghe (SP)

Tânia Denise Resener (RS)

João Coriolano Rego Barros (SP)

Maria Sidneuma de Melo Ventura (CE)

Marisa Lopes Miranda (SP)

CONSELHO FISCAL

Titulares:

Núbia Mendonça (SE)

Nelson Grisard (SC)

Antônio Márcio Junqueira Lisboa (DF)

Suplentes:

Adelma Alves de Figueiredo (RR)