

**IX CURSO**  
DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO METABOLISMO  
SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA

# Doenças Raras - Situações Comuns -

**17 e 18 de junho de 2021**

Sana Silver Coast Hotel, Caldas da Rainha

# ACIDOSE METABÓLICA

Joana Correia

CMIN-CHUP

17 de junho de 2021

IX CURSO  
DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO METABOLISMO  
SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA

**Doenças Raras**  
- Situações Comuns -

**17 e 18 de junho de 2021**  
Sana Silver Coast Hotel, Caldas da Rainha

 **SPP**  
SOCIEDADE  
PORTUGUESA  
DE PEDIATRIA

# Equilíbrio ácido-base

---

Conceitos

# Gasometria arterial

| pH        | pCO <sub>2</sub><br>(mmHg) | pO <sub>2</sub><br>(mmHg) | HCO <sub>3</sub><br>(mmol/L) | BE      | Lactato |
|-----------|----------------------------|---------------------------|------------------------------|---------|---------|
| 7.35-7.45 | 35-45                      | 80-100                    | 22-26                        | -2 - +2 | <2      |

Bicarbonato

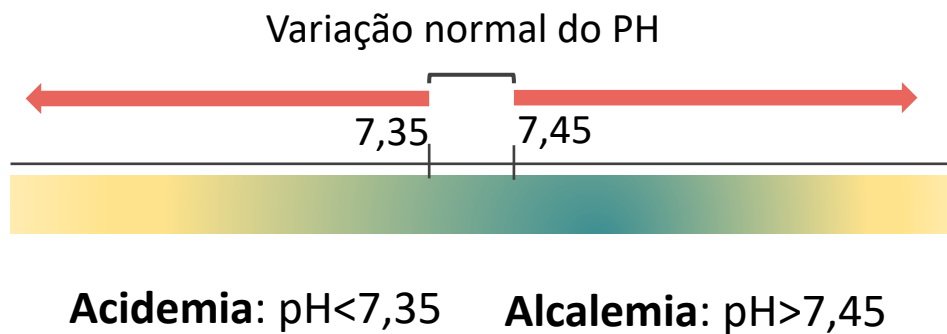
*Standard* : [HCO<sub>3</sub>] teórica se PaCO<sub>2</sub> = 40mmHg.  
(neutraliza a componente respiratória)

*Atual* : [HCO<sub>3</sub>] real na amostra (varia com alterações pCO<sub>2</sub>)

# Interpretar uma gasometria

## 1º passo

Identificar o pH  
(acidemia/alcalemia)



**Acidose:** mecanismo que ↓ pH

**Alcalose:** mecanismo que ↑ pH

# Interpretar uma gasometria

## 2º passo

Identificar o distúrbio primário - se a causa é respiratória ou metabólica (PCO<sub>2</sub> vs HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>)

| Acidemia           |                      | Alcalemia           |                       |
|--------------------|----------------------|---------------------|-----------------------|
| ↓HCO <sub>3</sub>  | ↑PaCO <sub>2</sub>   | ↑HCO <sub>3</sub>   | ↓PaCO <sub>2</sub>    |
| Acidose metabólica | Acidose respiratória | Alcalose metabólica | Alcalose respiratória |

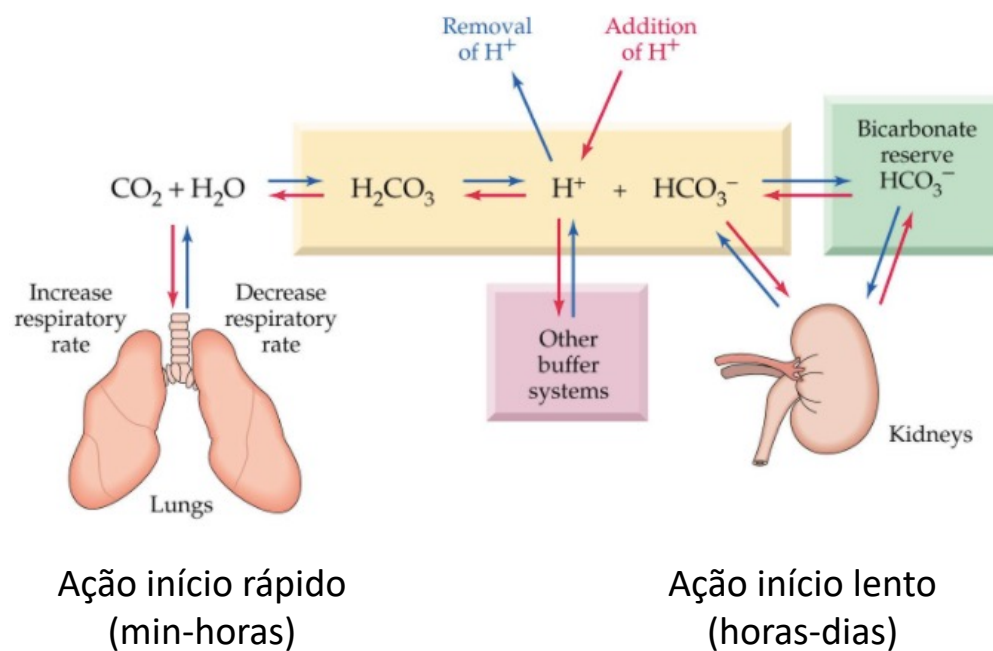


O distúrbio primário é o que está na mesma direção do pH

# Interpretar uma gasometria

## 3º passo

Verificar se o distúrbio está compensado



| Distúrbio primário    |         | Alteração inicial  | Resposta           | Compensação esperada  |
|-----------------------|---------|--------------------|--------------------|---|
| Acidose metabólica    |         | ↓HCO <sub>3</sub>  | ↓PaCO <sub>2</sub> | $PCO_2 = 8 + (HCO_3) \times 1,5 \pm 2$  |
| Alcalose metabólica   |         | ↑HCO <sub>3</sub>  | ↑PaCO <sub>2</sub> | $\Delta HCO_3 \uparrow 1 \text{mEq/L} \rightarrow \uparrow 0,7 \text{mmHg } PCO_2$    |
| Acidose respiratória  | Aguda   | ↑PaCO <sub>2</sub> | ↑HCO <sub>3</sub>  | $\Delta PCO_2 \uparrow 10 \text{mmHg} \rightarrow \uparrow 1 \text{mEq/L } HCO_3$     |
|                       | Crónica |                    |                    | $\Delta PCO_2 \uparrow 10 \text{mmHg} \rightarrow \uparrow 3,5 \text{mEq/L } HCO_3$   |
| Alcalose respiratória | Aguda   | ↓PaCO <sub>2</sub> | ↓HCO <sub>3</sub>  | $\Delta PCO_2 \downarrow 10 \text{mmHg} \rightarrow \downarrow 2 \text{mEq/L } HCO_3$ |
|                       | Crónica |                    |                    | $\Delta PCO_2 \downarrow 10 \text{mmHg} \rightarrow \downarrow 4 \text{mEq/L } HCO_3$ |

Se as compensações não são as esperadas

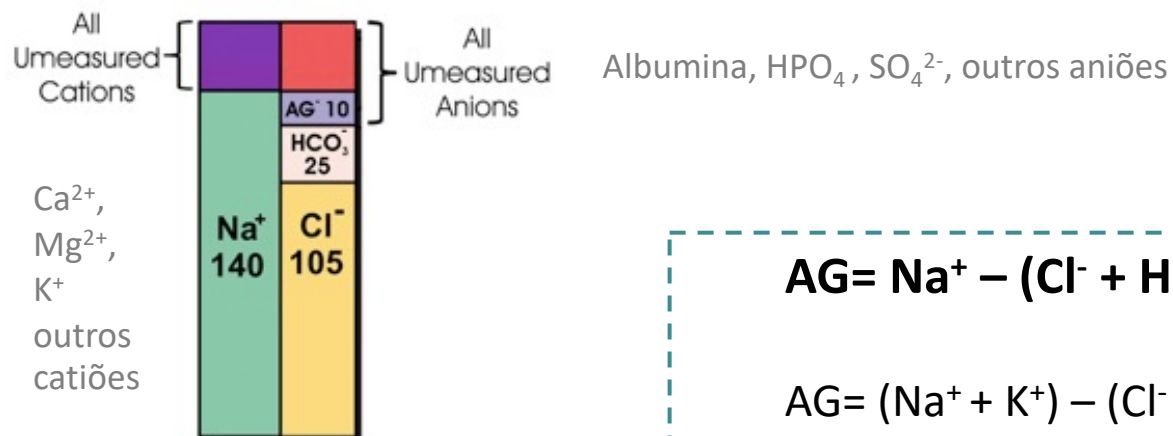


Distúrbio misto



# Anion Gap

- Diferença entre catiões e os aniões presentes no sangue



$$\text{AG} = \text{Na}^+ - (\text{Cl}^- + \text{HCO}_3^-) \quad (8-16 \text{ mmol/L})$$

$$\text{AG} = (\text{Na}^+ + \text{K}^+) - (\text{Cl}^- + \text{HCO}_3^-) \quad (12-20 \text{ mmol/L})$$

Este valor varia com a concentração da albumina sérica

$$\text{AG corrigido} = \text{AG} + (0,25 \times (4 - \text{albumina sérica em g/dL}))$$

# Acidose Metabólica

---

# Etiologia

$\text{HCO}_3^- < 20\text{-}22\text{mmol/L}$

- Traduz a acumulação de iões  $\text{H}^+$  no sangue

## ↑ Produção ácidos

Endógena:

- lactato, corpos cetónicos

Exógena:

- tóxicos, fármacos

## ↑ perda $\text{HCO}_3$

Perdas GI:

- Diarreia
- Drenagem pancreática

## ↓ reabsorção $\text{HCO}_3$ / excreção ácidos

Acidose tubular renal

# Manifestações agudas



Náuseas/vômitos  
Cefaleias  
Confusão mental/letargia



Taquipneia/hiperpneia

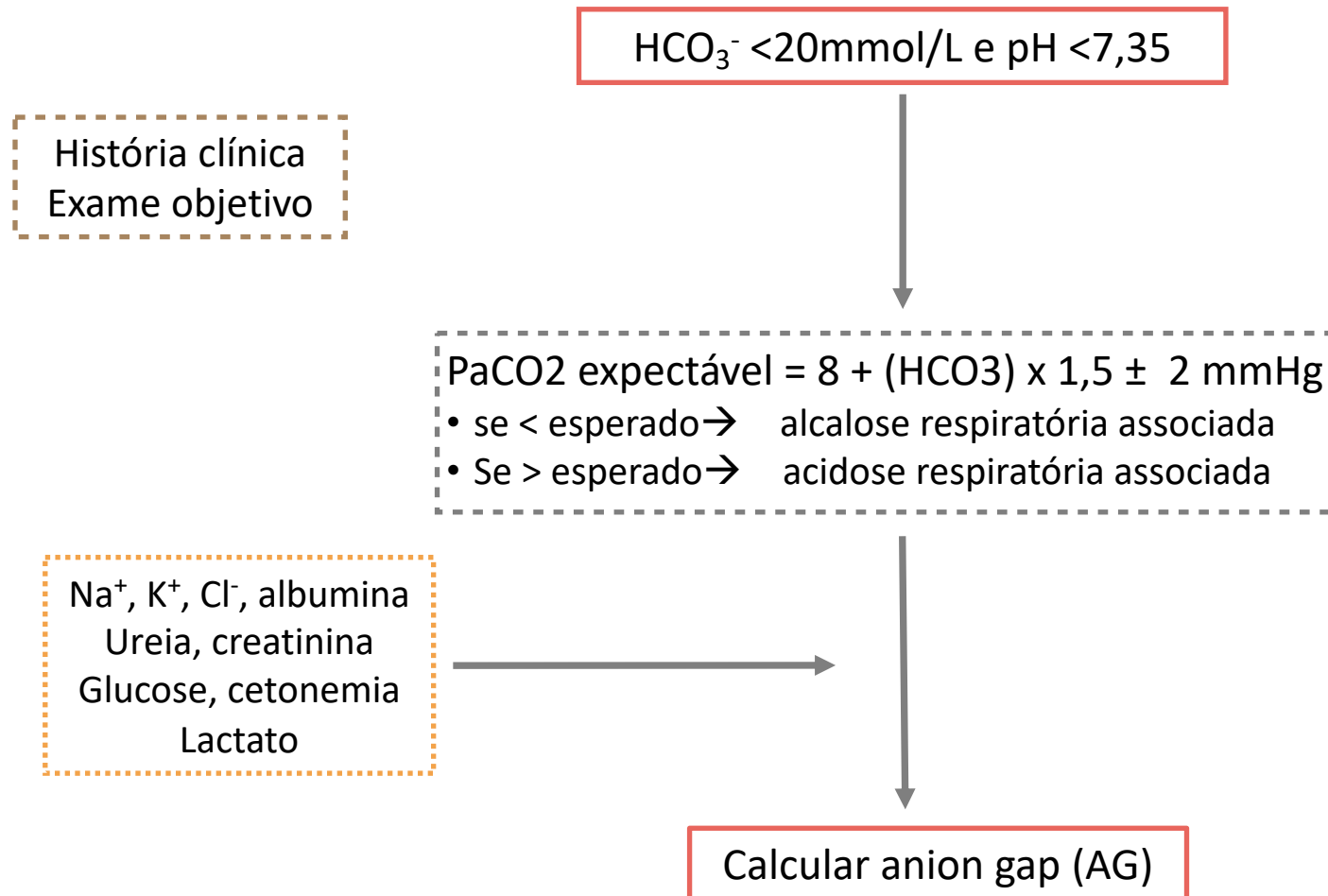


↓ Contratilidade cardíaca/arritmias (pH<7,2)  
↑ Resistência vascular pulmonar

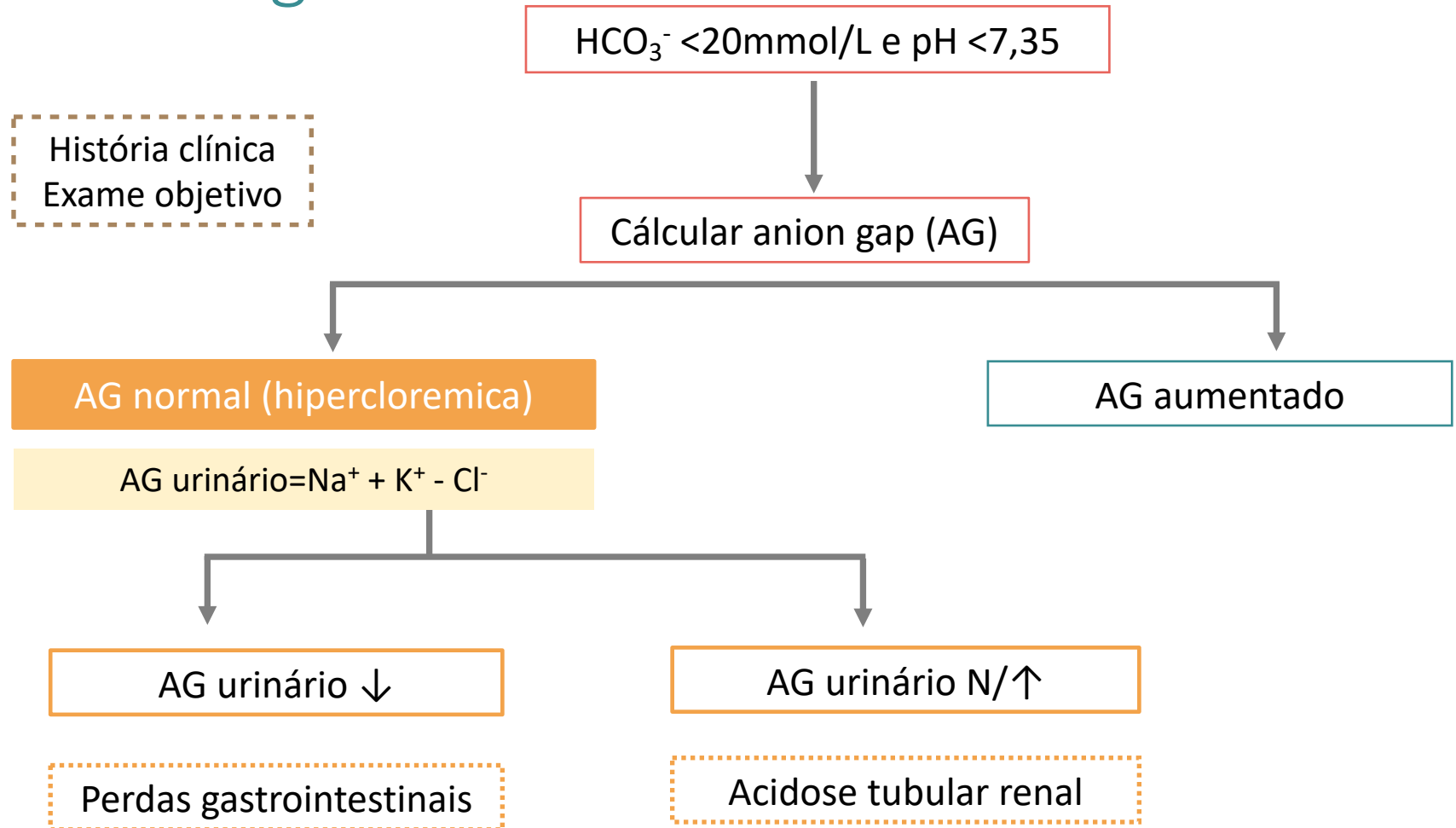


Hipercaliémia  
Hipocalcemia

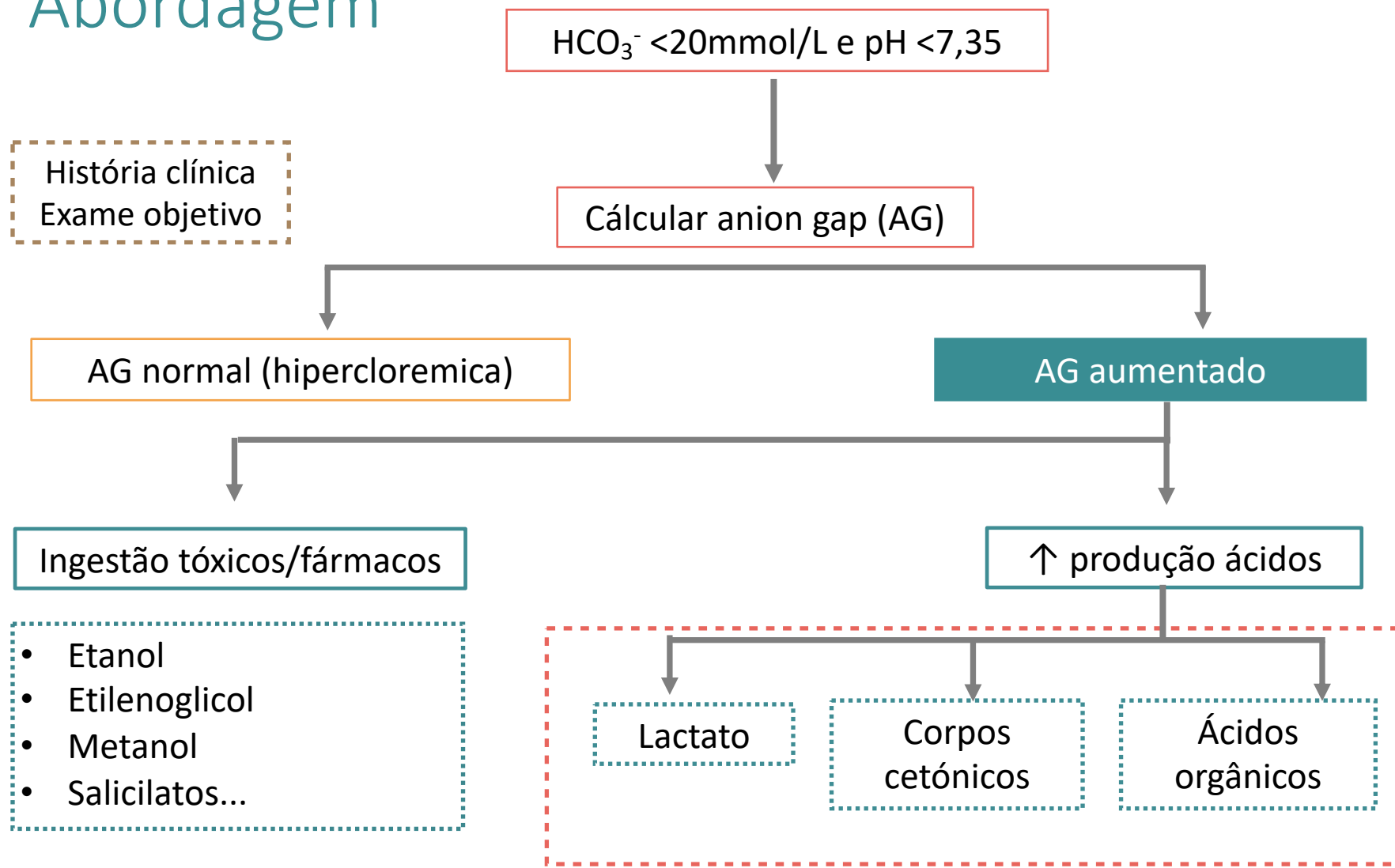
# Abordagem



# Abordagem



# Abordagem



# Colheitas Crise

## Sangue

- **EAB**
- **Glicemia**
- **Cetonémia**
- **Lactato**
- CK, AST/ALT, **amónia**, ionograma, função renal
- Aminoácidos plasmáticos
- Acilcarnitinas (sg seco cartão)

## Urina

- **Tira teste urinária**
- **Cromatografia ácidos orgânicos**
- Pesquisa de tóxicos



# Cetose

- Acumulação ácidos  $\beta$ -hidroxibutírico e acetoacético
- Resposta fisiológica ao **jejum, estado catabólico ou dieta cetogénica**

- Cetose com acidose metabólica grave
- Cetose inexplicada (sem jejum e com glicemia N)
- Cetonúria num RN



Suspeitar de um possível EIM

# Acidose metabólica e cetose

- **Acidúria orgânica**

- Defeitos cetólise

- Aminoacidopatia (leucinose)

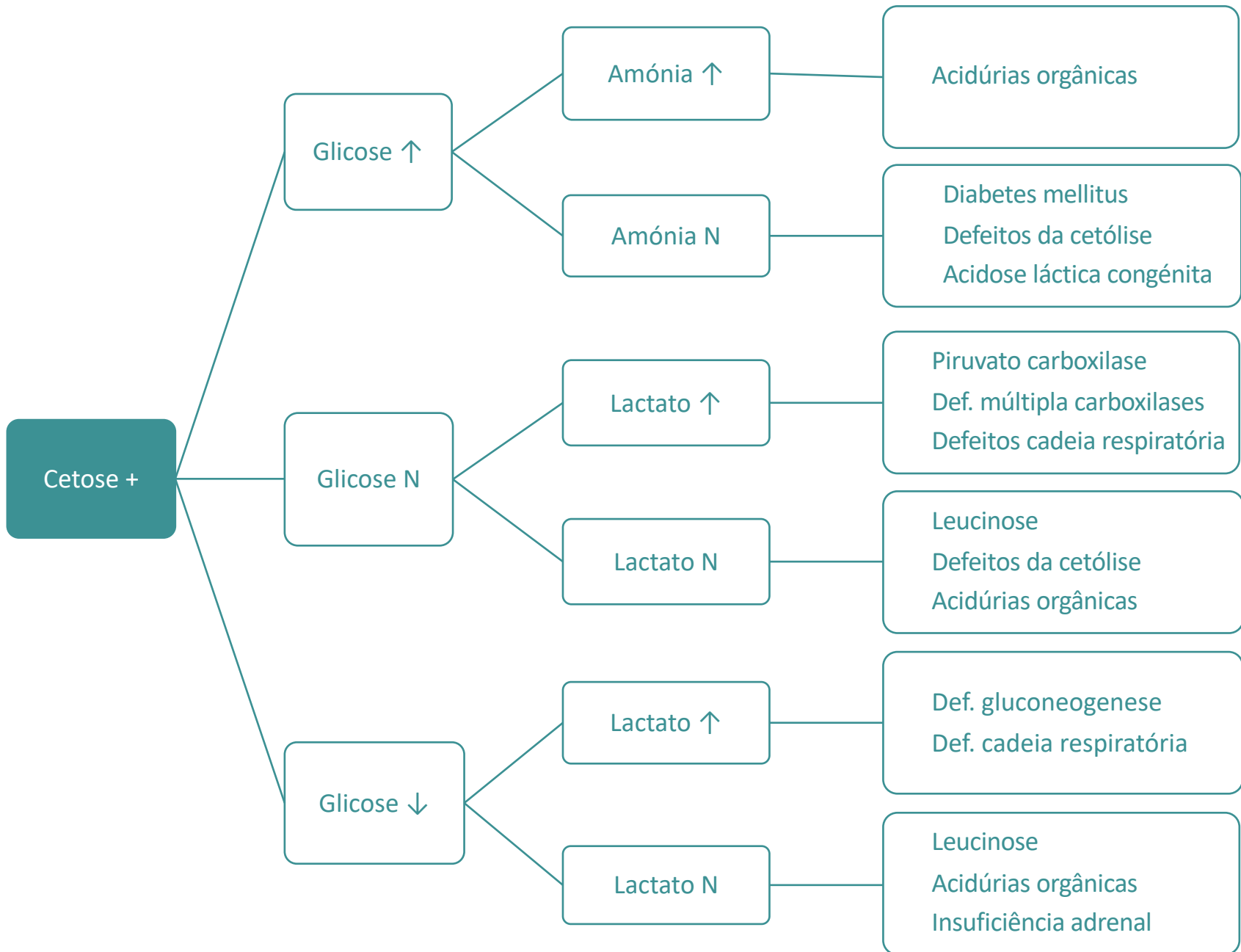
- Defeitos cadeia respiratória

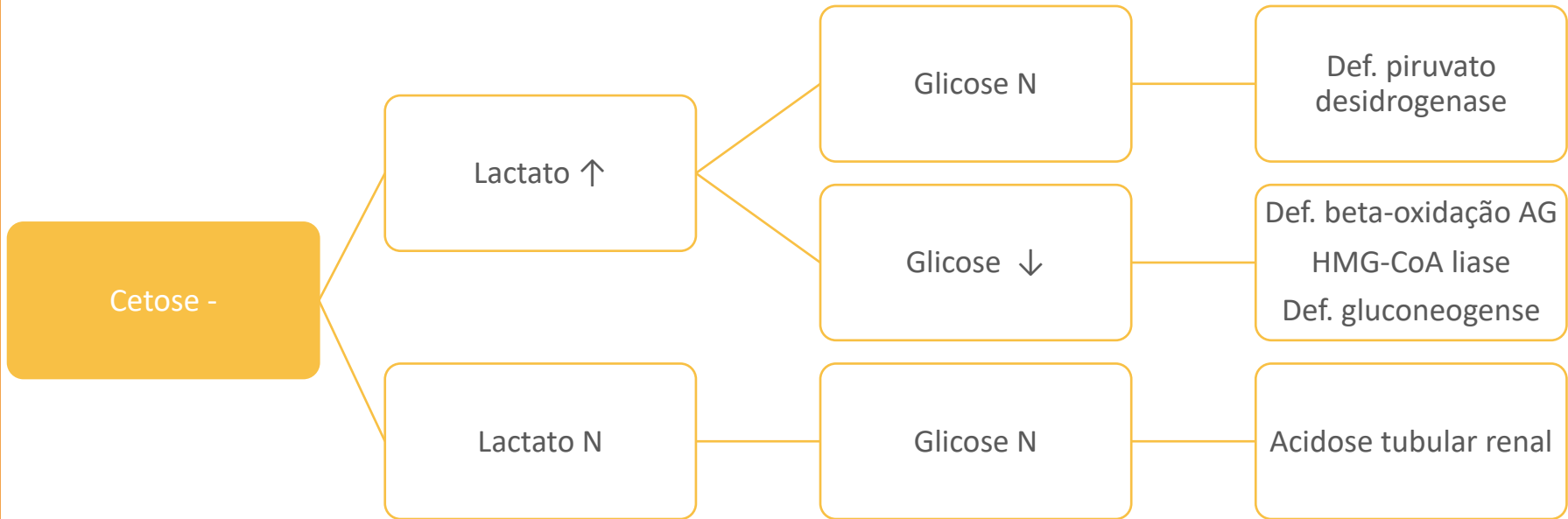
- Defeitos gluconeogenese

- ...

- Vômitos, anorexia, letargia
- Acidose grave, desidratação
- Coma
- Cetose ++++
- Hiperamoniemia
- Alteração ácidos orgânicos

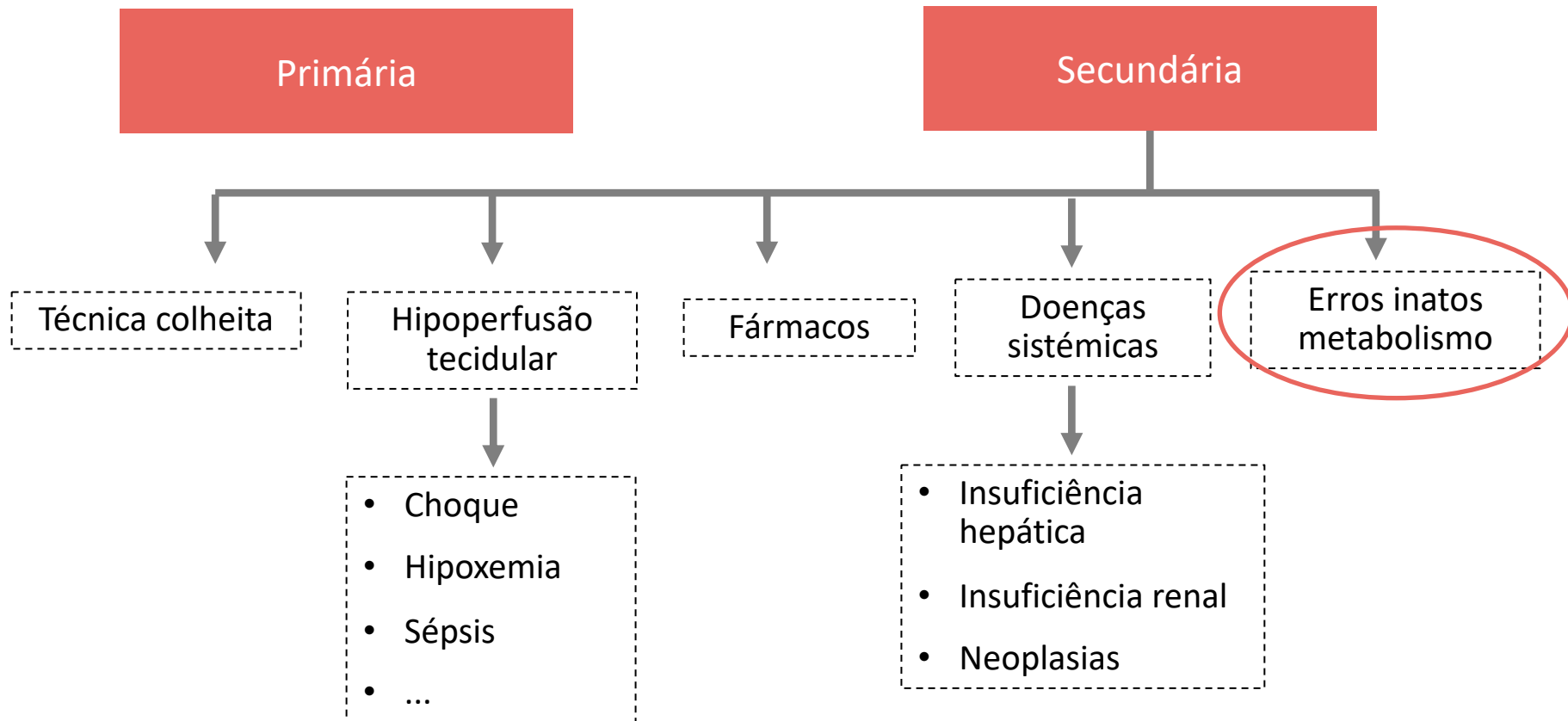
- Lactato e amônia normais





# Hiperlactacidemia

- Hiperlactacidemia: lactato  $>2.1\text{mmol/L}$
- Acidose láctica: lactato sérico persistentemente elevado ( $>4\text{mmol/L}$ ) com acidose metabólica



# Acidose metabólica e hiperlactacidemia

## Acidose láctica congénita

- Def. piruvato Desidrogenase →
- Def. piruvato Carboxilase
- Def. Ciclo Krebs
- Def. cadeia respiratória →

- L/P N/ ↓
- ↑ lactato pós-prandial

- L/P > 20

## Outros EIM

- Defeitos da gluconeogénese
- Defeitos  $\beta$ -oxidação ácidos gordos
- Glicogenoses
- Acidurias orgânicas...

# Tratamento

- Tratamento dirigido à causa da acidose metabólica
- Uso de bicarbonato → CONTROVERSO

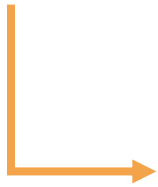
Risco hipernatremia,  
sobrecarga volume,  
sobrecorreção acidose

Se  $\text{pH} < 7,1$  e/ou evidência  
compromisso cardiovascular

- Dose mínima necessária para atingir  $\text{pH} 7.2$
- Dose inicial max 1-2mEq/Kg
- Administrar lentamente

# Notas finais

- A acidose metabólica é um achado comum em idade pediátrica
- Na sua maioria estão presentes condições clínicas adquiridas (infeções, hipoxia tecidual, desidratação grave, intoxicações)



**Descompensação metabólica de doença não conhecida**



**ELEVAÇÃO DO ANION GAP  
CETOSE MARCADA**