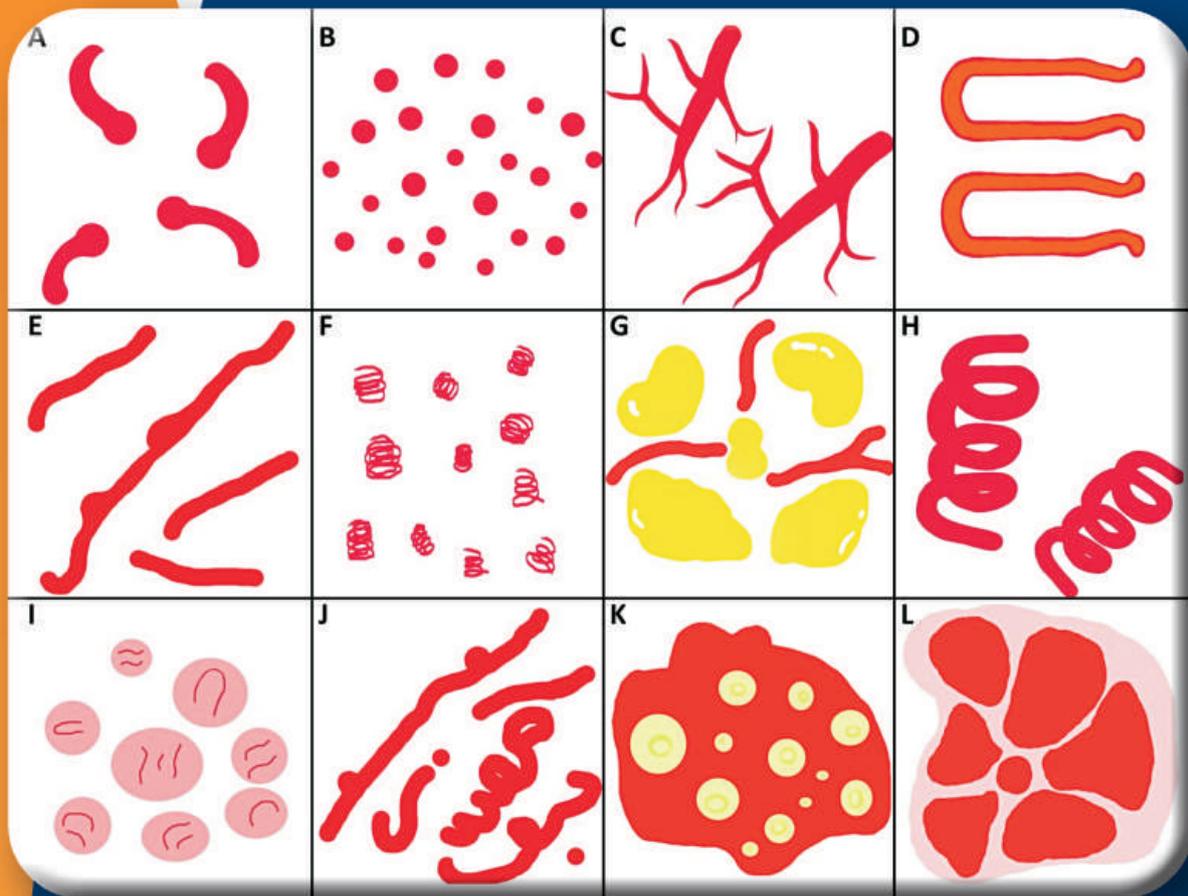




Revista da
**Sociedade Portuguesa
de Dermatologia
e Venereologia**

Journal of the
**Portuguese Society
of Dermatology
and Venereology**

Volume 72 - Número 2 - Abril / Junho de 2014



TOPIALYSE Creme Barreira

& Anti-irritação, Antiprurido
& Proteção e Reparação intensas



Peau sèche,
réactive, irritée
Mains - Zones localisées
Dry, reactive, irritated skin
Hands - Localized areas

Ω 3,6,9 céramides
Acide hyaluronique
PROTÈGE, APAISE, RÉPARE
ANTI-IRRITATION
& ANTI-GRATTAGE
Protects, soothes, repairs
Anti-irritation & anti-itching

TEXTURA FILMOGÉNICA

Não untuosa,
rapidamente absorvida
sem deixar filme oleoso

Excelente
resistência à água:
82% persistência*





REVISTA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

Propriedade:

Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia

Redação, Administração e Secretariado:

Serviço de Dermatologia Hospital de Curry Cabral nº8,
Rua da Beneficência, 1069-166 Lisboa
Telef +351 21 792 42 00 / FAX +351 21 792 42 87

Director: Prof. Dr. Américo Figueiredo

Professor Doutor de Dermatologia e Venereologia, Director de Serviço, Hospitais da Universidade de Coimbra/Head of Dermatology Department, Professor of Dermatology and Venereology of Coimbra University, Portugal

Editor Chefe: Dr.ª Gabriela Marques Pinto

Assistente Hospitalar Graduado de Dermatologia e Venereologia/ Graduated Consultant, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Curry Cabral, Lisbon, Portugal

Continuação de:

Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia

Periodicidade / Periodicity:

Trimestral (Mar, Jun, Set, Dez)
Quarterly (Mar, Jun, Sep, Dec)

Tiragem:

1400 Exemplares - Distribuição gratuita aos sócios

Depósito legal n.º24892/88

ISSN 2182-2395

eISSN-2182-2409

Isenta de Registo ERC ao abrigo do decreto regulamentar 8/99 de 9/6 art. 12 n.º1A

Composição e Impressão:**Sublinhado**

Publicações e Publicidade Unipessoal

R. Prof. Vieira de Almeida, n.º38 - Lj. A - Bloco B - Piso 0
1600-371 LISBOA

Telf.: 21 757 81 35 / geral@sublinhado.com

Impressa em acid free paper / Printed in acid free paper.

Editor:

Dra. Gabriela Marques Pinto
gmarquespinto@gmail.com

Editores anteriores:

Juvenal Esteves (†); Menéres Sampaio (†); F. Cruz Sobral (†);
Artur Leitão (†); António Poiars Baptista; António Cabral
Ascensão (†); Manuel Marques Gomes;
Augusto Mayer-da-Silva

CONSULTORES CIENTÍFICOS

Doutor Alan Menter (Division of Dermatology at Baylor University Medical Center Dallas, USA)

Professor Doutor Américo Figueiredo (Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra - CHUC, EPE, Portugal)

Professora Doutora An-Goossens (Department of Dermatology, Katholieke Universiteit Leuven, Belgium)

Dr. António Massa (Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto, EPE, Portugal)

Dr. António Picoto (Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, Portugal)

Dr. António Pinto Soares (Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António dos Capuchos - Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal)

Professor Doutor António Poiars Baptista (Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra - CHUC, EPE, Portugal)

Dr. Armando Roseira (Serviço de Dermatologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE, Portugal)

Dr. Artur Sousa Basto (Serviço de Dermatologia, Hospital de Braga, Universidade do Minho, Portugal)

Dr. Carlos Resende (Serviço de Dermatologia, Hospital São João - Centro Hospitalar de São João, EPE, Porto, Portugal)

Professor Doutor Christopher Griffiths (Faculty of Medical and Human Sciences, University of Manchester, United Kingdom)

Dr.ª Clarisse Rebelo (Serviço de Dermatologia, Hospital de Faro, EPE, Portugal)

Dr.ª Filomena Azevedo (Serviço de Dermatologia, Hospital São João - Centro Hospitalar de São João, EPE, Porto, Portugal)

Dr. Francisco Menezes Brandão (Serviço de Dermatologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada, Portugal)

Professor Doutor Giuseppe Argenziano (Department of Dermatology, Second University of Naples, Italy)

Dr. João Amaro (Serviço de Dermatologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, EPE, Portugal)

Dr. Jorge Cardoso (Serviço de Dermatologia, Hospital de Curry Cabral - Centro Hospitalar de Lisboa Central, Portugal)

Dr. Jorge Ocampo Candiani (Department of Dermatology, University Hospital, Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, Mexico)

Dr. Lluís Puig (Servicio de Dermatología del Hospital de Sant Pau de Barcelona, Spain)

Dr.ª Manuela Capitão-Mor (Serviço de Dermatologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada, Portugal)

Dr.ª Manuela Selores (Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto, EPE, Portugal)

Dr.ª Margarida Gonçalo (Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra - CHUC, EPE, Portugal)

Professor Doutor Omar Lupi (Departamento de Dermatologia, Policlínica Geral do Rio de Janeiro, Universidade Federal e Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Brazil)

Professor Doutor Óscar Tellechea (Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra - CHUC, EPE, Portugal)

Professor Doutor Osvaldo Correia (Centro de Dermatologia Epidermis, Instituto CUF; Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; Serviço de Dermatologia, Instituto Português de Oncologia do Porto, EPE, Portugal)

Professor Doutor Wolf-Henning Boehncke (Department of Dermatology of the Johann Wolfgang Goethe-University, Frankfurt, Germany)

SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

PRESIDENTES HONORÁRIOS

Aureliano da Fonseca

A. Poiares Baptista

CORPOS GERENTES - BIÉNIO 2013-2014

DIRECÇÃO

Presidente

Américo Manuel da Costa Figueiredo

Vice-Presidente

Jorge Alberto dos Santos Cardoso

Secretário Geral

Manuel Sacramento Marques

Tesoureiro

Paulo Jorge Varela Cerqueira Fernandes

Vogal

Carmen Maria Lisboa da Silva

MESA DA ASSEMBLEIA GERAL

Presidente

Filomena Maria Moreira de Azevedo

Secretária

Maria de Lourdes Leite Taveira Lobo

Secretário

José Pedro Gaspar dos Reis

CONSELHO FISCAL

Presidente

António Augusto Guerra Massa

Vogal

Elvira Augusta Felgueira Leonardo Fernandes Bártolo

Vogal

Maria Margarida Deus da Silva Anes

Capa: "Morfologia e padrões vasculares em dermatoscopia".

Proveniência: André Laureano e cols., Serviço de Dermatologia, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central.

Âmbito e Objectivos

A Revista da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, editada desde 1942, é o órgão oficial da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, tem como editor desde 1998 a Dra. Gabriela Marques Pinto.

O seu objectivo é a divulgação de trabalhos de grande qualidade relativos a todas as áreas da Dermatologia e da Venereologia.

Publica artigos de educação médica contínua, artigos científicos originais, artigos de revisão, relatos de casos clínicos, cartas ao editor, editoriais, comunicações, bem como resumos de trabalhos apresentados em reuniões, cursos ou congresso de particular interesse para a especialidade.

Os critérios para publicação são o mérito científico, originalidade e interesse para uma audiência multidisciplinar.

A revista é publicada quatro vezes por ano.

Audiência

A principal audiência é composta por dermatologistas e especialistas de medicina interna, medicina geral e familiar, alergologia, imunologia clínica, pediatria, oncologia e cirurgia plástica e reconstrutiva.

Patrocínios

Os patrocinadores da revista são laboratórios de indústria farmacêutica, com produtos específicos na área da dermatologia, através da publicidade. Não é permitida a influência da publicidade sobre as decisões editoriais.

Outras despesas são suportadas pela Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.

The Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology is an official organ of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology. The overriding criteria for publication are scientific merit, originality and interest to a multidisciplinary audience.

The Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology strives to publish the highest quality dermatological research. In so doing, the journal aims to advance understanding, management and treatment of skin disease and improve patient outcomes.

The Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology invites submissions under a broad scope of topics relevant to clinical and experimental research and publishes original articles, continuing medical education, reviews, concise communications, case reports and letters. The articles categories within the journal are: clinical and laboratory investigations, allergy, dermatological surgery and lasers, dermatopathology, sexually transmitted diseases.

The journal publishes 4 issues per year.

Founded in 1942, has Dr.^a Gabriela Marques Pinto as an editor since 1998. The Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology aims to serve the needs of its multiple stakeholders (authors; reviewers; readers; subscribers; sponsors).

Audience

The main audience are from dermatology, internal medicine, family medicine, allergology, clinical immunology, pediatrics, oncology and plastic and reconstructive surgery.

Sponsors

The majority of the costs are covered by several pharmaceutical companies taking out paid advertising. Any other expenses are born by the Portuguese Society of Dermatology and Venereology. It is not allowed the influence of advertising on editorial decisions.

Normas de Publicação/ Instruções aos Autores

A revista da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia publica artigos com arbitragem científica cobrindo todos os temas da Dermatologia e da Venereologia, ou com elas relacionados.

Considera para publicação artigos originais, de revisão, educação médica contínua, casos clínicos, cartas ao editor, comentários, etc.

A Revista subscreve os requisitos para apresentação de artigos a revistas biomédicas elaboradas pela Comissão Internacional de Editores de Revistas Médicas (*International Committee of Medical Journal Editors*), disponível em www.ICMJE.org.

A política editorial da Revista incorpora no processo de revisão e publicação as Recomendações de Política Editorial (*Editorial Policy Statements*) emitidas pelo Conselho de Editores Científicos (*Council of Science Editors*), disponíveis em <http://www.councilscienceeditors.org/i4a/pages/index.cfm?pageid=3331>, que cobre responsabilidades e direitos dos editores das revistas com arbitragem científica.

Autoria

A revista segue os critérios de autoria do *International Committee of Medical Journal Editors*.

Todos designados como autores devem ter participado significativamente no trabalho para tomar responsabilidade pública sobre o conteúdo e o crédito da autoria.

Autores são todos que:

- Têm uma contribuição intelectual substancial, directa, no desenho e elaboração do artigo
- Participam na análise e interpretação dos dados
- Participam na escrita do manuscrito, revendo os rascunhos; ou na revisão crítica do conteúdo; ou na aprovação da versão final

Autoria requer uma contribuição substancial para o manuscrito, sendo pois necessário especificar em carta de apresentação o contributo de cada autor para o trabalho.

Ser listado como autor, quando não cumpre os critérios de elegibilidade, é considerado fraude.

Todos os que contribuíram, mas que não encaixam nos critérios de autoria, devem ser listados nos agradecimentos.

Língua

Os artigos devem ser redigidos em português ou em inglês.

Conflitos de Interesse

O rigor e a exactidão dos conteúdos, assim como as opiniões expressas são da exclusiva responsabilidade dos Autores. Os Autores devem declarar potenciais conflitos de interesse. Os autores são obrigados a divulgar todas as relações financeiras e pessoais que possam enviesar o trabalho.

Para prevenir ambiguidade, os autores têm que explicitamente mencionar se existe ou não conflitos de interesse.

Essa informação não influenciará a decisão editorial mas antes da submissão do manuscrito, os autores têm que assegurar todas as autorizações necessárias para a publicação do material submetido.

Se os autores têm dúvidas sobre o que constitui um relevante interesse financeiro ou pessoal, devem contactar o editor.

Consentimento Informado e Aprovação Ética

Todos os doentes (ou seus representantes legais) que possam ser identificados nas descrições escritas, fotografias e vídeos deverão assinar um formulário de consentimento informado para descrição de doentes, fotografia e vídeos. Estes formulários devem ser submetidos com o manuscrito.

A Rev Soc Port Dermatol Venereol considera aceitável a omissão de dados ou a apresentação de dados menos específicos para identificação dos doentes. Contudo, não aceitaremos a alteração de quaisquer dados.

Os autores devem informar se o trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética da instituição de acordo com a declaração de Helsínquia.

Consentimento Informado para Publicação de material identificável na Rev Soc Port Dermatol Venereol

O consentimento do doente para a publicação de informações sobre ele na Revista da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.

Por favor note que este formulário também está disponível em vários idiomas.

Nome da pessoa descrita no artigo ou mostrada na fotografia: _____

Objecto de fotografia ou artigo: _____

Número de manuscrito SPDV _____

Título do artigo: _____

Autor correspondente: _____

_____[inserir nome completo],
dou o meu consentimento para obter essa informação sobre mim /
MEU filho ou pupilo / meu parente [descrição círculo correcto]
relativa ao assunto acima ("a informação") para aparecer na Rev Soc
Port Dermatol Venereol.

Assinatura: _____

Data: _____

Normas de Publicação/ Instruções aos Autores

Copyright / Direitos Autorais

Quando o artigo é aceite para publicação é mandatório o envio via e-mail de documento digitalizado, assinado por todos os Autores, com a partilha dos direitos de autor entre autores e a Rev Soc Port Dermatol Venereol.

O(s) Autor(es) deve(m) assinar uma cópia de partilha dos direitos de autor entre autores e a Rev Soc Port Dermatol Venereol quando submetem o manuscrito, conforme minuta publicada em anexo:

Nota: Este documento assinado só deverá ser enviado quando o manuscrito for aceite para publicação.

Editor da Revista da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia
O(s) Autor(es) certifica(m) que o manuscrito intitulado: _____
_____ (ref. SPDV _____) é original, que todas as afirmações apresentadas como factos são baseados na investigação do(s) Autor(es), que o manuscrito, quer em parte quer no todo, não infringe nenhum *copyright* e não viola nenhum direito da privacidade, que não foi publicado em parte ou no todo e que não foi submetido para publicação, no todo ou em parte, noutra revista, e que os Autores têm o direito ao *copyright*. Todos os Autores declaram ainda que participaram no trabalho, se responsabilizam por ele e que não existe, da parte de qualquer dos Autores conflito de interesses nas afirmações proferidas no trabalho. Os Autores, ao submeterem o trabalho para publicação, partilham com a Rev Soc Port Dermatol Venereol todos os direitos a interesses do *copyright* do artigo.

Todos os Autores devem assinar

Data:

Nome (maiúsculas):

Assinatura:

Arbitragem Científica / Peer Review

Todos os manuscritos passam por avaliação do editor científico.

Todos os manuscritos que não estejam em conformidade com as instruções aos autores podem ser enviados para modificações antes de serem revistos pelos consultores científicos.

A aceitação dos originais enviados para publicação é sempre condicionada à avaliação pelos consultores científicos.

Os manuscritos aprovados pelo editor serão revistos por 2 consultores científicos peritos na área específica. Outros revisores podem ser consultados para aconselhamento. O processo de revisão é confidencial e anónimo, todo o processo é *single-blinded*.

A aceitação final é da responsabilidade do editor científico.

Cartas ao editor ou editoriais serão avaliados pelo conselho editorial, mas também poderá ser solicitada uma revisão externa. Sem revisão pelos pares serão publicadas mensagens do presidente, resumos de posters/comunicações apresentados nas conferências organizadas pela sociedade, assim como documentos oficiais da SPDV.

Na avaliação, os artigos poderão ser:

- aceites sem alterações;
- aceites após modificações propostas pelos consultores científicos;
- recusados.

Apenas serão aceites manuscritos contendo material original que não estejam ainda publicados, na íntegra ou em parte, e que não estejam submetidos para publicação noutros locais.

Em todos os casos os pareceres dos revisores serão integralmente comunicados aos autores no prazo de 6 a 8 semanas a partir da data da recepção do manuscrito. Quando são propostas alterações, o autor deverá enviar via e-mail no prazo máximo de vinte dias, um e-mail ao editor respondendo a todas as questões colocadas e uma versão revista do artigo com as alterações inseridas destacadas com cor diferente.

Instruções aos Autores

Todos os manuscritos que não estejam em conformidade com as instruções que se seguem podem ser enviados para modificações antes de serem revistos pelos consultores científicos. Todos os trabalhos devem ser enviados por e-mail para: gmarquespinto@gmail.

Os manuscritos devem ser acompanhados de declaração de originalidade e de cedência dos direitos de propriedade do artigo, assinada por todos os Autores.

O texto deve ser enviado em formato digital (e-mail), a dois espaços, com letra tamanho 12, *Times New Roman* e com margens não inferiores a 2,5cm, em Word para Windows. Todas as páginas devem ser numeradas.

Os Autores devem categorizar os "artigos" submetidos como Educação Médica Contínua, Artigos Originais, Artigos de Revisão, Artigos de Revisão Casuística, Artigos de Infecções Sexualmente Transmissíveis, Artigos de Dermatologia Cirúrgica, Artigos de Dermatopatologia, Artigos de Dermatoscopia, Casos Clínicos, Cartas ao Editor, Editoriais.

Antes da submissão do manuscrito, os autores têm que assegurar todas as autorizações necessárias para a publicação do material submetido.

Chama-se a atenção que a transcrição de imagens, quadros ou gráficos de outras publicações deverá ter a prévia autorização dos respectivos autores para dar cumprimentos às normas que regem os direitos de autor.

Normas de Publicação/ Instruções aos Autores

Os autores devem assegurar que todas as investigações envolvendo seres humanos foram aprovadas por comissões de ética das instituições a que pertencem os autores, e que a investigação tenha sido desenvolvida, de acordo com a Declaração de Helsínquia da *World Medical Association* (<http://www.wma.net>).

Se forem usadas fotografias de doentes, estes devem ter a identidade resguardada ou as fotografias devem ser acompanhadas por uma permissão escrita.

Detalhes de identificação devem ser omitidos, se não essenciais, mas nunca devem ser alterados ou falsificados na tentativa de manter o anonimato.

Devem ser sempre utilizados os nomes genéricos dos medicamentos, excepto quando nome comercial é particularmente relevante.

Estrutura – os textos devem ser organizados da seguinte forma:

Na primeira página:

- Título em **português** e **inglês**, conciso e informativo
- Nome dos Autores com os títulos académicos e/ou profissionais e respectiva afiliação (departamento, instituição, cidade, país)
- Subsídio(s) ou bolsa(s) que contribuíram para a realização do trabalho
- Morada e e-mail do Autor responsável pela correspondência relativa ao manuscrito
- Título breve para rodapé

- Título (sem autores)
- Resumo em **português** e **inglês**, que para os artigos originais deve ser estruturado da seguinte forma: Introdução, Material e Métodos, Resultados, Conclusões. O resumo dos artigos originais não deve exceder as 250 palavras e serão estruturados. O dos casos clínicos as 150 palavras.
- Palavras-chave em **português** e em **inglês** (Keywords) Um máximo de 5 palavras-chave, utilizando a terminologia que consta no *Medical Subject Headings (MeSH)*, www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html, deve seguir-se ao resumo.

Na terceira página e seguintes:

Educação Médica Contínua: Artigos sobre temas de grande interesse científico, dermatológico, visando a actualização. O artigo deve conter obrigatoriamente: Resumo estruturado. O texto não deve exceder as 3.500 palavras, excluindo ilustrações e referências.

Deve ter no mínimo 30 referências bibliográficas recentes, sendo permitidas no máximo 10 ilustrações. No final do texto deve ser incluído um teste com questões para avaliação do que aprendeu.

Artigos Originais: o texto deve ser apresentado com as seguintes secções: Introdução (incluindo Objectivos), Material e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusões, Agradecimentos (se aplicável), Bibliografia, Quadros e Figuras.

Os Artigos Originais não deverão exceder as 4.000 palavras, excluindo referências e ilustrações. Deve ser acompanhado de ilustrações, com um máximo de 6 figuras/tabelas e 60 referências bibliográficas.

Manuscritos reportando estudos randomizados e controlados devem seguir o CONSORT Statement <http://www.consort-statement.org/>.

Manuscritos reportando ensaios clínicos devem seguir os critérios do ICMJE <http://www.icmje.org/>.

Adesão ao QUORUM Statement (*Quality of Reporting of Meta-analysis*) e o ao STARD (*Standards for Reporting of Diagnostic Accuracy*), que guiam os autores sobre a informação que deve ser incluída para permitir que os leitores e revisores avaliem o rigor e transparência da investigação.

Artigos de Revisão: Destinam-se a abordar de forma aprofundada, o estado actual do conhecimento referente a temas de importância clínica. Artigos por convite da equipa editorial mas, excepcionalmente autores não convidados poderão submeter o projecto de artigo de revisão, que, julgado relevante e aprovado pelo editor, poderá ser desenvolvido e submetido às normas de publicação.

O texto poderá ter as mesmas secções dos Artigos originais. A secção Material e Métodos pode ser usada para descrever como foi feita a revisão da literatura.

Deverão ter entre 10 e 25 páginas, e incluir entre 50 a 200 referências.

Não devem exceder 4.000 palavras, excluindo referências e ilustrações. Devem incluir um resumo de 350 palavras, e não deverá ter mais de 100 referências bibliográficas. O uso de tabelas e figuras a cores para sumariar pontos críticos é encorajado.

Artigos de Infecções Sexualmente Transmissíveis, Artigos de Dermatologia Cirúrgica, Artigos de Dermatopatologia e Artigos de Dermatocopia: são artigos originais, curtos, referentes a estas áreas da especialidade e de interesse particular para a dermatologia.

Normas de Publicação/ Instruções aos Autores

O texto deverá ser contínuo, sem divisões em secções e não deve exceder 1.600 palavras, excluindo ilustrações e referências. São permitidas o máximo de quatro ilustrações/Tabelas, e 30 referências bibliográficas.

Caso Clínico: O relato de um caso clínico com justificada razão de publicação (raridade, aspectos inusitados, evoluções atípicas, inovações terapêuticas e de diagnóstico, entre outras). As secções serão, Introdução, Caso Clínico, Discussão, Bibliografia.

O texto não deve exceder as 2.000 palavras e 25 referências bibliográficas. Deve ser acompanhado de figuras ilustrativas. O número de quadros/figuras não deve ser superior a 6.

Cartas ao Editor: devem constituir um comentário a um artigo da revista ou uma pequena nota sobre um tema ou caso clínico. Não devem exceder as 600 palavras, nem conter mais de duas ilustrações e ter um máximo de 8 referências bibliográficas. A resposta(s) do(s) Autor(es) devem observar as mesmas características.

Editoriais: Os Editoriais serão solicitados por convite do Editor. Serão comentários sobre tópicos actuais. Não devem exceder as 1.200 palavras, nem conter mais de um quadro/figura e ter um máximo de 15 referências bibliográficas.

A partir da segunda página, inclusive, todas as páginas devem ter em rodapé o título breve indicado na página 1.

Abreviaturas: Abreviaturas não consagradas devem ser definidas na primeira utilização. Uso de acrónimos deve ser evitados assim como o uso excessivo e desnecessário de abreviaturas.

As medidas de comprimento, altura, peso e volume devem ser expressas em unidades do sistema métrico (metro, quilograma ou litro) ou seus múltiplos decimais.

As temperaturas devem ser dadas em graus Celsius (°C) e a pressão arterial em milímetros de mercúrio (mm Hg).

Todas as medições hematológicas ou bioquímicas serão referidas no sistema métrico de acordo com o Sistema Internacional de Unidades (SI).

Bibliografia: As referências bibliográficas devem ser classificadas e numeradas por ordem de entrada no texto. Devem ser identificadas no texto com algarismos árabes. Exemplo: "Dimethylfumarate has also been a systemic therapeutic option in moderate to severe psoriasis since 1994 [13] and in multiple sclerosis [14]."

As abreviaturas usadas na nomeação das revistas devem ser as utilizadas pelo *Index Medicus Journal Abbreviations* (<ftp://nlmpubs.nlm.nih.gov/online/journals/ljiweb.pdf>)

Notas:

Não indicar mês da publicação.

Nas referências com 6 ou menos Autores devem ser nomeados todos. Nas referências com 7 ou mais autores devem ser nomeados os 6 primeiros seguidos de "et al".

Seguem-se alguns exemplos de como devem constar os vários tipos de referências.

Artigo:

Apelido Iniciais do(s) Autor(es). Título do artigo. Título da revistas [abreviado]. Ano de publicação ;Volume (Número): páginas.

1. Com menos de 6 autores

Canelas MM, Cardoso JC, Gonçalo M, Figueiredo A. Photoallergic contact dermatitis from benzydamine presenting mainly as lip dermatitis. *Contact Dermatitis*. 2010;63(2):85-8.

2. Com mais de 6 autores

Francisco V, Neves BM, Cruz MT, Gonçalo M, Figueiredo A, Duarte CB, et al. Effect of lipopolysaccharide, skin sensitizers and irritants on thioredoxin-1 expression in dendritic cells: relevance of different signalling pathways. *Arch Dermatol Res*. 2010;302(4):271-82.

Monografia:

Autor/Editor AA. Título: completo. Edição (se não for a primeira). Vol.(se for trabalho em vários volumes). Local de publicação: Editor comercial; ano. pág (s)

1. Com Autores:

Atlas SW. Magnetic resonance imaging of the brain and spine. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004

2. Com editor:

Coleman WP, Lawrence N, editors. Skin resurfacing. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998.

Capítulo de monografia:

Gasparro F, Edelson RL. Extracorporeal photochemotherapy. In: Krutmann J, Elmets CA, editors. *Photoimmunology*. Oxford: Blackwell Scientific; 1995. 231-245.

Relatório Científico/Técnico:

Lugg DJ. *Physiological adaptation and health of an expedition in Antarctica: with comment on behavioural adaptation*. Canberra: A.G.P.S.; 1977. Australian Government Department of Science, Antarctic Division.

Normas de Publicação/ Instruções aos Autores

ANARE scientific reports. Series B(4), Medical science No. 0126

Documento electrónico:

1. CD-ROM

Anderson SC, Poulsen KB. *Anderson's electronic atlas of hematology [CD-ROM]*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002.

2. Resumo de um Artigo da Internet

Leroy EM, Telfer P, Kumulungui B, Yaba P. *A serological survey of Ebola virus infection in central African non-human primates. J Infect Dis [abstract]. 1985;190(11). [consultado em 2005 Jun 30]. Disponível em: ProQuest. <http://www.umi.com/proquest/>.*

3. Monografia da Internet

Van Belle G, Fisher LD, Heagerty PJ, Lumley TS. *Bio-statistics: a methodology for the health sciences [e-book]*. 2nd ed. Somerset: Wiley InterScience; 2003 [consultado 2005 Jun 30]. Disponível em: Wiley InterScience electronic collection

4. Homepage/Website

Cancer-Pain.org [homepage na Internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01; [consultado 2002 Jul 9]. Disponível em: <http://www.cancer-pain.org/>.

A exactidão e rigor das referências são da responsabilidade do Autor

Tabelas, Figuras, Fotografias:

A publicação de ilustrações a cores é gratuita.

Tabelas/Figuras devem ser numerados na ordem em que são citadas no texto e assinaladas em numeração árabe e com identificação, figura/tabela/quadro. Tabelas e figuras devem ter numeração árabe e legenda.

Cada Figura e Tabela/Quadro incluídas no trabalho têm de ser referidas no texto:

Estes são alguns exemplos de como uma resposta imunitária anormal pode estar na origem dos sintomas da doença de Behçet (Fig. 4).

Esta associa-se a outras duas lesões cutâneas (Quadro 1).

Figura: Quando referida no texto é abreviada para Fig., enquanto Tabela/Quadro não são abreviadas. Nas legendas ambas as palavras são escritas por extenso.

Figuras e tabelas são numerados com numeração árabe independentemente e na sequência em que são referidas no texto

Exemplo: Fig 1, Fig 2, Quadro 1

Devem ser acompanhadas da respectiva legenda, sucinta e clara.

Legendas devem ser auto-explicativas (sem necessidade de recorrer ao texto) – é uma declaração descritiva

Legenda das Tabelas: Colocada por cima do corpo da tabela e justificada à esquerda. Tabelas são lidas de cima para baixo. Na parte inferior serão colocadas todas as notas informativas – notas de rodapé (abreviações, significado estatístico, etc.)

Legenda das Figuras: Colocada por baixo da figura, gráfico e justificada à esquerda. Gráficos e outras figuras são habitualmente lidos de baixo para cima.

As imagens devem ser apresentadas em páginas separadas, em condições de reprodução, de acordo com a ordem em que são discutidas no texto. As imagens devem ser fornecidas independentemente do texto em formato JPEG ou TIFF.

Os manuscritos submetidos à revista devem ser preparados de acordo com as recomendações acima indicadas e devem ser acompanhados de uma carta de apresentação (*cover letter*).

Provas tipográficas – serão da responsabilidade do Conselho Editorial, se os Autores não indicarem o contrário. Neste caso elas deverão ser feitas no prazo determinado pelo Conselho Editorial, em função das necessidades editoriais da Revista. Os autores receberão as provas para publicação em formato PDF para correção e deverão devolvê-las num prazo de 48 horas.

Errata e Retracções – Publica alterações, emendas ou retracções a uma artigo anteriormente publicado. Após publicação outras alterações só podem ser feitas na forma de uma errata.

Nota final – para um mais completo esclarecimento sobre este assunto aconselha-se a leitura do *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals International Committee of Medical Journal Editors*, disponível em www.ICMJE.org

Guidelines for Authors

The Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology is the official journal of the Portuguese Society Dermatology and Venereology (Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia/SPDV). The journal publishes 4 issues per year, mainly about dermatology and venereology, and related areas. This work can range from peer-reviewed original articles to review articles, editorials, continuing medical education, and opinion articles.

A paper submitted for publication in the *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology* has to be written in Portuguese or English, and fit into one of the different journal sections.

The journal subscribes the requirements for the acceptance of manuscripts in biomedical journals proposed by the International Committee of Medical Journal Editors, whose updated original English text is available on the site www.icmje.org. The editorial policy of Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology follows the Editorial Policy Statements published by the Council of Science Editors, available in <http://www.councilscienceeditors.org/i4a/pages/index.cfm?pageid=3412>.

The opinions and declarations contained in the journal are of the sole and exclusive responsibility of its authors. They do not necessarily represent the views of the Editorial Board, Advisory Council or Portuguese Society of Dermatology and Venereology.

Published articles will remain property of the journal and cannot be reproduced, as a whole or as a part, without the authorization of the editor.

For accepted articles a statement signed by all authors transferring the copyright to *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology* is mandatory and should be sent by e-mail.

Authors have to disclose potential conflicts of interest. The acceptance of articles is subjected to the evaluation of the editorial board. Articles may be:

a) accepted without changes; b) accepted after modifications suggested by the board; c) refused. All the comments made by the reviewers will be sent to the author.

When changes are proposed, the author should send reply letters to the editor and to each of the reviewers answering to all the raised questions. The author should also send a reviewed version of the manuscript with the changes highlighted in a different color within 1 month.

Authorship

The Journal follows the ICJME criteria for authorship. Authorship credit should be based on 1) substantial contributions to conception and design, acquisition of

data, or analysis and interpretation of data; 2) drafting the article or revising it critically for important intellectual content; and 3) final approval of the version to be published. Authors should meet conditions 1, 2, and 3.

Language

Articles should be submitted in English or Portuguese language.

Conflicts of Interest

Authors are responsible for disclosing all financial and personal relationships between themselves and others that might be perceived by others as biasing their work. To prevent ambiguity, authors must state explicitly whether potential conflicts do or do not exist. Conflict of interest statements will be published at the end of the article.

Informed Consent and Ethical Approval

All patients, who could be identified by the description of the clinical case/study/research, by photos or videos, should sign a consent form for description of clinical cases, photos or videos. Those forms (signed by patients or legal representatives) should be submitted with the manuscript.

The *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology* accepts the omission of specific data, for protection of patients' confidentiality, but no alterations of data are acceptable.

Authors should state that the research was approved by the Ethical Committee of the institution, according to the Helsinki declaration.

Informed Consent for the Publication of identified material in the *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*

Informed Consent of the patient for the Publication of identified material, involving his/her person, in the *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*.

Please note that this form is also available in several languages.

Name of the person reported in the article or identified by the photo: _____

Object of the photo or video in the article: _____

Number of the manuscript of the Journal of the SPDV _____

Title of the article: _____

Correspondent author: _____

_____[include full name],
I give my consent to the publication of the information about me / my child / my relative / the person under my legal guardian [mark the correct affirmation with a circle] related to the above subject ("the information") to appear in the *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*.

Signature: _____

Date: _____

Guidelines for Authors

Copyright

When the manuscript is accepted for publication, all authors should send by email a digitalized document, signed by all authors, declaring the share of copyrights interests between the authors and the *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*.

Note: The signed document, declaring the share of copyrights interests between the authors and the *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*, should be send only when the manuscript is accepted for publication

Send with manuscript to The Editor:

The authors certify that the manuscript entitled _____ (ref. SPDV _____) is original, all data are based on their own research and that the manuscript does not violate copyright or privacy regulations. They further state that the manuscript hasn't been partly or totally published or submitted to publication elsewhere.

The authors declare that they hold total copyright for this paper and that they assume collective responsibility for its contents and also that any conflict of interest is acknowledged.

And submitting this paper, the authors share with the Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology all copyrights interests.

All authors must sign

Name (capitals):

Date:

Signature:

Peer-Review

The acceptance criteria for all papers are the quality and originality of the research and its significance to our readership. Except where otherwise stated, manuscripts are single-blind peer review by two anonymous reviewers and the Editor. Final acceptance or rejection rest with the Editorial Board, who reserves the right to refuse any material for publication.

Manuscripts should be written so that they are intelligible to the professional reader who is not a specialist in the particular filed. They should be written in a clear, concise, direct style. Where contributions are judged as acceptable for publication on the basis of content, the Editor and the Publisher reserve the right to modify typescripts to eliminate ambiguity and repetition and improve communication between author and reader. If extensive alterations are required, the manuscript will be returned to the author for revision.

Instructions to authors

Manuscripts not in accordance with the instructions

may be sent for modification before review by the editorial board.

Studies on patients or volunteers require ethics committee approval, respect the norms formulated by the Helsinki declaration, and informed consent which should be documented in your paper. Patients have a right to privacy. Therefore identifying information, including patients' images, names, initials, or hospital numbers, should not be included in videos, recordings, written descriptions, photographs, and pedigrees unless the information is essential for scientific purposes and you have obtained written informed consent for publication.

Identifying details should be omitted if they are not essential, but patient data should never be altered or falsified in an attempt to attain anonymity.

Authors submitting a paper do so on the understanding that the work has not been published before, is not being considered for publication elsewhere and has been read and approved by all authors.

All manuscripts must be sent by e-mail to: gmarquespinto@gmail.

Manuscripts must be accompanied by a cover letter, signed by all authors, stating the name of the article, that it is an original work, that the authors held the copyright of the manuscript, that it does not represent any conflict of interest, and that they transfer the copyright to the journal (see form below).

Text should be sent in digital support by e-mail, typed double-spaced, type 12, with 1-inch margins, in Word for Windows. All pages must be sequentially numbered.

Images should be sent independently from the text in JPEG or TIFF file.

Manuscripts should be organized as explained below:

Page 1

- Title in Portuguese and in English;
- Authors' names and affiliations;
- Institution(s) to which the work should be attributed;
- Source(s) of grants support;
- Name, address and e-mail of the corresponding author
- Short running title.

Page 2

- Title (without authors)
- Abstract

Abstract in English and Portuguese structured as follows for the original articles: Introduction; Materials

Guidelines for Authors

and Methods; Results; Conclusions. The abstract should not exceed 250 words for original articles and 150 words for case reports.

c) Keywords in English and Portuguese.

A maximum of 5 keywords – must be MeSH terms, available at <http://www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html> – should be presented after the abstract.

Page 3 and following pages

Original papers: The text of original papers should be presented with the following subtitles: Introduction (including Objectives), Materials and Methods, Results, Discussion, Conclusions, Acknowledgements, References, Tables and Figures.

Original papers should not exceed 4.000 words, excluding illustrations and references. Up to six Tables/Figures are allowed and 60 references.

Manuscripts reporting randomized controlled trials (RCTs) must follow the CONSORT statement. RCTs will not be considered without submission of a completed CONSORT checklist. Manuscripts reporting observational studies must follow the STROBE guidelines (cohort studies, case-control studies, cross-sectional studies). Observational studies will not be considered without submission of the relevant STROBE checklist.

Continuing Medical Education: Articles on themes that are of scientific and dermatological interest, which aim for up-to-date research. The article must contain: a structured abstract; at least 30 recent bibliographic references. Up to 10 Tables/ Figures are allowed. The text should not exceed 3.500 words, excluding illustrations and references. The end of the text should feature an assessment test of questions evaluating what you learn.

Review articles: Review articles will be commissioned by the editor. However, authors interested in presenting a review article are welcomed to contact the editor. This is an article elaborated by professionals with recognized experience in issues of special interest to Dermatology. Review articles should not exceed 4.000 words, excluding illustrations and references. There should be at least 50 and no more than 100 bibliographic references of recent papers. It must contain a Portuguese and an English language abstracts no longer than 350 words. Tables/Figures should be used.

Case report: This is a report of one or several cases, sufficiently justified to be published (rarity, unusual clinical aspects, atypical progression, diagnostic

and therapeutic innovations, among others). Subtitles for case reports should be: Introduction, Case report, Discussion, References.

A case report should not exceed 2.000 words and 25 bibliographic references. It should present illustrative figures. The number of Tables/Figures should not exceed six.

Editorials: Editorials will be requested by the editor and will be comments on important issues or on articles published in the journal. Editorials should not exceed 1.200 words, with a maximum of 15 bibliographic references and no tables or figures.

Letters: Letters to the editor must be a comment on a journal article or a short clinical study or case report. They cannot exceed 600 words, a maximum of eight bibliographic references and one table or one figure.

Memory: Original and concise article, written by invitation that approaches historical aspects of dermatologic interest, such as commemorations of outstanding events in the progress of medicine and particularly dermatology, biographies and commemorations regarding relevant personalities in national and international dermatology. The organization of the text is free, however it should not exceed 800 words, excluding illustrations and references that are limited to two and ten, respectively. It must be accompanied with an Abstract in Portuguese and in English with 250 words maximum each.

Sexually Transmitted Diseases Articles and Dermatologic Surgery Articles: Concise, short, original articles about these two subspecialties with interest to dermatology. The text should not exceed 1.600 words, excluding illustrations and references. A maximum of four Tables/Figures and 30 bibliographic references is permitted.

After the second page, including, all pages should have a short running title as indicated in page one.

Abbreviations and Units of Measurement

Abbreviations must not be used in the Title or Abstract. The full term for which an abbreviation stands should precede the abbreviation's first use.

All measurements must comply with the International System of Units (SI). Temperatures should be given in degree Celsius (°C). Blood pressures should be given in millimeters of mercury (mmHg).

Guidelines for Authors

Trade Names

Drugs should be referred to by their generic names. If proprietary drugs have been used in the study, refer to these by their generic name, mentioning the proprietary name in parentheses.

References

References should be cited by the numerical system, superscript and listed, in the order cited in the text. Journal titles are abbreviated in accordance with the style of Index Medicus.

Full bibliographic references should follow the norms and format of the Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (the Vancouver Style).

List all authors when 6 or less; when 7 or more list only first 3 and add "et al". Do not abbreviate the page number (i.e. correct: 565-569 and not: 565-9). The Journal number and the month of publication should not be presented. References of unpublished work, presentations or personal observations should be inserted in the text (in parenthesis) and not as a "classical" or true reference. Authors are responsible for the accuracy of the references.

Examples:

Journal Article:

Name(s) and initials of author(s). Article title. Journal name Year; Volume(number): Page(s).

Should the article have several authors, mention six of them at most; if there are more, list the first six followed by "et al"

1. Less than 6 authors

Canelas MM, Cardoso JC, Gonçalo M, Figueiredo A. Photoallergic contact dermatitis from benzydamine presenting mainly as lip dermatitis. *Contact Dermatitis*. 2010;63(2):85-8.

2. More than 6 authors

Francisco V, Neves BM, Cruz MT, Gonçalo M, Figueiredo A, Duarte CB, et al. Effect of lipopolysaccharide, skin sensitizers and irritants on thioredoxin-1 expression in dendritic cells: relevance of different signalling pathways. *Arch Dermatol Res*. 2010 ;302(4):271-82.

Book:

Name(s) and initials of author(s)/Editors. Book title. Edition. City: Name of publisher: year of publication. page(s).

1. With author:

Atlas SW. *Magnetic resonance imaging of the brain and spine*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004

2. With editor:

Coleman WP, Lawrence N, editors. *Skin resurfacing*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998.

Chapter in Book:

Name(s) and initials of author(s) of chapter. Chapter title. In: Name(s) and initials of editor(s). Book title. City: Name of publisher, year of publication: pages.

Gasparro F, Edelson RL. Extracorporeal photochemotherapy. In: Krutmann J, Elmets CA, editors. *Photoimmunology*. Oxford: Blackwell Scientific; 1995. 231-245.

Dissertation

Borkowski MM. *Infant sleep and feeding: a telephone survey of Hispanic Americans [dissertation]*. Mount Pleasant (MI): Central Michigan University; 2002.

Scientific and technical report

Lugg DJ. *Physiological adaptation and health of an expedition in Antarctica: with comment on behavioural adaptation*. Canberra: A.G.P.S.; 1977. Australian Government Department of Science, Antarctic Division. ANARE scientific reports. Series B(4), Medical science No. 0126

Online Document

1. CD-ROM

Anderson SC, Poulsen KB. *Anderson's electronic atlas of hematology [CD-ROM]*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002.

2. Online Book

Van Belle G, Fisher LD, Heagerty PJ, Lumley TS. *Bio-statistics: a methodology for the health sciences [e-book]*. 2nd ed. Somerset: Wiley InterScience; 2003 [cited 2005 Jun 30]. Available from: Wiley InterScience electronic collection

3. Homepage/Website

Cancer-Pain.org [homepage on the Internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01 [updated 2002 May 16; cited 2002 Jul 9]. Available from: <http://www.cancer-pain.org/>

Tables

Tables should be cited in the text with Arabian numerals. Each table should be double typed on a separate

sheet, have a title and contain no vertical rulers. Horizontal lines should be used only as separators between titles and subtitles. Explain all abbreviations at the bottom. The number of tables should be limited as described above.

Tables require a heading.

Figures

Figures must be referred to in the text and numbered in sequence with Arab numerals, in the order in which they have been first cited in the text.

Cite each figure in the text in consecutive order using Arabic numerals. Legends should be..., double typed.

Send the figures in separate files to each figure in the format JPEG or TIFF.

The number of figures should be limited as described above.

Figures require a legend.

If a figure has already been published, acknowledge the original source and submit written permission from the copyright holder to reproduce the material except for documents in the public domain.

The color reproduction printing costs of figures are free of charge.

Modifications and proofreading: Articles accepted subject to modifications, will be sent to the authors that will have 1 month to modify them according to suggestions. A letter should be written for each reviewer and the changes should be highlighted in the main manuscript with a different font color.

Publishing proofs: These are the editorial board's responsibility, unless the authors state otherwise. Should this latter be the case, the proofs should be concluded within a deadline of 48 hours.

Final Note: For a fuller clarification of this matter, a reading of the Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals of the International Committee of Medical Editors, available in <http://www.ICMJE.org>.

EDUCAÇÃO MÉDICA CONTÍNUA

Morfologia e Padrões Vasculares em Dermatoscopia – Parte I. Princípios Básicos

André Laureano, Cândida Fernandes, Jorge Cardoso 183

ARTIGO ORIGINAL

Dez Anos de Cirurgia de Ambulatório em Dermatologia no Hospital de Braga

Catarina Araújo, Cristiana Macedo, Cristina Resende, A. Fernando Pardal, Celeste Brito 195

GRUPO PARA O ESTUDO E INVESTIGAÇÃO DAS DOENÇAS SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS (GEIDST)

Infecções Sexualmente Transmissíveis em Homens que têm Sexo com Homens

Rui Campos, Natividade Rocha, Armando Baptista 201

Sífilis Secundária – Correlação Clínico Patológica

Luís Uva, João Borges-Costa, Luís Soares-de-Almeida 211

CASOS CLÍNICOS

Dermatite Herpetiforme com Exacerbação Clínica após Interrupção do uso de Anovulatório Oral

Carlos Gustavo Carneiro de Castro, Caroline Graça Cunha, Christiana Monteiro de Lima, Débora Zottele dos Reis, Deborah Maria Brito Sirio, Fred Bernardes Filho, Glaura Tinoco Plata 219

Elastólise da Derme Papilar semelhante a Pseudoxantoma Elástico - Uma Entidade Sub-diagnosticada

Leonor Lopes, Miguel Duarte Reis, Ana Isabel Gouveia, João Pedro Vasconcelos, Luís Soares Almeida, Paulo Leal Filipe 223

Histiocitose de Células de Langerhans

Fátima Satomi Nishimori, Gabriel Monteiro de Castro Chaves, Camila Nemoto de Mendonça, Priscila Mara Chaves e Silva, Calisqui Brandenburg Fernandes, Leonardo Vieira Neto, João Carlos Regazzi Avelleira 227

Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur

Lívia Mendes Sabia, Beatriz Lopes Ferraz Elias, Priscila Pacheco Lessa, Flávia Regina Ferreira, Márcia Lanzoni Alvarenga de Lira, Samuel Henrique Mandelbaum 233

Uma Causa Atípica de Líquen Plano

Ana Maria Mosca de Cerqueira, Talita Batalha Pires dos Santos, Izabel Cristina Soligo Kanaan, Ana Cecília Studart Prata, Larissa Nascimento Botelho 237

Paraganglioma e Angioedema

Rui Tavares-Bello, João Jácome de Castro, Amândio Santana, Carlos Palos, Garcia e Costa, A. Galvão-Teles .. 241

Tumor Glômico no Hálux com Verruga Vulgar Associada

Taynara de Mattos Barreto, Robertha Carvalho Nakamura, Talita Batalha Pires dos Santos, Dâmia Leal Vendramini, Thales Pereira de Azevedo, Anna Luiza Bento Dutra 247

Índice

Síndrome de Stewart-Treves – Uma Complicação Rara de um achado Frequent <i>António Fernandes Massa, Rita Guedes, Eduarda Osório Ferreira, Xiaogang Wen, Armando Baptista</i>	253
Fenómeno Prozona em Paciente HIV Negativo <i>Priscila Tortelli Bitencourt, Priscila Coelho Mariano, Carlos Gustavo Carneiro de Castro, Karoline Silva Paolini, Carolina Degen Meotti, Ludmila de Matos Reis Franco</i>	259
Cirurgia Videolaparoscópica e Infecção Cutânea por Micobactérias de Crescimento Rápido (MCR) - Uma Associação mais que Fortuita <i>Thuany Silva Santos, Alessandra Rodrigues Catharino, Camila Machado Zompero, Arles Martins Brotas</i>	265
Eficácia do Tratamento com Omalizumab na Urticária Crónica Espontânea Resistente à Terapêutica Habitual Combinada <i>Pedro Morais Silva, Ana Mendes, Ana Célia Costa, Manuel Pereira Barbosa</i>	271
Aplicação de Ácido Tricloroacético no Tratamento de Úlcera Crónica <i>Bruna Melhoranse Gouveia, Taíssa Canedo, Nurimar Conceição Fernandes</i>	277
QUAL O SEU DIAGNÓSTICO? Eritematosa na Região do Sangradouro do Braço Direito <i>Luís Uva, João Borges-Costa</i>	283

CONTINUOUS MEDICAL EDUCATION

Vascular Patterns and Morphology in Dermoscopy – Part I. Basic Principles

André Laureano, Cândida Fernandes, Jorge Cardoso 183

ORIGINAL ARTICLE

Ten Years of Ambulatory Surgery in Dermatology in Hospital de Braga

Catarina Araújo, Cristiana Macedo, Cristina Resende, A. Fernando Pardal, Celeste Brito 195

GROUP FOR THE STUDY AND INVESTIGATION OF SEXUALLY TRANSMITTED DISEASES (GEIDST)

Sexually Transmitted Diseases in Men who have Sex with Men

Rui Campos, Natividade Rocha, Armando Baptista 201

Secondary Syphilis - Clinicopathological Correlation

Luís Uva, João Borges-Costa, Luís Soares-de-Almeida 211

CASE REPORTS

Dermatitis Herpetiformis with Clinical Exacerbation after the Discontinuation of Oral Anovulatory use

Carlos Gustavo Carneiro de Castro, Caroline Graça Cunha, Christiana Monteiro de Lima, Débora Zottele dos Reis, Deborah Maria Brito Sirio, Fred Bernardes Filho, Glaura Tinoco Plata 219

Pseudoxanthoma Elasticum-like Papillary Dermal Elastolysis - A Subdiagnosis Entity

Leonor Lopes, Miguel Duarte Reis, Ana Isabel Gouveia, João Pedro Vasconcelos, Luís Soares Almeida, Paulo Leal Filipe 223

Langerhans Cell Histiocytosis

Fátima Satomi Nishimori, Gabriel Monteiro de Castro Chaves, Camila Nemoto de Mendonça, Priscila Mara Chaves e Silva, Calisqui Brandenburg Fernandes, Leonardo Vieira Neto, João Carlos Regazzi Avelleira 227

Lassuer-Graham-Little-Piccardi Syndrome

Lívia Mendes Sabia, Beatriz Lopes Ferraz Elias, Priscila Pacheco Lessa, Flávia Regina Ferreira, Márcia Lanzoni Alvarenga de Lira, Samuel Henrique Mandelbaum 233

Atypical Cause for Lichen Planus

Ana Maria Mosca de Cerqueira, Talita Batalha Pires dos Santos, Izabel Cristina Soligo Kanaan, Ana Cecília Studart Prata, Larissa Nascimento Botelho 237

Paraganglioma and Angioedema

Rui Tavares-Bello, João Jácome de Castro, Amândio Santana, Carlos Palos, Garcia e Costa, A. Galvão-Teles ..241

Glomus Tumor with Associated Subungual Wart on Hallux

Taynara de Mattos Barreto, Robertha Carvalho Nakamura, Talita Batalha Pires dos Santos, Dâmia Leal Vendramini, Thales Pereira de Azevedo, Anna Luiza Bento Dutra 247

Contents

Stewart-Treves Syndrome – A Rare Complication of a Common Finding

Antônio Fernandes Massa, Rita Guedes, Eduarda Osório Ferreira, Xiaogang Wen, Armando Baptista 253

Prozone Phenomenon in HIV Negative Patient

Priscila Tortelli Bitencourt, Priscila Coelho Mariano, Carlos Gustavo Carneiro de Castro, Karoline Silva Paolini, Carolina Degen Meotti, Ludmila de Matos Reis Franco 259

Laparoscopic Surgery and Cutaneous Infection by Rapidly Growing Mycobacteria (MCR) - Association which is more than Fortuitous

Thuany Silva Santos, Alessandra Rodrigues Catharino, Camila Machado Zompero, Arles Martins Brotas 265

Successful use of Omalizumab in a Patient with H1-Antihistamine-Refractory Chronic Spontaneous Urticaria

Pedro Morais Silva, Ana Mendes, Ana Célia Costa, Manuel Pereira Barbosa 271

Application of Trichloroacetic Acid in the Treatment of Chronic Ulcers

Bruna Melhoranse Gouveia, Taíssa Canedo, Nurimar Conceição Fernandes 277

DERMATOLOGY QUIZ

Erythematous Papule on the Anterior Surface of the Right Forearm

Luís Uva, João Borges-Costa 283

MORFOLOGIA E PADRÕES VASCULARES EM DERMATOSCOPIA - PARTE I. PRINCÍPIOS BÁSICOS

André Laureano¹, Cândida Fernandes², Jorge Cardoso³

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology; Master of Science (MSc) in Dermoscopy and Preventive Dermato-Oncology, Medical University of Graz, Austria

²Assistente Hospitalar Graduada de Dermatologia e Venereologia/Graduated Consultant, Dermatology and Venereology

³Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia, Director do Serviço/Chief and Head of Dermatology Department Serviço de Dermatologia, Hospital de Curry Cabral - Centro Hospitalar de Lisboa Central, Portugal

RESUMO – A dermatoscopia constitui uma técnica de diagnóstico não-invasiva, *in vivo*, que permite complementar a observação clínica de lesões cutâneas não-pigmentadas de etiologia diversa. Nos tumores cutâneos não-pigmentados, a dermatoscopia facilita a observação de estruturas vasculares, aumentando a acuidade no seu diagnóstico, distinguindo tumores melanocíticos e não-melanocíticos, benignos e malignos. Na parte I deste artigo são discutidos os princípios básicos da avaliação dermatoscópica dos tumores cutâneos não-pigmentados, incluindo a morfologia vascular e os padrões de distribuição dos vasos, assim como de outras pistas adicionais.

PALAVRAS-CHAVE – Carcinoma basocelular; Carcinoma espinocelular; Dermatoscopia; Melanoma; Queratose actínica; Queratose seborreica.

VASCULAR PATTERNS AND MORPHOLOGY IN DERMOSCOPY - PART I. BASIC PRINCIPLES

ABSTRACT – Dermoscopy is a noninvasive, *in vivo* technique that increases the diagnostic accuracy in both melanocytic and nonmelanocytic skin tumors. In nonpigmented tumors allows the visualization of vascular structures not visible to the naked eye. Part I of this article discusses the dermoscopic evaluation of nonpigmented skin tumors including basic principles of specific morphologic types and architectural arrangement of vessels and the presence of additional dermoscopic clues.

KEY-WORDS – Dermoscopy; Skin diseases; Skin neoplasms; Keratosis, Actinic carcinoma, Basal cell melanoma; Keratosis, seborrheic.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Fevereiro/February 2014; Aceite/Accepted – Março/March 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Educação Médica Contínua

Correspondência:

Dr. André Laureano

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de Curry Cabral – Centro Hospitalar de Lisboa Central
Rua da Beneficência, nº 8
1069-166 Lisboa, Portugal
E-mail: andre.oliveira@sapo.pt

INTRODUÇÃO

A dermatoscopia constitui uma técnica de diagnóstico não-invasiva, que permite a observação *in vivo* de estruturas cutâneas não visíveis a olho nu, e a sua localização até à derme. A utilização combinada da observação clínica e dermatoscópica permitiu aumentar a acuidade no diagnóstico, não só de lesões melanocíticas, como também de lesões não-melanocíticas¹.

Na observação de lesões não-pigmentadas, ou escassamente pigmentadas, tumorais (melanocíticas e não-melanocíticas), ou de etiologia inflamatória ou infecciosa, a dermatoscopia poderá representar um importante auxiliar no seu diagnóstico, permitindo estabelecer diagnósticos diferenciais ou um diagnóstico definitivo, assim como estratégias diagnósticas e terapêuticas subsequentes². Nestes casos, pela ausência de estruturas pigmentadas associadas, a dermatoscopia facilita a identificação de estruturas vasculares. O estudo da morfologia e distribuição ou arranjo dos vasos poderá ser determinante no seu diagnóstico³. A hemoglobina é o principal cromóforo associado a estas estruturas, pelo que dependendo da sua profundidade,

grau de oxidação ou presença de trombose, poderão apresentar à dermatoscopia diferentes tonalidades de vermelho, rosa ou azul (Fig. 1)⁴.

A dermatoscopia estabelece uma ponte entre a avaliação clínica (macroscópica) e histopatológica (microscópica), representando uma perspectiva de observação horizontal da pele (sub-macroscópica). Deste modo, os vasos com disposição paralela à superfície cutânea são observados como linhas, enquanto que os vasos dispostos perpendicularmente são observados como pontos. Os vasos mais superficiais encontra-se focados e apresentam habitualmente uma coloração vermelho-vivo. Verifica-se o oposto nos vasos mais profundos, desfocados e rosados, devido ao efeito de dispersão da luz pelo tecido conjuntivo da derme. A espessura do tumor e a sua velocidade de crescimento também influenciam o tipo de vasos observados, identificando-se maior polimorfismo e atipias vasculares nos tumores mais espessos (nodulares) ou de crescimento mais rápido⁵. A observação de estruturas vasculares é facilitada em lesões de doentes com fototipo I ou II de Fitzpatrick, ou localizadas em áreas de maior dano actínico e elastose solar^{6,7}.

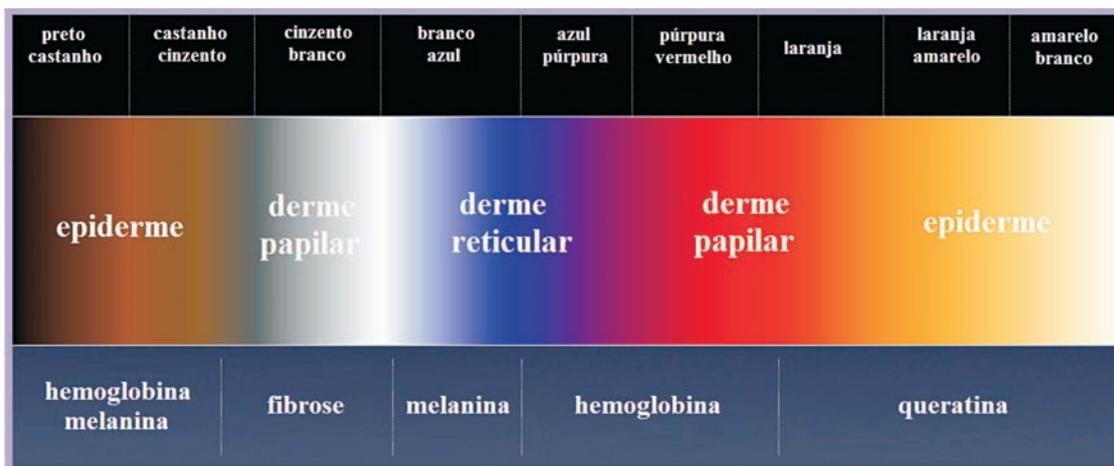


Fig 1 - A localização do cromóforo hemoglobina nas diferentes camadas da pele condiciona a sua observação dermatoscópica com cores distintas.

VASCULARIZAÇÃO CUTÂNEA

O conhecimento da normal vascularização cutânea facilita a compreensão da morfologia e dos diferentes padrões das estruturas vasculares dermatoscópicas.

O aporte vascular cutâneo depende dos plexos vasculares superficial e profundo. O primeiro estabelece a junção entre a derme papilar e reticular, enquanto que o segundo separa a derme reticular do tecido celular subcutâneo. O plexo vascular superficial é formado por múltiplas anastomoses entre arteríolas de pequeno calibre, que se ramificam em capilares até à derme papilar, permitindo o suprimento vascular da epiderme, envolvendo também as estruturas anexiais. O plexo profundo é constituído por vasos de médio calibre derivados de vasos que atravessam os septos adiposos do tecido celular subcutâneo⁸. Este plexo comunica igualmente com o plexo superficial através de vasos dispostos verticalmente (Fig. 2).

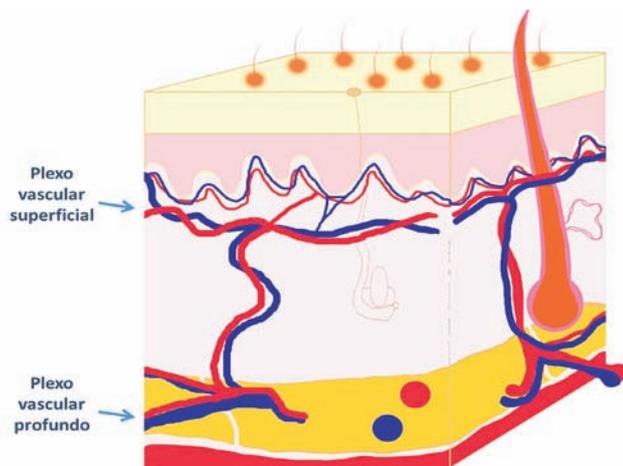


Fig 2 - Vascularização cutânea normal: plexos vasculares superficial e profundo.

TÉCNICA DE DERMATOSCOPIA

A avaliação de estruturas vasculares à dermatoscopia depende da técnica e dos sistemas ópticos utilizados. Na dermatoscopia manual, o uso de um sistema de contacto ou com luz-polarizada, e o tipo de fluido de imersão utilizado, influenciam a capacidade de observação dos vasos⁹.

A utilização de um dermatoscópio de contacto em lesões não-pigmentadas deverá ter em consideração que a aproximação e a pressão exercida entre a lente

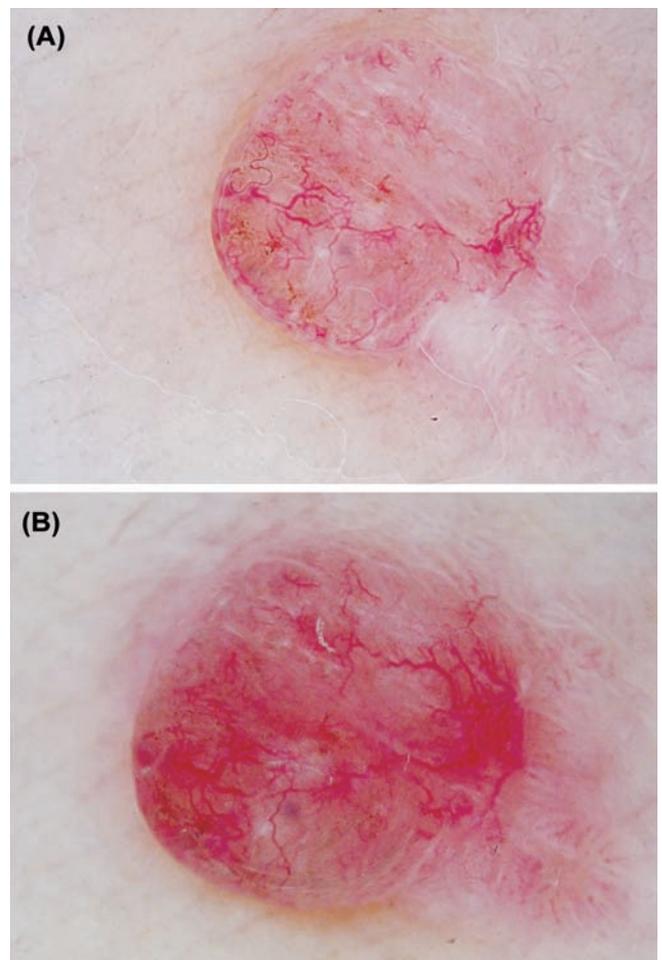


Fig 3 - Observação dermatoscópica de carcinoma basocelular nodular do braço. (A) a pressão exercida sobre a superfície do tumor induz o colapso de algumas estruturas vasculares; (B) a ausência de contacto facilita a observação dos vasos arboriformes.

do dispositivo e a superfície cutânea poderá comprometer a visualização das estruturas vasculares pelo seu colapso (Fig. 3). Os dermatoscópios manuais de contacto deverão ser utilizados exercendo o mínimo de pressão sobre a superfície da lesão em estudo. Nesse sentido, a utilização de um dispositivo manual com luz-polarizada (DermLite III[®], DermLite II Pro HR) poderá facilitar a observação destas estruturas, ao excluir o contacto com a superfície da lesão, e por conseguinte a pressão e colapso dos vasos (Fig. 4 A-B)¹⁰.

A escolha de um fluido de imersão que permita minimizar essa pressão sobre os vasos será fundamental. O gel de ecografia, pela sua maior viscosidade, terá vantagens sobre outros fluidos como o álcool, o

Educação Médica Contínua

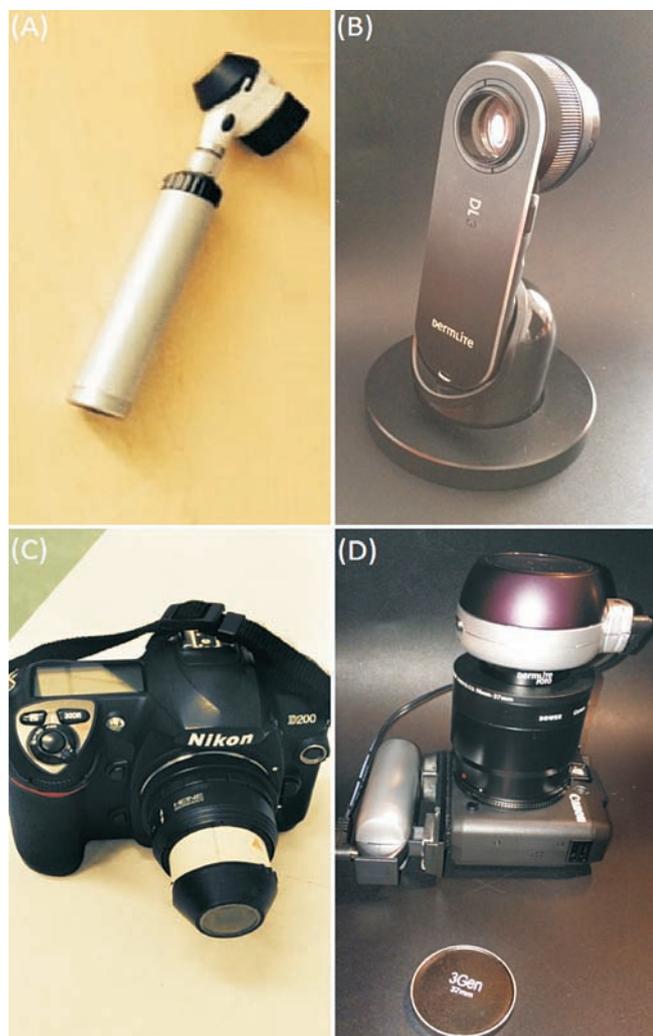


Fig 4 - (A) Dermatoscópico de contacto Heine Delta 20®; **(B)** Dermatoscópico com sistema de luz polarizada DermLite DL3®; **(C)** Sistema de fotografia Heine Delta 20® (câmara Nikon D200®); **(D)** Sistema de fotografia DermLite FOTO® (câmara Canon G16®).

óleo de imersão ou a água (Fig. 5). Os dispositivos de luz-polarizada dispensam a utilização de um fluido de contacto. No entanto, na observação de lesões hiperqueratósicas ou com crosta, a aplicação de álcool ou gel poderá reduzir a refração da luz, facilitando a observação dos vasos. Por outro lado, a dermatoscopia “seca”, ou seja, sem utilização de qualquer fluido, poderá apresentar algumas vantagens na observação de escamas ou crostas superficiais e do seu padrão de distribuição, o que poderá ser uma importante pista no diagnóstico de algumas lesões inflamatórias ou tumorais¹¹.



Fig 5 - A utilização do gel de ecografia como fluido de imersão, pela sua maior viscosidade, condiciona uma menor pressão sobre a superfície cutânea, facilitando a visualização das estruturas vasculares.

A dermatoscopia manual apresenta como limitação, quando comparada com os sistemas de dermatoscopia digital (videodermatoscopia), uma menor capacidade de ampliação, 10x a 20x na maioria dos dispositivos comercializados. No entanto, a sua resolução é superior, sendo possível a associação entre a maioria destes dermatoscópios e câmaras digitais, com obtenção de imagens de elevada qualidade (Heine Delta 20® e DermLite FOTO®) (Fig. 4 C-D)^{10,12,13}.

ABORDAGEM DIAGNÓSTICA

A abordagem de tumores cutâneos não-pigmentados e a sua avaliação dermatoscópica deverão obedecer a um algoritmo em 3 passos, a partir da colheita de uma história clínica e exame objectivo adequados, que permita a distinção entre lesões tumorais e de etiologia inflamatória (psoríase, eczema, líquen plano) ou infecciosa (molusco contagioso, verruga viral)¹⁴. Deste modo, é necessário averiguar o número de lesões, a sua localização, dimensão e evolução temporal^{5,15}.

Partindo de uma provável etiologia tumoral da lesão em estudo, o primeiro passo considera o estudo da morfologia vascular, enquanto que o segundo passo consiste na avaliação da distribuição dos vasos, ou do seu padrão de arranjo. Vários tumores podem partilhar a mesma morfologia básica, mas com arranjo distinto. Por fim, o terceiro passo consiste na identificação de possíveis pistas dermatoscópicas adicionais, nomeadamente a presença de estruturas pigmentadas residuais (nos

Educação Médica Contínua

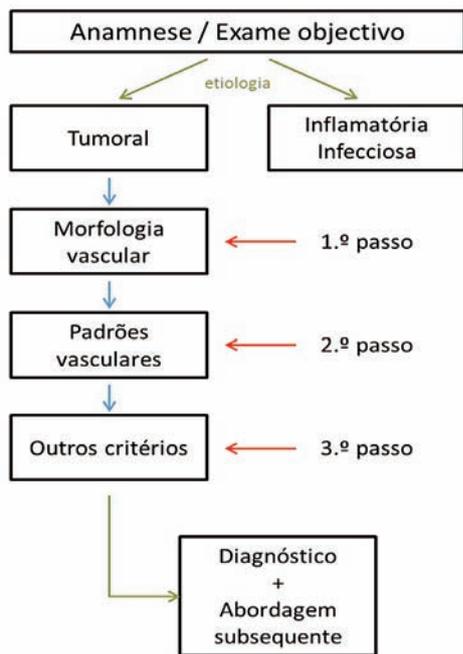


Fig 6 - Abordagem diagnóstica dermatoscópica dos tumores cutâneos não-pigmentados seguindo um algoritmo em 3 passos.

tumores não-pigmentados melanocíticos), pelos, escamas, ulceração ou halo esbranquiçado em redor dos vasos^{16,17}. A conclusão deste algoritmo permitirá estabelecer um diagnóstico ou diagnósticos diferenciais, assim como uma abordagem subsequente (Fig. 6).

1 - MORFOLOGIA VASCULAR

A identificação de tipos morfológicos básicos em dermatoscopia, particularmente nas lesões tumorais, constitui um primeiro passo na sua abordagem, podendo permitir distinguir entre lesões melanocíticas e não-melanocíticas, benignas e malignas (Fig. 7). Foi possível a caracterização de 6 categorias morfológicas principais (vasos em vírgula, punctiformes, arboriformes, em gancho, lineares-irregulares e glomerulares) e de 3 padrões globais específicos (vasos em coroa, glóbulos ou áreas vermelho-leitoso e padrão tipo “morango”)¹⁸.

Vasos em vírgula

Os vasos em vírgula são estruturas dermatoscópicas largas, ligeiramente curvas e desfocadas, escassamente ramificadas. Na mesma lesão, embora possam apresentar dimensões irregulares, a sua distribuição é regular. São frequentemente identificados nos nevus

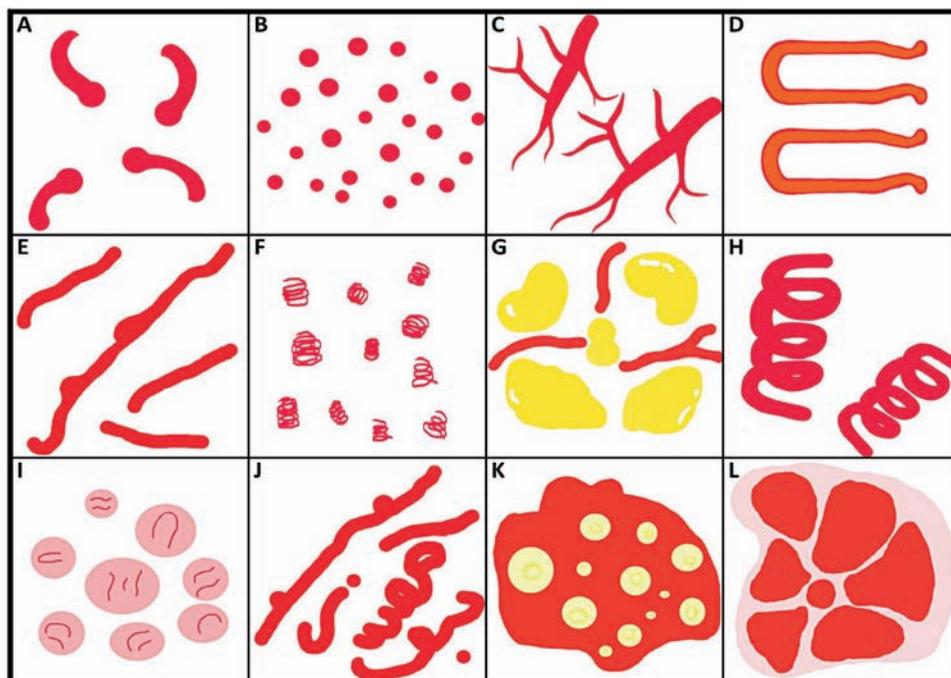


Fig 7 - Morfologia vascular em dermatoscopia: (A) vasos em vírgula; (B) vasos punctiformes; (C) vasos arboriformes; (D) vasos em gancho; (E) vasos lineares-irregulares; (F) vasos glomerulares; (G) vasos em coroa; (H) vasos em “saca-rolhas”; (I) glóbulos vermelho-leitoso; (J) vasos polimórficos; (K) padrão em “morango”; (L) lacunas.

Educação Médica Contínua

intradérmicos e nos nevos melanocíticos congênitos, onde o seu valor preditivo positivo (VPP) é de 94% e 63%¹⁸, respectivamente. Podem ser identificadas simultaneamente outras estruturas: pelos, quistos tipo-milia ou pigmentação residual¹⁹.

Vasos punctiformes (*dotted*)

Os vasos punctiformes caracterizam-se pelo alinhamento denso de pequenos pontos vermelhos próximos entre si, habitualmente com arranjo regular. Estas estruturas apresentam um VPP de 90% para o diagnóstico de tumores cutâneos melanocíticos, particularmente o nevo de Spitz ou melanoma maligno, na ausência de halo esbranquiçado¹⁸. Nos nevos de Spitz constituem o único tipo de estrutura vascular observada, podendo associar-se a despigmentação reticular e pigmentação residual. Pelo contrário, no melanoma, particularmente se amelanótico, ou em áreas de regressão ou hipomelanóticas, os vasos punctiformes associam-se a outros tipos de estruturas vasculares, principalmente vasos lineares-irregulares, justificando o polimorfismo vascular encontrado neste tumor²⁰.

Vasos arboriformes e microarboriformes

Os vasos arboriformes definem-se pela presença de um tronco vascular comum de grande calibre que se ramifica de forma irregular em vasos terminais (capilares) de calibre progressivamente inferior, semelhante a uma árvore. Estas estruturas apresentam um VPP de 94,1% para o diagnóstico de carcinoma basocelular (CBC) nodular¹⁸. Pela sua localização na superfície do tumor ou imediatamente abaixo da epiderme, encontram-se bem focados e apresentam uma coloração vermelho-vivo. No CBC nodular não-pigmentado a identificação destes vasos, possivelmente associados a ulceração, constituem as únicas pistas dermatoscópicas para o seu diagnóstico²¹.

Os vasos microarboriformes representam uma variação dos vasos arboriformes, distinguindo-se pela sua forma irregular, menor calibre e comprimento. São igualmente vermelhos e focados, mas com escassas ramificações. São frequentemente observados no CBC superficial, onde apresentam frequentemente uma localização periférica, associando-se a áreas homogêneas vermelhas ou esbranquiçadas centrais e à presença de múltiplas erosões^{22,23}.

Vasos em gancho (*hairpin*)

Estes vasos devem a sua designação à semelhança com ganchos de cabelo, encontrando-se por vezes deformados e inclinados. São característicos dos tumores

cutâneos não-melanocíticos queratinizados, onde frequentemente são rodeados por um halo esbranquiçado. O seu VPP é mais elevado para o diagnóstico de queratose seborreica¹⁸.

Vasos lineares-irregulares

Estas estruturas correspondem a vasos lineares observados à dermatoscopia com forma e largura irregulares, de coloração vermelha^{24,25}. Apresentam um VPP de 67,6% para o diagnóstico de melanoma maligno¹⁸.

Vasos glomerulares

Os vasos glomerulares representam uma variação dos vasos punctiformes, sendo constituídos por capilares tortuosos com agrupamento e distribuição em *clusters*. A sua designação deriva da semelhança com a morfologia dos glomérulos renais na histopatologia²⁶. São característicos da doença de Bowen, para a qual têm um VPP¹⁸ de 61,9%. Neste tumor a sua presença pode ainda associar-se a eritema e escamas, e na sua forma pigmentada a glóbulos castanhos.

Vasos em coroa

Estas estruturas vasculares resultam da disposição periférica e regular de múltiplos vasos de cor vermelha e escassamente ramificados. São frequentemente observados na hiperplasia sebácea (VPP de 83,3%), onde circundam uma área homogênea central branca ou amarela (polilobular) sem a atravessar^{18,27}.

Vasos em saca-rolhas (*corkscrew*)

Correspondem a vasos lineares-irregulares torcidos em redor de um eixo central (em espiral), semelhantes a um saca-rolhas. Podem ser identificados à dermatoscopia no melanoma maligno primário (nodular ou desmoplásico) e nas metástases cutâneas do melanoma maligno^{24,25}.

Glóbulos vermelho-leitoso (*milky-red*)

Estruturas dermatoscópicas de coloração vermelho-leitoso, forma grosseiramente circular ou ovalada, limites mal definidos, desfocadas, frequentemente rodeadas por halo esbranquiçado e com vasos (maioritariamente lineares-irregulares) na sua porção central. Podem ser encontrados no melanoma maligno invasivo correspondendo a fenómenos de neoangiogénese em profundidade^{5,17,24}. O seu VPP para esse diagnóstico é de 77,8%¹⁸.

Vasos polimórficos

Estes vasos definem-se pela presença de 2 ou mais tipos morfológicos. A associação entre vasos punctiformes

Educação Médica Contínua

e outros tipos, maioritariamente vasos lineares-irregulares, é frequentemente observada no melanoma maligno e no carcinoma espinho-celular (CEC)^{7,17,24}.

Padrão tipo “morango” (strawberry)

Pode ser encontrado na pele da face, correspondendo um padrão pseudo-reticular eritematoso, definido pela presença de eritema entre os orifícios dos folículos. Estes encontram-se frequentemente rodeados por um halo esbranquiçado e vasos lineares finos, e preenchidos por material amarelado (queratina). O conjunto destas alterações, semelhante à morfologia de um morango, é um achado dermatoscópico característico das queratoses actínicas não-pigmentadas da face^{15,17,26}.

Lacunas

Estas estruturas correspondem a áreas globulares largas, bem delimitadas, de coloração vermelha ou púrpura, por vezes separadas por septos azuis-esbranquiçados^{28,29}.

2 – PADRÕES VASCULARES

O passo seguinte na abordagem dos tumores cutâneos não-pigmentados consiste na avaliação da distribuição ou arranjo dos tipos morfológicos básicos (Fig. 8). Este passo será fundamental, se considerarmos que

tumores distintos, apesar de partilharem a mesma morfologia vascular, podem apresentar um arranjo diferente desses vasos^{5,18}.

Distribuição regular

Corresponde ao arranjo regular de todos os tipos morfológicos vasculares ao longo de uma lesão. Pode ser encontrada na distribuição dos vasos em gancho nas queratoses seborreicas, vasos em vírgula nos nevos intradérmicos, ou dos vasos punctiformes nos nevos de Spitz e nos melanomas amelanóticos ou hipomelanóticos finos^{5, 20}.

Distribuição irregular

Corresponde ao arranjo irregular dos vasos, padrão encontrado frequentemente nos vasos polimórficos no melanoma e no CEC invasivo, e nos vasos arboriformes do CBC nodular^{5,24}.

Arranjo em clusters

Este tipo de arranjo pode ser encontrado na doença de Bowen, onde se observa o agrupamento (em clusters) dos vasos glomerulares característicos deste tumor^{5,15,24,26}.

Arranjo em “colar de pérolas”

Neste tipo de arranjo vascular é possível a observação de vasos punctiformes (ou glomerulares) dispostos

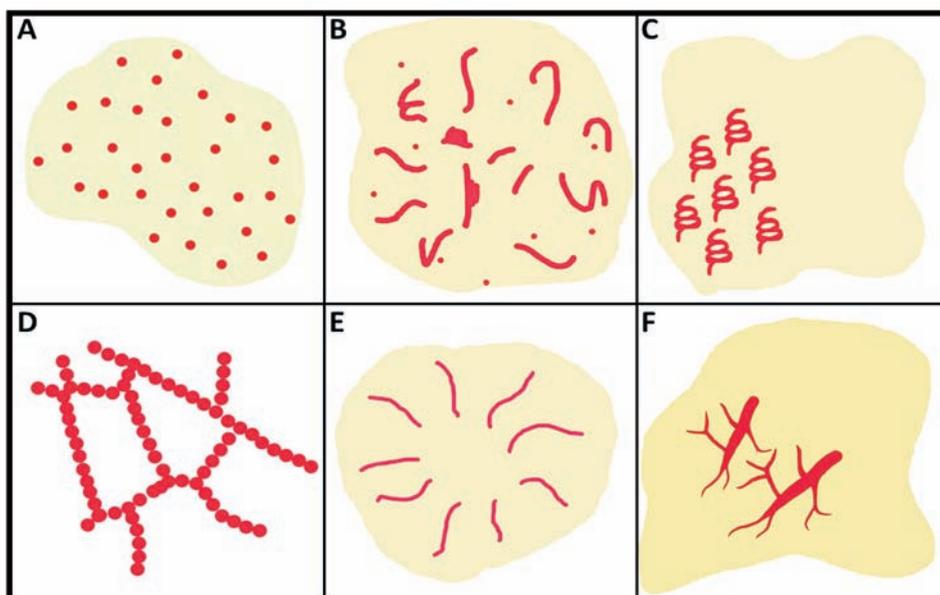


Fig 8 - Arranjo e distribuição dos vasos em dermatoscopia: (A) regular; (B) irregular; (C) arranjo em clusters; (D) arranjo em “colar de pérolas”; (E) radial; (F) ramificado.

Educação Médica Contínua

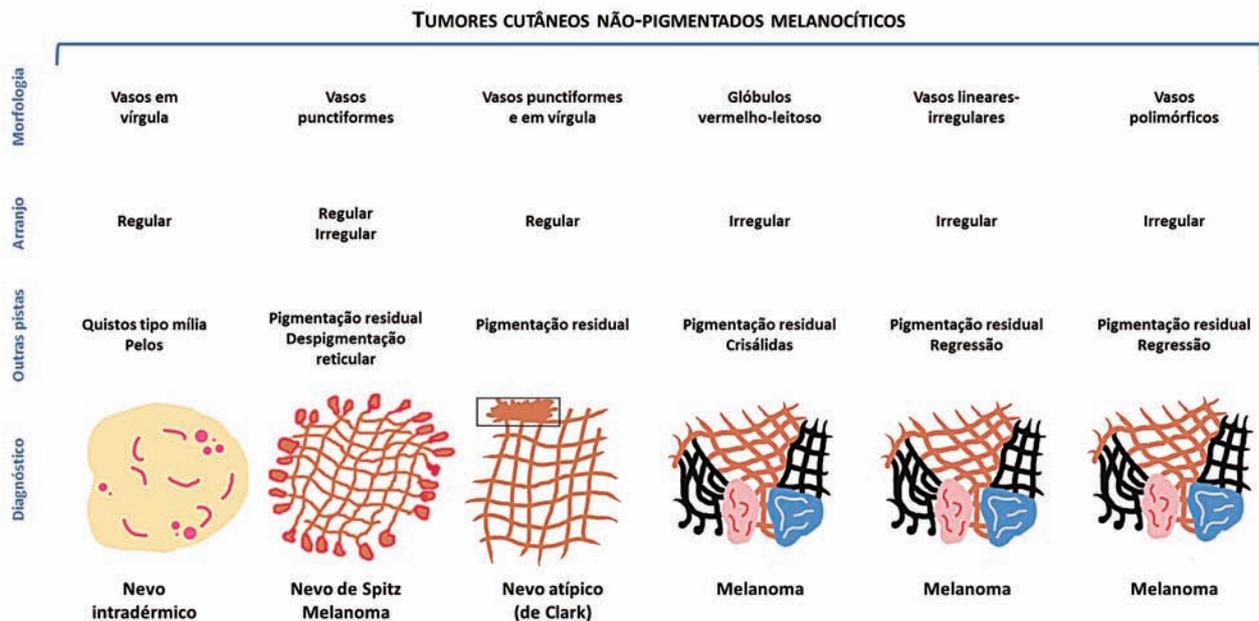


Fig 9 - Abordagem diagnóstica dermatoscópica em 3 passos nos tumores cutâneos não-pigmentados melanocíticos.

em linhas, com cruzamentos entre si, justificando a semelhança a um “colar de pérolas”. Este padrão dermatoscópico é muito característico do acantoma de células claras^{15,30}.

Arranjo ramificado

Caracteriza-se pela presença de vasos focados, com um tronco central de maior calibre, e sucessivas ramificações irregulares em vasos de diâmetro inferior. Este arranjo é característico do CBC nodular^{15,17}.

Distribuição radial

Esta distribuição corresponde ao arranjo radial e periférico das estruturas vasculares. Pode ser observada no queratoacantoma, pela disposição dos vasos em gancho em redor de uma massa central de queratina. Tal como referido anteriormente, na hiperplasia sebácea e no molusco contagioso, os vasos em coroa também apresentam uma disposição radial, não atravessando a área central da lesão^{5,15,26,27}.

3 – IDENTIFICAÇÃO DE CRITÉRIOS DERMATOSCÓPICOS ADICIONAIS

O terceiro e último passo inclui a identificação de pistas dermatoscópicas adicionais, como a presença de pelos, pigmentação residual, halo esbranquiçado em

redor dos vasos ou áreas de ulceração. Segue-se a elaboração de um ou mais diagnósticos possíveis, assim como procedimentos diagnósticos ou terapêuticos subsequentes (Figs. 9 e 10)^{5,17}.

CONCLUSÃO

A aplicação da dermatoscopia como complemento da observação de tumores cutâneos não-pigmentados permitiu definir estruturas vasculares específicas de grande importância na distinção entre tumores malignos e benignos. Para tal contribuiu a abordagem destas lesões seguindo um algoritmo em 3 passos, sublinhando-se a importância da identificação da morfologia e dos padrões de distribuição vasculares. O aumento da acuidade diagnóstica associado ao estudo das estruturas vasculares dermatoscópicas é extensível à inflamoscopia e entodermatoscopia. Em todos os casos uma adequada correlação clínica é fundamental, não dispensando quando necessário, uma avaliação histopatológica.

Agradecimentos: Agradeço aos meus Professores Iris Zalaudek e Rainer Hofmann-Wellenhof da Medical University of Graz, pela sua amizade e generosidade na partilha de muitos conhecimentos, ao longo de 6 intensos meses de aprendizagem.

Educação Médica Contínua



Fig 10 - Abordagem diagnóstica dermatoscópica em 3 passos nos tumores cutâneos não-pigmentados não-melanocíticos.

REFERÊNCIAS

1. Vestergaard ME, Macaskill P, Holt PE, Menzies SW. Dermoscopy compared with naked eye examination for the diagnosis of primary melanoma: a meta-analysis of studies performed in a clinical setting. *Br J Dermatol*. 2008; 159:669-76.
2. Argenziano G, Soyer HP, Chimenti S, Talamini R, Corona R, Sera F, et al. Dermoscopy of pigmented skin lesions: Results of a consensus meeting via the internet. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 48:679-93.
3. Rosendhal C, Tschandl P, Cameron A, et al. Diagnostic accuracy of dermoscopy for melanocytic and nonmelanocytic pigmented lesions. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 64:1068-73.
4. Zalaudek I, Leinweber B, Hofmann-Wellenhof R, Soyer HP. The impact of dermoscopic-pathologic correlates in the diagnosis and management of pigmented skin tumors. *Exp Rev Dermatol*. 2006; 4:579-87.
5. Zalaudek I, Jurgen Kreuzsch, Giacomel J, Ferrara G, Catricalá C, Argenziano G. How to diagnose nonpigmented skin tumors: A review of vascular structures seen with dermoscopy. Part I Melanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 63:361-74.
6. Zalaudek I, Docimo G, Argenziano G. Using dermoscopic criteria and patient related-factors for the management of pigmented melanocytic nevi. *Arch Dermatol*. 2009; 145:816-26.
7. Zalaudek I, Argenziano G, Mordente I, Moscarella E, Corona R, Sera F, et al. Nevus type in dermoscopy is related to skin type in white persons. *Arch Dermatol*. 2007; 143:351-6.
8. Marghoob AA, Liebman TN. Vascular structures. In: Marghoob AA, Malvehy J, Braun RP, editors. *Atlas of Dermoscopy*. 2nd ed. Informa healthcare; 2012. p.337-50.
9. Wang SQ, Duzsa SW, Scope A, Braun RP, Kopf AW, Marghoob AA. Differences in dermoscopic images from nonpolarized dermoscope and polarized dermoscope influence the diagnostic accuracy and confidence level: a pilot study. *Dermatol Surg*. 2008; 24:1389-95.
10. Arrazola P, Mullani NA, Abramovits W. DermLite II: an innovation portable instrument for dermoscopy without the need of immersion fluids. *Skinmed*. 2005; 4:78-83.
11. Pan Y, Gareau DS, Scope A, Rajadhyaksha M, Mullani NA, Marghoob AA. Polarized and non-polarized dermoscopy: the explanation for the observed differences. *Arch Dermatol*. 2008; 144:828-9.
12. Bowling J, Argenziano G, Azenha A, Bandic J, Bergman R, Blum A, et al. Dermoscopy key points: recommendations from the international dermoscopy society. *Dermatology*. 2007; 48:3-5.

Educação Médica Contínua

13. Malvehy J, Puig S, Argenziano G, Marghoob AA, Soyer HP. Dermoscopy report: proposal for standardization. Results of a consensus meeting of the International Dermoscopy Society. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 57:84-95.
14. Lallas A, Zalaudek I, Argenziano G, Longo C, Moscarella E, Di Lernia V. Dermoscopy in General Dermatology. *Dermatol Clin.* 2013; 31:679-694.
15. Zalaudek I, Jurgen Kreusch, Giacomel J, Ferrara G, Catricalá C, Argenziano G. How to diagnose nonpigmented skin tumors: A review of vascular structures seen with dermoscopy. Part II Nonmelanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 63:377-86.
16. Kreusch JF. Vascular patterns in skin tumors. *Clin Dermatol.* 2002; 20:248-54.
17. Giacomel J, Zalaudek I. Pink Lesions. *Dermatol Clin.* 2013; 31:649-78.
18. Argenziano G, Zalaudek I, Corona R, Sera F, Cicale L, Petrillo G, et al. Vascular Structures in Skin Tumors. *Arch Dermatol.* 2004; 140:1485-9.
19. Menzies SW, Kreusch J, Byth K, Avramidis M, Argenziano G, Zalaudek I, et al. Dermoscopic evaluation of amelanotic and hypomelanotic melanoma. *Arch Dermatol.* 2008; 144:1120-7.
20. Ferrara G, Argenziano G, Soyer HO, Chimenti S, Di Blasi A, Pellacani G, et al. The spectrum of Spitz nevi: a clinicopathologic study of 83 cases. *Arch Dermatol.* 2005;41:1381-7.
21. Zalaudek I, Moscarella E, Longo C, et al. The signature pattern of multiple basal cell carcinoma. *Arch Dermatol.* 2012; 148:1106.
22. Zalaudek I, Argenziano G, Oliviero M, Rabinovitz H. Dermoscopy of nonpigmented skin tumors. In: Thiers BH, Lang PG Jr, editors. Year book of dermatology and dermatologic surgery. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2007. p.23-38.
23. Vázquez-López F, Kreusch J, Marghoob AA. Dermoscopic semiology: further insights into vascular features by screening a large spectrum of nontumoral skin lesions. *Br J Dermatol.* 2004; 150:226-31.
24. Menzies SW, Moloney FJ, Byth K, Avramidis M, Argenziano G, Zalaudek I, et al. Dermoscopic evaluation of nodular melanoma. *JAMA Dermatol.* 2013; 149:699-709.
25. Marghoob AA, Cowel L, Kopf AW, Scope A. Observation of chrysalis structures with polarized dermoscopy. *Arch Dermatol.* 2009; 145:618.
26. Zalaudek I, Giacomel J, Schmid K, Bondino S, Rosendahl C, Cavicchini S, et al. Dermoscopy of facial actinic keratosis, intraepidermal carcinoma, and invasive squamous cell carcinoma: a progression model. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 66(4):589-97.
27. Zaballos P, Ara M, Puig S, Malvehy J. Dermoscopy of sebaceous hyperplasia. *Arch Dermatol.* 2005; 141:808.
28. Braun RP, Oliviero M, Kolm I, French LE, Marghoob AA, Rabinovitz H. Dermoscopy: what's new? *Clin Dermatol.* 2009; 27:26-34.
29. Braun RP, Rabinovitz H, Krischer J. Dermoscopy research-un update. *Semin Cutan Med Surg.* 2009; 28:165-71.
30. Zalaudek I, Hofmann-Wellenhof R, Argenziano G. Dermoscopy of clear-cell acanthoma differs from dermoscopy of psoriasis. *Dermatology.* 2003; 207:428.

Educação Médica Contínua

VERIFIQUE O QUE APRENDEU

1. Considere a técnica de dermatoscopia na observação de estruturas vasculares. Assinale a afirmação **FALSA**:

- a) Na dermatoscopia com luz-polarizada a utilização de um fluido de imersão é sempre dispensável.
- b) Os dispositivos manuais apresentam uma resolução de imagem superior à da dermatoscopia digital.
- c) Os dispositivos manuais habitualmente utilizados na prática clínica apresentam uma capacidade de ampliação inferior à da dermatoscopia digital.
- d) O gel de ecografia constitui um fluido de imersão com viscosidade superior à do álcool ou do óleo, permitindo minimizar a pressão exercida sobre os vasos.
- e) As propriedades dos fluidos de imersão e a sua adequada selecção são de particular importância na dermatoscopia manual de contacto na observação de estruturas vasculares em lesões cutâneas não-pigmentadas.

2. Os vasos em “saca-rolhas” podem ser encontrados num dos seguintes tumores:

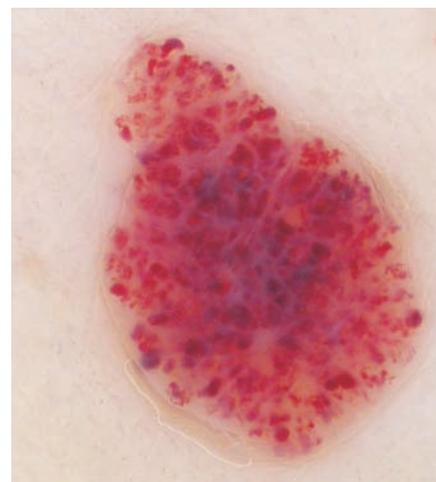
- a) Nevo intradérmico
- b) Queratose seborreica
- c) Metástase cutânea de melanoma maligno
- d) Nevo de Spitz
- e) Carcinoma basocelular

3. Descreva a abordagem dermatoscópica em três passos nos tumores cutâneos não-pigmentados.

4. Considere a seguinte imagem dermatoscópica (DermLite DL3®, 10x):

Assinale a afirmação **VERDADEIRA**:

- a) Trata-se de um tumor cutâneo não-pigmentado melanocítico
- b) A avaliação histopatológica deste tumor é obrigatória
- c) É possível observar uma morfologia vascular em lacunas
- d) A ausência de *colarete* constitui a principal pista dermatoscópica para excluir o diagnóstico de granuloma piogénico
- e) A re-avaliação desta lesão mediante registos dermatoscópicos digitais é necessária



5. Assinale a associação **INCORRECTA**:

- a) Vasos em coroa - hiperplasia sebácea
- b) Vasos glomerulares - doença de Bowen
- c) Vasos em vírgula - melanoma maligno
- d) Vasos em gancho - queratose seborreica
- e) Padrão em “morango” - queratose actínica não-pigmentada da face

Educação Médica Contínua

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

1. Zalaudek I, Jurgens Kreuzsch, Giacomel J, Ferrara G, Catricalá C, Argenziano G. How to diagnose non-pigmented skin tumors: A review of vascular structures seen with dermoscopy. Part I Melanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 63:361-74.
2. Zalaudek I, Jurgens Kreuzsch, Giacomel J, Ferrara G, Catricalá C, Argenziano G. How to diagnose nonpigmented skin tumors: A review of vascular structures seen with dermoscopy. Part II Nonmelanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 63:377-86.
3. Giacomel J, Zalaudek I. Pink Lesions. *Dermatol Clin.* 2013; 31:649-78.
4. Marghoob AA, Liebman TN. Vascular structures. In: Marghoob AA, Malvey J, Braun RP, editors. *Atlas of Dermoscopy.* 2nd ed. Informa healthcare; 2012. 337-50.
5. Argenziano G, Zalaudek I, Corona R, Sera F, Cicale L, Petrillo G, et al. Vascular Structures in Skin Tumors. *Arch Dermatol.* 2004; 140: 1485-9.

Spirularin®



A revista de Dermatologia Alemã *Aesthetische Dermatologie* atribuiu à gama Spirularin® a distinção de Produto do Ano.

PharmaOne

Pharma International Medical Lda.

DEZ ANOS DE CIRURGIA DE AMBULATÓRIO EM DERMATOLOGIA NO HOSPITAL DE BRAGA

Catarina Araújo¹, Cristiana Macedo², Cristina Resende¹, A. Fernando Pardal³, Celeste Brito⁴

¹Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology

³Director clínico, Director do Serviço de Anatomia Patológica/Consultant Chief, Head of Department of Pathological Anatomy

⁴Chefe de Serviço, Directora do Serviço de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief, Head of Department of Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

RESUMO – Introdução: A Cirurgia Ambulatória ocupa uma posição de destaque na cirurgia programada, incluindo na Dermatologia, especialidade médico-cirúrgica de ambulatório por excelência. No Hospital de Braga foi o primeiro serviço a realizar Cirurgia de Ambulatório. **Métodos:** Efectuou-se um estudo retrospectivo dos doentes com patologia dermatológica submetidos a tratamento cirúrgico/laser em Cirurgia Ambulatória entre Janeiro 2002 e Dezembro 2011. Foram analisados as características epidemiológicas e clínico-cirúrgicas. **Resultados:** Foram realizadas 1494 intervenções, com crescimento exponencial desde 2009 (N=641). Mais de 40% aplicaram-se a patologias malignas (95 melanomas; 366 carcinomas basocelulares; 141 carcinomas espinocelulares; um dermatofibrosarcoma; um fibroxantoma atípico e um linfoma cutâneo). Relativamente ao melanoma, o género feminino foi o mais afetado (74,7%) e a maioria ocorreu nos membros inferiores (39,4%). Nos casos de cancro cutâneo não-melanoma, 60,6% eram do sexo feminino e a maioria ocorreu na face (83,4%). **Conclusão:** O conhecimento epidemiológico dos tumores cutâneos torna necessário renovar o conceito de Cirurgia Ambulatória na gestão dos serviços de Dermatologia para assegurar uma capacidade de resposta eficiente, segura e em tempo útil.

PALAVRAS-CHAVE – Neoplasias da pele; Procedimentos cirúrgicos ambulatórios; Procedimentos cirúrgicos dermatológicos; Terapêutica Laser.

TEN YEARS OF AMBULATORY SURGERY IN DERMATOLOGY IN HOSPITAL DE BRAGA

ABSTRACT – Introduction: Ambulatory Surgery holds a prominent position in the elective surgery, including in Dermatology, an ambulatory medical-surgical specialty par excellence. Our service was the first to perform ambulatory surgery in Hospital de Braga. **Methods:** We conducted a retrospective study of patients with dermatological pathology who underwent surgery/laser in ambulatory setting between January 2002 and December 2011. Epidemiological and clinical-surgical characteristics were analyzed. **Results:** Were performed 1494 interventions with exponential growth since 2009 (N=641). Over 40% applied to malignant tumors (95 melanoma, 366 basal cell carcinomas, 141 squamous cell carcinomas, one dermatofibrosarcoma; one atypical fibroxanthoma and one cutaneous lymphoma). Regarding melanoma, the female gender was the most affected (74.7%) and the majority occurred in the lower limbs (39.4%). In cases of non-melanoma skin cancer, 60.6% were female and the majority occurred in the face (83.4%). **Conclusion:** The epidemiological knowledge of cutaneous tumors makes it necessary to renew the concept of Ambulatory Surgery in the management of dermatology services to ensure an efficient, safe and on time response.

KEY-WORDS – Ambulatory surgical procedures; Dermatologic surgical procedures ; Laser therapy; Skin neoplasms.

Artigo Original

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Janeiro/January 2014; Aceite/Accepted – Fevereiro/February 2014

Correspondência:

Dr.^a Catarina Araújo

Serviço de Dermatologia e Venereologia

Hospital de Braga

Sete Fontes – São Victor

4710-243 Braga, Portugal

INTRODUÇÃO

A cirurgia de ambulatório consiste na intervenção cirúrgica programada, realizada sob anestesia geral, loco-regional ou local que, embora habitualmente efectuada em regime de internamento, pode ser realizada em instalações próprias, com segurança e de acordo com as actuais *leges artis*, em regime de admissão e alta do doente no mesmo dia¹. (*Ministério da Saúde, Direcção Geral da Saúde, 2000*).

A cirurgia de ambulatório começou no século XX, com o primeiro serviço inaugurado em 1961, no *Butterworth Hospital*, em Michigan². Porém, o maior estímulo para o seu desenvolvimento foi a instalação do *Surgicenter Phoenix*, em 1970, nos Estados Unidos da América. Na Europa o crescimento da cirurgia de ambulatório tem sido mais lento. Em Portugal começou a desenvolver-se, no início da década de 90, no Hospital Geral de Santo António, no Porto, e no Hospital de São Pedro, em Vila Real. Em 1998 a criação da Associação Portuguesa de Cirurgia Ambulatória (APCA) possibilitou a divulgação do conceito.

A cirurgia do ambulatório representa um desafio em relação à cirurgia convencional, pois permite minimizar o impacto da hospitalização na dimensão socioafectiva do doente, possibilitando-lhe uma reabilitação mais precoce.

As numerosas vantagens bem documentadas em relação à cirurgia com internamento são:

- Para os doentes (redução do número de infecções nosocomiais, menor afastamento da vida familiar, aceleração da reinserção familiar e

profissional e as intercorrências mais frequentes são dores, náuseas e vómitos);

- Para o Sistema de Saúde (redução das despesas hospitalares e disponibilidade de um maior número de camas para doentes graves)³⁻⁴.

São princípios subjacentes ao conceito de Cirurgia de Ambulatório qualidade e segurança pelo que a Direcção Geral de Saúde (2000) definiu critérios sociais e clínicos mínimos a ter em conta:

- Transporte assegurado em veículo automóvel;
- Área de residência ou local de pernoita a menos de 60 minutos de distância do hospital;
- Acesso a comunicações (telefone);
- Assegurada a companhia de um adulto responsável pelo menos nas primeiras 24 horas;
- Idealmente ASA I ou ASA II;
- Estabilidade clínica e psíquica;
- Intervenção que se prevê de curta duração (cerca de 60 minutos);
- Desconforto no pós-operatório, passível de controlo com medicação por via oral.

No entanto, estes critérios podem ser adaptados face às características da instituição hospitalar, da região e da população que serve (DGS, 2000).

A Dermatologia é uma especialidade médico-cirúrgica de ambulatório por excelência pelo que tem revelado um interesse crescente.

Os Procedimentos cirúrgicos de Dermatologia que são realizados em Cirurgia de Ambulatório estão descritas na Tabela 1.

É objetivo deste estudo analisar as características epidemiológicas, médico-cirúrgicas e morbidade dos

doentes com patologia dermatológica submetidos a tratamento cirúrgico/laser durante um período de 10 anos em Programa de Cirurgia de Ambulatório no Hospital de Braga.

Tabela 1 - Procedimentos cirúrgicos de dermatologia em cirurgia de ambulatório

PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS (Dermatologia em Cirurgia de Ambulatório)
• Excisão de lesões benignas (encerramento direto) >3cm de diâmetro ou malignas (tronco ou membros)
• Excisão de lesões benignas ou malignas (encerramento direto) (cabeça, pescoço, mãos, pés, genitais ou mucosas)
• Excisão de lesões benignas ou malignas com plastias
• Curetagem / remoção mecânica de lesões benignas (>20 lesões)

MATERIAL E MÉTODOS

Doentes

Foi efetuado um estudo retrospectivo dos casos de doentes com patologia dermatológica submetidos a tratamento cirúrgico/laser em Cirurgia Ambulatória durante um período de 10 anos (entre Janeiro 2002 e Dezembro 2011). Foram incluídos 1 494 intervenções e procedeu-se à avaliação das características epidemiológicas e clinico-cirúrgicas através da consulta dos processos clínicos.

Analisaram-se os parâmetros epidemiológicos (idade à data do diagnóstico e sexo) e clinico-cirúrgicos (diagnóstico, localização, número de cirurgias e morbidade).

Análise estatística

Os dados contínuos foram expressos em média \pm desvio padrão e as variáveis categóricas foram indicadas em prevalência.

A análise estatística foi efectuada com a aplicação informática SPSS Statistics 18.0® (IBM®, EUA).

RESULTADOS

Características da população

Ao longo de 10 anos foram realizadas 1 494 intervenções em programa de Cirurgia de Ambulatório no Serviço de Dermatologia de Braga correspondentes a 1 244 doentes com crescimento exponencial desde 2009 (N=641). Foram analisados 919 casos do género feminino (61,5%) e 575 do género masculino (38,5%) com uma idade compreendida entre os 6 anos e os 86 anos. A idade média à data da intervenção foi de 44.8 anos. A evolução do número de cirurgias realizadas por ano é demonstrada na Fig. 1. Foram registadas três complicações cirúrgicas pós-operatórias- hemorragia pós-operatória. A maioria (54,7%) dos procedimentos realizados foi por patologia benigna (766 dos casos) seguido de patologia maligna em 605 dos casos (43,2%) e patologia pré-maligna 29 casos (2,1%). Um terço dos procedimentos por patologia benigna ocorreu na faixa etária dos 0-15 anos. A maioria das patologias benignas observadas foram nevos melanocíticos em 321 casos (41,9%) e malformações vasculares em 265 casos (34,6%) com localização predominante na face e pescoço. Dos 605 casos de patologia maligna observaram-se 95 melanomas, 366 carcinomas basocelulares, 141 carcinomas espinocelulares, um dermatofibrosarcoma; um fibroxantoma atípico e um linfoma cutâneo.

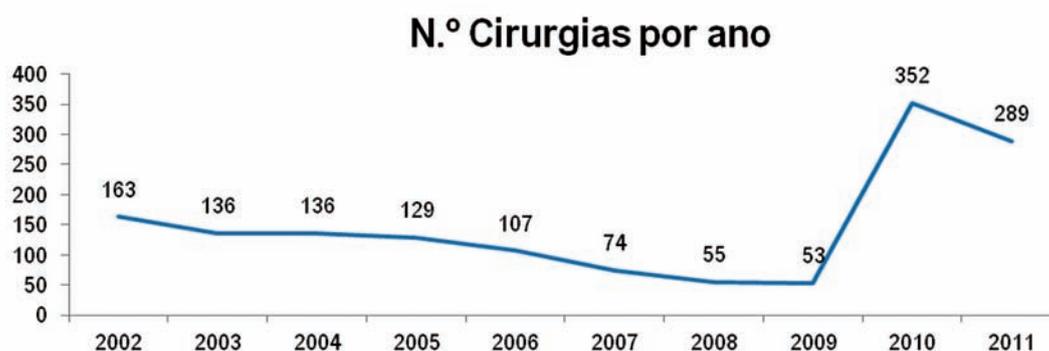


Fig 1 - Número de cirurgias dermatológicas realizadas por ano em programa de Cirurgia de Ambulatório.

Artigo Original

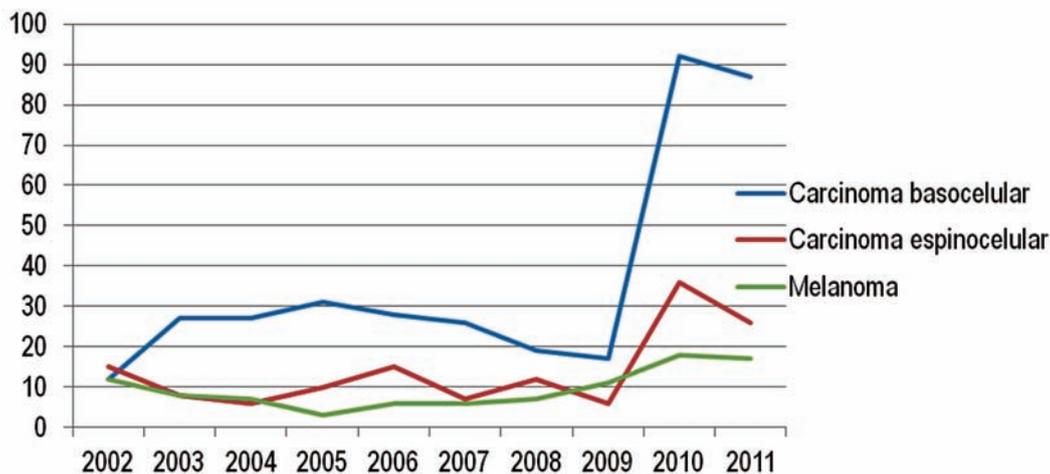


Fig 2 - Distribuição do número de cirurgias das principais neoplasias cutâneas malignas ao longo de 10 anos.

Carcinoma basocelular

A distribuição do número de cirurgias, em programa de Cirurgia de Ambulatório, das principais neoplasias cutâneas malignas, ao longo dos 10 anos, é evidenciada na Fig. 2.

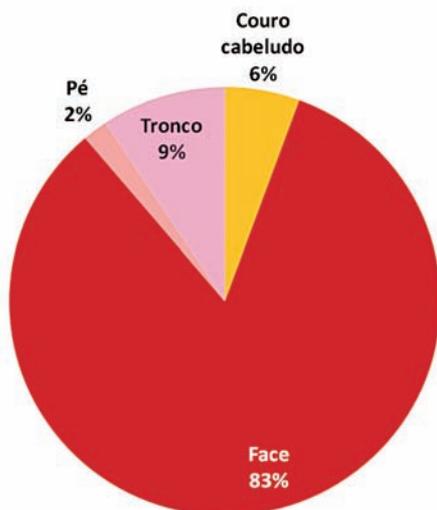
Foram submetidos a exérese cirúrgica 366 basaliomas com predomínio do sexo masculino em 63%. A idade média dos doentes à data do diagnóstico foi semelhante em ambos os géneros (género masculino: 71 anos e género feminino: 75 anos). A localização

principal em ambos os sexos foi a face (Fig. 3).

Carcinoma espinocelular

Foram submetidos a exérese cirúrgica 141 carcinomas espinocelulares com predomínio discreto do sexo feminino (53%). A idade média dos doentes à data do diagnóstico foi semelhante em ambos os géneros (género masculino: 76 anos e género feminino: 82 anos). A localização principal em ambos os géneros foi a face (Fig. 4).

Localização no sexo feminino



Localização no sexo masculino

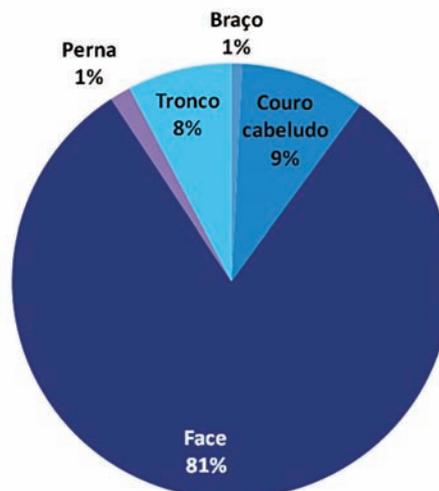


Fig 3 - Localização do carcinoma basocelular em ambos os sexos.

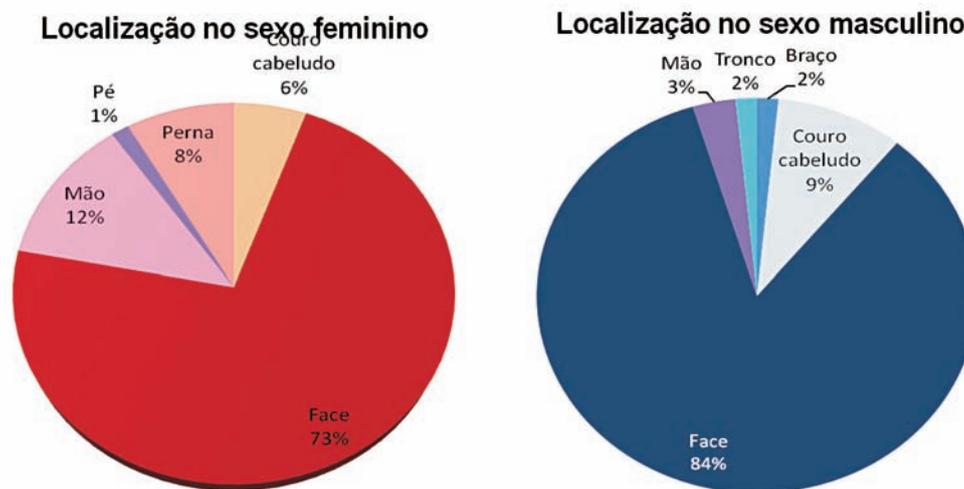


Fig 4 - Localização do carcinoma espinocelular em ambos os sexos.

Melanoma Maligno

Foram submetidos a exérese cirúrgica 95 melanos malignos com predomínio do género feminino em 75%. A idade média dos doentes à data do diagnóstico foi semelhante em ambos os géneros (género masculino: 62 anos e género feminino: 63 anos). A localização principal em ambos os géneros foi a face. A localização principal no sexo masculino foi o tronco, enquanto que no sexo feminino foram as pernas. O subtipo histológico predominante foi o melanoma de extensão superficial seguido do melanoma lântigo maligno, melanoma nodular e melanoma acral lentiginoso (Fig. 5).

DISCUSSÃO

O desenvolvimento das técnicas anestésicas e cirúrgicas, a incorporação de recursos para prevenção da dor, da náusea e do vômito, a melhoria da qualidade dos estabelecimentos e do sistema de saúde têm contribuído para o desenvolvimento da cirurgia de ambulatório.

Nos últimos anos o crescimento tem sido de forma exponencial, incluindo em Portugal, representando no ano 2009 cerca de 50% da actividade cirúrgica programada a nível nacional. No nosso serviço o

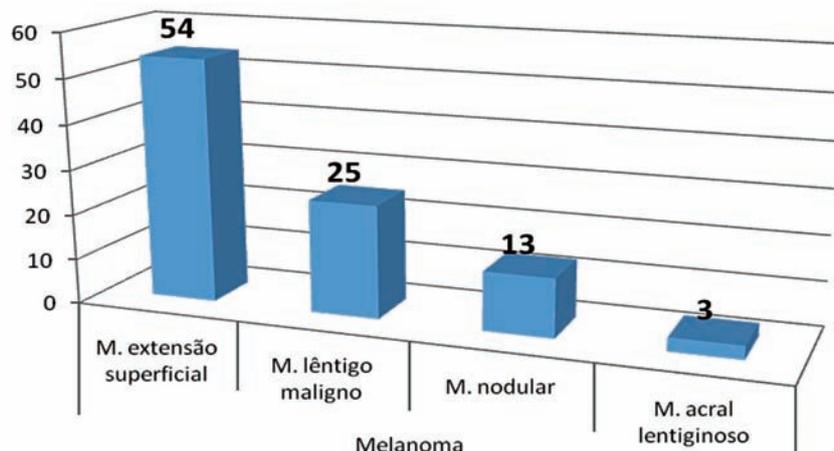


Fig 5 - Subtipos histológicos de melanoma.

Artigo Original

aumento da atividade cirúrgica em cirurgia de ambulatório também apresentou crescimento exponencial a partir de 2009, com a criação do conceito de Bloco Operatório Periférico (BOP).

As neoplasias cutâneas malignas são um motivo frequente de referência ao serviço de Dermatologia que implicam uma abordagem medico-cirúrgica e vigilância em consulta de *follow-up*.

O carcinoma basocelular (CBC) é a neoplasia cutânea maligna mais frequente nos indivíduos caucasianos, 4 a 5x mais frequente que o carcinoma espinocelular com uma incidência anual de 3-10%⁵⁻⁷. Ocorre predominantemente no sexo masculino e idosos e sobretudo em áreas com exposição solar abundante como a face. Apesar de raramente metastizar, podem causar destruição local extensa⁸. O carcinoma espinocelular (CEC) é a segunda neoplasia cutânea maligna mais comum, mais comum em áreas foto-expostas de homens e idosos e potencialmente agressiva⁹. Conjuntamente com o CBC correspondem ao cancro cutâneo não-melanoma (CCNM).

O melanoma maligno é um tumor derivado dos melanócitos que afeta predominantemente o sexo masculino (3:2). As pernas são o local mais frequente de melanoma nas mulheres enquanto o dorso é local mais frequentemente afetado nos homens.

Mais de 40% das cirurgias realizadas aplicaram-se a patologias malignas (95 melanomas; 366 carcinomas basocelulares; 141 carcinomas espinocelulares; um dermatofibrossarcoma; um fibroxantoma atípico e um linfoma cutâneo). A distribuição do número de cirurgias das principais neoplasias cutâneas malignas ao longo de 10 anos tem aumentado devendo-se ao diagnóstico precoce das lesões e aos avanços logísticos e tecnológicos com maior número de cirurgias realizadas e ao aumento geral da frequência de CCNM e melanoma maligno na população mundial. Relativamente ao melanoma, o sexo feminino foi mais afetado (74,7%) e a maioria destes ocorreu nos membros (39,4%). Nos casos de cancro cutâneo não-melanoma, 60,6% eram do género feminino e a maioria ocorreu na face (83,4%). A grande percentagem de casos de CBC e CEC ocorreram em áreas foto-expostas realçando a conhecida relação destas neoplasias com a radiação ultravioleta a longo prazo.

Estes tumores afectaram sobretudo doentes idosos mas verificou-se um predomínio do sexo feminino contrastando com o referido pela literatura onde a associação como sexo masculino é frequentemente relatada⁵.

CONCLUSÃO

O sucesso da cirurgia de ambulatório depende de uma cuidadosa selecção de doentes e procedimentos adequados tanto cirúrgicos como anestésicos. A procura da qualidade e o respeito pelas regras são factores primordiais.

O conhecimento epidemiológico dos tumores cutâneos realça a importância da Cirurgia Ambulatória na gestão dos serviços de Dermatologia para assegurar uma capacidade de resposta eficiente, segura e em tempo útil.

BIBLIOGRAFIA

1. Toftgaard C, Parmentier G. International Terminology in Ambulatory Surgery and its Worldwide Practice. In: Lemos P, Jarret P, Phipip B, editors. Day Surgery- Development and Practice. Porto: International Association for Ambulatory Surgery; 2006. p. 35-59.
2. Davis JE, Sugioka K. Selecting the patient for major ambulatory surgery. Surgical and anesthesiology evaluations. Surg Clin North Am. 1987;67(4):721-32.
3. Jarret P, Staniszewski A. The development of ambulatory surgery and future challenges. In: Lemos P, Jarret P, Philip B, editors. Day surgery - Development and Practice. Porto: International Association for Ambulatory Surgery; 2006. p. 21-34.
4. Gudimentla V, Smith I. Pre-operative screening and selection of adult day surgery patients. In: Lemos P, Jarret P, Philip B, editors. Day Surgery - Development and Practice. 1 ed. Porto: International Association for Ambulatory Surgery; 2006. p. 125-37.
5. Roewert-Huber J, Lange-Asschenfeldt B, Stockfleth E, Kerl H. Epidemiology and aetiology of basal cell carcinoma. Br J Dermatol. 2007;157 Supp12:47-51.
6. Gallagher RP, Hill GB, Bajdik CD, Fincham S, Coldman AJ, McLean DI, et al. Sunlight exposure, pigmentary factors, and risk of non-melanocytic skin cancer. I. Basal cell carcinoma. Arch Dermatol. 1995; 131:157-63.
7. Miller SJ. Biology of basal cell carcinoma (Part 1). J Am Acad Dermatol. 1991; 24:1-13.
8. Asilian A, Tamizifar B. Aggressive and neglected basal cell carcinoma. Dermatol Surg. 2005; 31:1468-71.
9. Preston DS, Stern RS. Non-melanoma cancers of the skin. N Engl J Med. 1992; 327:1649-62.

INFECÇÕES SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS EM HOMENS QUE TÊM SEXO COM HOMENS

Rui Campos¹, Natividade Rocha², Armando Baptista³

¹Interno de Medicina Geral e Familiar/Resident, General and Familiar Medicine, Unidade Saúde Familiar, Vila Nova de Gaia

²Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho EPE, Vila Nova de Gaia

³Chefe de Serviço, Director do Serviço de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief, Head of Department of Dermatology and Venereology, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

RESUMO – Os homens que têm sexo com homens constituem uma população diversificada, definida pelo sexo e pelo tipo de práticas sexuais, englobando homens com diferentes orientações sexuais.

Os autores efectuaram a revisão dos aspectos epidemiológicos, etiopatogénicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos das infecções sexualmente transmissíveis mais prevalentes nesta população onde se incluem vírus da imunodeficiência humana, sífilis, gonorreia, linfogranuloma venéreo, infecções sexualmente transmissíveis entéricas, papiloma vírus humano, herpes vírus humanos ou hepatite B.

A colheita da história sexual é importante na identificação desta população e consequentemente a avaliação da presença de factores de risco para a aquisição de infecções sexualmente transmissíveis e a instituição de medidas preventivas são fundamentais na sua abordagem, de modo a melhorar a saúde entre os homens que têm sexo com homens. Os tratamentos são diversificados conforme a síndrome clínica apresentado e o agente causador, tendo as linhas de orientação mais recentes sido alvo de alterações nos tratamentos dessas patologias.

O reconhecimento desta população e das suas especificidades poderá melhorar o seu acesso aos cuidados de saúde e prevenir os avanços epidemiológicos de algumas das doenças abordadas.

PALAVRAS-CHAVE – Homossexualidade masculina; Doenças sexualmente transmissíveis.

SEXUALLY TRANSMITTED DISEASES IN MEN WHO HAVE SEX WITH MEN

ABSTRACT – Men who have sex with men are a diverse population, defined by gender and type of sexual practices, encompassing men with different sexual orientations.

The authors conducted a review of epidemiologic, etiopathogenic, clinical, diagnostic and therapeutic aspects of the most prevalent sexually transmitted diseases in this population which include human immunodeficiency virus, syphilis, gonorrhoea, lymphogranuloma venereum, sexually transmitted enteric infections, human papilloma virus, herpes virus or human hepatitis B.

Improvements in health of men who have sex with men may be accomplished by gathering a complete sexual history in order to identify this population or in the evaluation of risk factors for acquisition of sexually transmitted infections. Recently published guidelines made changes in medical treatments, which vary according to the clinical syndrome presented and its causative agent.

The recognition of this population and their specificities can improve their access to health care and prevent epidemiological spreads of some of the diseases lectured.

KEY-WORDS – Homosexuality, male; Sexually transmitted diseases.

GEIDST

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Janeiro/January 2014; Aceite/Accepted – Fevereiro/February 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr. Rui Campos

Rua da Boa Nova 325

4405 Vila Nova de Gaia, Portugal

INTRODUÇÃO

No fim da década de 80 do século XX o termo homens que têm sexo com homens (HSH) começou a ser utilizado para descrever a realidade de que homens tinham relações sexuais entre si sem qualquer associação de cariz homossexual, sendo actualmente um termo disseminado na literatura médica¹.

Assim, os HSH constituem uma população diversificada definida pelo género e tipo de práticas sexuais onde se incluem homens cuja orientação sexual varia entre a homossexualidade, bissexualidade ou heterossexualidade². É necessário recorrer ao modelo holístico de modo a abordar o comportamento sexual e os relacionamentos desta população cuja evidência mostra que quando comparados com outros homens, os HSH são mais susceptíveis de apresentar infecções de transmissão sexual (IST) incluindo o vírus da imunodeficiência humana (VIH), sífilis, gonorreia, linfogranuloma venéreo, IST entéricas, papiloma vírus humano (HPV), herpes vírus humanos (HSV), hepatite B e possivelmente hepatite A e C³.

Desde 2004, após a revisão das linhas de orientação da Organização Mundial de Saúde em relação às IST que estas têm aumentado nos HSH, algumas das razões apontadas foram a diminuição do receio em relação à transmissão do VIH, o uso da Internet como meio eficiente para encontrar parceiros sexuais, o aumento do uso de medicação para a disfunção erétil e o papel expansivo do sexo oral na transmissão das IST⁴.

Assim o objectivo deste trabalho é rever algumas das principais infecções de transmissão sexual mais comuns nos homens que têm sexo com homens.

Realizou-se uma pesquisa bibliográfica entre Maio e Julho de 2013 recorrendo aos descritores verbais “men who have sex with men” e “Sexually Transmitted Diseases” nas bases de dados de medicina baseada na evidência. Foram também pesquisadas as revistas e livros na área da Dermatologia e Venereologia acerca do tema “Infecções de transmissão sexual”.

Na Tabela 1 estão discriminados os principais agentes patogénicos de transmissão sexual e a respectiva síndrome associado nos HSH.

NEISSERIA GONORRHOEAE

Relativamente à infecção por *N. gonorrhoea* devemos lembrar que é frequentemente causadora de faringites, uretrites e proctites. Os poucos estudos existentes mostraram uma prevalência 15,8% de testes positivos para *N. gonorrhoea* em mais do que um local anatómico pesquisado (uretral, faringe e rectal), sendo mais frequentemente positivo ao nível da uretra (12,6%), recto (6,3%) e faringe (1,7%)⁵.

As infecções genitais são geralmente sintomáticas nos homens, mas quando se refere aos HSH, as infecções extra genitais (faringe e recto) ocorrem mais comumente e são geralmente assintomáticas. A uretrite é classicamente caracterizada pela exsudado mucopurulento e/ou disúria. No caso da proctite, que ocorre nos indivíduos passivos, os sintomas variam do exsudado mucopurulento, tenesmo, obstipação e dor anorrectal. De referir que estes indivíduos apresentam risco superior de adquirir infecção pelo VIH. A faringite

Tabela 1 Principais síndromes e agentes causadores de infecções sexualmente transmissíveis nos homens que têm sexo com homens².

AGENTE PATOGENICO	SÍNDROMA / DOENÇA
Bacteriano	
<i>Neisseria gonorrhoeae</i>	Faringite, proctite, uretrite, epididimite, conjuntivite, gonococemia
<i>Chlamydia trachomatis</i> serovars D-K	Faringite, proctite, uretrite, epididimite, síndrome Reiter
<i>Haemophilus ducreyi</i>	Canróide
<i>Chlamydia trachomatis</i> serovars L1, L2, L3	Linfogranuloma venéreo, proctocolite, uretrite
<i>Treponema pallidum</i>	Sífilis
<i>Calymmatobacterium granulomatis</i>	Donovaniose, granuloma inguinal
<i>Campylobacter</i> spp.	Enterite, proctocolite
<i>Shigella</i> spp.	Enterite, proctocolite
<i>Escherichia coli</i>	Enterite, proctocolite
Vírico	
Herpes simplex 1 e 2	Infecção herpética inicial e recidivante (genital, orolabial e proctite)
Papillomavirus humano	Condiloma acuminado, papiloma laríngeo, displasia anal e carcinoma anal
Hepatite A, B e C	Hepatopatia aguda e crónica
Vírus Imunodeficiência Humana tipo 1, 2 e subtipo 0	Infecção VIH crónica, SIDA
<i>Mollusco contagiosum</i>	Molusco genital
Citomegalovirus	Mononucleose; Proctocolite
Fungo	
<i>Candida albicans</i>	Balanite
Ectoparasita	
<i>Phthirus pubis</i>	Piolhos
<i>Sarcoptes scabiei</i>	Escabiose
Protozoário	
<i>Cryptosporidium parvum</i>	Enterite, proctocolite
<i>Entamoeba histolytica</i>	Enterite, proctocolite
<i>Giardia lamblia</i>	Enterite, proctocolite
<i>Trichomonas vaginalis</i>	Uretrite

gonocócica é normalmente assintomática, podendo por vezes cursar com exsudado ou Linfadenite cervical⁶.

O diagnóstico é laboratorial através do meio de cultura que é usado mais vezes nas infecções da faringe e do recto, enquanto as técnicas de amplificação dos ácidos nucleicos (AAN) que sendo mais sensíveis e menos invasivas, são usadas no diagnóstico das infecções

uretrais. É feita a colheita do primeiro jacto de urina matinal podendo ser recolhido no domicílio, proporcionando maior conforto e adesão por parte do doente^{2,6}.

Recentemente foram revistos os tratamentos para a infecção por *N. gonorrhoea* dado o aumento de resistências a alguns antibióticos como as fluoroquinolonas e as cefalosporinas orais (Tabela 2)⁷.

GEIDST

Tabela 2 - Tratamento recomendado para infecções pela *N. gonorrhoea*.

INFECÇÕES GONOCÓCICAS NÃO COMPLICADAS DA FARINGE, URETRA E RECTO	
Recomendado	
Ceftriaxona 500mg (dose intramuscular única) + Azitromicina 2000mg* (dose oral única)	
Alternativo	
Cefixima 400mg (dose oral única) + Azitromicina 2000mg* (dose oral único) ou Ceftriaxona 500mg (dose intramuscular única) ou Spectinomina 2000mg (dose intramuscular única) + Azitromicina 2000mg* (dose oral única)	

*Dose recomendada pelo aumento das resistências antibacterianas

Para todos os doentes com gonorreia devem ser feitos esforços de modo a tratar todos os parceiros sexuais que tiveram contacto nos sessenta dias prévios⁸. Sendo também recomendada a repetição dos testes diagnósticos para excluir reinfeção, sendo realizados duas semanas após ter completado o tratamento^{2,7}.

CHLAMYDIA TRACHOMATIS

Semelhante à *N. gonorrhoea*, a *Chlamydia trachomatis* é responsável por infecções da faringe, da uretra e do recto².

Epidemiologicamente, é o agente bacteriano mais frequentemente responsável pelas IST nos países desenvolvidos, sendo a maioria, clinicamente assintomática. Existem diversos serotipos que estão associados ao tracoma (serotipos A, B, Ba e C), a síndromes génito-urinárias e rectais (serotipos D a K) e o linfogranuloma venéreo (L1, L2a, L2b e L3)^{7,9}.

No homem, é o principal responsável pelas uretrites não-gonocócicas e a complicação mais comum é a epididimite em indivíduos jovens. A sintomatologia, quando presente, surge após 7 a 21 dias de incubação, com disúria e exsudado uretral seroso e esbranquiçado (conhecido como "leitoso matinal")⁹.

Outra manifestação clínica é a proctite clamidial, definida como uma inflamação da mucosa rectal distal, incomum e quase exclusivamente associada aos HSH passivos¹⁰ e que pode surgir associada aos serotipos D e K, no entanto é mais ligeira quando comparada com a infecção pelos serotipos L, responsáveis pelo linfogranuloma venéreo (LGV)⁹. Esta consiste numa IST

Tabela 3 - Tratamento das infecções por *C. trachomatis*.

INFECÇÕES POR <i>C. TRACHOMATIS</i>	
Infecção urogenital	
Azitromicina 1000mg (dose oral única)	
Infecção rectal	
Doxiciclina 100mg (dose bidária durante 7 dias)	
Linfogranuloma venéreo	
Doxiciclina 100mg (dose bidária durante 21 dias) ou Eritromicina 500mg (4 tomas diárias durante 21 dias)	

cujas manifestações clínicas incluem 3 estádios. No primeiro surge uma pápula/úlceras genital transitória, no segundo ocorre disseminação linfática inguinal exuberante, supurativa e muito dolorosa (bubão) e, por fim, no terceiro estadio surge o síndrome anorrectal caracterizado por proctite hemorrágica que poderá mimetizar doença inflamatória intestinal, com abscessos, fistulas perirectais, estenoses e rectorragias². O não tratamento desta doença poderá, em estádios avançados, levar a fibrose e estreitamento do tracto anogenital¹¹.

O diagnóstico é baseado na clínica apresentada associada, se possível, a técnicas de amplificação dos ácidos nucleicos (AAN) capazes de distinguir os diferentes serotipos de *C. trachomatis*. Para além da AAN existem outros exames disponíveis para o diagnóstico como a imunofluorescência directa (baixa sensibilidade e especificidade) e a cultura^{12,13}.

É importante reconhecer o risco de co-infecção com *N. Gonorrhoea* que ocorre nestes doentes estando aconselhado o tratamento empírico de ambos os agentes infecciosos. A Tabela 3 mostra os regimes terapêuticos mais comuns^{12,13}.

É fundamental o tratamento dos indivíduos infectados e dos parceiros sexuais dos últimos 3 meses.

SÍFILIS

No capítulo das IST que têm vindo a aumentar a sua incidência, inclui-se a sífilis, causada pelo *Treponema pallidum*. São variadas as razões para o seu aumento, entre elas os comportamentos sexuais de risco (múltiplos parceiros sexuais), uso de Internet, o consumo de drogas¹⁴ e particularmente os doentes VIH e HSH¹⁵.

Tabela 4 - Estádios da sífilis, evolução e manifestações.

ESTÁDIO	EVOLUÇÃO	MANIFESTAÇÕES	
		COMUNS	INCOMUNS
Primária	10 a 90 dias	Cancro duro	Linfadenopatia satélite
Secundária	1 a 3 meses	Exantema maculopapular/papuloescamoso com atingimento das palmas e plantas, artralgias, pápulas violáceas perianais (condiloma lata), fadiga, linfadenopatia generalizada, cefaleias, mialgias e faringite	Sífilis anular, irite, sífilis pustular, pirexia, alopecia sífilítica e sífilis ulcero-nodular
Latente precoce	Após estágio primário ou secundário 1 ano ou menos assintomático	Ausência de sintomas ou sinais clínicos	Ausência de sintomas ou sinais clínicos
Latente tardia	Superior a 1 ano assintomático	Ausência de sintomas ou sinais clínicos	Ausência de sintomas ou sinais clínicos
Terciária	Meses a anos	Neurosífilis tardia Sífilis cardiovascular, sífilis gomatosas	

A sífilis, conhecida como a grande imitadora, é uma doença sistémica caracterizada pelo aparecimento de uma úlcera indolor, limpa e de consistência cartilaginosa no local da inoculação (genital ou extra-genital), também denominada de cancro duro, que cura espontaneamente até normalmente um mês¹⁶.

A Tabela 4 resume as características de cada uma das fases da doença.

Nos HSH, a probabilidade de o diagnóstico ser feito em fases mais tardias é superior, pois as lesões podem passar despercebidas na medida em que muitas das vezes não são observadas as mucosas oral e/ou anal².

O diagnóstico definitivo de sífilis é feito pela demonstração da existência de espiroquetas com recurso

à microscopia de fundo escuro de exsudados de lesões no estágio primário ou secundário ou através de técnicas de AAN de exsudado de úlcera ou de biópsia de lesões. Na maioria dos casos o diagnóstico é feito pela combinação da clínica com os resultados das serologias (diagnóstico de probabilidade) como mostra a Tabela 5^{2,16}.

A penicilina intramuscular continua a ser o tratamento de escolha. A sífilis primária, secundária e latente precoce, deverão ser tratadas com penicilina em dose única intramuscular (2,4 milhões de unidades internacionais). No caso da sífilis latente tardia ou de duração desconhecida, o tratamento será de 3 doses (dose/semana), num total de 7,2 milhões de unidades

Tabela 5 - Testes diagnósticos utilizados na sífilis.

TESTE	EXPLICAÇÃO	VANTAGENS	LIMITAÇÕES
Microscopia de fundo escuro	Visualização directa das espiroquetas	Diagnóstico imediato Notificação precoce dos parceiros	Lesões orais (espiroquetas não venéreas, comensais na orofaringe)
Serologia não treponémica (VDRL, RPR)	Detecta anticorpo anticardiolipina no sangue	Barato Títulos correlacionam-se com sucesso/falha do tratamento Marcador de actividade da doença	Período janela com falsos negativos Falsos positivos (idade, doenças auto-imunes, malária, VIH, herpes genital)
Serologia treponémica (TPHA)	Detecta anticorpos do <i>T. pallidum</i> no sangue	Confirmatório Reactivo mais precocemente que testes não treponémicos	Custo superior aos não treponémicos Período janela

GEIDST

internacionais de penicilina. No caso de alergia, o fármaco alternativo é a doxiciclina (100 miligramas, duas vezes por dia durante 14 dias)¹³.

A avaliação da resposta ao tratamento é feita pela variação nos níveis (título) de VDRL ou RPR (diferença de 2 diluições) pesquisados aos 6 e 12 meses após o tratamento inicial¹³.

Nos HSH activos, está recomendada a realização de serologias para a sífilis anualmente¹⁵.

INFEÇÕES VÍRICAS

O desenvolvimento de teste serológicos específicos para a determinação do herpes *simplex* tipo 1 (VHS-1) e tipo 2 (VHS-2) e o papel destes vírus como facilitadores na transmissão do VIH, renovaram interesse na epidemiologia do herpes nos HSH².

O VHS tornou-se a principal causa de úlcera genital nos países desenvolvidos, no entanto, por ser uma infecção subclínica em grande parte das vezes, é ainda subestimada^{17,18}.

A transmissão é relativamente rápida e pode ocorrer em períodos em que os sintomas não estão presentes¹⁸. Clinicamente, o quadro clínico varia de prurido recidivante, eritema, dor neuropática genital, a aglomerados vesiculares e ulcerações dolorosas. As lesões localizam-se ao nível do pénis, escroto, área perineal, ânus e recto^{2,18}.

O diagnóstico deverá ser confirmado com recurso a testes laboratoriais, pois a apresentação clássica de múltiplas vesículas numa base eritematosa nem sempre está presente. Os testes laboratoriais incluem cultura do vírus (difícil), serologias específicas e testes de AAN das secreções^{2,18}.

A história natural da infecção por VHS consiste em três etapas¹⁸:

- 1) Infecção primária ou primo-infecção, em que o indivíduo é seronegativo para ambos os tipos de HSV e contrai a doença pela primeira vez;
- 2) Primeiro episódio clínico, que consiste em contrair a infecção pelo HSV tendo imunidade prévia;
- 3) Doença sintomática recidivante.

O tratamento da infecção por HSV é feito com recurso a agentes antivíricos que apresentam resultados semelhantes entre si em termos de eficácia.

A Tabela 6 mostra os regimes terapêuticos recomendados para a infecção primária e recidivas¹⁹.

O seguimento, tratamento e aconselhamento dos parceiros também deve ser realizado¹³.

Tabela 6 - Tratamento farmacológico no herpes genital.

INFEÇÃO PRIMÁRIA DE HERPES GENITAL*
Aciclovir 400mg (3 tomas diárias durante 5 dias) ou Aciclovir 200mg (5 tomas diárias durante 5 dias) ou Valaciclovir 500mg (toma bidiária durante 5 dias)
RECIDIVA
Aciclovir 200mg (5 tomas diárias durante 5 dias) ou Aciclovir 400mg (3 tomas diárias durante 3 a 5 dias) ou Aciclovir 800mg (3 tomas diárias durante 2 dias) ou Valaciclovir 500mg (toma bidiária durante 3 a 5 dias)
TERAPÊUTICA SUPRESSIVA PARA HERPES GENITAL RECIDIVANTE (> 6 CRISES ANO)
Aciclovir 400mg (toma bidiária) ou Valaciclovir 500mg (toma diária), se <10 crises/ano ou Valaciclovir 750mg (toma bidiária), se >10 crises/ano ou Valaciclovir 1000mg (toma diária), se >10 crises/ano

*10 dias de tratamento e duplicação das doses se VIH positivo

A principal causa de consulta entre os HSH são os **condilomas acuminados** cujo agente responsável é o papilomavírus humano (HPV). Existem dezenas de serotipos responsáveis por verrugas anogenitais, no entanto, os mais frequentemente envolvidos são o subtipo 6 e 11.

O quadro clínico pode variar desde uma infecção assintomática (ou subclínica), ao aparecimento de verrugas perianais, anais internas e ou externas e carcinoma anorrectal (raramente peniano que é mais frequente entre HSH, VIH positivo), neste último caso os subtipos mais frequentemente envolvidos são o 16,18,31,33, serotipos com maior potencial oncogénico².

As verrugas dependendo da localização e tamanho poderão ser dolorosas ou pruriginosas. O seu aspecto macroscópico varia de plana, papulosa ou exofítica¹³.

A exposição ao vírus é, maioritariamente, por contacto sexual, mas não exclusivamente. Estudos de prevalência mostraram que mais de 80% da população sexualmente activa foi exposta ao HPV, mas apenas uma percentagem desenvolve lesões clínicas².

A infecção anal com HPV tem sido um tópico de interesse crescente, apesar do rastreio não ter sido

adoptado universalmente. No caso dos HSH poderá ser importante na medida em que o carcinoma de células escamosas do ânus é duas vezes mais comum do que na restante população²⁰. O rastreio poderá ser realizado de forma equivalente ao que é usado no cancro cervical uterino nas mulheres, com recurso ao exame citológico de esfregaço rectal²⁰.

Outra variante mais recentemente estudada é o carcinoma de células escamosas da orofaringe que se tem tornado mais comum, associado principalmente ao tipo oncogénico 16, apesar da prevalência estimada ser menor quando comparada com a da região anal²¹.

O seu diagnóstico é clínico, através da inspecção, mas poderá ser confirmado por biopsia particularmente se:

- 1) O diagnóstico é duvidoso;
- 2) Não há resposta ao tratamento ou até ocorre agravamento;
- 3) Verruga com aspecto atípico;
- 4) Doente imunodeprimido;
- 5) Verruga com outras características como pigmentação, endurecimento, fixação, ulceração ou sangramento¹³.

O tratamento está indicado nas lesões macroscópicas (por exemplo, verrugas anogenitais) ou em lesões com risco pré-maligno (papulose Bowenóide, caracterizada por pápulas e placas violáceas planas e discretas). As lesões subclínicas podem curar espontaneamente e portanto o uso de antivíricos não é recomendado; também não está recomendado o tratamento das lesões subclínicas detectadas por outros métodos, como aplicação de ácido acético ou testes de pesquisa de DNA do HPV¹³. Sem tratamento poderá ocorrer cura espontânea, permanecer inalterada,

umentar quer em tamanho mas também em número, ou ficar latente dentro das células epiteliais.

Os regimes terapêuticos existentes são vários (ver Tabela 7) e os factores que influenciam a sua escolha são o tamanho, número, local anatómico, morfologia, preferência do paciente, custo do tratamento, conveniência, efeitos adversos e experiência do profissional de saúde^{13,22}.

A presença de verrugas intra-anais pode ser indicadora de sexo anal receptivo pelo que deverá ser activamente discutido e rastreadas outras IST (gonorreia rectal, clamídia rectal e sífilis)¹³.

A prevenção actual pode ser feita com o recurso a vacinas com os subtipos de HPV de elevado risco oncogénico (16 e 18) e também com os subtipos mais comuns nas verrugas genitais com baixo potencial oncogénico (6 e 11). Recomendar o uso de preservativo de modo a diminuir o risco de transmissão da doença é importante, no entanto, a protecção não é total. Na presença de verrugas intra-anais, rectorragia ou obstrução rectal, será necessário a referenciação aos cuidados de saúde secundários¹³.

HEPATITES A E B

As hepatites A e B, cujos agentes responsáveis pela transmissão são o vírus hepatite A (VHA) e o vírus da hepatite B (VHB) respectivamente, são IST através da via oral e anal². Estas duas doenças estão incluídas nas IST cuja prevenção pode ser realizada através da vacinação, como também sucede com o HPV¹³.

A hepatite A apresenta um período de incubação de cerca de 28 dias, sendo frequentemente autolimitada. O diagnóstico de hepatite A aguda apenas é confirmado recorrendo ao teste serológico que irá demonstrar anticorpo IgM positivo para o VHA. O tratamento será de suporte para os sintomas que possam surgir, estando a hospitalização salvaguardada para doentes que apresentem desidratação ou insuficiência hepática aguda¹³.

A hepatite B, cujo período de incubação é mais extenso, e que vai de 6 semanas aos 6 meses, pode ser uma infecção autolimitada ou tornar-se crónica¹³. O estado de portador crónico pode conduzir a processos de hepatite crónica, cirrose hepática e hepatocarcinoma. O diagnóstico é serológico, sendo possível varias combinações e consequentemente interpretações serológicas (Tabela 8).

A prevenção primária é feita com a vacinação, que em Portugal, faz parte do plano nacional de vacinação.

Tabela 7 - Tratamento das verrugas externas.

VERRUGAS GENITAIS EXTERNAS
Aplicada pelo paciente
Imiquimod creme a 5%
Aplicado pelos profissionais de saúde
Criocirurgia com azoto líquido (a cada 1 ou 2 semanas de intervalo) ou Remoção cirúrgica ou Acido tricloroacético (80 a 90%) ou Laser CO2 / electrocirurgia

Tabela 8 - Interpretação dos marcadores serológicos na hepatite B.

MARCADORES SEROLÓGICOS				INTERPRETAÇÃO
HBsAg	Total anti-HBc	IgM anti-HBc	Anti-HBs	
-	-	-	-	Nunca infectado
+	-	-	-	Infecção aguda precoce; transitório após vacinação
+	+	+	-	Infecção aguda
-	+	+	-	Infecção aguda resolvida
-	+	-	+	Recuperado de infecção passada e com imunidade
+	+	-	-	Infecção crónica
-	+	-	-	Falso positivo; infecção passada; transferência passiva mãe-feto;
-	-	-	+	Imune se concentração > 10mIU/ml

O tratamento da hepatite B é específico e ultrapassa o objectivo desta revisão.

No caso da hepatite C, é uma forma importante de hepatite de transmissão sexual, principalmente em HSH com VIH.

PARASITOSSES E INFECÇÕES ENTÉRICAS

A *Giardia lamblia*, a *Entamoeba histolytica*, a *Shigella species* e o *cryptosporidium parvum* são agentes importantes responsáveis por queixas de gastroenterite, dor abdominal, melenas e rectorragias, diarreia e tenesmo nos HSH². Assim, na presença da sintomatologia previamente descrita dever-se-ão realizar exame microbiológico das fezes (com 3 amostras), para pesquisar bactérias entéricas e parasitas (ovos incluídos). Na Tabela 9 mostram-se as principais síndromes e agentes causadores.

Em HSH com queixas de proctite e suspeita de se tratar de uma IST, em que não há apoio laboratorial disponível ou no caso de sintomatologia persistente e

testes laboratoriais negativos, deve ser tratado empiricamente (tratamento sindrómico) que inclui terapêutica quádrupla com doxiciclina (100 miligramas, duas tomas diárias, *per os*, durante 7 dias), ceftriaxone (500 miligramas, injeção intramuscular única), valaciclovir (500 miligramas, duas tomas diárias, *per os*, durante 5 a 10 dias) e penicilina (benzatinica, 2.400.000 de unidades, injeção intramuscular única).

CONCLUSÃO

São várias as IST que podem afectar os HSH, neste trabalho apenas se encontram caracterizadas as mais frequentemente encontradas na clínica.

Para que o clínico aborde, diagnostique, trate e previna as IST é importante que obtenha a história sexual do paciente, incluindo orientação sexual e receios ou preconceitos estabelecidos.

O papel do clínico na prevenção é importante ao discutir temáticas relacionadas com a redução do risco e praticas sexuais seguras. Na prevenção primária, a

Tabela 9 - Infecções entéricas.

INFECÇÕES SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS CAUSADORAS DE:		
Proctite distal	Proctocolite	Enterites
<i>Neisseria gonorrhoea</i> <i>Chlamidia trachomatis</i> (genótipo D,K e L) <i>Treponema pallidum</i> <i>Herpes simplex virus</i>	<i>Shigella spp.</i> <i>Campylobacter</i> <i>Salmonella spp.</i> <i>Entamoeba histolytica</i> <i>Cryptosporidium spp</i> <i>Escherichia Coli</i> <i>Citomegalovirus</i>	<i>Giardia lamblia</i> <i>Cryptosporidium spp</i> <i>Micosporidium spp.</i> Hepatite A

vacinação pode desempenhar um papel importante, nomeadamente ao nível da hepatite A e B, meningococemia ou até HPV^{13,23}.

A consulta deverá garantir a confidencialidade, empatia, atitude não crítica e linguagem acessível.

Nos HSH é obrigatório a pesquisa de manifestações de IST (próprio e parceiros), conhecer a fonte dos parceiros sexuais na comunidade e realizar exames laboratoriais de rotina assegurando a acessibilidade destes doentes aos cuidados de saúde e aplicar as medidas preventivas recomendadas, como sejam a avaliação anual de todos os HSH sexualmente activos¹³:

- 1) Serologia VIH, sífilis, HSV-2 (se desconhecido), estudo imunológico para a hepatite A, hepatite B e hepatite C (se história actual ou passada de consumo de drogas intravenosas);
- 2) Avaliação de infecção uretral (se parceiro insertivo) por *N. gonorrhoea* e *C. trachomatis* - 1º jacto de urina da manhã para AAN;
- 3) Avaliação de infecção rectal (se parceiro receptivo) por *N. gonorrhoea* e *C. trachomatis* - cultura ou AAN;
- 4) Avaliação de infecção faríngea por gonococos (se exposição oral) – cultura ou AAN.
A avaliação mais frequente (de 3 a 6 meses) é aconselhada em indivíduos com¹³:
 - a) Múltiplos parceiros sexuais;
 - b) Com parceiros anónimos;
 - c) Prática de sexo anal e consumo de drogas;
 - d) Prática de sexo anal e anfetaminas;
 - e) Parceiros incluídos em a, b, c ou d.

É importante por tudo isto, realizar uma abordagem integrada da saúde sexual, de modo a melhorar a saúde e prevenir doenças como VIH e IST entre os HSH. Para isto contribuirá a criação de normas de actuação nestes grupos de risco para que os médicos estejam cada vez mais alerta sobre a temática e abordem a saúde sexual dos seus doente de forma a criar uma relação médico-doente saudável^{13,23}.

BIBLIOGRAFIA

1. Altman D, Aggleton P, Williams M, Kong T, Reddy V, Harrad D et al. Men who have sex with men: stigma and discrimination. *The Lancet*, 2012; 380: 439-45.
2. Wong William. Sexually Transmitted Diseases in Men Who Have Sex with Man. *In: Klausner JD, Hook EW, editors. Current Diagnosis & Treatment of Sexually Transmitted Diseases*. 1st ed. New York: McGraw-Hill Medical; 2007. p. 167-76.
3. Wolitski RJ, Fenton KA. Sexual Health, HIV, and sexually transmitted infections among gay, bisexual, and other men who have sex with men in the United States. *AIDS Behav*, 2011; 15: S9-S17.
4. Mayer KH. Sexually transmitted diseases in men who have sex with men. *Clinical Infectious Diseases* 2011;53(S3):S79-83.
5. Gunn RA, O'Brien CJ, Lee MA, Gilchick RA. Gonorrhoea Screening Among Men Who Have Sex With Men: Value of Multiple Anatomic Site Testing, San Diego, California, 1997–2003. *Sexually Transmitted Diseases*, October 2008; 35(10): 845-8.
6. Leone PA. Epidemiology, pathogenesis, and clinical manifestations of *Neisseria gonorrhoeae* infection. *In: UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.*
7. Bignell C, Unemo M. 2012 European guideline on the diagnosis and treatment of gonorrhoea in adults. *Euro Surveill*. 2012 Nov 22; 17(47).
8. Centers for Disease Control and Prevention. Update to CDC's Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines, 2010: Oral Cephalosporins No Longer a Recommended Treatment for Gonococcal Infections. *MMWR* 2012;61:590-4.
9. Bébéar C, Barbeyrac B. Genital Chlamydia trachomatis infections. *Clin Microbiol Infect* 2009; 15: 4-10.
10. Zenilman JM. Genital Chlamydia trachomatis infections in men. *In: UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.*
11. Zenilman JM. Lymphogranuloma venereum. *In: UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.*
12. Lanjouw E, Ossewaarde JM, Stary A, Boag F, Meijden WI. 2010 European guideline for the management of Chlamydia trachomatis infections. *Int J STD AIDS* 2010 21: 729.
13. Centers for Disease Control and Prevention. Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines, 2010. *MMWR* 2010;59:1-108.
14. Ng RAC, Samuel MC, Lo T, Bernstein KT, Aynalem G, Klausner JD et al. Sex, Drugs (Methamphetamines), and the Internet: Increasing Syphilis Among Men Who Have Sex With Men in California, 2004–2008. *Am J Public Health*. 2013;103:1450-6.
15. Mattei PL, Beachkofsky TM, Gilson RT, Wisco OJ. Syphilis: A Reemerging Infection. *Am Fam Physician*. 2012;86(5):433-40.
16. Wolff K, Johnson RA, Suurmond D, editors.

GEIDST

- Fitzpatrick's Color and synopsis of clinical dermatology. 5th ed. New York: McGraw-Hill Medical; 2005. p. 911-24.
17. Abu-Raddad LJ, Margaret AS, Celum C, Wald A, Longini IM, Self SG et al. Genital Herpes Has Played a More Important Role than Any Other Sexually Transmitted Infection in Driving HIV Prevalence in Africa. *PLoS ONE* 3(5): e2230.
 18. Albrecht MA. Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis of genital herpes simplex virus infection. *In: UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.*
 19. Patel R, Alderson S, Geretti A, Nilsen A, Foley E, Lautenschlager S et al. European guideline for the management of genital herpes, 2010. *Int J STD AIDS.* 2011 Jan;22(1):1-10.
 20. Katz KA, Furnish TJ. Dermatology-Related Epidemiologic and Clinical Concerns of Men Who Have Sex With Men, Women Who Have Sex With Women, and Transgender Individuals. *Arch Dermatol.* 2005;141:1303-10.
 21. Read TRH, Hocking JS, Vodstrcil LA, Tabrizi SN, McCullough MJ, Grulich AE et al. Oral Human Papillomavirus in Men Having Sex with Men: Risk-Factors and Sampling. *PLoS ONE* 7(11): e49324.
 22. Lacey CJ, Woodhall SC, Wikstrom A, Ross J. 2012 European guideline for the management of anogenital warts. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012 Mar 12.
 23. Makadon HJ. Primary care of gay men. *In: UpToDate, Basow, DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.*

SIFILIS SECUNDÁRIA – CORRELAÇÃO CLÍNICO PATOLÓGICA

Luís Uva¹, João Borges-Costa^{2*#§}, Luís Soares-de-Almeida^{3#§}

¹Interno de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia/ Dermatology Department, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN)

²Assistente Hospitalar Graduado de Dermatovenerologia, Serviço de Dermatologia, CHLN/Graduated Consultant of Dermatology, Dermatology Department, CHLN, Lisboa; Professor Auxiliar Convidado de Dermatologia da FML/ Professor of Dermatology and Venereology

³Assistente Hospitalar Graduado de Dermatovenerologia, Serviço de Dermatologia, CHLN/Graduated Consultant of Dermatology, Dermatology Department, CHLN, Lisboa; Professor de Dermatologia da FML/Professor of Dermatology and Venereology

*Instituto de Higiene e Medicina Tropical, Lisboa, Portugal

#Unidade de Investigação em Dermatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal

§Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Portugal

RESUMO – Introdução: Nos últimos anos tem-se verificado um ressurgimento da sífilis. A infecção pelo *Treponema pallidum* encontra-se sobretudo associada ao uso inconsistente do preservativo e ao elevado número de parceiros sexuais nos meses que precedem o diagnóstico. Na sequência do aumento do número de casos diagnosticados, torna-se premente uma maior sensibilização das características clínico-patológicas da doença. Este artigo descreve e correlaciona as características clínicas e histopatológicas de sífilis secundária em 7 doentes observados no Serviço de Dermatologia do Hospital Santa Maria, em Lisboa, Portugal. **Material e Métodos:** Foram estudadas nove biópsias de lesões mucocutâneas de sete doentes com sífilis secundária, observados entre 2009 e 2013, tendo sido correlacionados os achados histopatológicos com os achados clínicos. **Resultados:** O presente estudo revelou um largo espectro de alterações histopatológicas que variam desde um infiltrado inflamatório com localização à derme superficial até uma extensão perivascular na derme profunda. Apesar de se verificar alguma correlação entre os diversos padrões de inflamação e o tipo de lesões cutâneas, as lesões maculares associaram-se com um infiltrado inflamatório superficial enquanto as lesões papulares, maculopapulares e nodulares se associaram a um processo inflamatório profundo. O tipo de célula predominante no infiltrado foi o plasmócito. Os neutrófilos foram observados apenas num caso de *condylomata lata*. **Conclusões:** As características histopatológicas de sífilis secundária parecem ser tão variadas como as características clínicas. É da responsabilidade dos profissionais que lidam com estes doentes estarem particularmente atentos à grande variedade semiológica desta patologia, lembrarem-se de o colocar como hipótese diagnóstica clínica e estarem conscientes da necessidade de estabelecer uma estreita interação com os dermatopatologistas. A colaboração entre patologistas e clínicos permite uma correlação da clínica, serologias e achados histopatológicos de forma a estabelecer mais plausivelmente o diagnóstico de sífilis.

PALAVRAS-CHAVE – Diagnóstico diferencial; Histopatologia; Imunohistoquímica; Sífilis; *Treponema pallidum*.

SECONDARY SYPHILIS – CLINICOPATHOLOGICAL CORRELATION

ABSTRACT – Introduction: In recent years there has been a resurgence of syphilis. Infection by *Treponema pallidum* is mainly associated with inconsistent condom use and high number of sexual partners in the months preceding the diagnosis. Following the increase number of diagnosed cases, it is important to have a greater awareness of the clinical and pathological features of the disease. This article describes and correlates the clinical and histopathological features of secondary syphilis in 7 patients seen at the Department of Dermatology, Hospital Santa Maria, Lisbon, Portugal. **Material and Methods:** Nine biopsies of mucocutaneous lesions from seven patients with secondary syphilis, observed between 2009 and 2013. The histopathologic and clinical findings were correlated and studied. **Results:** This study revealed a broad spectrum of histopathological changes ranging from an inflammatory infiltrate of the superficial dermis with location to an extent perivascular in the deep dermis. Although there is some correlation between different patterns of inflammation and type of skin lesions, the macular lesions were associated with a superficial inflammatory infiltrate as papular, maculopapular, and nodular lesions were associated with a profound inflammatory process. The predominant infiltrate was

GEIDST

plasmacytic. Neutrophils were observed only in the case of condylomata lata. **Conclusions:** The histopathological features of secondary syphilis appear to be as varied as the clinical ones. It is the responsibility of the professionals who deal with these patients being particularly alert to the wide range of manifestations in this disease, remember this clinical diagnosis and be aware of the need for close interaction with dermatopathologists. The collaboration between pathologists and clinicians allows a correct correlation between clinical, serology and histopathological findings in order to establish a more plausibly diagnosis of syphilis.

KEY-WORDS – Skin, pathology; Skin diseases; Syphilis; Syphilis, cutaneous; Syphilis serodiagnosis.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Janeiro/January 2014; Aceite/Accepted – Fevereiro/February 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr. Luís Uva

Clínica Universitária de Dermatologia de Lisboa

Hospital de Santa Maria

Av. Prof. Egas Moniz

1649-028 Lisboa, Portugal

Tel: +351 217805196

Fax: +351 217954447

INTRODUÇÃO

A Sífilis é uma doença generalizada e multissistémica causada pelo *Treponema pallidum*. A sífilis segue clinicamente uma sequência, verificando-se inicialmente o aparecimento de uma lesão primária no local da inoculação, seguida de lesões secundárias, que envolvem toda a superfície da pele, e posteriormente surge a sífilis latente e, eventualmente, a terciária, que ocorre depois de um período de meses a anos^{1,2}.

O polimorfismo clínico característico da sífilis justifica que se denomine esta entidade clínica como sendo a “grande imitadora” e que seja necessário o seu diagnóstico diferencial com inúmeras patologias inflamatórias, oncológicas ou mesmo infecciosas provocadas por outros agentes etiológicos³⁻⁵. É, portanto, desejável que dermatologistas e patologistas estejam familiarizados com a ampla gama de manifestações clínicas e histológicas da doença.

Classicamente, o diagnóstico de sífilis é baseado na análise dos dados clínicos, estudos serológicos e de detecção directa do organismo por microscopia de campo escuro e técnicas de impregnação com prata. O diagnóstico definitivo é conferido apenas pela detecção do organismo nos tecidos infectados⁶.

A serologia constitui o diagnóstico indireto mais frequentemente utilizado, resultando de uma combinação de testes não-treponémicos (VDRL e RPR) e testes treponémicos (FTA-ABS e TPHA). A sua utilização tem-se mostrado útil para o diagnóstico e monitorização de doentes após o início do tratamento, no entanto os testes não-treponémicos estão associados a alguns resultados falsos negativos, devido ao excesso de antigénio (fenómeno prozona). Relativamente aos testes treponémicos, estes apresentam elevada especificidade e sensibilidade em casos de sífilis secundária, verificando-se uma diminuição de ambas nas fases iniciais de infecção, na sífilis congénita e terciária, neurosífilis e na co-infecção com

VIH, VHC e quando a sífilis se associa a outros estados de imunossupressão⁶.

Para a detecção directa de *T. pallidum*, o microscópio de campo escuro é sensível, mas não específico, e requer a presença de profissionais experientes. As técnicas de impregnação com prata apresentam baixa sensibilidade e baixa especificidade, verificando-se a presença de numerosos artefactos de campo⁶.

A biópsia com marcação imuno-histoquímica (IHQ) utilizando anticorpos anti-Treponema (AcAT) tem-se revelado igualmente importante no diagnóstico de sífilis permitindo distinguir lesões de sífilis de outras lesões não relacionadas que podem ser vistas em doentes com um verdadeiro positivo ou um falso positivo na serologia para *T. pallidum*. Além disso, é uma técnica relativamente rápida, com resultados disponíveis dentro de 48h e não apresenta um custo elevado⁶. Por isto, cada vez

mais, a detecção de *Treponema pallidum* usando técnicas de PCR tornou-se o "gold standard".

Recentemente, o aumento da incidência de VIH teve um grande impacto no diagnóstico e tratamento da sífilis. A associação cada vez mais frequente sífilis-VIH aumenta a insegurança na avaliação dos resultados dos testes serológicos considerando-se, desta forma, o exame histopatológico como uma possível ferramenta diagnóstica complementar de relevo².

MATERIAL E MÉTODOS

Sete pacientes com diagnóstico de sífilis secundária foram observados e estudados no Serviço de Dermatologia e Venereologia do Hospital Santa Maria, Lisboa, entre Abril de 2009 e Junho de 2013 (Tabela 1).

Tabela 1 - Características clínicas e serológicas dos 7 casos clínicos de sífilis secundária.

		CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6	CASO 7
Idade		27	61	15	57	81	44	31
Género		M	M	M	M	M	F	M
Nacionalidade		Portuguesa	Portuguesa	Portuguesa	Portuguesa	Portuguesa	Portuguesa	Indiana
Orientação sexual		Homossexual	Heterossexual	Homossexual	Heterossexual	Heterossexual	Heterossexual	Homossexual
Apresentação Clínica	Mácula		+		+			
	Pápula	+					+	+
	Mácula + Pápula					+		
	Placa			+		+		
	Nódulo	+					+	
	Condilomata lata			+				
Diagnóstico Clínico		Sífilis/Linfoma	Toxidermia	Condilomata lata	Sífilis/Eczema	Micose fungóide/ Toxidermia	Dermatose Sweet-like/ Lúpus tímido/ Rosácea	Sífilis/ Pitiríase Rosada/ Doença de Hansen
Serologias	VDRL	Reactivo (256 dils)		Reactivo (128 dils)	Reactivo (32 dils)	Reactivo (256 dils)	Reactivo (64 dils)	Reactivo (256 dils)
	RPR	+	-			+		
	TPHA	+ (1/2560)	-	+ (1/5120)	+ (1/160)	+ (1/20480)	+ (1/5120)	+ (1/40960)
	FTA-Abs					Reactivo (49)	Reactivo (45)	Reactivo (42)
	VIH	-	-	-	+	-	-	-

GEIDST

O diagnóstico de sífilis secundária foi estabelecido pela presença de uma erupção cutânea sugestiva de sífilis, aspectos histopatológicos na biopsia cutânea, positividade dos testes serológicos, desenvolvimento da reacção de *Jarisch-Herxheimer* e resposta terapêutica ao tratamento com penicilina. Para diagnóstico de infecção por VIH foi pesquisada, em soro fresco, a presença de anticorpos pelo teste imunoenzimático ELISA (Ensaio de Imunoabsorção Ligado a Enzima); uma amostra positiva foi confirmada pelo método de *Western Blot*.

Os dados clínicos, incluindo idade e género do doente, bem como as características clínicas das lesões cutâneas foram registados. Nove biopsias de várias lesões mucocutâneas foram colhidas e os tecidos fixados em formol a 10% de solução salina. Foram efectuados cortes em parafina com 4-6 μ de espessura, os quais foram corados com hematoxilina-eosina para exame microscópico pelos métodos convencionais. No caso clínico sete, foram efectuadas técnicas de coloração com Ácido Periódico de Schiff (PAS) e *Ziehl-Neelsen* para detecção de fungos / bacilos álcool-ácido resistentes, sendo ambas negativas para microrganismos. Foi utilizado o método de *Warthin-Starry* (pH4,0) modificado para detecção de espiroquetas na biopsia correspondente ao primeiro caso clínico. No caso clínico seis, foram executadas secções adicionais de parafina para estudo imuno-histoquímico pela técnica de avidina-biotina-peroxidase e para amplificação do ADN de *Treponema pallidum* pela técnica de PCR (Reacção de Polimerização em Cadeia).

RESULTADOS

Dos pacientes incluídos no estudo, a razão homens:mulheres foi de 6:1. As idades variaram entre 15 e 81 anos, com uma idade média de 42 anos e uma mediana de 37 anos. Seis dos sete doentes eram de nacionalidade portuguesa e quatro relataram orientação heterossexual. O teste de ELISA para detecção de anticorpos do VIH foi positivo em apenas um doente do sexo masculino. Foi efectuada confirmação da positividade do teste pela técnica de *Western Blot* (anti-VIH1 +).

Sem história de acidente primário, as lesões cutâneas foram a forma de apresentação característica em todos os pacientes (Fig. 1). A natureza das lesões cutâneas biopsadas foi máculo-papular em 6 doentes, constituída por placas/nódulos em 4 e papular húmida (*condylomata lata*) em 1 (Tabela 1).

As características histopatológicas variaram de acordo com a morfologia clínica da erupção e com o tempo



Fig 1 - Sífilis secundária. Aspectos clínicos. (a) Pápulas e nódulos eritematosos na face; (b) Pápulas eritematosas, túmidas, disseminadas, nódulo mentoniano.

decorrido desde o início da infecção. Na Tabela 2, apresentam-se os resultados considerados mais marcantes.

Os padrões histológicos foram classificados em geral como: (1) liquenóide, (2) superficial, (3) perianexial, (4) perivascular superficial e (5) perivascular superficial e profundo.

As biopsias correspondentes aos pacientes com lesões sífilíticas maculares (casos clínicos 2 e 4), revelaram a presença de um infiltrado linfoplasmocitário perivascular na derme superficial (Fig. 2b). No caso clínico 4 observou-se um padrão liquenóide. Nestas lesões, a epiderme foi envolvida pelo processo inflamatório, observando-se paraqueratose focal, acantose e ortoqueratose (Fig. 2a).

Tabela 2 - Características histológicas dos 7 casos clínicos de sífilis secundária.

		CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6	CASO 7	
Características Histopatológicas	Alterações Epidérmicas	Acantose			+	+		+	+
		Paraqueratose		+	+				+
		Ortoqueratose	+			+	+	+	
		Atrofia					+		
	Padrão Histopatológico de Inflamação na derme	Liquenóide			+	+			
		Superficial intersticial				+		+	
		Perianexial					+		+
		Perivascular (superficial)		+		+			
		Perivascular (superficial e profundo)	+				+	+	+
	Células Inflamatórias	Plasmócitos	+	+	++	+	++	+	+
		Neutrófilos			+				
		Linfócitos	+	+	+	+		++	+
		Eosinófilos							
		Histiócitos	++					+	++

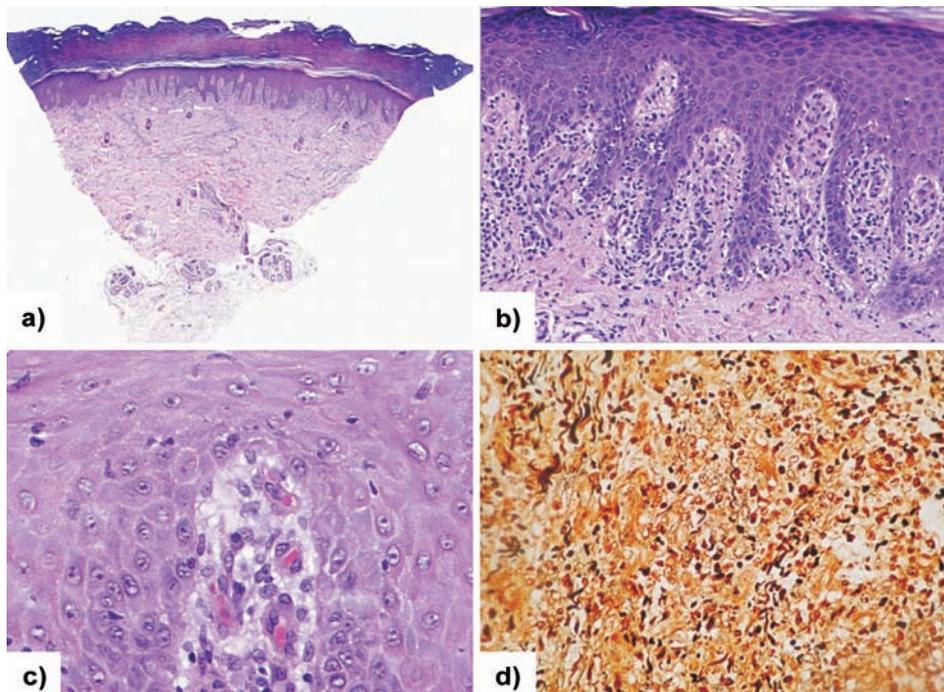


Fig 2 - Sífilis secundária. Aspectos histopatológicos. (a) Hiperqueratose ortoqueratósica sobre acantose irregular da epiderme; **(b)** Infiltrado linfoplasmocitário em banda na derme superficial e epidermotropismo focal; **(c)** Plasmócitos na derme; **(d)** Agregados de *T. pallidum* na derme papilar pela coloração de Warthin-Starry (impregnação de sais de prata).

GEIDST

Nos doentes em que apresentação clínica de sífilis secundária ocorreu sob a forma de pápulas, o infiltrado inflamatório tinha uma disposição perivascular na derme superficial e profunda e era mais denso do que nas lesões maculares. No caso clínico 7 verificou-se um envolvimento perianexial. Em todas as biópsias foram observados plasmócitos (Fig. 2c), linfócitos e histiócitos. As alterações epidérmicas foram similares às encontradas nas máculas. No caso clínico 7, a erupção cutânea foi apenas papular enquanto nos casos 1 e 6, as pápulas se associaram a lesões nodulares. No caso clínico 6, adicionalmente à dermatose, a doente tinha febre e, laboratorialmente, leucocitose com um quadro clínico sugestivo de Síndrome de Sweet. Foi realizada coloração de Warthin-Starry no caso clínico 1, a qual terá permitido a observação de múltiplas inclusões argentafins correspondentes a agregados de *T. pallidum* (Fig. 2d).

No caso clínico 5, as lesões maculopapulares observadas traduziram-se histopatologicamente na presença de um infiltrado plasmocitário perivascular na derme superficial e profunda circundando os anexos

cutâneos. A epiderme revelou algum grau de atrofia, com ortoqueratose.

A forma clínica de apresentação em placas observou-se apenas em 2 doentes. No caso clínico 5 verificou-se uma erupção cutânea disseminada constituída por máculas, pápulas e placas eritemato-violáceas. O segundo doente, por sua vez, tinha várias placas eritematosas circulares com discreta descamação periférica, localizadas na região peniana, compatíveis com o diagnóstico de condylomata lata. Microscopicamente, a amostra biopsada revelou acantose regular e hiperplasia psoriasiforme da epiderme com exocitose de neutrófilos, microabcessos intracórneos e um infiltrado linfocitário, perivascular e intersticial, rico em plasmócitos, na derme superficial.

No estudo imuno-histoquímico complementar, realizado na abordagem do caso clínico 6, foram detectadas espiroquetas em grande número na epiderme (Fig. 3a). Foi confirmada a presença de *T. pallidum* pela técnica de PCR (Fig. 3b).

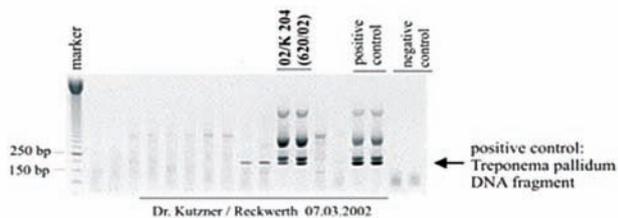
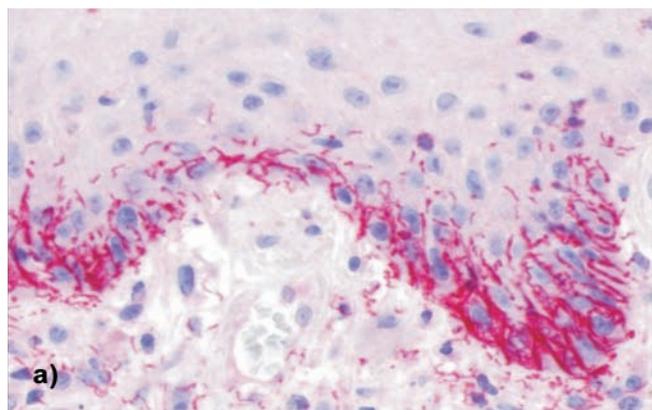
DISCUSSÃO

Os resultados do estudo histopatológico das biópsias obtidas a partir dos 7 doentes com sífilis secundária estão de acordo com a diversidade das manifestações cutâneas nesta doença.

O polimorfismo das manifestações cutâneas levou a que nestes doentes, para além da sífilis secundária, fossem colocadas outras hipóteses de diagnóstico diferencial, sendo as mais frequentes o linfoma cutâneo e a toxidermia. Estas hipóteses de diagnóstico clínico e a possibilidade de ocorrência do fenómeno prozona, em conjunto com as análises utilizadas no diagnóstico (p.ex. caso clínico 1), conduziram à realização de biópsias cutâneas, neste grupo de doentes.

À semelhança de estudos anteriores demonstrou-se a presença de uma discreta reacção inflamatória cutânea nos pacientes em que a apresentação clínica de sífilis secundária ocorreu sob a forma de uma erupção macular; nas lesões maculopapulares e papulares, as alterações epidérmicas e dérmicas foram mais acentuadas. As lesões de *condylomata lata* tiveram uma aparência histopatológica distinta observando-se acantose, hiperplasia psoriasiforme, exocitose e um infiltrado denso plasmocitário em torno e entre os vasos sanguíneos da derme.

A presença de plasmócitos em todas as amostras biopsadas reforça o *status* destas células como a marca da resposta inflamatória na sífilis secundária. As



b)

Fig 3 - Sífilis secundária. **(a)** Imunohistoquímica - Espiroquetas em grande número na epiderme; **(B)** PCR - Confirmada presença de *Treponema pallidum*.

entidades patológicas equacionadas no diagnóstico diferencial, nomeadamente eritema multiforme, líquen plano, psoríase e pitiríase liquenóide, raramente contêm um componente plasmocitário e, nestas situações, apesar de não ser patognomónico, mantém o seu valor diagnóstico. Além disso, na sífilis secundária, os eosinófilos, presentes frequentemente em reacções medicamentosas, são raros e o infiltrado inflamatório estende-se superficial e profundamente, enquanto no líquen plano e reacções liquenóides este é sobretudo superficial^{3,7}.

A detecção de treponemas pela coloração de *Warthin-Starry* (impregnação de sais de prata) é pouco representativa, uma vez que, muitos dos componentes de tecido normal, tais como grânulos de melanina e fibras de reticulina são também corados, podendo ser confundidos com treponemas^{2,4,7}.

A utilização de um anticorpo monoclonal para *Treponema pallidum* através da técnica de imunohistoquímica parece ser um método mais sensível (71%) e específico na detecção de espiroquetas, em comparação com o método de coloração de prata (41%). (*J. Cutan Pathol.* 2004 Oct;31(9):595-9. *Secondary syphilis: a histologic and immunohistochemical evaluation.* Hoang MP, High WA, Molberg KH). A imunohistoquímica constitui assim um método melhorado de detecção de espiroquetas em cortes de tecido assumindo um papel importante no contexto do aumento da incidência de sífilis secundária seronegativa em pacientes com infecção pelo VIH, importante para se evitar a ocorrência precoce de sequelas nestes indivíduos⁴.

Nas fases assintomáticas da doença, o diagnóstico com base em técnicas de PCR tem sido descrito com sensibilidade e especificidade pouco elevadas.

No diagnóstico de sífilis, o estudo histopatológico, é realizado em simultâneo com testes serológicos, destacando-se a importância dos testes treponémicos, como o TPHA, cuja realização é sugerida pela *International Union against Sexually Transmitted Infections* (IUSTI). Os testes não treponémicos (VDRL e RPR), apesar de realizados com maior frequência, estão associados a um maior número de resultados falsos negativos (fenómeno prozona), sendo estes particularmente mais frequentes na coinfeção VIH e sífilis.

Atendendo à reduzida dimensão da amostra utilizada

neste estudo, não podemos considerar a existência de uma correlação significativa entre as características das lesões cutâneas, títulos serológicos, densidade e distribuição do infiltrado inflamatório na derme e número de plasmócitos. Apesar da heterogeneidade relativa dos achados histológicos poderem reduzir o valor diagnóstico da biopsia cutânea, no presente momento, a correlação clínica-patológica, juntamente com estudos serológicos continuam a ser essenciais para estabelecer o diagnóstico final de sífilis secundária. Desta forma, é necessário que se estabeleça uma relação estreita com o laboratório de dermatopatologia, sempre que exista um elevado grau de suspeição clínica de sífilis, mesmo que a abordagem analítica ou histológica não forneça resultados sugestivos desta doença^{3,4,7}.

BIBLIOGRAFIA

1. Macaron NC, Cohen C, Chen SC, Arbiser JL. Cutaneous lesions of secondary syphilis are highly angiogenic. *Journal of the American Academy of Dermatology.* 2003;48(6):878-81.
2. Pandhi RK, Singh N, Ramam M. Secondary syphilis: a clinicopathologic study. *Int J Dermatol.* 1995;34(4):240-3.
3. Alessi E, Innocenti M, Ragusa G. Secondary syphilis. Clinical morphology and histopathology. *Am J Dermatopathol.* 1983;5(1):11-7.
4. Hoang MP, High WA, Molberg KH. Secondary syphilis: a histologic and immunohistochemical evaluation. *J Cutan Pathol.* 2004;31(9):595-9.
5. Vanconcelos P, Fraga A, Costa JB, Soares de Almeida L, Marques MS. Fenómeno prozona em sífilis secundária. A importância da comunicação entre o clínico e o laboratório. *Trab Soc Port Dermatol Venereol.* 2012;70(1):113.
6. Hernández C, Fúnez R, Repiso B, Frieyro M. Utilidad de la inmunohistoquímica con anticuerpos antitreponema en el diagnóstico de la sífilis. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:926-8.
7. McMillan A, McQueen A, McLaren C. A histopathological study of secondary syphilis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1996;7(3):235-9.

365
- 4^{**}

361 dias para viver a vida...
não a psoríase

Stelara[®] é o biológico mais eficaz em doentes com psoríase em placas moderada a grave, nos momentos mais relevantes na prática clínica^{2**}



Medalhas Prix Galien^{1**}



2010
Canadá
Innovative Product Award



2011
USA
Innovative Product Award



2012
França
International Laureate

* 4 administrações por ano, após 2 administrações iniciais. ** Stelara[®] demonstrou ser o tratamento biológico mais eficaz nos momentos mais relevantes na prática clínica: no momento final de indução (24 semanas) e no de falência terapêutica primária (segundo RCM de cada biológico) em comparação com infliximab, adalimumab e etanercept.

STELARA[®] 45mg solução injetável em seringa pré-cheia. Cada seringa pré-cheia, de administração única, de 0,5ml contém 45mg de ustecinumab. **Indicações terapêuticas Psoríase em placas:** STELARA[®] é indicado no tratamento da psoríase em placas, moderada a grave, em adultos que não responderam, ou que têm uma contra-indicação, ou que são intolerantes a outras terapêuticas sistémicas, incluindo ciclosporina, metotrexato (MTX) e radiação ultravioleta A associada à administração de psoraleno (PUVA). **Artrite psoriática (APs):** STELARA[®], isoladamente ou em associação com MTX, é indicado no tratamento da artrite psoriática ativa em doentes adultos quando a resposta terapêutica a medicamentos anti-reumáticos modificadores da doença (MARDM) não biológicos tenha sido inadequada. **Posologia e modo de administração** STELARA[®] deverá ser utilizado sob a orientação e supervisão de um médico com experiência no diagnóstico e tratamento da psoríase ou artrite psoriática. Administração por via subcutânea. Evitar as áreas da pele com lesões de psoríase. Em doentes que possam autoinjetar STELARA[®], deve ser assegurado treino, seguimento e monitorização do tratamento. **Adultos e Idosos:** Doentes com peso corporal ≤ 100kg, 45mg na semana 0 seguida de uma dose de 45mg na semana 4, e depois repetida cada 12 semanas. Doentes com peso corporal > 100kg, 90mg na semana 0, seguida de uma dose de 90mg na semana 4 e depois repetida cada 12 semanas. A interrupção do tratamento deve ser considerada em doentes que não apresentem qualquer resposta ao tratamento até às 28 semanas. **Idosos (≥ 65 anos):** Não são necessários ajustes posológicos nestes doentes. **Crianças <18 anos:** Não é recomendada a utilização de STELARA[®]. **Compromisso das funções renal e hepática:** STELARA[®] não foi estudado nestas populações de doentes. **Contra-indicações** Hipersensibilidade à substância ativa ou a qualquer um dos excipientes. **Infeção ativa clinicamente relevante** (p.e. tuberculose ativa). **Efeitos indesejáveis** Reações adversas graves: Reações de hipersensibilidade graves, incluindo anafilaxia; Infeções graves; Doenças malignas. **Frequentes:** Infeções dentárias, infeção do trato respiratório superior, nasofaringite, tonturas, cefaleias, dor orofaríngea, diarreia, náuseas, prurido, dor de cabeça, mialgia, artralgia, fadiga, eritema no local de injeção, dor no local da injeção. **Pouco frequentes:** Celulite, herpes zoster, infeção viral do trato respiratório superior, reações de hipersensibilidade (incluindo erupção cutânea, urticária), depressão, paralisia facial, congestão nasal, psoríase pustular, reações no local de injeção (incluindo hemorragia, hematoma, induração, edema e prurido). **Raro:** Reações de hipersensibilidade graves (incluindo anafilaxia, angioedema). **Outros:** Imunogenicidade (desenvolvimento de anticorpos ao ustecinumab) **Titular da Autorização de Introdução no Mercado (A.I.M.):** Janssen-Cilag International NV, Turnhoutseweg 30, 2340 Beerse - Bélgica. | Número (s) da Autorização de Introdução no Mercado: EU/1/08/494/003 | Medicamento de receita médica restrita, de utilização reservada a certos meios especializados. Para mais informações, por favor, contactar o Representante Local do Titular de Autorização de Introdução no Mercado: Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda, Estrada Consiglieri Pedroso, 69 A 2734 - 503 BARCARENA. As informações apresentadas não dispensam a consulta do RCM completo. Versão do RCM resumido: 7

Referências: 1. Resumo das Características do Medicamento - Stelara[®]; 2. Puig L, et al. Efficacy of biologics in the treatment of moderate-to-severe plaque psoriasis: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials with different time points. JEADV 2013. Doi:10.1111/jdv.12238. 3. Informação disponível em http://eng.prix-galien-canada.com/2010_Galien_Awards.html 4. Informação disponível em <http://www.galienfoundation.org/hall-of-fame/pgu.php> 5. Informação disponível em <http://www.prixgalien.com/en/>. | Material promocional emitido em janeiro de 2014 | PHPT/STE/0913/0015b

DERMATITE HERPETIFORME COM EXACERBAÇÃO CLÍNICA APÓS INTERRUPTÃO DO USO DE ANOVULATÓRIO ORAL

Carlos Gustavo Carneiro de Castro¹, Caroline Graça Cunha², Christiana Monteiro de Lima³, Débora Zottele dos Reis⁴, Deborah Maria Brito Sirio², Fred Bernardes Filho⁵, Glaura Tinoco Plata¹

¹Dermatologista/Dermatologist, pela Sociedade Brasileira de Dermatologia, Clínica Privada/Private Clinic

²Acadêmica de Medicina/Medical Academic, Universidade Gama Filho (UGF), Rio de Janeiro (RJ), Brasil

³Médica Graduada/Medical Graduated, Fundação Técnico Educacional Souza Marques (FTESM), Rio de Janeiro (RJ), Brasil

⁴Médica Graduada/Medical Graduated, Universidade Nilton Lins, Manaus (AM), Brasil

⁵Pós Graduando de Dermatologia/Graduated in Dermatology, no Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azuly da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (IDPRDA - SCMRJ) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil

Trabalho realizado em Clínica Privada/Study performed at a Private Clinic

RESUMO – Dermatite herpetiforme é uma dermatose autoimune caracterizada por lesões papulo vesiculosas pruriginosas e simétricas, que ocorrem com disposição herpetiforme. A doença tem patogênese multifatorial, dependendo de componentes genéticos, ambiental e imunológico. Há evidências que sugerem que fatores hormonais podem desempenhar um papel na doença. Os autores descrevem o caso de uma paciente do sexo feminino, 28 anos, com dermatite herpetiforme e enteropatia glúten sensível, cujas lesões cutâneas exacerbadas mensalmente durante o período menstrual, após interrupção do uso de anovulatório oral.

PALAVRAS-CHAVE – Dermatite herpetiforme, Autoimunidade; Doença celíaca.

DERMATITIS HERPETIFORMIS WITH CLINICAL EXACERBATION AFTER THE DISCONTINUATION OF ORAL ANOVULATORY USE

ABSTRACT – Dermatitis herpetiformis is an autoimmune skin disease characterized by symmetrical and pruritic vesicular and papular lesions, that occur with herpetiformis layout. The disease pathogenesis is multifactorial, depending on genetic, environmental and immunological components. There are evidence wich suggest that the hormonal factors may play a role in disease. The authors report the case of a 28 year old female patient with dermatitis herpetiformis and gluten-sensitive enteropathy, whose the skin lesions were exacerbate monthly during the menstrual period after stopping use of oral anovulatory.

KEY-WORDS – Dermatitis herpetiformis, Autoimmunity; Celiac disease.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Caso Clínico

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Outubro/October 2013; Aceite/Accepted – Janeiro/January 2014

Correspondência:

Dr. Carlos Gustavo Carneiro de Castro
Rua Voluntários da Pátria, 445 / sala 702, Botafogo
22270-903. Rio de Janeiro (RJ), Brasil
Tel: (21) 2226-3928
Email: ap_cgcc@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

A dermatite herpetiforme (DH) ou doença de Dühring-Brocq é uma dermatose bolhosa de caráter polimorfo, com fases de exacerbação e acalmia relativa, geralmente assintomática¹. A DH e a doença celíaca dividem fundamentos etiopatogênicos bastante semelhantes, ambas sendo incluídas no grupo das doenças sensíveis ao glúten, juntamente com a nefropatia por IgA e a ataxia glúten sensível^{2,3}. Tanto na doença celíaca quanto na DH observam-se os mesmos anticorpos circulantes antirreticulina, endomísio, transglutaminase e gliadina¹⁻³.

Há evidências que sugerem que fatores hormonais podem desempenhar um papel na doença⁴: DH já foi suprimida com a terapia de reposição hormonal para pan-hipopituitarismo⁵; relato de desenvolvimento de lesões de DH no período pré-menstrual mensal⁶; atividade da doença em um paciente do sexo masculino desencadeada que fez uso de progesterona e estrogênio⁷.

Caracteristicamente, as lesões se apresentam como vesículas agrupadas, encimando base eritematosa, eritemato papulosa ou eritemato pufosa. O quadro tende a ser generalizado, intensamente pruriginoso, simetricamente distribuído, com predileção pelo couro cabeludo, região cervical, superfícies extensoras dos membros, cintura escapular, região sacrococcígea e glúteos^{1,2,8}.

A suspeição clínica deve ser feita em indivíduos com erupção cutânea eritemato-pápulo-vesiculosa e pruriginosa, simétrica e localizadas nas áreas de predileção da doença. A confirmação diagnóstica demanda exames complementares, sendo a imunofluorescência direta (IFD) perilesional o elemento de maior valor: padrão granular de IgA na papila.

No presente relato, os autores descrevem o caso de uma paciente com dermatite herpetiforme e enteropatia glúten sensível, com lesões exacerbadas mensalmente durante o período menstrual, após interrupção do uso de anovulatório oral.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 28 anos, em uso de anovulatório, apresentava pápulas pouco pruriginosas no cotovelo e na região cervical posterior há sete meses, sem melhora com uso de cremes e anti-histamínicos. Nos últimos três meses, houve piora do quadro, com aumento do prurido e disseminação das lesões, mensalmente no período menstrual, coincidindo com a suspensão do contraceptivo oral. Ao exame dermatológico,



Fig 1 - Lesões eritematosas e exulceradas na região cervical posterior.

Caso Clínico



Fig 2 - Lesões exulcero crostosas sob base eritematosa nas regiões sacrococcígea e glútea.

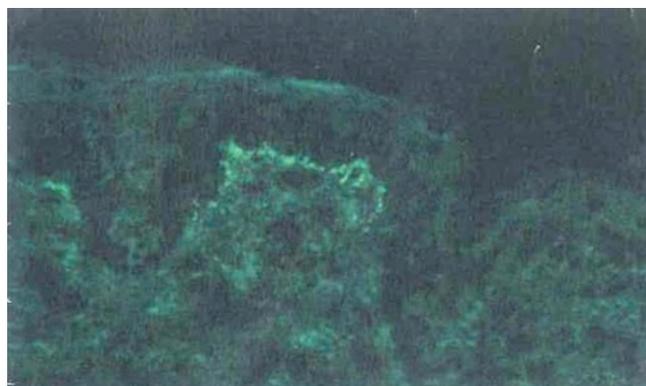
havia lesões eritematosas, exulcero crostosas, de aspecto urticariformes, simétricas, na região cervical posterior, face, joelhos e glúteos. Entre os exames realizados, destacam-se: anti-gliadina IgA > 213, anti-gliadina IgG 24, anti-endomísio IgA - 1/80; dosagem de anticorpos anti-endomísio IgG não reativo e hemograma normal. Foi estabelecido o diagnóstico de doença celíaca e, apesar de instituída dieta livre de glúten, não houve melhora das lesões cutâneas.

Foi realizada biópsia de pele perilesional na região cervical posterior e IFD que demonstrou padrão granular de IgA moderada a forte na membrana basal no topo das papilas dérmicas, além de positividade granular fraca de C3 ao longo da membrana basal, IgG, IgM e fibrinogênio negativos. Foi confirmado o diagnóstico de dermatite herpetiforme e indicado tratamento com dapsona, entretanto a paciente não retornou à consulta.

DISCUSSÃO

Definida como dermatose bolhosa autoimune crônica, a DH tem patogênese multifatorial, dependendo de componentes genéticos, ambiental e imunológico⁹. A influência de fatores hormonais na patogenia da doença é descrita na literatura, sendo considerada gatilho para a DH, podendo deflagrar ou mesmo exacerbar um quadro clínico^{4-7,10}. No caso apresentado, foi relatada associação da piora clínica, através do surgimento de novas lesões cutâneas, no período menstrual, a cada novo ciclo, com a interrupção do uso de anovulatório oral.

A DH é relativamente rara em crianças, podendo a



IgA

Fig 3 - Imunofluorescência direta revelando padrão granular de IgA no topo das papilas dérmicas na membrana basal.

puberdade e a menopausa precipitar seu início; irregularidades menstruais, gravidez e o estado puerperal são fatores que, em alguns casos, exercem influência no início do quadro dermatológico, favorecendo a relação entre a DH com fatores hormonais^{1,6,10}. É da opinião dos autores, que o uso da medicação anovulatória retardou a disseminação das lesões e provavelmente diminuiu a intensidade do prurido no quadro inicial, dificultando o diagnóstico de dermatite herpetiforme previamente.

A presença de doença celíaca contribuiu para que a hipótese diagnóstica de DH fosse aventada. Não obstante, a associação do predomínio de lesões eritematosas e exulcero crostosas em detrimento de vesículas com o padrão clássico de arranjo herpetiforme no exame ectoscópico, a exacerbação das lesões relacionada à interrupção do anticoncepcional oral e o padrão granular de IgA no topo das papilas dérmicas na membrana basal à IFD, estabeleceu o diagnóstico de DH.

REFERÊNCIAS

1. Hanauer L, Azulay-Abulafia L, Azulay DR, Azulay RD. Bulosões. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L, editors. Dermatologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2013. p. 242-57.
2. Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis. Part II. Diagnosis, management, and prognosis. J Am Acad Dermatol. 2011; 64(6):1027-33.
3. Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P; Italian Group for Cutaneous Immunopathology. Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis

Caso Clínico

- herpetiformis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009; 23(6):633-8.
4. Yu SS, Connolly MK, Berger TG, McCalmont TH. Dermatitis herpetiformis associated with administration of a gonadotropin-releasing hormone analog. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 54(2 Suppl):S58-9.
 5. Spitzweg C, Hofbauer LC, Heufelder AE. Dermatitis herpetiformis cured by hormone replacement for panhypopituitarism. *Endocr J* 1997; 44:437-40.
 6. Haim S, Friedman-Birnbaum R. Hormonal factors in dermatitis herpetiformis. Report of two cases. *Dermatologica*. 1972; 145(3):199-202.
 7. Tanriverdi F, Silveira LFG, MacColl GS, Boulloux PMG. The hypothalamic-pituitary-gonadal axis: immune function and autoimmunity. *J Endocrinol* 2003; 176:293-304.
 8. Mendes FBR, Hissa-Elian A, Abreu MAMM, Gonçalves VS. Review: dermatitis herpetiformis. *An Bras Dermatol*. 2013; 88(4):604-9.
 9. Cunha PR, Barraviera SR, Trevisan F. Dermatoses bolhosas. In: Rotinas de Diagnóstico e Tratamento da Sociedade Brasileira de Dermatologia. Itapevi: AC Farmacêutica; 2012. p. 196-205.
 10. Leitao EA, Bernhard JD. Perimenstrual nonvesicular dermatitis herpetiformis. *J Am Acad Dermatol*. 1990; 22(2 Pt 2):331-4.

ELASTÓLISE DA DERME PAPILAR SEMELHANTE A PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO - UMA ENTIDADE SUB-DIAGNOSTICADA

Leonor Lopes¹, Miguel Duarte Reis², Ana Isabel Gouveia¹; João Pedro Vasconcelos¹; Luís Soares Almeida³; Paulo Leal Filipe³

¹Interno da Formação Específica em Dermatovenereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar de Dermatovenereologia/Consultant, Dermatology and Venereology

³Professor Doutor do Serviço de Dermatologia e Venereologia/Professor of Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatovenereologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

RESUMO – A elastólise da derme papilar semelhante a pseudoxantoma elástico (EDP-PXE) é uma entidade clínico-patológica adquirida, de etiologia desconhecida, caracterizada por ausência parcial ou total de fibras elásticas na derme superficial. Reportamos o caso clínico de uma doente caucasiana de 62 anos, fototipo III, com uma dermatose localizada nas regiões posterior e laterais do pescoço caracterizada por múltiplas pápulas amareladas, monomórficas, arredondadas, com 2-3mm de diâmetro, assintomáticas, presentes desde há cerca de 2 anos. O exame histopatológico, com a coloração de orceína, revelou ausência quase total de fibras elásticas na derme superficial, compatível com o diagnóstico de EDP-PXE. Consideramos que esta entidade, exclusivamente cutânea, está sub-diagnosticada por se tratar de uma patologia assintomática, cujo diagnóstico histopatológico está dificultado, na ausência de corretas hipóteses de diagnóstico.

PALAVRAS-CHAVE – Derme; Doenças da pele; Pseudoxantoma elástico; Tecido elástico.

PSEUDOXANTHOMA ELASTICUM-LIKE PAPILLARY DERMAL ELASTOLYSIS - A SUBDIAGNOSIS ENTITY

ABSTRACT – Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE) is an acquired clinical entity, of unknown etiology, characterized by partial or total absence of elastic fibers in the papillary dermis. We describe the case of a 62-year-old Caucasian woman, Fitzpatrick III skin phototype, with a dermatosis characterized by multiple, asymptomatic, yellowish, monomorphic, rounded papules, with 2-3mm in diameter, located on the posterior and lateral sides of the neck with 2 years of evolution. Histopathological examination revealed a marked reduction of elastic fibres in the papillary dermis confirming PXE-PDE diagnosis. We consider that this entity, exclusively cutaneous, is under-diagnosed because it is an asymptomatic disease, in which histopathological diagnosis is difficult, if it is not clinically considered.

KEY-WORDS – Dermis; Elastic tissue; Pseudoxanthoma elasticum; Skin diseases.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Fevereiro/February 2014; Aceite/Accepted – Março/March 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.ª Leonor Neto Lopes

Morada: Avenida Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa

Telefone: 00351 217805197

Email: leonorlopes@gmail.com

INTRODUÇÃO

As fibras elásticas da matriz extracelular são um dos componentes do tecido conjuntivo dérmico. Estas fibras têm um papel essencial na resistência às forças de deformação e na elasticidade da pele¹. As patologias relacionadas com as fibras elásticas podem ser classificadas tendo em consideração a sua diminuição ou o seu aumento a nível da derme^{1,2}. A elastólise da derme papilar semelhante a pseudoxantoma elástico (EDP-PXE) é uma entidade clinico-patológica adquirida, caracterizada por diminuição marcada de fibras elásticas na derme superficial¹.

CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso clínico de uma doente de 62 anos, caucasiana, fototipo III, que recorreu à consulta de Dermatologia por uma dermatose com cerca de dois anos de evolução caracterizada por pápulas amareladas, monomórficas, arredondadas, com 2-3mm de diâmetro, assintomáticas, distribuídas de forma simétrica nas regiões laterais e posterior do pescoço (Fig. 1). A doente negava traumatismo, inflamação local, história de exposição solar significativa, e não havia antecedentes

familiares da mesma patologia. Nos antecedentes pessoais dermatológicos salientava-se psoríase *guttata* pós-estreptocócica há quatro anos. Efetuou-se biópsia cutânea e colocaram-se como hipóteses de diagnóstico, pseudoxantoma elástico e elastose solar. O exame histopatológico não revelou alterações significativas na coloração com hematoxilina/eosina. Na coloração com orceína, observou-se uma ausência quase total de fibras elásticas ao nível da derme superficial (Fig. 2). Não se verificou fragmentação ou calcificação das fibras elásticas, no método de Von Kossa, o que permitiu afirmar o diagnóstico de EDP-PXE.

Até à data, não tendo sido descrito nenhum tratamento efetivo para a EDP-PXE e estando a doente assintomática, foi apenas informada da natureza benigna desta entidade.

DISCUSSÃO

Em 1992, *Rongioletti e Reborá*³ descreveram pela primeira vez um caso clínico de EDP-PXE caracterizado por pápulas amareladas, não foliculares, coalescentes em placas com padrão em empedrado, que se assemelhava clinicamente a pseudoxantoma elástico^{2,4}. As pápulas, na EDP-PXE, distribuem-se de forma simétrica



Fig 1 - Elastólise da derme papilar semelhante a pseudoxantoma elástico – aspecto clínico.

Caso Clínico

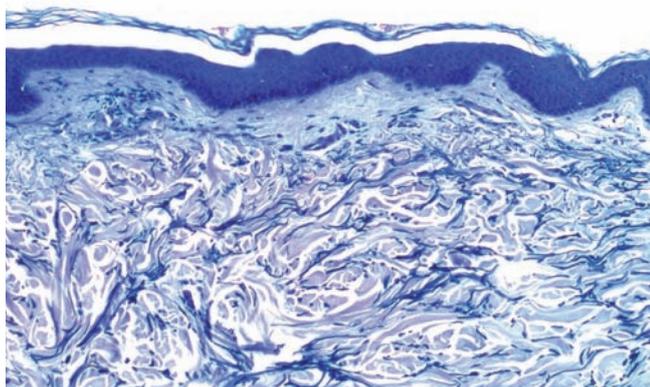


Fig 2 - Ausência quase total de fibras elásticas na derme superficial (Orceína, 100x).

na região cervical (face posterior e lateral), na região supra-clavicular e, mais raramente, nas pregas antecubitais, região infra-umbilical, axilas e tórax^{1,2}. As pápulas aparecem progressivamente num período de tempo de 4 meses a 5 anos, geralmente em mulheres pós-menopausa e sem sintomatologia associada. No entanto, pode ocorrer prurido ligeiro^{4,5}. Não há envolvimento sistémico descrito^{2,4}.

Admite-se que as alterações clínicas da EDP-PXE sejam secundárias a defeitos na rede de fibras elásticas subjacente, correspondendo à herniação da derme nas áreas onde existe rarefação ou ausência de fibras elásticas^{1,2}. Alguns autores defendem que estas alterações são secundárias a processos degenerativos e não elastolíticos². A nível histopatológico, observa-se uma epiderme normal ou ligeiramente atrofica com perda parcial ou total, em banda, das fibras elásticas na derme superficial², e uma ausência de fragmentação ou calcificação das fibras elásticas, como na biopsia da doente referida no presente caso clínico. Apesar de, na maioria dos casos, a região superior da derme reticular não ter alterações², pode observar-se elastólise com envolvimento da região peri-folicular⁵.

A etiopatogenia da EDP-PXE é desconhecida. A exposição à radiação ultravioleta, o fotoenvelhecimento cutâneo intrínseco, a elastogénese anormal e fatores genéticos têm sido sugeridos^{1,2,5}. Atualmente, admite-se que a radiação ultravioleta pode ser um dos fenómenos desencadeantes, mas não o principal, uma vez que áreas não expostas à radiação solar também podem estar afetadas². No estudo imunohistoquímico verificou-se uma ausência de fibrilhina-1 e elastina na EDP-PXE, enquanto que em sujeitos controlo idosos

saudáveis apenas se constatava perda de fibrilhina-1⁶. O fotoenvelhecimento cutâneo intrínseco apesar de considerado um fator determinante na patogénese da EDP-PXE², não explica por si só este fenómeno.

Mais recentemente, propuseram a papulose fibro-elastolítica do pescoço como uma entidade que englobava a EDP-PXE e as pápulas fibrosas brancas do pescoço - patologias com uma sobreposição clínica e histológica^{7,8}. Esta última entidade caracteriza-se por pápulas esbranquiçadas ou pálidas, não confluentes que se distribuem predominantemente nas regiões laterais e posterior do pescoço em indivíduos idosos^{1,7}. São geralmente pápulas arredondadas isoladas, não confluentes, não foliculares, de consistência mais firme que as observadas na EDP-PXE¹. Esta entidade ocorre entre os 39 e os 80 anos, predominantemente em homens asiáticos e, mais raramente, em mulheres europeias ou do Médio Oriente¹. Apesar de se observar elastólise da derme papilar e reticular, o principal achado histológico é um espessamento dos feixes de colagénio na derme papilar e média^{7,8}.

A nível clínico o principal diagnóstico diferencial efetua-se com pseudoxantoma elástico^{2,8}, uma doença genética rara devida a mutação no gene ABCC6 cujas manifestações cutâneas são clinicamente semelhantes às da EDP-PXE⁸. No entanto, o pseudoxantoma elástico ocorre na segunda década de vida^{2,7}, e no exame histopatológico caracteriza-se por fragmentação e calcificação das fibras elásticas, afetando predominantemente, a derme reticular⁷. No nosso caso clínico a coloração Von Kossa foi negativa para depósitos de cálcio nas fibras elásticas, o que excluiu esta patologia. No pseudoxantoma elástico, e contrariamente à EDP-PXE, observa-se envolvimento sistémico com atingimento do sistema cardiovascular, gastrointestinal e da retina, o que condiciona mortalidade e morbilidade significativas². A nível histopatológico colocam-se outros diagnósticos diferenciais, nomeadamente, elastólise da derme média^{2,4,8} e elastose dérmica focal linear⁸.

A EDP-PXE é considerada uma entidade rara, assintomática, com um curso benigno, cuja preocupação é essencialmente cosmética, o que reduz a procura de cuidados de saúde. Cada vez mais são descritos novos casos em idades mais precoces. Até à data, não existe nenhum tratamento eficaz, sendo que alguns autores defendem a aplicação tópica de anti-oxidantes locais com o objetivo de reduzir a produção de radicais livres⁹.

Consideramos tratar-se de uma patologia sub-diagnosticada dado que o diagnóstico histopatológico está dificultado, e por vezes não é realizado, se não for colocada esta hipótese clínica de diagnóstico.

Caso Clínico

BIBLIOGRAFIA

1. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: part II. decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51(2):165-85.
2. Revelles JM, Machan S, Pielasinski U, Camacho D, Vallés L, Santonja C, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: immunohistochemical study using elastic fiber cross-reactivity with an antibody against amyloid p component. *Am J Dermatopathol.* 2012; 34:637.
3. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol.* 1992; 26:648-50.
4. Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Mitteva M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a large case series with clinicopathological correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67(1):128-35.
5. Vargas-Diez E, Penas PF, Fraga J, Aragües M, García-Diez A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases and review of the literature. *Acta Derm Venereol.* 1997; 77:43-5.
6. Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T, Sasaki T, Sakamoto H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and an immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1. *Br J Dermatol.* 1998; 139:141-4.
7. Jagdeo J, Ng C, Ronchetti IP, Wilkel C, Bercovitch L, Robinson-Bostom L. Fibroelastolytic papulosis. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51:958-64.
8. Alves R, Ferreira L, Vale E, Bordalo O. Pseudoxanthoma elasticum papillary dermal elastolysis: A case report. *Dermatol Res Pract.* 2010; pii: 352724.
9. Song YC, Oh BH, Ko JH, Kim JY, Hwang YJ, Lee W, et al. A Case of Fibroelastolytic Papulosis on the Neck of a Young Man. *Ann Dermatol.* 2011; 23(2):193-7.

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Fátima Satomi Nishimori¹, Gabriel Monteiro de Castro Chaves², Camila Nemoto de Mendonça¹, Priscila Mara Chaves e Silva³, Calisqui Brandenburg Fernandes⁴, Leonardo Vieira Neto⁵, João Carlos Regazzi Avelleira⁶

¹Residente do terceiro ano de Dermatologia/Resident of the third year of Dermatology, Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, Brasil

²Residente do primeiro ano de Dermatologia/Resident of the first year of Dermatology, Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay, Rio de Janeiro, Brasil

³Residente do segundo ano de Dermatologia/Resident of the second year of Dermatology, Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, Brasil

⁴Residente do primeiro ano de Endocrinologia/Resident of the first year of Endocrinology, Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, Brasil

⁵Professor do Departamento de Clínica Médica e Serviço de Endocrinologia – Faculdade de Medicina e Hospital Universitário Clementino Fraga filho – Universidade Federal do Rio de Janeiro, Brasil/Professor of the Department of Internal Medicine and Endocrine Unit – Medical School and Clementino Fraga Filho University Hospital – Federal University of Rio de Janeiro. Endocrinologista do Serviço de Endocrinologia do Hospital Federal da Lagoa/Endocrinologist of Endocrine Unit – Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, Brasil

⁶Especialista em Dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia/Specialist in Dermatology; Chefe do Serviço de Dermatologia/Head of the Dermatology Department, Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, Brasil

Razão de publicação: Os autores apresentam o caso por sua raridade e fazem uma revisão da literatura.
Justification for publication: Rarity of the case and review of the literature.

RESUMO – Os autores descrevem o caso de um paciente masculino, jovem, apresentando lesões eritemato-desquamativas, maceradas, nas regiões axilares e inguinais bilateralmente, além de placas eritematosas exulceradas no sulco interglúteo. O exame histopatológico da lesão cutânea foi compatível com histiocitose de células de Langerhans, com imuno-histoquímica positiva para CD1a e S100, confirmando o diagnóstico. Na investigação de doença sistêmica, foi observada lesão nodular extra-axial na cisterna suprasselar. O paciente foi submetido à quimioterapia sistêmica, com resolução das lesões cutâneas. Atualmente, mantém acompanhamento multidisciplinar pela Dermatologia, Hematologia e Endocrinologia.

PALAVRAS-CHAVE – Histiocitose, células de Langerhans.

LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS

ABSTRACT – The authors report a case of a young male patient who presented with erythematous and desquamative lesions, with maceration, in the axillary and inguinal region, associated with erythematous ulcerated plaques in the perianal region. Histopathological examination was compatible with Langerhans cell histiocytosis, with immunohistochemical positivity for CD1a and S100, thus confirming the diagnosis. Systemic investigation revealed an extra-axial mass in supra-sellar region; he underwent chemotherapy, with a significant improvement of the cutaneous lesions. He keeps his follow-up by the Dermatology, Hematology and Endocrinology Units.

KEY-WORDS – Histiocytosis, Langerhans cell.

Caso Clínico

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Outubro/October 2013; Aceite/Accepted – Dezembro/December 2013

Correspondência:

Dr.^a Fátima Satomi Nishimori

Rua Faro, 19 apto 310, Jardim Botânico

Rio de Janeiro, Brasil. CEP: 22461-020

Email: fsnishimori@gmail.com

INTRODUÇÃO

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara caracterizada pela proliferação e acúmulo de células dendríticas clonais que apresentam marcadores de superfície e características ultraestruturais similares às células de Langerhans da pele. É mais comum em crianças, com predileção pelo sexo masculino, e sua etiologia ainda é desconhecida.

A HCL pode afetar qualquer órgão do corpo, mas os mais afetados são ossos (80%), pele (33%) e hipófise (25%). Dessa forma, há uma grande variabilidade clínica e curso imprevisível: desde doença unifocal com lesões autolimitadas até doença envolvendo vários órgãos, produzindo sequelas permanentes ou com consequências fatais¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 18 anos, masculino, natural e procedente do Rio de Janeiro, chegou ao ambulatório apresentando há dois anos placas eritemato-descamativas mal delimitadas e com maceração nas regiões axilares e inguinais (Fig.s 1 e 2), associadas à eritema e descamação difusos no couro cabeludo. Queixava-se também de placas dolorosas, eritemato-descamativas, exulceradas, nos sulcos interglúteo, sulco infraglúteo esquerdo e região perianal (Fig. 3), que haviam surgido um ano antes das demais lesões. Relatava já ter realizado diversos tratamentos tópicos com antimicóticos para as lesões cutâneas,



Fig 1 - Placas eritemato-descamativas, mal delimitadas e com maceração nas axilas.

sem melhora. Não havia queixas de sintomas sistêmicos (como febre, perda de peso, diarreia, poliúria, polidipsia). Negava etilismo e tabagismo. Ao exame clínico, apresentava-se em bom estado geral, afebril, eupneico, normotenso. Sem linfonodomegalias. Ausculta cardíaca e pulmonar sem alterações, ausência de visceromegalias. Peso 103 kg, altura de 1m65cm e índice de massa corporal de 37,83kg/m². Apresentava também ausência de pêlos pubianos, os testículos eram pré-puberais e o pênis de tamanho reduzido. Realizada biópsia de lesão cutânea da axila esquerda, o exame histopatológico foi compatível com histiocitose de células de Langerhans (Fig. 4), com imuno-histoquímica evidenciando positividade para CD1a e S100 (Fig. 5). O paciente foi então

Caso Clínico



Fig 2 - Placas eritemato-descamativas com maceração nas regiões inguinais.



Fig 3 - Placas eritemato-descamativas, exulceradas, no sulco interglúteo, sulco infraglúteo esquerdo e região perianal.

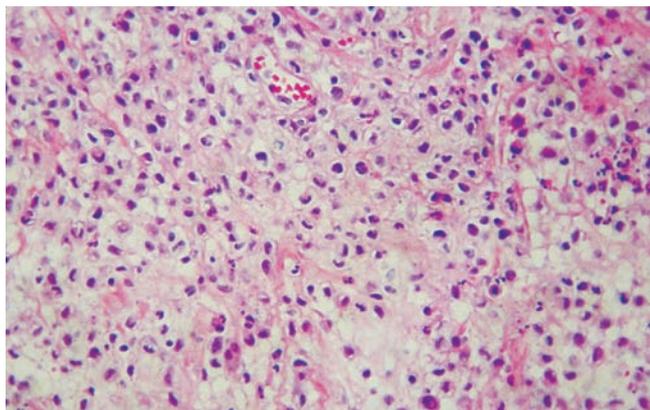


Fig 4 - Biópsia de pele evidenciou, na derme, infiltrado inflamatório rico em histiócitos (células poligonais com bordas citoplasmáticas bem definidas e núcleo riniforme).

encaminhado para os ambulatórios de Hematologia e Endocrinologia, e a investigação para acometimento sistêmico mostrou hemograma completo normal, glicose 113mg/dL, colesterol total 236mg/dL, triglicérides 242mg/dL, colesterol-HDL 36mg/dL, colesterol-LDL calculado 152mg/dL, alanina aminotransferase (ALT) 155 U/L [valor de referência (VR): 30-65], aspartato aminotransferase (AST) 87 U/L (VR: 15-37), fosfatase alcalina 92U/L (VR: 60-269); gamaglutamil transferase 277U/L (VR: 8-61), sódio sérico 137mEq/L (VR: 135-145) e densidade urinária de 1,010. Na avaliação neuroendocrinológica, não apresentou alteração do setor tireotrófico com TSH 3,08mcUI/mL (VR: 0,3-5,0) e T4 livre 1,0ng/dL (VR: 0,8-1,9); no setor gonadotrófico, houve diminuição da testosterona total (<2 pg/mL (VR: 280-800) com LH de 2,4mUI/mL (VR: 1,7-8,7) e FSH de 9mUI/mL (VR: 1,5-12,4), caracterizando um hipogonadismo hipogonadotrófico. Apresentou ainda uma discreta diminuição do nível sérico de IGF-I 146ng/mL (VR: 147-527). Os níveis de prolactina eram normais. Não foi possível avaliar o setor corticotrófico porque o paciente encontrava-se em uso de prednisona 20 mg/dia. Ausência de lesões ósseas à radiografia do esqueleto e radiografia de tórax normal. Tomografia computadorizada de crânio demonstrou lesão nodular extra-axial na cisterna supraselar. Ultrassonografia de abdome revelando fígado de volume aumentado, com infiltração gordurosa importante. O paciente foi então submetido a esquema de quimioterapia para doença multissistêmica com vimblastina e prednisona, com melhora importante das lesões cutâneas já após o primeiro ciclo. Atualmente mantém acompanhamento multidisciplinar na Dermatologia, Hematologia e Endocrinologia.

Caso Clínico

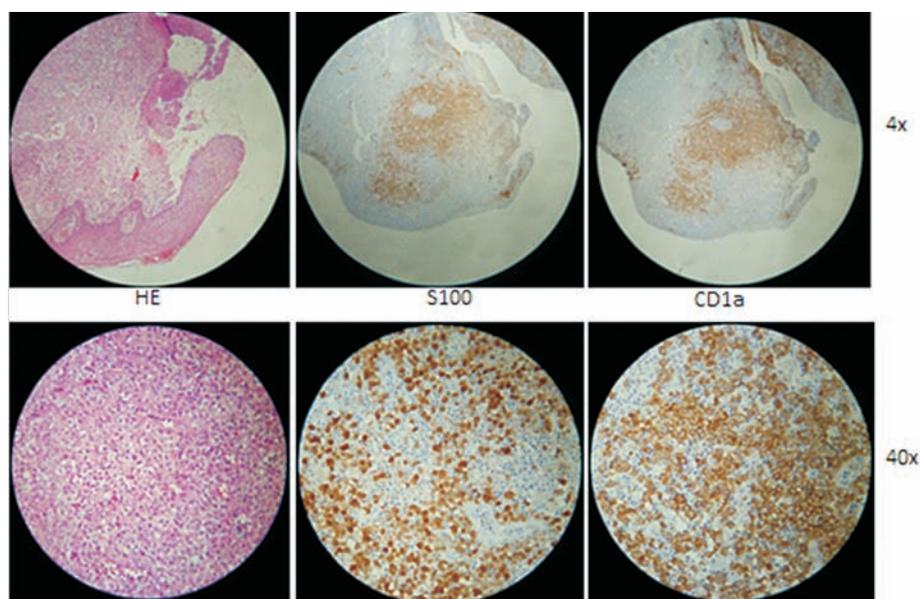


Fig 5 - Imuno-histoquímica evidenciando positividade para CD1a e S100.

DISCUSSÃO

No passado, sob a denominação de Histiocitoses X, eram conhecidas quatro diferentes apresentações clínicas: doença de Hand-Schüller-Christian, doença de Letterer-Siwe, granuloma eosinofílico, e reticulo-histiocitose congênita de regressão espontânea (doença de Hashimoto-Prizker). Todas essas desordens envolviam uma célula semelhante aos histiócitos, derivada das células de Langerhans, sendo então a doença denominada histiocitose de células de Langerhans^{2,3}.

A patogênese da HCL ainda não está elucidada. Como algumas vezes apresenta um comportamento benigno associado a um infiltrado de células inflamatórias, alguns autores propõem que essa doença seja uma desordem inflamatória reativa, sugerindo patogênese infecciosa, ambiental ou autoimune. No entanto, a demonstração de mutações recorrentes no gene *BRAF* em pacientes com HCL, associada à clonalidade das células da HCL, suporta a ideia de que se trate de uma doença neoplásica³.

Atualmente, a HCL é classificada em doença de um único órgão (que pode ser unifocal ou multifocal) e doença multissistêmica. A forma multissistêmica acomete diversos órgãos e é subdividida em 2 categorias. Paciente sem lesão nos órgãos de risco (medula óssea, pulmões, fígado e baço) são classificados como de baixo risco. No grupo de alto risco, estão os pacientes que apresentam comprometimento de um ou mais órgãos de risco⁴. As formas focais e multifocais de um único órgão são

as mais comuns e acometem principalmente adultos e crianças de maior idade. Geralmente são crônicas e de melhor prognóstico, podendo haver remissão espontânea nas formas unifocais. Já a doença disseminada é mais agressiva, de pior prognóstico e acomete quase sempre crianças menores de três anos de idade. Manifesta-se com lesões cutâneas em 80% dos casos e com sinais e sintomas constitucionais como febre, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia, envolvimento da medula óssea, disfunção hepática e pulmonar⁵.

As lesões cutâneas são mais frequentes na forma disseminada. Apresentam-se como pápulas eritematosas, vesicopústulas, lesões dermatite seborreica-like, e petéquias isoladas ou generalizadas, acometendo principalmente couro cabeludo e tronco. Lesões ulcerativas (sobretudo em áreas genitais e/ou perianais), erosões nas mucosas do palato e língua, e edema gengival também podem ocorrer^{5,6}. Nosso paciente apresentava descamação no couro cabeludo que lembrava dermatite seborreica, lesões que lembravam intertrigo na região axilar e inguinocrural e exulcerações/ulcerações na região perianal.

O acúmulo de células da HCL nos ossos produz lesões líticas, sendo o envolvimento mais comumente unifocal e com frequência associado à dor local, com ou sem redução da mobilidade. Nas crianças, a localização mais frequente é o crânio (40%), seguido pelo fêmur, costelas, corpos vertebrais e úmero; nos adultos, a localização mais frequente é a mandíbula (30%) e depois o

crânio. Fraturas patológicas ou compressão da medula devido ao envolvimento vertebral são raramente observadas. Em relação ao sistema nervoso central, ocorre infiltração de células de Langerhans com maior predileção pelo hipotálamo e/ ou haste hipofisária, sendo o diabetes insípido a manifestação mais comum, em aproximadamente 50% dos casos, com possibilidade de deficiência de GH e de puberdade atrasada^{6,7}. Nosso paciente apresentava retardo do desenvolvimento sexual, que pode fazer parte da síndrome endocrinológica do hipopituitarismo, e apresentou uma massa na região supraselar muito sugestiva de acometimento pelas células de Langerhans. O hipopituitarismo e disfunção hipotalâmica na HCL são conhecidos fatores de risco para doença gordurosa não alcoólica do fígado, pois causam alterações metabólicas como obesidade central, hiperlipidemia, e resistência insulínica, resultando na infiltração gordurosa do fígado⁸. Isso pode explicar, pelo menos em parte, a esteatose hepática e as alterações metabólicas apresentadas pelo nosso paciente.

O diagnóstico da HCL é feito pelas manifestações clínicas associadas à comprovação histopatológica e imuno-histoquímica. Uma biópsia deve ser feita do órgão envolvido que seja mais acessível, normalmente a pele, se houver acometimento¹. A principal característica do diagnóstico é a identificação morfológica típica das células HCL, mas a positividade das células lesionais para CD1a e/ou langerina (CD207) é necessária para o diagnóstico definitivo. A microscopia eletrônica demonstrando grânulos de Birbeck (estruturas citoplasmáticas em forma de bastão com uma vesícula na sua extremidade, levando ao aspecto de raquete de tênis), antigo padrão-ouro para o diagnóstico, não é mais necessária, uma vez que a expressão da langerina confirma a presença desses grânulos⁴. A langerina é a principal proteína que produz os grânulos de Birbeck, embora CD1a pareça mais específico para HCL, já que as células de Langerhans normais nos linfonodos e no fígado podem corar para CD207, mas não para CD1a. As células da HCL também são positivas para a proteína S100, mas como outros tipos de macrófagos e histiócitos também podem corar com esse marcador, sua positividade não é suficiente para o diagnóstico⁶.

O tratamento varia de acordo com a forma e a extensão da doença. O último protocolo da *Histiocyte Society* preconiza como primeira linha de tratamento a associação de prednisona e vimbastina para todas as formas da doença, exceto quando acomete apenas um órgão. Nosso paciente está em tratamento sistêmico com as drogas acima citadas, e há plano de reposição hormonal para as alterações endocrinológicas. Ele apresentou

melhora importante das lesões cutâneas já após o primeiro ciclo de quimioterapia; aguarda realização de nova ressonância nuclear magnética do crânio para reavaliação da lesão supraselar. Não há *guidelines* estabelecidos para o tratamento no caso de acometimento exclusivamente cutâneo⁹. É descrito o uso de mostarda nitrogenada em solução a 20% com bons resultados. Há relatos sobre uso da puvaterapia, isotretinoína e da talidomida⁵.

REFERÊNCIAS

1. Donadieu J, Chalard F, Jezierski E. Medical management of Langerhans cell Histiocytosis from diagnosis to treatment. *Expert Opin Pharmacother*. 2012; 13(9):1309-22.
2. Degar BA, Rollins BJ. Langerhans cell histiocytosis: malignancy or inflammatory disorder doing a great job of imitating one? *Dis Model Mech*. 2009(2): 436-9.
3. Badalian-Very G, Fleming M, Vergilio JA, Rollins BJ. Pathogenesis of Langerhans Cell Histiocytosis..*Annu Rev Pathol*. 2013; 8:1-20.
4. Minkov M, Grois N, McClain K, Nanduri K, Rodriguez-Galindo C, Simonitsch-Klupp I, et al. Langerhans Cell Histiocytosis: Histiocyte Society Evaluation and treatment guidelines. Boston:International Histiocyte Society; 2009.
5. Quattrino AL, Briggs MC, Silveira JC, Vilar E, Diniz C. Histiocitose de células de Langerhans: relato de caso e revisão da literatura. *An Bras Dermatol*. 2007; 82(4):337-41.
6. Decoster L, De Braekeleer K, Bourgain C, Schallier D. Langerhans Cell Histiocytosis: two case reports in adults and review of the literature. *Acta Clin Belg*. 2010: 65-75.
7. Gallo MS, Martínez MP, Abalovich MS, Gutiérrez S, Guitelman MA. Endocrine manifestations of Langerhans cell histiocytosis diagnosed in adults. *Pituitary*. 2010; 13(4):298-303.
8. Yuasa M, Fujiwara S, Oh I, Yamaguchi T, Fukushima N, Morimoto A, et al. Rapidly Progressing Fatal Adult Multi-Organ Langerhans Cell Histiocytosis Complicated with Fatty Liver Disease. *J Clin Exp Hematopathol*. 2012; 52(2):121-6.
9. Park L, Schiltz C, Korman N. Langerhans Cell Histiocytosis. *J Cutan Med Surg*. 2012; 16(1):45-9.
10. Imashuku S, Kudo N, Kaneda S, Kuroda H, Shiwa T, Hiraiwa T, et al. Treatment of patients with hypothalamic-pituitary lesions as adult-onset Langerhans cell Histiocytosis. *Int J Hematol*. 2011;94(6):556-60.

QualityCare™

brevemente
disponível

Psoríase

O serviço de apoio ao
doente com psoríase personalizado.

LEO®



SÍNDROME DE GRAHAM-LITTLE-PICCARDI-LASSUEUR

Lívia Mendes Sabia¹, Beatriz Lopes Ferraz Elias¹, Priscila Pacheco Lessa¹, Flávia Regina Ferreira², Márcia Lanzoni Alvarenga de Lira³, Samuel Henrique Mandelbaum⁴

¹Médica Residente do Serviço de Dermatologia/Resident of the Dermatology Department, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

²Mestre/Master; Professora do Serviço de Dermatologia/Professor of Dermatology, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

³Mestre/Master; Professora do Serviço de Patologia/Professor of Pathology, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

⁴Chefe do Serviço de Dermatologia/Head of the Dermatology Department, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

RESUMO – Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur (SGLPL) é uma dermatose rara, de etiologia desconhecida, que acomete principalmente mulheres entre 30 a 60 anos de idade. Caracteriza-se pela tríade de alopecia cicatricial multifocal do couro cabeludo, erupção folicular liquenoide e hipotricose das regiões axilar e pubiana. O exame anatomopatológico revela diminuição do número dos folículos pilosos, infiltrado perifolicular e fibrose. A terapêutica é um desafio, com recidivas frequentes após tratamentos locais e sistêmicos. Relatamos um caso típico desta síndrome rara, em um paciente sexo masculino de 46 anos.

PALAVRAS-CHAVE – Alopecia; Hipotricose; Líquen plano.

LASSUER -GRAHAM-LITTLE-PICCARDI SYNDROME

ABSTRACT – Lassueur Graham-Little-Piccardi syndrome is a rare dermatosis of unknown etiology that affects mainly women between 30 and 60 years old. It is characterized by the triad of multifocal scarring alopecia of the scalp, lichenoid follicular eruption and hypotrichosis of axillary and pubic regions. Anatomopathological examination revealed decrease in the number of hair follicles, upper perifollicular infiltrate and areas with fibrosis. Therapy is a challenge, with frequent relapses after local and systemic treatments. We report a typical case of this rare syndrome in a male patient of 46 years.

KEY-WORDS – Alopecia; Hypotrichosis; Lichen planus.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Março/March 2014; Aceite/Accepted - Abril/April 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Lívia Mendes Sabia

Rua 15 de Novembro, 145 - Centro

12020000 Taubaté, SP

Tel: +55 12 36257533

E-mail: livia_sabia@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Relatada inicialmente por Piccardi, em 1913, a Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur (SGLPL) é uma dermatose rara, caracterizada pela tríade de alopecia cicatricial multifocal do couro cabeludo, erupção folicular liquenoide e hipotricose das regiões axilar e pubiana. A maioria dos pacientes são mulheres entre 30 e 60 anos¹⁻³. A etiologia é desconhecida e controversa^{4,5}. Relatamos um caso típico desta síndrome rara, em um paciente sexo masculino de 46 anos.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 46 anos, comerciante, com queixa de “falhas no cabelo há 9 meses”. Há 6 meses em tratamento com disfosfato de clooquina, sem melhoras. Ao exame dermatológico apresenta, no couro cabeludo, múltiplas áreas de alopecia com aspecto atrófico. (Fig. 1). A dermatoscopia do couro cabeludo evidencia hiperqueratose perifolicular e acentuação dos óstios foliculares (Fig. 2). Há hipotricose axilar bilateral, sem evidencia de atrofia cutânea. Exibe no tronco posterior e membros superiores, pápulas liquenóides e ceratose folicular disseminada (Fig. 3). O paciente nega



Fig 2 - Dermatoscopia do couro cabeludo com hiperqueratose folicular e acentuação do óstio folicular.



Fig 1 - Múltiplas áreas de alopecia no couro cabeludo, com aspecto atrófico.



Fig 3 - Pápulas liquenóides no tronco posterior.

Caso Clínico

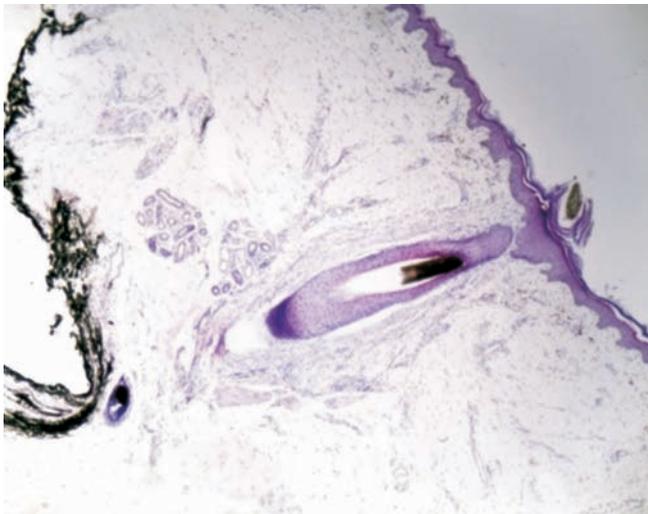


Fig 4 - Anatomopatológico típico do Liquen Plano Pilar.

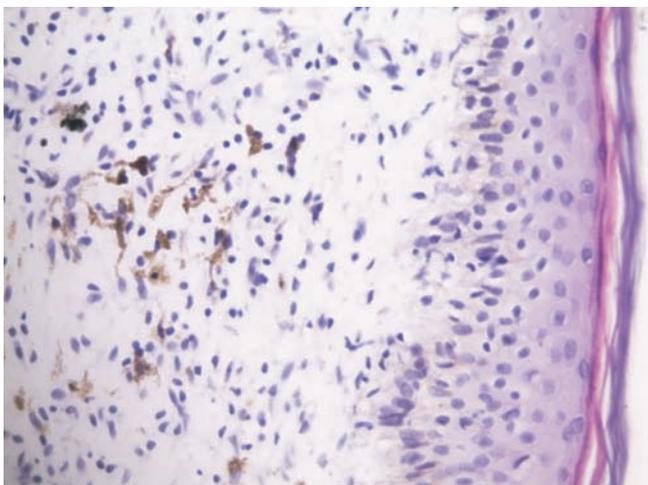


Fig 5 - Diminuição do número dos folículos pilosos associados a infiltrado inflamatório linfomononuclear.

sintomatologia local. Sem antecedentes pessoais e familiares. O estudo histopatológico do couro cabeludo revelou diminuição do número dos folículos pilosos, com tratos fibrosos verticais ocupando a posição dos folículos pilossebáceos, associados a infiltrado inflamatório linfomononuclear: aspectos sugestivos de líquen plano pilar (Figs. 4 e 5). No tronco posterior, a histologia das pápulas é de aspecto liquenóide. Diante dos achados clínicos e histopatológicos concluiu-se o diagnóstico de Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur. Instituído tratamento com corticoterapia sistêmica, o paciente apresenta estabilização do quadro.

DISCUSSÃO

Relatada inicialmente por Piccardi em 1913, a Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur possui etiologia desconhecida e controversa. A maioria dos autores considera o líquen plano pilar (LPP) com três variantes clínicas: LPP clássico, alopecia frontal fibrosante e a SGLPL. Nesta última, o quadro consiste essencialmente na alopecia cicatricial multifocal do couro cabeludo, associada a erupção folicular liquenóide e a perda de pelos não cicatricial axilar e pubianos^{1,2,4,5}. Os três componentes podem aparecer simultaneamente, mas a alopecia do couro cabeludo muitas vezes precede a erupção folicular e a perda de pelos axilares e pubianos.

A histologia do couro cabeludo demonstra uma alopecia cicatricial em estágio de pseudopelada. A alopecia axilar e púbica é descrita como não cicatricial, uma vez que não há nenhum sinal clínico de atrofia, mas a histologia pode mostrar a destruição dos folículos. A ceratose folicular apresenta-se liquenóide^{1,3}.

O diagnóstico diferencial da SGLPL inclui causas de alopecia cicatricial, como pseudopelada de Brocq, lupus eritematoso discóide, sarcoidose, mucinose folicular, folliculite decalvante e queratose pilar atrófica^{3,4}.

O tratamento é um desafio em relação tanto a alopecia cicatricial quanto a erupção folicular liquenóide disseminada. Observam-se recidivas frequentes após terapias instituídas. A terapia de primeira linha inclui os corticosteroides tópicos de alta potência e os corticoides intralesionais. Na segunda linha, encontram-se a corticoterapia sistêmica, retinóides, metotrexato, ciclosporina, talidomida e fotoquimioterapia com Puva, porém sem resultados consistentes^{1,3,4}.

REFERÊNCIAS

1. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009; 28:3-10.
2. Ghislain PD, Van Eeckhout P, Ghislain E. Lassueur-Graham Little-Piccardi syndrome: 20-year follow-up. *Dermatology.* 2003; 206:391-2.
3. Steglich RB, Tonoli RE, Pinto GM, Muller FM, Guaranti IM, Duvelis ES. Síndrome de Graham-Little-Piccardi Lassueur- Relato de caso. *Anais Bras Dermat.* 2012; 87(5):775-7.
4. Tchernev G. Graham Laussuer Piccardi Little Syndrome - new or unknown pathogenic aspects? *Modern Medicine.* 2007; 2:47-52.
5. Tchernev G. Graham Laussuer Piccardi Little Syndrome. *Derm. Hamburg.* 2008; 3:233-7.

CAPITAL SOLEIL

ALTA PROTECÇÃO INVISÍVEL ULTRA-FRESCA. O 1º PROTECTOR SOLAR INVISÍVEL DA VICHY, COM PROTECÇÃO ATÉ AOS UVA LONGOS, TESTADO EM PELE SENSÍVEL. UMA FANTÁSTICA INOVAÇÃO A NÍVEL DE TEXTURA E FÓRMULA.

INOVAÇÃO

BRUMA HIDRATANTE INVISÍVEL
FPS 50 E FPS 30 - SEM ALCOÓL

EFICÁCIA ÓPTIMA

Protecção UVA-UVB reforçada até aos **UVA longos** com um sistema filtrante patenteado, fotoestável com Mexoryl® XL.

- + Protecção reforçada contra os UV
- + Resistente à água
- + Acabamento invisível e fresco
- + Altamente hidratante
- + Hipoalergénico



**PELE SENSÍVEL
SEM PARABENOS
COM ÁGUA TERMAL DE VICHY**

UMA CAUSA ATÍPICA DE LÍQUEN PLANO

Ana Maria Mosca de Cerqueira¹, Talita Batalha Pires dos Santos², Izabel Cristina Soligo Kanaan³, Ana Cecília Studart Prata⁴, Larissa Nascimento Botelho⁵

¹Médica Dermatologista e Preceptora/Dermatologist and Formation Responsible, Serviço de Dermatologia Pediátrica do Hospital Municipal Jesus - Rio de Janeiro (RJ), Brasil

²Médica e Estagiária/Medical Resident, Hospital Municipal Jesus - Rio de Janeiro(RJ), Brasil

³Médica Preceptora/Formation Responsible, Serviço de Dermatologia Pediátrica do Hospital Municipal Jesus - Rio de Janeiro (RJ), Brasil

⁴Acadêmica e Estagiária/Medical Academic and Resident, Hospital Municipal Jesus - Rio de Janeiro (RJ), Brasil

⁵Acadêmica e Estagiária/Medical Academic and Resident, Hospital Municipal Jesus - Rio de Janeiro (RJ), Brasil

RESUMO – Relatamos o caso de uma criança de 7 anos que desenvolveu líquen plano cutâneo por Epstein-barr. O tratamento foi realizado com griseofulvina com boa resposta.

PALAVRAS-CHAVE – Criança; Líquen plano; Infecções por vírus Epstein-Barr.

ATYPICAL CAUSE FOR LICHEN PLANUS

ABSTRACT – The authors describe a case of a 7 year old child that developed a cutaneous lichen planus by Epstein-barr. Griseofulvin was used as treatment, with great response.

KEY-WORDS – Child; Lichen planus; Epstein-Barr virus infections.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Novembro/November 2013; Aceite/Accepted - Janeiro/January 2014

Correspondência:

Dr.ª Ana Cecília Studart Prata

Rua Jorge Angel Livraga, 173, condomínio Crystal Lake

Barra da Tijuca

Rio de Janeiro (RJ), Brasil

CEP 22790745

Tel: 00-55-21-995202090

Email: ceciliastudart@gmail.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

O Líquen Plano é uma doença crônica, com diversas etiologias, associado à uma resposta imunológica, viral e bacteriana desconhecida, principalmente relacionado ao emocional. O comprometimento cutâneo é o mais comum, podendo ocorrer também nas mucosas e nas unhas⁵.

O vírus Epstein-Barr (EBV) é um herpes vírus (HHV4). Corresponde a uma doença exantemática que apresenta um rash cutâneo eritematoso com pápulas e placas semelhantes a urticária, podendo ser pruriginoso ou não.

Os autores descrevem uma rara associação de um caso de líquen plano cutâneo causado por Epstein-Barr.

RELATO DO CASO

JMJ, sete anos, apresentando há quatro meses lesões eritemato-violáceas, descamativas e pruriginosas, localizadas nos membros inferiores e antebraço (Figs. 1, 2 e 3). Algumas áreas com presença de fenômeno isomórfico de Koebner. O diagnóstico foi sugestivo de líquen plano. Estava em uso de hixizine oral e furoato de mometasona tópico por alguns dias. Foi realizado a biópsia da lesão, com exame histopatológico apresentando hiperqueratose compacta, hipergranulose, acantose irregular com borramento da junção dermo-epidérmica por infiltrado linfo-histiocitário disposto em faixa na derme superior (Fig. 4). Além disso, solicitou-se a sorologia viral, com resultado compatível para Epstein-Barr. Como tratamento, foi sugerido a griseofulvina por 40 dias, com excelente resposta terapêutica.



Fig. 1 - Lesões eritemato-violáceas, descamativas e pruriginosas, localizadas nos membros inferiores.



Fig. 2 - Lesões eritemato-violáceas, descamativas e pruriginosas, localizadas nos membros inferiores.



Fig. 3 - Lesões eritemato-violáceas, descamativas e pruriginosas, localizadas no antebraço.

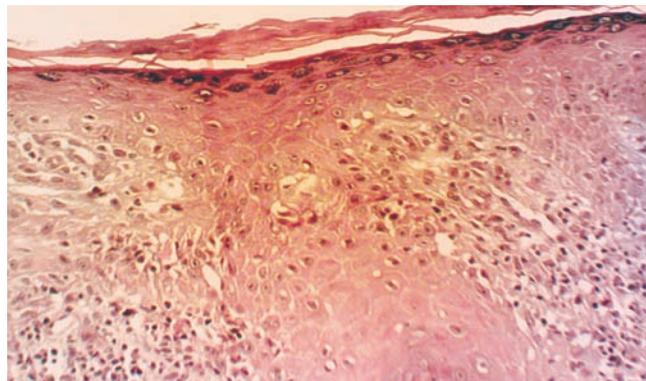


Fig. 4 - Hiperqueratose compacta, hipergranulose, acantose irregular com borramento da junção dermo-epidérmica por infiltrado linfo-histiocitário disposto em faixa na derme superior.

DISCUSSÃO

O líquen plano é uma moléstia de caráter inflamatório crônico que acomete a superfície mucocutânea e está presente em 0,5 a 1% da população mundial, mais prevalente em adultos⁴. Sua etiologia ainda não está completamente elucidada, mas existem diversas hipóteses para tal, como infecções virais (hepatite C), predisposição genética, alterações imunológicas, neurológicas e até mesmo fatores emocionais^{3,4}. Costuma apresentar períodos de remissão e ativação da doença, relacionando-os com instabilidade emocional⁵. Pode ocorrer transformação maligna em menos de 1% dos casos⁶.

Já o EBV pertence à família dos herpes vírus, que se alastra com o contato íntimo ou, na maior parte dos casos, a partir de portadores assintomáticos. A primo-infecção em crianças é bastante comum e pode desencadear sintomas inespecíficos, como diarreia e dor abdominal¹⁰. As lesões cutâneas são incomuns e a principal manifestação provocada pelo EBV é a mononucleose infecciosa. Outras manifestações relatadas são pneumonia, miocardite, pancreatite, adenite mesentérica, glomerulonefrite e úlcera genital¹⁰. A associação de lesões de líquen plano com o vírus Epstein-Barr é rara.

O diagnóstico do líquen plano é basicamente clínico e a biópsia da lesão, com histopatológico, comprova a doença¹.

O diagnóstico diferencial pode ser feito com as reações liquenóides por drogas (atrebina, ouro), líquen nítido, líquen estriado, sífilis secundária e psoríase na forma pápulo-descamativa⁹.

Os tratamentos são diversos e dependem da área e da extensão do comprometimento². O tratamento com corticosteróides tópicos e orais é considerado o fármaco de escolha. Para as lesões cutâneas, por exemplo, é comum o uso de corticoterapia tópica de média e alta potência, como betametasona e clobetasol^{11,8}. O uso glicocorticóides orais e o PUVA estão indicados quando as lesões são generalizadas, com comprometimento maior de 20% da área corpórea⁸.

Outros medicamentos como griseofulvina, com ação anti-mitótica, podem estar indicados, sendo considerada, na literatura, terceira droga de escolha. Como a criança já estava usando um corticóide tópico sem resposta, optamos pelo uso da griseofulvina com excelente resultado em 40 dias⁴.

O líquen plano cutâneo é uma doença com baixo

potencial de complicação, por isso deve-se levar em consideração os efeitos colaterais de cada droga na escolha do tratamento¹. O prognóstico da doença é bom e, a maioria dos casos, dependendo das causas, não apresentam complicações⁴.

REFERÊNCIAS

1. Lehman JS, Tollefson MM, Gibson LE. Review Lichen Planus. *Int J Dermatol.* 2009; 48: 682-94.
2. Diniz CM, Vieira LA, Rigueiro MP, Vasconcelos M, Freitas D. Ceratoconjuntivite cicatricial bilateral associada a líquen plano: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol.* 2008; 71(6):706-10.
3. Guerreiro TH, Machado MM, Freitas TH. Associação entre líquen plano e infecção pelo vírus da hepatite C: um estudo prospectivo envolvendo 66 pacientes da clínica de dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. *An Bras Dermatol.* 2005; 80(5):475-80.
4. Pereira AL, Azulay DR. Dermatoses basicamente papulosas. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Azulay Dermatologia.* 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2011. p.138-41.
5. Monti LM, Justi MM, Santos CT. Avaliação da condição psicológica e de saúde de Pacientes portadores de líquen plano. *Rev Odontol Araçatuba.* 2006; 27(2):123-8.
6. Hussein RM. Evaluation of angiogenesis in normal and lichen planus skin by CD34 protein immunohistochemistry: Preliminary findings. *Cell Biol Int.* 2007; 31(10):1292-5.
7. Loureiro CC, Adde CA, Perez FE. Efeitos adversos de medicamentos tópicos e sistêmicos na mucosa bucal. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2004; 70(1):106-11.
8. Goldstein GG, Goldstein AO, Dellavalle RP, Ofori AO. Lichen planus (The Basics). www.uptodate.com. Atualizado em 06/07/13.
9. Sampaio SA, Rivitti EA. Erupções papulo-pruriginosas. *Dermatologia.* 2008; 3:277-300.
10. Sullivan JL. Clinical manifestations and treatment of Epstein-Barr virus infection. www.uptodate.com. Atualizado em 18/03/13.
11. Sullivan JL, Luzuriaga K. Virology of Epstein-Barr virus. www.uptodate.com. Atualizado em 05/08/12.

GRANDES soluções
100% em PORTUGUÊS!

tedol®

cetoconazol 2%



capacidade
+

ÚNICO
champô cetoconazol
200 ml

Lavagem das zonas afetadas

- ▶ Caspa
- ▶ Dermate seborreica
- ▶ Pitiríase versicolor



económico
+

cetoconazol em creme
mais económico
do mercado

- ▶ Candidíase cutânea
- ▶ Pé de atleta
- ▶ Dermate seborreica

Comparticipado
Creme 30 g



capacidade
+

ÚNICO
cetoconazol em
líquido cutâneo
100 ml

- ▶ Dermate seborreica
 - ▶ Pitiríase versicolor
 - ▶ Tinea corporis
- Comparticipado**

INFORMAÇÕES ESSENCIAIS COMPATÍVEIS COM O RESUMO DAS CARACTERÍSTICAS DO MEDICAMENTO

NOME DO MEDICAMENTO TEDOL 20 mg/ml, champô | **COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA** Substâncias activas: Cetoconazol 20 mg/ml. **Excipientes:** Lauril éter sulfato de sódio, cocobetaina, cocopoliamida Peg-15, ácido clorídrico concentrado, corante laranja dourado (E110) e água purificada. | **FORMA FARMACÉUTICA** Champô. | **INDICAÇÕES TERAPÉUTICAS** TEDOL está indicado no tratamento e profilaxia de dermatite seborreica, caspa e pitiríase versicolor localizada. | **POSOLOGIA E MODO DE ADMINISTRAÇÃO** Tratamento: Pitiríase versicolor: Utilizar TEDOL uma vez por dia durante 5 dias. Devem lavar-se as zonas afectadas da pele com TEDOL, deixar actuar durante 5 minutos e enxaguar. Se a situação não melhorar dentro de duas semanas, o tratamento deve ser reavaliado. Dermate seborreica e caspa: Utilizar TEDOL duas vezes por semana, durante 2 - 4 semanas. Caso não se verifique melhoria clínica após 4 semanas, o diagnóstico deve ser reavaliado. **Profilaxia:** Pitiríase versicolor: Utilizar uma vez por dia durante 3 dias, num único tratamento. Dermate seborreica e caspa: Utilizar uma vez por semana. Não existem estudos sobre a utilização deste produto em crianças e idosos, pelo que não existe informação específica sobre a sua utilização nestes grupos etários. | **CONTRA-INDICAÇÕES** TEDOL está contra-indicado nas seguintes situações: sensibilidade ao fármaco ou aos fármacos do grupo imidazólico. | **ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES ESPECIAIS DE UTILIZAÇÃO** No caso de uma ingestão maciça deverá proceder-se a lavagem gástrica. Deve evitar-se o seu uso em crianças com idade inferior a 2 anos. Evitar o contacto do champô com os olhos, e em caso de contacto lavar abundantemente com água. A dermatite seborreica e a caspa estão muitas vezes associadas com o aumento da queda de cabelo, isto foi também descrito, embora raramente, com o uso de champôs de cetoconazol a 2%. Pode ocorrer interacção com corticosteróides tópicos. Este medicamento contém corante laranja dourado e poderá causar reacções alérgicas. | **INTERACÇÕES MEDICAMENTOSAS E OUTRAS FORMAS DE INTERACÇÃO** É conhecida a interacção devida à associação com corticosteróides tópicos. Após um tratamento prolongado com corticosteróides tópicos é recomendado continuar com a aplicação dos mesmos juntamente com TEDOL e diminuir progressivamente a aplicação dos esteróides tópicos (2-3 semanas). | **EFEITOS INDESEJÁVEIS** Sensação de queimadura local, prurido ou dermatite de contacto, cabelo oleoso ou seco (raro); descoloração em caso de cabelos agredidos por químicos ou cabelos cinzentos. (v. 05.2006) **Para mais informações deverá contactar o titular da autorização de introdução no mercado: Laboratório Edol – Produtos Farmacêuticos, S.A.** Av. 25 de Abril, 6 | 2795-195 Linda-a-Velha | Portugal

NOME DO MEDICAMENTO Tedol 20 mg/g creme | Tedol 20 mg/ml líquido cutâneo | **COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA** Tedol 20 mg/g creme. Substância activa: Um grama de creme contém 20 mg de cetoconazol. **Excipientes:** álcool cetílico, monoestearato de glicerilo, ceteareth-20 octilododecanol, para-hidroxibenzoato de metilo sódico, para-hidroxibenzoato de propilo sódico e água purificada. Um grama de creme contém 25 mg de álcool cetílico; 1,8 mg de para-hidroxibenzoato de metilo sódico e 0,2 mg de para-hidroxibenzoato de propilo sódico. | Tedol 20 mg/ml líquido cutâneo. Substância activa: Um mililitro de líquido cutâneo contém 20 mg de cetoconazol. **Excipientes:** propilenoglicol (E1520), álcool isopropílico, etanol, ácido clorídrico e água altamente purificada. Um mililitro de líquido cutâneo contém 100 mg de propilenoglicol (E1520). | **FORMA FARMACÉUTICA** Tedol 20 mg/g creme. Creme. Tedol 20 mg/ml líquido cutâneo. Líquido cutâneo. | **INDICAÇÕES TERAPÉUTICAS** Tedol está indicado no tratamento e profilaxia de infecções a dermatófitos da pele (tinea corporis, tinea cruris, tinea pedis e tinea manus causadas por Trichophyton sp., Microsporum sp. e Epidermophyton sp.). Tedol está ainda indicado no tratamento da candidíase cutânea, pitiríase versicolor e dermatite seborreica (relacionada com Pityrosporum ovale). Pela sua formulação, Tedol 20 mg/ml na forma farmacêutica de líquido cutâneo está mais indicado em situações de infecções em zonas pilosas ou extensas. | **POSOLOGIA E MODO DE ADMINISTRAÇÃO** Tedol deve ser aplicado nas zonas afectadas e circundantes, uma a duas vezes por dia (dependendo da gravidade da situação) nas seguintes situações: candidíase cutânea, tinea corporis, tinea cruris, tinea manus, tinea pedis, e pitiríase versicolor. Em situações de dermatite seborreica deve aplicar-se Tedol na zona afectada, uma a duas vezes por dia dependendo da gravidade da infecção. Em qualquer dos casos, o tratamento deve ser prolongado pelo menos, durante mais alguns dias, após o desaparecimento da sintomatologia. Se após quatro semanas de tratamento não se observar melhoria clínica, deve ser feita uma reavaliação da situação clínica. A duração habitual do tratamento é: - Tinea corporis e Tinea cruris – 2 semanas; - Tinea pedis – 6 semanas; - Candidíases cutâneas – 2 semanas; - Pitiríase versicolor – 2 semanas; - Dermate seborreica – 4 semanas. Tedol, na profilaxia da dermatite seborreica, deve ser aplicado, uma ou duas vezes por semana. Tedol não é recomendado em crianças com idade inferior a 2 anos. | **CONTRA-INDICAÇÕES** Hipersensibilidade à substância activa ou a qualquer um dos excipientes. | **ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES ESPECIAIS DE UTILIZAÇÃO** Os tratamentos deste tipo de afecções são sempre demorados, e necessitam, da parte do doente, o cumprimento rigoroso da posologia estabelecida pelo médico assistente. Tedol não pode ser usado na administração oftálmica. Quando se administra Tedol imediatamente após tratamento prolongado com corticosteróides tópicos, pode surgir irritação. Tedol creme contém álcool cetílico que pode causar reacções cutâneas locais (por exemplo dermatite de contacto). Tedol creme contém para-hidroxibenzoato de metilo sódico e para-hidroxibenzoato de propilo sódico que podem causar reacções alérgicas (possivelmente retardadas). Tedol líquido cutâneo contém propilenoglicol que pode causar irritação cutânea. | **INTERACÇÕES MEDICAMENTOSAS E OUTRAS FORMAS DE INTERACÇÃO** Não foram realizados estudos de interacção. Apenas é conhecida a interacção devida à associação com corticosteróides tópicos. | **EFEITOS INDESEJÁVEIS** Embora muito raramente, estão descritos na literatura alguns casos de reacções alérgicas locais, tais como dermatite de contacto, irritação e ardor, durante o tratamento tópico com cetoconazol. (v. 02.2011) **Para mais informações deverá contactar o titular da Autorização de Introdução no Mercado: Laboratório Edol – Produtos Farmacêuticos, S.A.** Av. 25 de Abril, 6-6A | 2795-195 Linda-a-Velha | Portugal | Tel.: +351 21 415 81 30 | Fax.: +351 21 415 81 31 | E-mail: geral@edol.pt

DMK TED 06/14 MAR. 14

(1) Infomed ao dia 14/01/2014.

Tedol® Champô 200 ml (3680592) MNSRM C=N/C | Tedol® Creme 30 g (2274892) MSRM C=37% | Tedol® Líquido Cutâneo 100 ml (2483196) MSRM C=37%

Laboratório Edol - Produtos Farmacêuticos, S.A.
Av. 25 de Abril, 6 - 2795-195 Linda-a-Velha - Portugal Tel.: 214 158 130 • Fax: 214 158 131 • Contib. N.º 507072642

edol®
saúde que se vê

PARAGANGLIOMA E ANGIOEDEMA

Rui Tavares-Bello¹, João Jácome de Castro², Amândio Santana³, Carlos Palos³, Garcia e Costa⁴, A Galvão-Teles²

¹Dermatology Service, Hospital Militar Principal, Lisboa, Portugal

²Endocrinology Unit, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

³Internal Medicine Department, Hospital Militar Principal, Lisboa, Portugal

⁴Surgery Department, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

RESUMO – Paragangliomas ou Feocromocitomas extra-suprarrenais são tumores raros derivados do tecido cromafim que tendem a ocorrer esporadicamente ou no contexto de doenças genéticas complexas. São tumores com apresentação clínica variada, dependente do seu perfil secretório ou do efeito de massa determinado pela neoplasia. Sintomas dermatológicos são raros, tendo sido classificados como agudos/paroxísticos ou crónicos. É apresentado caso de uma Eurocaucasiana de 40 anos de idade que referia, nos últimos 2 anos, episódios auto-limitados de angioedema, diarreia, toracalgia, hiper ou hipotensão arterial, dispneia e ansiedade. Estudos laboratoriais e, posteriormente, avaliação imagiológica e exame patológico permitiram identificar um paraganglioma drenante para a veia renal esquerda, o qual foi extirpado com sucesso. Durante a cirurgia, a manipulação do tumor desencadeou uma nova crise grave, a qual exigiu, com carácter de emergência, a instituição de medidas de suporte avançado de vida. A recuperação decorreu sem incidentes, tendo-se verificado uma rápida regularização dos valores laboratoriais a par de uma remissão clínica completa, sem novos episódios verificados durante 17 anos.

PALAVRAS-CHAVE – Paraganglioma; Feocromocitoma; Angioedema; Manifestações cutâneas.

PARAGANGLIOMA AND ANGIOEDEMA

ABSTRACT – Paragangliomas or extra-adrenal pheochromocytomas are rare tumors that arise from chromaffin tissues and tend to occur either sporadically or in the context of complex genetic disorders. They are clinically heterogeneous in nature - symptoms deriving either from the secretory profile of the tumor or from the mass effect of the neoplasm. Dermatologic symptoms are quite seldom described in the literature and have been classified in acute or chronic. The case of a 40 YO Caucasian female that had been enduring for the last 2 years recurring self-limited episodes of angioedema, diarrhoea, chest pain, hypertension or hypotension, dyspnoea and anxiety is reported. Biochemical studies and further imagiologic work up and, later on, pathologic exam allowed to identify a paraganglioma that drained to the left renal artery. Upon surgery, during tumor manipulation, the patient developed an additional systemic crisis that required active life support. Recovery was regular, with a quick and sustained normalization of lab results as well as on the clinical side, with no further episode for the last 17 years.

KEY-WORDS – Paraganglioma; Pheochromocytoma; Angioedema; Skin manifestations.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Outubro/October 2013; Aceite/Accepted – Janeiro/January 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr. Rui Tavares Bello

Av. António Augusto Aguiar, 24, 8º Dto

1050 016 Lisboa, Portugal

Email: dermoclinica@netcabo.pt

INTRODUCTION

Pheochromocytomas are catecholamine-producing neuroendocrine tumours arising from chromaffin cells of the adrenal medulla or extra-adrenal paraganglia. Tumours developed from extra-adrenal chromaffin tissue are reported to as paragangliomas or extra-adrenal pheochromocytomas¹. Nearly 85% of these tumours originate in the adrenal medulla, the remaining 15% developing from extra-adrenal chromaffin tissue².

Overall, pheochromocytomas are rare, usually benign tumours that occur with equal frequency in both genders in adulthood, with a peak incidence in the 3rd-4th decades. They represent a most rare, yet curable cause of hypertension, accounting for about 0.1%-0,6% of patients with standard diastolic hypertension^{3,4}.

In over 95% of cases, they occur sporadically, most often as an isolated tumour in individuals aged 40-50 years; familial/hereditary forms are usually diagnosed earlier, in children and in adults before 40 years⁵, where they tend to be multiple, bilateral, extra-adrenal and to occur in the context of genetic disorders such as Neurofibromatosis type I, Multiple Endocrine Neoplasia Syndrome (Sipple`s or Mucosal Neuroma Syndrome), von Hippel-Lindau Hemangiomas and the Familial Paragangliomas^{1,6,7}.

Often referred to as the "great mimicker"(1), clinical presentation is quite variable and, consequently, diagnosis is often difficult as clinical manifestations are protean, subtle and erratic, function of the variable secretory profile of several compounds, namely catecholamines, neuropeptides and other vasoactive amines⁸⁻¹⁰.

CASE REPORT

A 40 YO female presented to the Dermatology Outpatient Clinic for recurrent angioedema episodes affecting her neck (Fig. 1), upper trunk and limbs, oral mucosae and face. Having started 2 Y before, these 1-4 hour lasting episodes, were occurring more and more frequently (every 2 weeks in the last 2 months) with several accompanying symptoms such as "flushing",

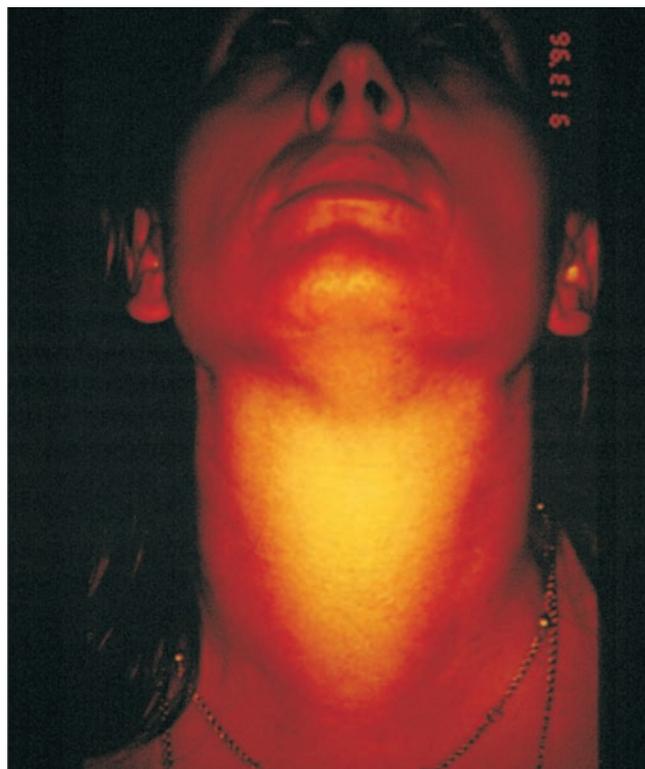


Fig. 1 - Angioedema of the neck area.

anxiety, dyspnoea, wheezing, hoarseness, chest pain and aqueous diarrhoea. Less frequently reported were complaints of pallor on the extremities followed by transient flushing on the arms, neck and décolleté areas. During these episodes her blood pressure would be normal, high or low and no "triggering cause" could ever be found. Her past medical history was otherwise unremarkable, except for bronchial asthma she endured until she was 13 years of age.

Previously viewed as "allergic" in nature, she had been subjected to thorough allergological investigations which gave inconclusive results. She accordingly had been for long periods on antihistamines such as loratadine, cetirizine, astemizol and ketotifen. Such approaches proved unsuccessful as far as the number, duration and severity of the recurring attacks. These, which had led to multiple ER referrals, had

Caso Clínico

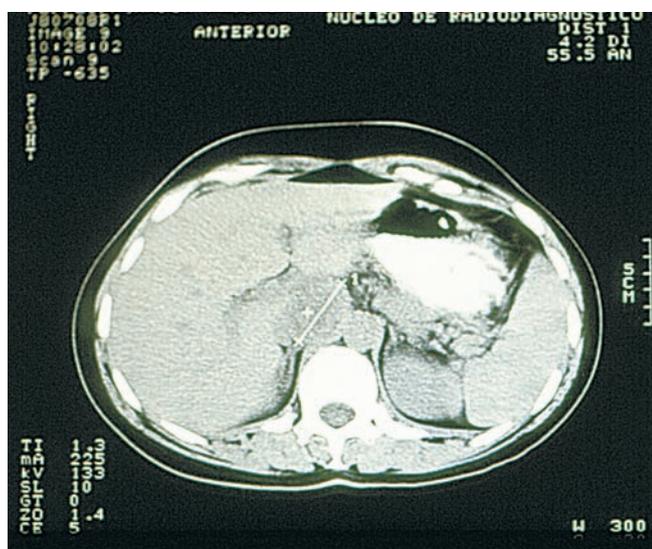


Fig 2 - CT-scan of the adrenal glands. A 4.2cm diameter paravertebral round homogeneous mass.

been interpreted either as psychoneurotic or as allergic, having been treated with combinations of antihistamines, systemic corticosteroids and anxiolytics and sedatives.

Laboratory work up including C2,C3,C4,CH100, C1Inh,T3,T4,Tsh,blood cortisol ,urinary 5-hydroxy indolacetic acid, blood electrolyte and calcium levels were either normal or negative. Urinary 24h. metanephrines were elevated (3234ng/24h urinary volume of 1200ml/24h) (N<1000 ng/24h). Blood and urine samples were eventually collected (intercritical period) for PTH, Calcitonin, VIP, PP, Gastrin, Glucagon, Somatostatin and Neurotensin. These were normal. Ophthalmologic examination was normal.

Topographic work up with a CT-Scan (Fig. 2) and MIBG Scintigraphy (Metaiodine-131-iodobenzylguanidine) (Fig. 3) was followed by the surgical excision of a 4.2cm diameter paraganglioma draining to the left renal vein.

During surgery, the manipulation of the tumour elicited, in spite of previous pharmacological adrenergic blockade with labetalol, a severe episode of angioedema, tachycardia and hypertension that required active vital support. Pathologic examination confirmed the diagnosis of Paraganglioma. Immunohistochemistry for VIP was negative. Post surgical recovery was normal; the patient has been well, with a follow up that included urinary metanephrines, VMA, catecholamines and imagiological studies. She has endured no further crises for the last 17 years.

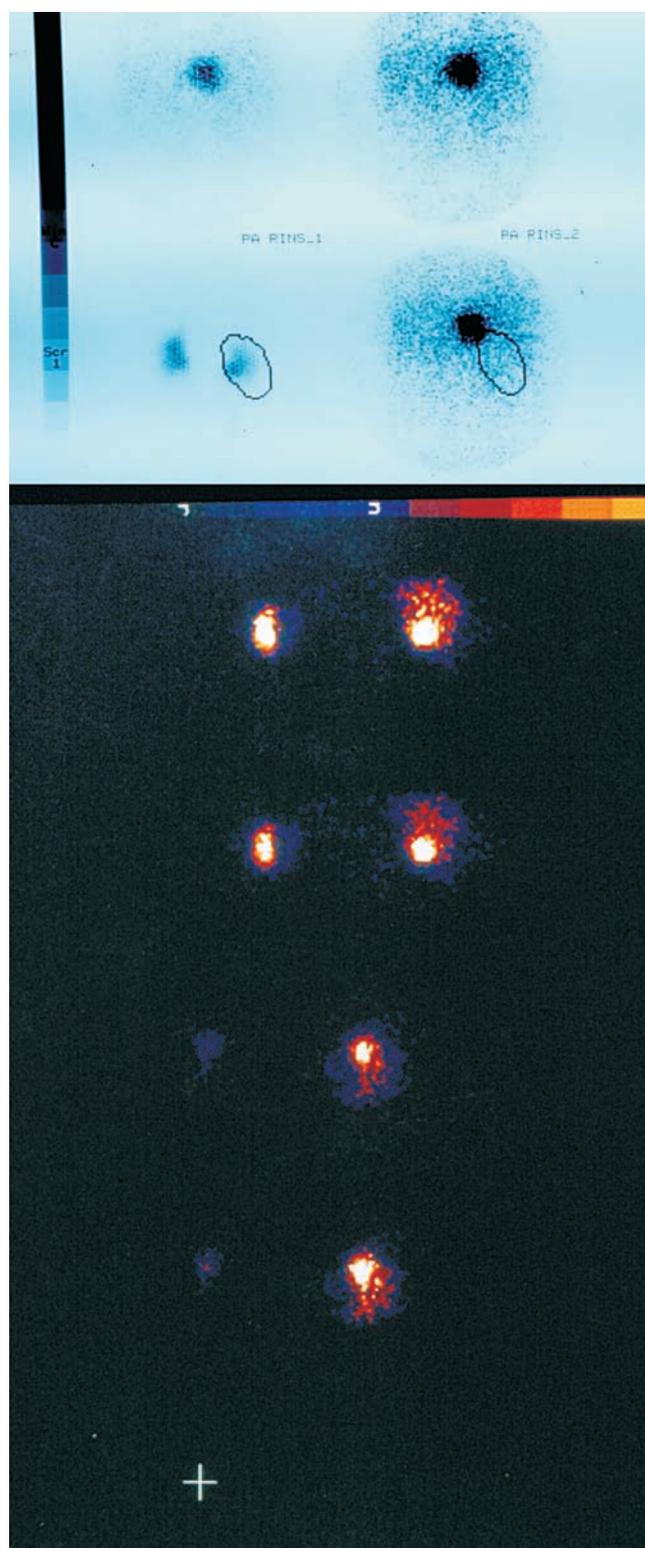


Fig 3 - MIBG Scintigraphy (48h): Intense focal fixation in the right adrenal gland. Rest of the body unremarkable.

Caso Clínico

DISCUSSION

Pheochromocytomas are tumours seldom referred to in the dermatological literature. Cutaneous manifestations have however been reported, having been classified as acute/paroxysmic or chronic¹¹ (Table 1).

Table 1 - Pheochromocytoma. Dermatologic manifestations.

1. Acute, paroxysmic
• Pallor of the face and extremities ¹²
• Flushing (face and upper trunk) ¹²
• Hyperthermia ¹³
• Hyperhidrosis ¹³
• Acrocyanosis ¹¹
2. Chronic
• Acrocyanosis, erythrocyanosis
• Erythematous violaceous papules ¹⁴
• Raynaud's phenomenon
• Hypochromic macules ¹⁵
• Necrotizing vasculitis ¹¹
• Violaceous macules on the feet
• Palmar plantar keratoderma ¹⁶
• Addison-like hypermelanosis ¹⁷
• Granulosis Rubra Nasi ¹⁸
• Leukocytoclastic vasculitis ¹⁹
• Chronic urticaria ²⁰

These manifestations are due to the direct pharmacological effects of the catecholamines on sweat glands and cutaneous vasculature (hyperhidrosis, acrocyanosis, hyperthermia, flushing or pallor...); to incompletely clarified mechanisms that include the biological effects of several neuropeptides and vasoactive amines on the skin (Table 2), or still unknown tumour-mediated trophic stimuli on the skin (Addison-like hypermelanosis, palmar plantar keratoderma...).

In our particular case, it is noteworthy:

1. The direct chronological concordance between systemic crises and the angioedema episodes;
2. The intra-surgical angioedema episode elicited by the manipulation of the tumour and;
3. The long lasting episode-free remission period (17 years now) after surgery.

Also worthy of mention were the negative results of several neuropeptides in the urine, blood and in the

Table 2 - Pheochromocytoma. Secretion products.

1. Catecholamines (AD, NA, Dopamine)	
2. Peptides	
• Somatostatin (SOM)	• VIP
• Substance P	• IL-6
• CGRP	• PTH
• Adrenocorticotropin	• NPY
• Beta endorphin	• Serotonin
• Lipotropin	• Gastrin
• Neurotensin	• Galanin
• Adrenomodullin	• Pancreastatin
• Calcitonin	• Met enkephalin

tumour itself (Immunohistochemistry for VIP). These results were disappointing in face of several previous reports of VIP-secreting pheochromocytomas that were clinically associated with diarrhoea²¹. They can however be explained bearing in mind both the extremely short biological half life of those neuropeptides and the facts that neither the samples were collected during an episode of angioedema nor peptides like Substance P or CGRP namely, were titrated.

Also deserving a comment is the well-recognized fact that both anaesthesia and tumour manipulation are frequently reported to elicit a catecholaminergic crisis in these patients which, of course, has to be taken into account when surgical procedures are performed¹. That was indeed our patient's case, who endured an important intra-surgical crisis that required active life support.

In sum, we report on an extremely unusual case of a patient with an extra-adrenal pheochromocytoma (paraganglioma), in whom angioedema episodes were synchronous with paroxysmic systemic crises and that experienced no further crises, ever since surgical removal of the tumour was undertaken, 17 years ago.

REFERENCES

1. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. *Lancet*. 2005; 366 (9486): 665-75.
2. Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G, et al. Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. *Ann Intern Med*. 2001; 134:315-29.

Caso Clínico

3. Sinclair AM, Islas CG, Brown J, et al. Secondary hypertension in a blood pressure clinic. *Arch Intern Med.* 1987; 147:1289-93.
4. Omura M, Saito J, Yamagushi K, et al. Prospective study on the prevalence of secondary hypertension among hypertensive patients visiting a general outpatient clinic in Japan. *Hypertens Res.* 2004; 27:193-202.
5. Neumann HP, Berger DP, Sigmund G, et al. Pheochromocytomas, multiple endocrine neoplasia type 2, and von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med.* 1993; 329:1531-8.
6. Maher ER, Eng C. The pressure rises: update on the genetics of pheochromocytoma. *Hum Mol Genet.* 2002; 11:2347-54.
7. Bravo EL, Tagle R. Pheochromocytoma: state-of-the-art and future prospects. *Endocr Rev.* 2003; 24:539-53.
8. Kebebew E, Duh QY. Benign and malignant pheochromocytoma: diagnosis, treatment, and follow-up. *Surg Oncol Clin N Am.* 1998; 7:765-89.
9. Batide-Alanore A, Chatellier G, Plonin PF. Diabetes as a marker of pheochromocytoma in hypertensive patients. *J Hypertens.* 2003; 21:1703-7.
10. Viveros OH, Wilson SP. The adrenal chromaffin cell as a model to study the co-secretion of enkephalins and catecholamines. *J Auton Nerv System.* 1983; 7:41-58.
11. Dany F, Doutre MS, Copillaud G, et al. Manifestations cutanées du phéochromocytome. A propos d'une observation. *Sem Hôp Paris.* 1981; 57:25-7, 1223-5.
12. Blanchet P. Les manifestations Vaso-Motrices Cutanées Paroxystiques. *Ann Dermatol Veneréol.* 1978; 105:1001-7.
13. Feingold KR, Elias PM. Endocrine-skin interactions. *J Am Acad Dermatol.* 1988; 19:1-20.
14. Di Matteo J, Cachera JP, Henlin A, et al. Phéochromocytome avec manifestations cutanées inhabituelles. *Concours Méd.* 1971; 93:7212-4.
15. Ortoine J-P, Jeune R. Macules hypochromiques au cours d'un Phéochromocytome: Guérison après exérèse chirurgicale. *Ann Dermatol Veneréol.* 1978; 105:215-8.
16. Claudy A, Legault D, Rousset H, et al. Phéochromocytome et Kératodermie Palmo-Plantaire. *Ann Dermatol Vénéreol.* 1991; 118:297-9.
17. Greaves MW, Birkett D, Johnson C. Nevus anemicus: a unique catecholamine dependent nevus. *Arch Dermatol.* 1970; 102:172-6.
18. Heid E, Samain F, Jelen G, et al. Granulosis Rubra nasi et Phéochromocytome. *Ann Dermatol Vénéreol.* 1996; 123:106-8.
19. Kulp-Shorten CL, Rhodes RH, Peterson H, et al. Cutaneous vasculitis associated with pheochromocytoma. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1852-6.
20. Bourezane Y, Hachelaf M, Voltz D, et al. Urticaire chronique révélatrice d'un phéochromocytome vesical. *La Presse Médicale.* 1994; 23:717.
21. Viale G, Dell'Orto P, Moro E, et al. Vasoactive Intestinal Peptide, Somatostatin-, and Calcitonin-Producing Adrenal Pheochromocytoma Associated with the Watery Diarrhea (WDHH) Syndrome. *Cancer.* 1985; 55:1099-106.

LA ROCHE-POSAY
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

ANTHELIOS XL

FLUIDO ULTRA LIGEIRO FPS 50+

NOVO



50ml

Uma protecção solar mais reforçada.

EFICÁCIA

- Protecção UVA: PPD 42
- Protecção UVB: FPS 50+
- Fotoestável
- Muito resistente à água

APLICAÇÃO FÁCIL E INVISÍVEL NA PELE

- Fácil de aplicar
- Não colante
- Sem marcas brancas

TOLERÂNCIA

- Sem parabenos
- Sem perfume

A fotoprotecção não é suficiente para prevenir o cancro cutâneo

O médico tem um papel activo: a La Roche-Posay ajuda-o nesta missão.

O Site médico de referência sobre os danos induzidos pelos UV

UV DAMAGE.org



VALIDADO POR UM COMITÉ CIENTÍFICO INTERNACIONAL

LA ROCHE-POSAY. A EXIGÊNCIA DERMATOLÓGICA.

TUMOR GLÔMICO NO HÁLUX COM VERRUGA VULGAR ASSOCIADA

Taynara de Mattos Barreto¹, Robertha Carvalho Nakamura², Talita Batalha Pires dos Santos³, Dâmia Leal Vendramini⁴,
Thales Pereira de Azevedo⁵, Anna Luiza Bento Dutra⁵

¹Médica Graduada/Medical Graduated, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

²Mestre em Dermatologia/Master in Dermatology, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ); Preceptora e Coordenadora/Preceptor and Coordinator, Centro de Estudos da Unha (CEU) do Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (IDPRDA-SCMRJ)

³Médica Graduada/Medical Graduated, Centro Universitário de Volta Redonda (UniFOA)

⁴Médica Graduada/Medical Graduated, Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL)

⁵Médico Graduado/Medical Graduated, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

RESUMO – O tumor glômico é um tumor mesenquimal incomum originado do glomusneuromioarterial presente na derme reticular, localizado mais frequentemente nas mãos.

Relatamos um caso de mulher, 51 anos, com história de longa duração de alterações no aspecto da unha do hálux esquerdo e dor local intensa. Após diversos tratamentos, já com o diagnóstico de verruga subungueal, foi suspeitada a existência de tumor glômico pela história clínica e testes semiológicos sugestivos. Foi realizada cirurgia, com a confirmação histopatológica das duas hipóteses.

O possível diagnóstico é a soma de história clínica sugestiva, testes ambulatoriais e exames de imagem, contudo somente confirmado pela histopatologia.

O tratamento é cirúrgico, tratando a dor e evitando a recorrência. O presente caso relata associação de diagnósticos (tumor glômico e verruga subungueal) culminando com as importantes alterações no aspecto da unha. Enfatiza-se neste trabalho a necessidade de avaliar a dor obscura de dígitos para tumor glômico.

PALAVRAS-CHAVE – Doenças do pé; Doenças das unhas; Hálux; Neoplasias da pele; Tumor glômico.

GLOMUS TUMOR WITH ASSOCIATED SUBUNGUAL WART ON HALLUX

ABSTRACT – Glomus tumor is an uncommon mesenchymal tumor present in the reticular dermis, frequently located in the hands.

We report a case of a woman, 51 years old, with a history of long-lasting changes in the appearance of the left hallux's nail and intense local pain. After several treatments, being already diagnosed the subungual wart, glomus tumor was suspected, because of the suggestive symptoms and clinical tests. Surgery was performed, with histopathological confirmation of both hypotheses.

The possible diagnosis is the sum of suggestive clinical history, clinical tests and imaging tests, but only confirmed by histopathology.

The treatment is surgical, treating pain and preventing recurrence. The present case reports associated diagnoses (glomus tumor and subungual wart) culminating with the major changes in the appearance of the nail.

This paper emphasizes the need to suspect the diagnostic of glomus tumor on cases of obscure pain in fingers or toes.

KEY-WORDS – Hand dermatoses; Fibroma.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Caso Clínico

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Novembro/November 2013; Aceite/Accepted – Janeiro/January 2014

Correspondência:

Dr.^a Taynara de Mattos Barreto
Rua Capitão Menezes, 330 apto. 701
Praça Seca Rio de Janeiro – RJ Brasil
CEP: 21320-040
Email: taynaramb@gmail.com

INTRODUÇÃO

O tumor glômico foi inicialmente reportado por Wood em 1912, mas foram Barre e Masson, em 1924, que o descreveram um hamartoma vascular benigno originado do glomus neuromioarterial presente na derme reticular^{1,2}. Sua localização mais freqüente é a área subungueal nas mãos, sendo frequentemente observado como lesão única na falange distal dos dedos^{3,4}. Representa de um até 4,5% das neoplasias que acometem as mãos³. Também pode ocorrer nos dedos dos pés, embora seja menos usual⁴.

O tumor é mais frequente em mulheres, ocorrendo em média entre a terceira e quinta década de vida. Apresenta-se clinicamente com dor pulsátil intensa que pode ser espontânea ou desencadeada por pressão ou trauma e alterações de temperatura^{2,3}. Pode apresentar nódulo ou pápula de coloração azul-avermelhada de até cerca de 2cm ou pode haver presença de eritroníquia longitudinal com ou sem distrofia ungueal. Quando ocorre distrofia ungueal, geralmente apresenta-se com onicólise, fenda ungueal longitudinal ou fragmentação da lâmina ungueal, mas outras alterações também podem ocorrer. A tríade dor paroxística, sensibilidade local e hipersensibilidade a mudanças de temperatura deve levar a pensar na hipótese de tumor glômico⁵.

O diagnóstico pode ser feito pelo exame clínico com seus achados físicos, pela história da doença, pela semiologia e pelos exames complementares. A semiologia engloba testes como o Love, em que a localização do tumor é determinada quando há dor no local em que é aplicada pressão com a cabeça de um alfinete; *Hildreth*, que consiste no alívio da dor com a aplicação de um torniquete proximalmente ao dedo comprometido; e de sensibilidade ao frio ou teste gelo, havendo dor quando há contato do dígito com água gelada³.

A dermatoscopia é um exame complementar que vem aumentando sua acurácia ao longo dos anos, principalmente quando a lesão está na localização subungueal. Os exames radiológicos são úteis para o diagnóstico, sendo a radiografia simples positiva em apenas 40% dos casos, relacionada a tumores maiores e apresentando características erosivas, com invasão óssea. Pode-se realizar a ultrassonografia ou a ressonância magnética nuclear para auxílio diagnóstico na determinação da localização do tumor, tendo a última maior acurácia. A histopatologia é o exame *gold standard*^{3,4,6}.

O tratamento de escolha é cirúrgico, com a excisão completa do tumor, para alívio da sintomatologia dolorosa e prevenção da recorrência³.

CASO CLÍNICO

Mulher, 51 anos, com história de longa duração de alterações no aspecto da unha do hálux esquerdo e dor local intensa, que a impedia de usar calçados fechados ou que ficassem sobre a unha. Foi submetida a diversos tratamentos, inclusive exérese da unha e cauterização por diagnóstico de verruga subungueal lateral, sem melhora do quadro doloroso e havendo piora do com a persistência da verruga, onicocriptose e onicólise associada. Ao procurar novo tratamento, foi suspeitado tumor glômico pela história de dor episódica latejante e intensa, que ocorria ou piorava ao contato do dedo com água fria.

Ao exame, apresentava aumento da curvatura transversa da unha em forma de telha, com eritroníquia localizada e mal delimitada. Dor à compressão da placa ungueal e ao contato com água gelada.

Caso Clínico



Fig 1 - Unha em telha com mácula eritematosa subungueal medial e hiperqueratose lateral.

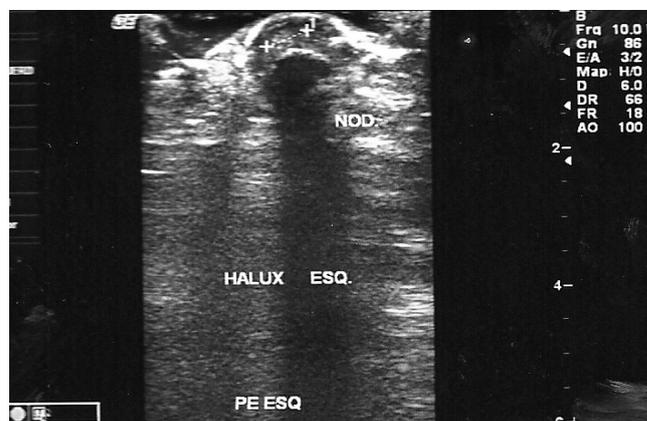


Fig 2 - Imagem de ultrassonografia evidenciando o nódulo subungueal.



Fig 3 - Durante a cirurgia, após retirada parcial da unha.



Fig 4 - Ao final da cirurgia, após exérese do tumor glômico e desbridamento da verruga subungueal.

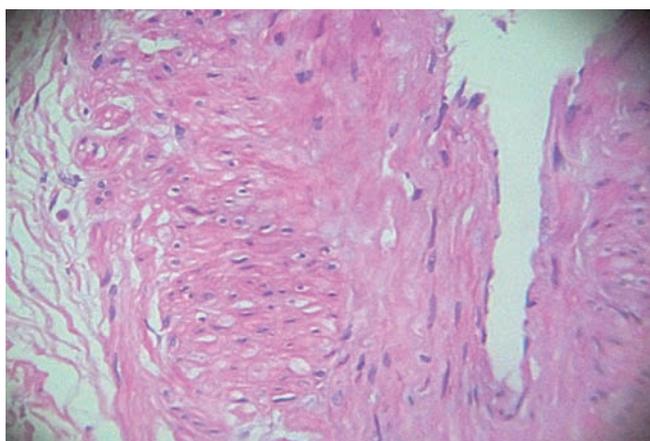


Fig 5 - Derme exibindo espaços delimitados por endotélio e circundados por células glômicas.

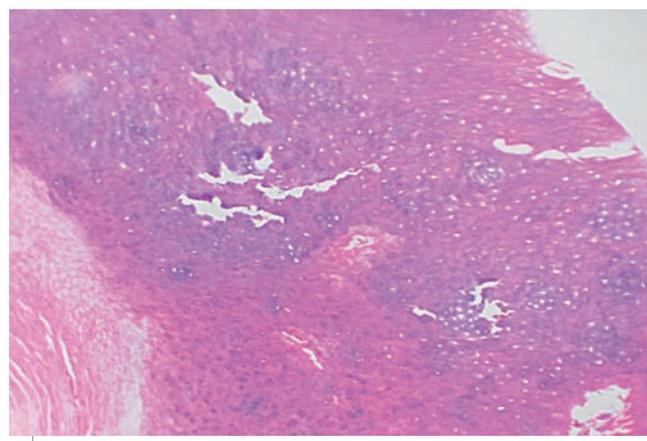


Fig 6 - Observa-se pronunciada hiperplasia digitada do epitélio do leito ungueal, com hiperqueratose, hipergranulose e arborização dos cones periféricos.

Caso Clínico

Realizou exames complementares, com os seguintes resultados: Radiografia sem alterações ósseas. Na ultrassonografia, nódulo sólido levemente hipoeoico localizado na região subungueal da falange distal do hálux. Ao Doppler, vasos calibrosos na topografia local. Aspecto compatível com tumor glômico subungueal. A Ressonância Magnética Nuclear não apresentou alterações.

A paciente foi submetida à cirurgia para exérese da lesão, que também abordou a verruga com desbridamento meticuloso, evitando sangramento e a possibilidade de disseminação do vírus. Foi necessária a exérese da parte distal da unha para a abordagem tanto do tumor quanto da parte subungueal da verruga. Ainda, foi abordada a matriz ungueal, para auxiliar na correção do formato da unha. Os materiais das duas lesões foram encaminhados para exame histopatológico com a confirmação do tumor glômico e verruga subungueal.

Após dois meses, a paciente permanece em tratamento com imiquimod para a verruga, mas com melhora completa da sintomatologia álgica relativa ao tumor glômico e completa cicatrização do local.

DISCUSSÃO

O tumor glômico subungueal é incomum na prática dermatológica, sendo considerado um tumor vascular benigno raro³. O local mais comum de encontro desse tipo de tumor não é o hálux e sim, a extremidade distal dos quirodáctilos⁴. O caso relatado é particularmente interessante, pois ele foi diagnosticado e tratado incompletamente por duas vezes, demonstrando que esse tipo de lesão é raramente suspeitada e muitas vezes mal diagnosticada, o que aumenta a morbidade dos pacientes.

A suspeita diagnóstica do tumor glômico deve ser dada por uma combinação de história clínica sugestiva, testes ambulatoriais como o teste de Love e teste de Hildreth positivos, e exames de imagem sugestivos. A partir dessa suspeita há indicação de excisão cirúrgica com posterior análise histopatológica que confirmará a hipótese diagnóstica.

Os exames de imagem são importantes no auxílio diagnóstico do tumor glômico corroborando a hipótese diagnóstica e também auxiliando no planejamento da excisão cirúrgica. O raio-X anteroposterior e latero-lateral da região é usado em concomitância com a ressonância nuclear magnética (RNM) e/ou ultrassonografia de alta resolução para investigação

de comprometimento ósseo com erosão. A RNM proporciona um excelente contraste entre a neoplasia e o tecido normal mas não consegue diferenciar entre tumor glômico e neoplasia sólida em T2, mas, em T1, um sinal baixo acompanhado de um sinal alto é característica de hipervascularização típica do tumor glômico. Já a ultrassonografia possibilita a visualização do local, tamanho e formato do tumor mesmo se este não for palpável. A imagem ultrassonográfica mais característica é de uma área globular hipoeoica de difícil diferenciação para demais tumores hipoeoicos, mas ainda assim é eficaz para o planejamento cirúrgico que é o seu principal objetivo. Vale ressaltar que ela é eficiente para tumores menores do que 2mm e em região lateral subungueal⁶.

Tumores subungueais glômicos são mais difíceis de tratar, pois exigem cirurgia meticulosa para preservação da unha. Excisão incompleta é motivo para recorrência da dor. Deformidade da unha pode ser evitada adotando abordagem periungueal ou transungueal, seguida de reparação meticulosa do leito ungueal^{7,8}. Posteriormente, para confirmação diagnóstica é necessário realizar uma avaliação anatomopatológica de um fragmento da tumoração e descartar malignidade que pode estar presente em 1% dos casos³. Em nosso caso, uma vez que os exames de imagem (ultrassonografia e ressonância magnética) eram controversos e o tumor era muito pequeno, foi realizada a ressecção em bloco para o histopatologista seriar.

O ponto mais interessante deste caso foi a associação de diagnósticos (tumor glômico e verruga subungueal) culminando com as importantes alterações no aspecto da unha. No início da evolução do caso, a verruga foi o único diagnóstico, não sendo suspeitado o tumor glômico nas primeiras avaliações, sendo a dor atribuída à onicocriptose. A verruga ungueal ou verruga *canthi* é uma infecção causada pelo papilomavírus humano (HPV), mais comumente em seus subtipos 1,2 e 4. Apresenta período de incubação de poucas semanas até muitos meses. Clinicamente apresenta-se como pápula única ou múltipla de superfície ceratósica com pontos enegrecidos localizadas principalmente no hipoquíquio e leito ungueal, podendo evoluir para onicodistrofia. Dissemina-se por autoinoculação. O diagnóstico geralmente é clínico, sendo necessária a biópsia em verrugas de longa data para a exclusão de carcinoma de células escamosas. Há diversas opções terapêuticas disponíveis. O tratamento para verruga periungueal é difícil, com dificuldade no processo de cicatrização⁵.

Ao relatar esse caso, pretendemos enfatizar a necessidade de avaliar a dor obscura de quirodáctilos ou pododáctilos para tumor glômico. Perspicácia clínica, simples testes diagnósticos e se necessários, ultrassonografia e ressonância nuclear magnética devem ser utilizados. Uma vez diagnosticada, excisão completa da lesão e preservação da unha deve ser feita sempre que possível.

REFERÊNCIAS

1. Tumor Glômico (glomangiomas). In: Azulay RD, editor. *Dermatologia*. 5a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008.p. 227.
2. Netscher DT, Aburto J, Koeplinger M. Subungual Glomus Tumor. *J Hand SurgAm*. 2012; 37:821-3.
3. Vanti AA, Cuce LC, Chiacchio ND. Tumor glômico subungueal: estudo epidemiológico e retrospectivo, no período de 1991 a 2003. *An Bras Dermatol*. 2007; 82(5):425-31.
4. Polo C, Borda D, Poggio D, Asunción J, Peidro L. Glomus tumor of the hallux. Review of the literature and report of two cases. *Foot Ankle Surg*. 2012; 1889-93.
5. Baran R, Nakamura R. *Doenças da Unha: do diagnóstico ao tratamento*. 1^{ed}. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 2011.
6. Chen S, Chen Y, Chen M, Yeow K, Chen H, Wei F. The use of ultrasonography in preoperative localization of digital glomus tumors. *Plast Reconstr Surg*. 2003; 112(1):115-9.
7. Giele H. Hildreth's test is a reliable clinical sign for the diagnosis of glomus tumours. *J Hand Surg*. 2002; 27:157-8.
8. Takemura N, Fujii N, Tanaka T. Subungual glomus tumor diagnosis based on imaging. *J Dermatol*. 2006; 33:389-93.

Travocort®

Isoconazol + Difluocortolona



QUANDO AS TRÊS ACÇÕES SE COMBINAM, O ALÍVIO APARECE.

Tripla acção no tratamento de dermatomicoses superficiais inflamadas.



ACÇÃO ANTI-
INFLAMATÓRIA

ACÇÃO ANTI-
MICÓTICA

ACÇÃO ANTI-
BACTERIANA

TRIPLA ACÇÃO COMPLETA



Nome do medicamento: Travocort 1 mg/g + 10 mg/g creme. Composição: Um grama de creme contém 1 mg de valerato de difluocortolona e 10 mg de nitrato de isoconazol. Forma farmacêutica: Creme. Indicações terapêuticas: Tratamento inicial ou temporário de micoses cutâneas superficiais que sejam acompanhadas de intensas manifestações inflamatórias ou eczematosas, por exemplo, nas mãos, nas zonas interdigitais dos pés e nas regiões inguinal e genital. Posologia e modo de administração: Travocort deverá ser aplicado duas vezes por dia sobre as áreas de pele afetada. Após a remissão das manifestações inflamatórias ou eczematosas, e o mais tardar após 2 semanas, o tratamento com Travocort deve ser finalizado, mantendo a terapêutica com um antifúngico sem corticosteroide. Isto aplica-se sobretudo na zona inguinal e genital. Contra-indicações: Processos tuberculosos ou sífilicos na área a tratar; doenças virais (por exemplo, varicela, herpes zoster), rosácea, dermatite perioral e reações cutâneas após a vacinação na área a tratar. Hipersensibilidade. Advertências: Em doenças de pele infetadas por bactérias, é necessária uma terapêutica específica, adicional. Travocort não deverá entrar em contacto com feridas abertas profundas, mucosas e olhos quando for aplicado na face. Tal como os corticoides sistémicos, pode também haver desenvolvimento de glaucoma pela utilização de corticoides locais. A aplicação extensiva de corticosteroides tópicos a áreas extensas do corpo ou por períodos de tempo prolongados, em particular sob oclusão, aumenta significativamente o risco de efeitos secundários. Em infeções dos espaços interdigitais, é aconselhável colocar entre os dedos uma gaze coberta com Travocort. Para evitar reinfeções, aconselha-se que a roupa de uso pessoal (toalhas de rosto e outras, roupa interior, etc. - de preferência em algodão) seja mudada diariamente e fervida. As medidas higiénicas regulares são essenciais para o sucesso do tratamento com Travocort. Na Tinha pedum (pé de atleta), o espaço entre os dedos deve ser cuidadosamente seco após lavagem, e as meias devem ser mudadas diariamente. Este medicamento contém álcool cetosteárilico. Pode causar reações cutâneas locais (por exemplo dermatite de contacto). Efeitos indesejáveis: Sintomas locais, tais como prurido, ardor, eritema ou vesiculação podem ocorrer em casos isolados sob tratamento com Travocort. As seguintes reações podem ocorrer quando forem aplicadas preparações tópicas contendo corticoides em extensas áreas do corpo (cerca de 10% ou mais) ou durante períodos de tempo prolongados (mais de 4 semanas): sintomas locais, como atrofia da pele, telangiectasia, estrias, alterações acneiformes da pele e efeitos sistémicos do corticoide devido a absorção. Tal como outros corticoides para aplicação tópica, podem ocorrer, em casos raros, os seguintes efeitos secundários: foliculite, hipertricose, dermatite perioral, descoloração da pele, reações alérgicas cutâneas a qualquer um dos componentes da formulação. Não são de excluir efeitos secundários em recém-nascidos cujas mães foram submetidas a um tratamento prolongado ou sobre uma superfície corporal extensa durante a gravidez ou amamentação. Data da revisão do texto: 05/2012. Medicamento Sujeito a Receita Médica. Não comparticipado. Para mais informações deverá contactar o titular da autorização de introdução no mercado. Bayer S.A., Rua Quinta do Pinheiro, 5 | 2794-003 Carnaxide | Telef.: 214 164 202 | L.PT.CC.06.2014.0766.

SÍNDROME DE STEWART-TREVES – UMA COMPLICAÇÃO RARA DE UM ACHADO FREQUENTE

António Fernandes Massa¹, Rita Guedes¹, Eduarda Osório Ferreira², Xiaogang Wen³, Armando Baptista⁴

¹Interno de Dermatologia/Resident of Dermatology, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

²Assistente Hospitalar Graduada/Graduated Consultant of Dermatology, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

³Serviço de Anatomia-Patológica/Pathological Anatomy Department, Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

⁴Chefe de Serviço, Director de Serviço/Chief of Dermatology, Head of the Dermatology Department, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

RESUMO – A Síndrome de Stewart - Treves (SST) é uma entidade rara e de mau prognóstico. Está descrita como um linfangiossarcoma que surge em casos de linfedema crónico.

Descreve-se o caso de uma doente do sexo feminino de 79 anos, com antecedentes de carcinoma ductal invasor da mama esquerda há 10 anos, submetida a mastectomia com esvaziamento ganglionar, quimioterapia e radioterapia adjuvantes. Foi observada na consulta de Dermatologia devido a alterações cutâneas no membro superior esquerdo, com dois meses de evolução, que não tinham melhorado com antibioterapia. Ao exame objectivo observava-se linfedema de grande volume do membro superior esquerdo, com vários nódulos eritemato-violáceos dispersos na face anterointerna do mesmo. Foi realizada biópsia cutânea, que mostrou um angiossarcoma epitélioide.

A doente faleceu um mês depois por progressão da doença de base.

O conhecimento da semiologia dermatológica desta entidade pode permitir uma detecção precoce, com consequente intervenção em tempo útil, e eventual melhoria da sobrevida.

PALAVRAS-CHAVE – Linfangiossarcoma; Linfedema; Síndrome de Stewart-Treves.

STEWART-TREVES SYNDROME – A RARE COMPLICATION OF A COMMON FINDING

ABSTRACT – Stewart-Treves syndrome is a rare entity with bad prognosis. It has been described as a lymphangiosarcoma in lymphedema context.

We present the case of a 79-year-old female patient with a history of left breast invasive ductal carcinoma 10 years ago, treated with mastectomy and axillary lymph node dissection, chemotherapy and radiotherapy. She was observed in the Dermatology department for cutaneous changes in her left arm with two months of evolution, which didn't improve with antibiotherapy. At the physical examination, we observed a high-grade lymphedema with erythematous-violaceous nodules on the anterior inner face of the left arm. A biopsy was performed and the diagnosis of angiosarcoma was established.

The patient died one month after by disease's progression.

The awareness of the dermatologic semiology of this entity could lead to an early detection, with a precocious intervention and a better prognosis.

KEY-WORDS – Lymphangiosarcoma; Lymphedema; Stewart-Treves syndrome.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Caso Clínico

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.
No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Março/March 2014; Aceite/Accepted – Abril/April 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr. António F. Massa

Serviço de Dermatologia

Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE

R. Conceição Fernandes

4430 Vila Nova de Gaia, Portugal

E-mail: antoniofmassa@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Stewart-Treves (SST) representa o desenvolvimento de um linfangiossarcoma, no contexto de linfedema crónico, após mastectomia e esvaziamento ganglionar, tendo sido descrito pela primeira vez por Stewart e Treves, em 1948¹.

A designação de SST engloba os angiossarcomas desenvolvidos em contexto de linfedema crónico, congénito ou adquirido. Está reportado o seu desenvolvimento em casos de linfedema localizado massivo associado a doentes com obesidade mórbida². Outras etiologias descritas como causa de linfedema crónico predisponente à SST são a Síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber³ e o Linfoma não-Hodgkin de grandes células B⁴.

Em 90% dos casos descritos a SST afecta o membro superior⁵, nomeadamente as áreas de linfedema onde as erisipelas recorrentes são frequentes⁶ e manifesta-se clinicamente sob a forma de nódulos eritematovioláceos ou como úlceras de difícil cicatrização, por vezes friáveis⁷; histologicamente caracteriza-se por espaços vasculares irregulares formando uma rede de vasos com anastomoses livres e dissecação extensa de colagénio. Os núcleos das células endoteliais são arredondados e hiper cromáticos, estando por vezes presente um infiltrado linfóide perivascular⁸.

CASO CLÍNICO

Describe-se o caso de uma doente do sexo feminino de 79 anos, com antecedentes de carcinoma ductal



Fig. 1 - Linfedema de grande volume do membro superior esquerdo, com vários nódulos eritemato-violáceos dispersos na face anterointerna.

Caso Clínico

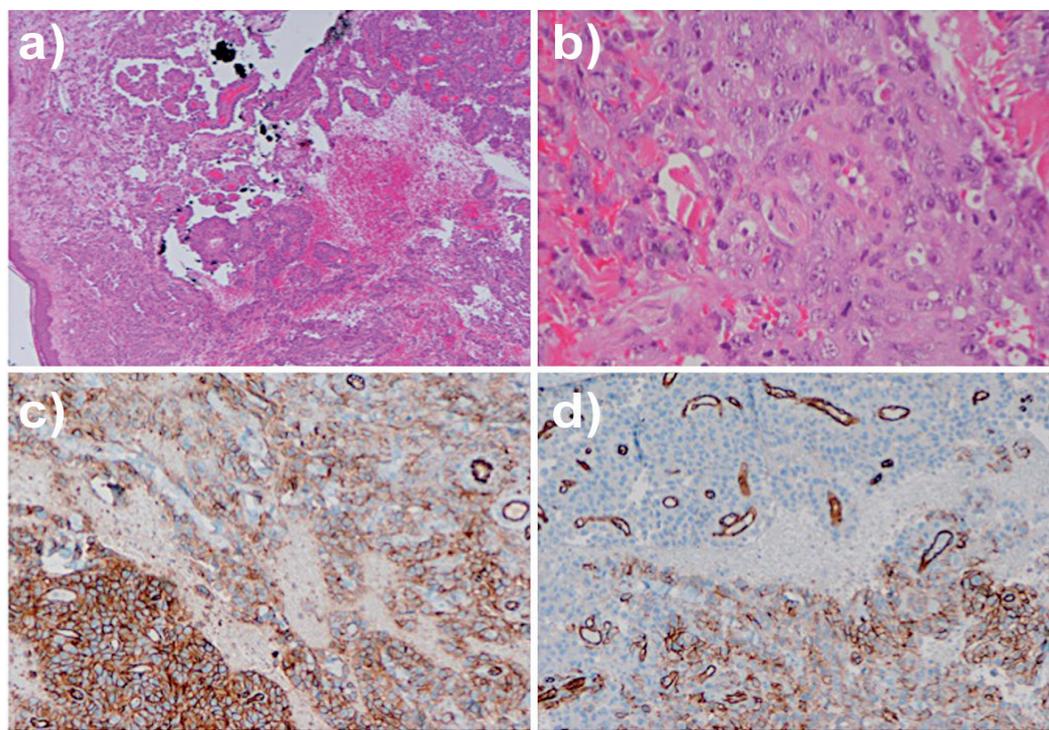


Fig 2 - a) Proliferação celular com padrão pseudo-papilar localizada na derme com espaços revestidos por células em “hobnail” e preenchidos por sangue (H&E, 40x); **b)** Células neoplásicas com pleomorfismo nuclear, com vacúolos intracitoplasmáticos, alguns contendo eritrócitos; numerosas figuras de mitose e células apoptóticas (H&E, 200x); **c)** Positividade difusa para o anticorpo CD31 (100x); **d)** Positividade multifocal para o anticorpo CD34 (100x).

invasor da mama esquerda, T2N0M0, 10 anos antes, tendo sido submetida a mastectomia radical esquerda com esvaziamento ganglionar axilar ipsilateral, com realização de quimioterapia e radioterapia adjuvantes, condicionando linfedema do membro superior esquerdo. Manteve-se em seguimento durante este período, tendo tido alguns episódios de erisipelas no membro superior esquerdo.

Foi observada na consulta de Dermatologia por alterações cutâneas no membro superior esquerdo com dois meses de evolução que não tinham melhorado com antibioterapia.

Ao exame objectivo observava-se linfedema de grande volume do membro superior esquerdo, com vários nódulos eritemato-violáceos dispersos na face anterointerna do mesmo (Fig. 1).

Foi realizada biopsia cutânea, que revelou epiderme sem alterações significativas; na derme e tecido celular subcutâneo observava-se proliferação celular com áreas de padrão papilar e sólido, com espaços vasculares irregulares e heterogéneos. A lesão era constituída por células de aspecto epitelióide, com citoplasma abundante, clarificado ou eosinofílico, com ocasionais

'luminas' intracitoplasmáticas, núcleos redondos, irregulares, com cromatina vesiculosa e nucléolo evidente. Observam-se necrose e mitoses atípicas. A neoplasia infiltrava difusamente as fibras de colagénio. O estudo imunohistoquímico foi positivo para a Vimentina, CD31 e CD34 (Fig. 2).

Os achados histológicos confirmaram o diagnóstico de angiossarcoma epitelióide.

A doente faleceu um mês depois, por progressão da doença.

DISCUSSÃO

A SST constitui uma neoplasia rara, cuja incidência é de 0,057% a 0,45%⁹ nas doentes mastectomizadas sobreviventes 5 anos após a cirurgia.

Actualmente, com a utilização de abordagens mais conservadoras no tratamento do carcinoma da mama, e com a melhoria das técnicas operatórias e de radioterapia, a prevalência da SST diminuiu. Há, no entanto, descrições da SST após abordagem cirúrgica conservadora, sendo a incidência da SST¹⁰ neste contexto de 0,14%.

Caso Clínico

O linfedema crónico parece ser o principal factor etiológico conhecido.

O tempo médio entre o desenvolvimento de linfedema e o diagnóstico de angiossarcoma é de cerca de oito a dez anos^{11,12}, tal como o observado neste caso.

A utilização de radioterapia parece ter também um papel importante na carcinogénese dos angiossarcomas devido à indução de fibrose e ao estímulo de produção do factor de crescimento endotelial vascular, com um aumento do risco de 15,9¹³.

Embora sem etiologia conhecida, verifica-se uma diminuição da imunidade celular nos membros afectados por linfedema¹⁴.

A utilização de terapêutica descongestiva linfática parece restaurar parcialmente a imunidade celular no linfedema relacionado com o tratamento de cancro da mama¹⁵.

Constituem diagnósticos clínicos diferenciais principais as lesões vasculares - angioendoteliomatose, linfangiectasia, linfangioma - o melanoma, o carcinoma metastático cutâneo e o carcinoma da mama¹⁶.

O sarcoma de Kaposi surge como um dos principais diagnósticos diferenciais, quer clínico, que histológico. Embora para o desenvolvimento do sarcoma de Kaposi não seja necessária a presença de linfedema, este pode ser um factor predisponente importante^{17,18}.

A associação do sarcoma de Kaposi com a infecção pelo Herpes Vírus 8 (HHV-8) permite a diferenciação em relação à SST através de estudos de imunohistoquímica para o HHV-8.

Dadas as semelhanças clinico-patológicas entre estas entidades e um modelo de patogénese eventualmente idêntico, poderá estar também implicada na patogénese da SST uma etiologia viral, ainda que não detectada¹⁶.

Os angiossarcomas associados à SST expressam fenótipos de endotélio vascular e linfático. A expressão do factor de crescimento endotelial vascular prolinfangiogénico permite perspectivar, num futuro próximo, a utilização de terapêutica antilinfangiogénica dirigida a alvo¹⁹.

Nos casos de detecção precoce da SST, o tratamento cirúrgico, com excisão alargada ou amputação, permite eventualmente aumento da sobrevida²⁰. A quimioterapia e a radioterapia surgem como tratamento adjuvante à cirurgia, não havendo diferença na sobrevida entre ambos os tratamentos²¹. Nos tumores localmente avançados ou com metastização pode ser utilizada a quimioterapia sistémica ou local²⁰.

O prognóstico é reservado, com uma sobrevida aos 5 anos^{22,23} de 15% a 35%.

Embora rara e de mau prognóstico, o conhecimento da semiologia dermatológica desta entidade pode permitir uma detecção precoce, com consequente intervenção em tempo útil, e possível melhoria da sobrevida. A adopção de medidas promotoras da descongestão linfática das áreas afectadas são possivelmente, à data do conhecimento actual, a medida mais eficaz na prevenção do desenvolvimento da Síndrome de Stewart-Treves.

BIBLIOGRAFIA

1. Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in post-mastectomy lymphedema: a report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer*. 1948; 1:64-81.
2. Shon W, Ida CM, Boland-Froemming JM, Rose PS, Folpe A. Cutaneous angiosarcoma arising in massive localized lymphedema of the morbidly obese: a report of five cases and review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2011; 38: 560-4.
3. Simas A, Matos C, Lopes da Silva R, Brotas V, Teófilo E, Albino JP. Epithelioid angiosarcoma in a patient with Klippel-Trénaunay-Weber syndrome: an unexpected response to therapy. *Case Rep Oncol* 2010; 3:148-53
4. Sánchez-Medina MT, Acosta A, Vilar J, Fernández-Palacios J. Angiosarcoma en linfedema crónico (síndrome de Stewart-Treves). *Actas Dermosifiliogr*. 2012; 103:545-7.
5. Woodward A, Ivins J, Soule E. Lymphangiosarcoma arising in chronic lymphedematous extremities. *Cancer*. 2006; 30:562-72.
6. Komorowski A, Wysocki W, Mitus J. Angiosarcoma in a chronically lymphedematous leg: an unusual presentation of Stewart-Treves syndrome. *South Med J*. 2003; 96: 807-8.
7. Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome. In: Demis DJ, editor. *Clinical dermatology*. 16th ed. Philadelphia: Harper and Row Inc; 1989. p. 1-6.
8. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasms, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 1998; 38(2 Pt 1):143-75; quiz 176-8.
9. Fitzpatrick P. Lymphangiosarcoma and breast cancer. *Can J Surg*. 1969; 12:172-7.
10. Fodor J, Orosz Z, Szabo E, Sulyok Z, Polgar C, Zaka Z, et al. Angiosarcoma after conservation treatment for breast carcinoma: our experience and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol*.

- 2006; 54:499-504.
11. Durr HR, Pellengahr C, Nerlich A, Baur A, Maier M, Jansson V. Stewart-Treves syndrome as a rare complication of a hereditary lymphedema. *Vasa*. 2004; 33:42-5.
 12. Rodríguez-Bujaldón A, Vázquez-Bayo M, Galán-Gutiérrez M, Jiménez-Puya R, Vélez García-Nieto A, Moreno-Giménez JC, et al. Angiosarcoma sobre linfedema crónico. *Actas Dermosifiliogr*. 2006; 97:525-8.
 13. Arriagada R, Mouriesse H, Rezvani A, Sarrazin D, Clark RM, DeBoer G, et al. Radiotherapy alone in breast cancer. Analysis of tumor and lymph node radiation doses and treatment-related complications: the experience of the Gustave-Roussy Institute and the Princess Margaret Hospital. *Radiother Oncol*. 1993; 27:1-6.
 14. Mallon E, Powell S, Mortimer P, Ryan TJ. Evidence for altered cell-mediated immunity in postmastectomy lymphoedema. *Br J Dermatol*. 1997; 137:928-33.
 15. Szolnoky G, Dobozy A, Kemény L. Decongestion improves cell-mediated immunity in postmastectomy arm lymphoedema: a pilot study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27(12):1579-82
 16. Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol*. 2012; 67(6):1342-8
 17. Ruocco V, Schwartz RA, Ruocco E. Lymphedema: an immunologically vulnerable site for development of neoplasms. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47:124-7.
 18. Ruocco V, Brunetti G, Puca RV, Ruocco E. The immunocompromised district: a unifying concept for lymphedematous, herpes-infected and otherwise damaged sites. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009; 23:1364-73.
 19. Stanczyk M, Gewartowska M, Swierkowski M, Grala B, Maruszynski M. Stewart-Treves syndrome angiosarcoma expresses phenotypes of both blood and lymphatic capillaries. *Chin Med J*. 2013; 126(2):231-7.
 20. Wierzbicka-Hainaut E, Guillet G. Stewart-Treves syndrome (angiosarcoma on lymphoedema): a rare complication of lymphoedema. *Presse Med*. 2010; 39(12):1305-8.
 21. Grobmyer S, Daly J, Glotzbach R, Grobmyer A III. Role of surgery in the management of postmastectomy extremity angiosarcoma (Stewart-Treves syndrome). *J Surg Oncol*. 2000; 73:182-8.
 22. Budd GT. Management of Angiosarcoma. *Curr Oncol Rep*. 2002 4:515.
 23. Perez MC, Padhya TA, Messina JL, Jackson RS, Gonzalez RJ, Bui MM, et al. Cutaneous angiosarcoma: a single-institution experience. *Ann Surg Oncol*. 2013; 20(11):3391-7.

LA ROCHE-POSAY
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

INOVAÇÃO

LA ROCHE-POSAY
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

EFFACLAR
DUO [+]

Avec de l'eau thermale de La Roche-Posay

SOIN
ANTI-IMPERFECTIONS
CORRECTEUR
DESINCRUSTANT
ANTI-MARQUES

CORRECTIVE
UNCLOGGING CARE
ANTI-IMPERFECTIONS
ANTI-MARKS

Sans paraben / paraben-free

EFFACLAR DUO [+]

Cuidado anti-imperfeições
corrector desincrustante
antimarcas

DIMINUIÇÃO SIGNIFICATIVA DE TODOS
OS SINAIS CLÍNICOS DA ACNE:

- > Lesões inflamatórias
- > Lesões retencionais
- > Hiperpigmentação pós inflamatória

6 Benefícios
1 só aplicação

- 1 **Queratolítico:** LHA
- 2 **Anti-inflamatório:** Niacinamida
- 3 **Anti-inflamatório e anti-pigmentação** PROCERAD™
- 4 **Antibacteriano:** Piroctona Olamina
- 5 **Normalizador do sebo:** Ácido Linoleico
- 6 **Seborregulador:** Zinco PCA

**1 aplicação manhã
e/ou noite**

Em monoterapia. Em associação
ou alternância com outros
tratamentos medicamentosos.

LA ROCHE-POSAY. A EXIGÊNCIA DERMATOLÓGICA.

FENÓMENO PROZONA EM PACIENTE HIV NEGATIVO

Priscila Tortelli Bitencourt¹, Priscila Coelho Mariano¹, Carlos Gustavo Carneiro de Castro², Karoline Silva Paolini³, Carolina Degen Meotti², Ludmila de Matos Reis Franco⁴

¹Estagiária em Dermatologia/Resident of Dermatology, Policlínica Geral do Rio de Janeiro – PGRJ, Brasil

²Especialista em Dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia/Specialist in Dermatology, Clínica Privada/Private Clinic, Rio de Janeiro, Brasil

³Medica Graduada/Medical Graduated, Universidade Iguazu, Rio de Janeiro, Brasil

⁴Medica Graduada/Medical Graduated, Universidade Federal de Juiz de Fora, Rio de Janeiro, Brasil

RESUMO – O fenômeno prozona resulta de altos títulos de anticorpos em pacientes com sífilis, provocando uma resposta falso negativa do “Venereal Disease Research Laboratory” (VDRL). Relatamos um caso de uma paciente feminina, 50 anos, com lesões eritematosas, assintomáticas disseminadas e hiperemia em conjuntiva ocular esquerda. Ao exame, múltiplas placas eritemato infiltradas, entremeadas por pele sã, em tronco, dorso, abdome e face. Linfonodo epitrocleano palpável à direita. Trazia exames gerais normais e VDRL negativo. Solicitado FTA-ABS IgG reagente e VDRL em soro diluído: 1:512. Confirmando, portanto, a ocorrência do fenômeno prozona.

PALAVRAS-CHAVE – Mulher; Reações falso-negativas; Serodiagnóstico da sífilis; Sífilis.

PROZONE PHENOMENON IN HIV NEGATIVE PATIENT

ABSTRACT – Prozone phenomenon results from high antibody titers in patients with syphilis, causing a false negative Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) results. We report a case of a 50-year-old female patient, with a chief complaint of diffuse, erythematous and asymptomatic lesions, conjunctival hyperemia in her left eye. The physical examination: maculopapular rash on the trunk, back, abdomen and face and right epitrochlear adenopathy. She brought general tests within normal limits and negative VDRL. We requested FTA-ABS IgG: + and VDRL in diluted serum: 1:512. The optimal ratio of the antigen/antibody yields an insoluble precipitate that is visible, thus rendering the test positive. Thus, phenomenon prozon was confirmed.

KEY-WORDS – False negative reactions; Female; Syphilis serodiagnosis; Syphilis.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Novembro/November 2013; Aceite/Accepted – Dezembro/December 2013

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Priscila Tortelli Bitencourt
Hospital Federal da Lagoa
Jardim Botânico 22470050
Rio de Janeiro, Brasil
Tel.: +55 21 3111-5259

INTRODUÇÃO

VDRL é um teste não treponêmico e o mais utilizado para o rastreio de sífilis, pela sua facilidade de execução e baixo custo. Ele está, no entanto, sujeito a resultados falso negativos e falso positivos⁴. O fenômeno Prozona ocorre quando há títulos extremamente altos de anticorpos em pacientes com sífilis, provocando uma resposta falso negativa do VDRL. Isso ocorre por interferência na formação da estrutura antígeno-anticorpo que é necessária para o teste de floculação ser positivo¹.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 50 anos, apresentando lesões eritematosas, assintomáticas de início no abdome, com progressão centrífuga (tronco, membros e posteriormente face). Apresentou também hiperemia em conjuntiva ocular à esquerda e aumento da queda de cabelo pré-existente. Ao exame, múltiplas placas eritemato infiltradas, entremeadas por áreas de pele normal, em região de tronco, dorso, abdome e face (Figs. 1, 2 e 3). Presença de linfonodo palpável em região epitrocleana à direita. Os exames gerais, como hemograma, lipidograma, exames de função hepática e renal estavam todos sem alterações, além desses, havia VDRL negativo e VHS de 100mm/h. Diante do quadro, foi solicitado FTA-ABS, VDRL em soro diluído e sorologias para HIV, hepatite B e C. Obtivemos FTA-ABS IgG positivo e o VDRL em soro diluído 1:512, que levou a conclusão da ocorrência do fenômeno de prozona. Sorologia para Hepatites e HIV negativas. A paciente foi tratada com Penicilina Benzatina 2.400.00UI em 2 doses, com intervalo de uma semana¹³, apresentando melhora significativa do quadro após o tratamento (Figs. 4 e 5).

DISCUSSÃO

A sífilis secundária é a fase de disseminação de treponemas pelo organismo e suas manifestações ocorrem 4 a 8 semanas após o cancro duro. O quadro clínico de



Fig. 1 - Placas eritemato infiltradas entremeadas por ilhas de pele sã em tronco e membros superiores.



Fig. 2 - Placas eritemato infiltradas em face e colo.

tal fase desta doença pode incluir uma erupção cutânea generalizada, simétrica de aspecto variável, sem prurido. Pode-se observar também a roséola sífilítica, que são

Caso Clínico



Fig. 3 - Lesões com o mesmo padrão das anteriores em dorso.

máculas eritematosas de duração efêmera, que ocorrem por surtos e de forma simétrica. Podem ocorrer também, surtos com lesões papulo eritêmato acobreadas, arredondadas, de superfície plana, com discretas escamas mais proeminentes na periferia (colarete de Biett)^{5,7,16}. As regiões palmares e plantares caracteristicamente estão acometidas, neste caso relatado, entretanto, estavam poupadas. Sintomas sistêmicos são discretos. Pode ocorrer alopecia em clareira e poliadenomegalia generalizada, principalmente cervical e epitrocleana^{5,8,16}. Sendo a sífilis conhecida também como a grande simuladora, podendo apresentar um quadro clínico bastante variável, nesta paciente, o *rash* apresentado era bastante extenso e com lesões bem infiltradas¹².

O diagnóstico pode ser realizado através do VDRL, um teste não treponêmico, que por se tratar de um teste rápido, simples e de baixo custo é o mais comumente utilizado em todo o mundo para o rastreamento inicial da sífilis. É também o único utilizado para monitorar o curso da doença e o controle após o tratamento, quando é feita avaliação clínica e teste sorológico não treponêmico, como o VDRL no 3º, 6º e 12º meses¹². Esse teste emprega como antígeno a cardiolipina, adicionado de colesterol e lecitina em álcool etílico, os quais aglutinam em



Fig. 4 - Paciente 2 semanas após o tratamento.



Fig. 5 - Ausência de lesões após o tratamento.

presença de soro reagente. Ele positiva-se 5 a 6 semanas após a infecção e 2 a 3 semanas após o surgimento do cancro, podendo estar negativo na sífilis primária. Apresenta alta sensibilidade na sífilis secundária^{4,7}. Posteriormente à elevação nas primeiras semanas após a infecção, os níveis declinam lentamente, diminuindo a sensibilidade, e títulos baixos são vistos na sífilis tardia¹².

A proporção ótima do anticorpo antígeno é chamada zona de equivalência, a qual produz um precipitado insolúvel que é visível, tornando assim o teste positivo. Na zona com excesso de anticorpo (prozona) ou excesso de antígeno (pos zona) causará um falso negativo. No geral, a incidência do fenômeno prozona é de 0,2 a 2%, porém em pacientes HIV negativos esta cai para 0 a

Caso Clínico

0,4%. O fenômeno prozona é mais frequentemente associado à sífilis secundária, co infecção pelo HIV e gestação. O comportamento anômalo de células B podem levar a uma hiper-responsividade à estimulação antigênica, levando à produção de anticorpos em excesso¹.

No ano de 2006, o Departamento de Análises Clínicas e Toxicológicas da UFRN (DACT/UFRN) realizou uma pesquisa na qual foram estudadas 40 amostras, e dentre estas, 8 (20%) apresentaram o fenômeno pró-zona, estando mais presentes nas amostras com elevados títulos de reatividade. Dentre estes 8 casos, 2 demonstraram um padrão não reagente na amostra não diluída, entretanto, quando foi realizado na diluição 1:8 apresentou floculação intensa. Os outros 6 casos, tiveram nas amostras não diluídas uma reação *boderline*, contrastando, também, com os resultados fortemente reagentes quando diluídas a 1:8. Esse estudo, portanto, demonstrou a importância do emprego de amostras de soros diluídos para realizar o VDRL, visando diminuir a ocorrência do fenômeno Prozona⁴.

Através do relato deste caso, queremos atentar para o fato que o Fenômeno Prozona ainda ocorre, mesmo em pacientes HIV negativos, e portanto, sendo de extrema importância a investigação de sífilis quando suspeita clínica, mesmo em pacientes inicialmente com VDRL negativo.

BIBLIOGRAFIA

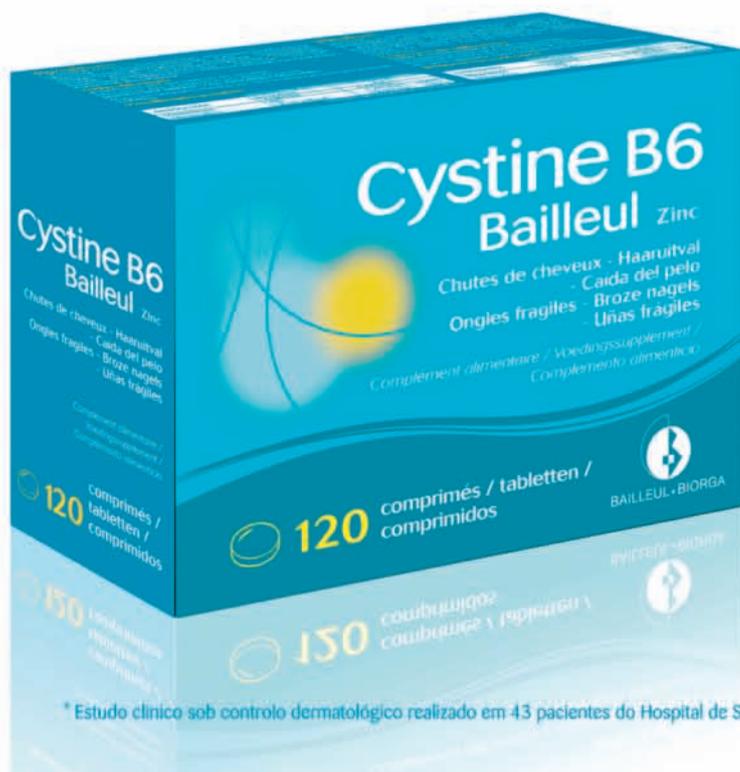
1. Sidana R, Mangala HC, Murugesh SB, Ravindra K. Prozone phenomenon in secondary syphilis. *Indian J Sex Transm Dis* 2011; 32:47-9.
2. Singh AE, Romanowski B. Syphilis: review with emphasis on clinical, epidemiologic and some biologic features. *Clin Microbiol Rev*. 1999; 12:187-209.
3. Codes JS, Cohen DA, Melo NA, Teixeira GG, Leal Ados S, Silva Tde J, et al. Screening of sexually transmitted diseases in clinical and non-clinical settings in Salvador, Bahia, Brazil. *Cad Saude Publica*. 2006; 22:325-34.
4. Azevedo LKA; Fernandes PSG; Silva DGKC; Neto MJB; Queiroz MGL; Dantas VCR et al. Caracterização e correlação do fenômeno pró-zona com títulos de sororeatividade do VDRL e reação de imunofluorescência indireta em soros de pacientes com sífilis RBAC. 2006; 38(3): 183-7.
5. Azulay RD, Azulay DR. *Dermatologia*. 5^{ed}. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008.
6. Wuepper KD, Tuffanelli DL. False positive reaction to VDRL test with prozone phenomena. *Association of lymphosarcoma*. *JAMA*. 1966; 195:868-9.
7. Avelleira JC, Bottino G. Sífilis: diagnóstico, tratamento e controle. *An Bras Dermatol*. 2006; 81(2) :111-26.
8. Larsen SA, Steiner BM, Rudolph AH. Laboratory diagnosis and interpretation of tests for syphilis. *Clin Microbiol Rev*. 1995; 8:1-21.
9. Rompalo AM, Cannon RO, Quinn TC, Hook EW. Association of biologic false-positive reactions for syphilis with human immunodeficiency virus infection. *J Infect Dis*. 1992; 165:1124-6.
10. Musher DM, Hamill RJ, Baughn RE. Effect of human immunodeficiency virus (HIV) infection on the course of syphilis and on the response to treatment. *Ann Intern Med*. 1990; 113:872-81.
11. Johnson PD, Graves SR, Stewart L, Warren R, Dwyer B, Lucas CR. Specific syphilis serological test may become negative in HIV infection. *AIDS*. 1991; 5:419-23.
12. Nayak S, Acharjya B. VDRL Test and its Interpretation. *Indian J Dermatol*. 2012; 57(1):3-8.
13. Brasil. Ministério da Saúde. *Manual de Controle das Doenças Sexualmente Transmissíveis*. 3^{ed}. Brasília: Ministério da Saúde; 1999.
14. Erbeling EJ, Vlahov D, Nelson KE, Rompalo AM, Cohn S, Sanchez P, et al. Syphilis serology in human immunodeficiency virus infection: Evidence for false-negative fluorescent treponemal testing. *J Infect Dis*. 1997; 176:1397-400.
15. Augenbraun MH, DeHovitz JA, Feldman J, Clarke L, Landesman S, Minkoff HM. Biological false-positive syphilis test results for women infected with human immunodeficiency virus. *Clin Infect Dis*. 1994; 19:1040-4.
16. Sampaio SAP; Rivitti EA. *Dermatologia*. 3^{ed}. São Paulo: Artes Médicas; 2007.
17. Lane HC, Masur H, Edgar LC, Whalen G, Rook AH, Fauci AS. Abnormalities of β cell activation and immunoregulation in patients with the acquired immunodeficiency syndrome. *N Engl J Med*. 1983; 309:453-8.
18. Malone JL, Wallace MR, Hendrick BB, LaRocco A, Jr, Tonon E, Brodine SK, et al. Syphilis and neurosyphilis in a human immunodeficiency virus type-1 seropositive population: Evidence for frequent serologic relapse after therapy. *Am J Med*. 1995; 99:55-63.

Tratamento Antiqueda

CYSTINE B6

A experiência dos Laboratórios Bailleul
com cistina desde 1949.

O reconhecimento nos tratamentos e cuidados do cabelo.
Cistina, um elemento fundamental para o crescimento do cabelo e unhas.



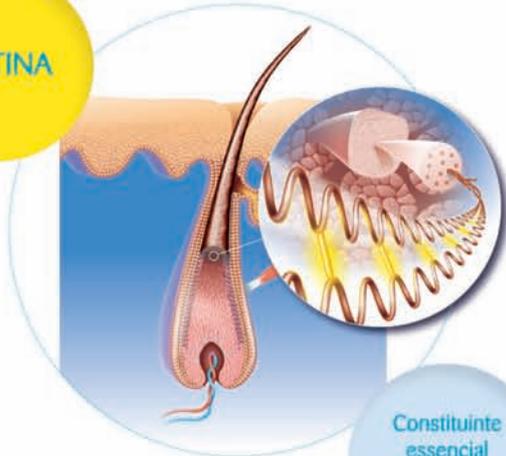
* Estudo clínico sob controlo dermatológico realizado em 43 pacientes do Hospital de Saint Louis (Paris) ** Apreciação dos pacientes constatada às 12 semanas

CYSTINE B6 Bailleul Zinc

Suplemento alimentar

Crescimento do cabelo e unhas

CISTINA



Constituinte essencial da queratina do cabelo

VITAMINA B6

Metionina
Homocisteina
Cistationina
Cisteína



Cistina

Indispensável ao metabolismo dos aminoácidos sulfurados

POSOLOGIA

4 comprimidos/dia

2000 mg
de Cistina

+

1,4 mg
de Vitamina B6

1 embalagem
(120 comprimidos) =
1 mês de tratamento



CIRURGIA VIDEOLAPAROSCÓPICA E INFECÇÃO CUTÂNEA POR MICOBACTÉRIAS DE CRESCIMENTO RÁPIDO (MCR) - UMA ASSOCIAÇÃO MAIS QUE FORTUITA

Thuany Silva Santos¹, Alessandra Rodrigues Catharino², Camila Machado Zompero³, Arles Martins Brotas⁴

¹Médica Graduada/Medical Graduated, Universidade Católica de Brasília, Brasil

²Médica Graduada/Medical Graduated, Universidade Federal do Rio Grande, Brasil

³Médica Graduada/Medical Graduated, Universidade de Cuiabá, Brasil

⁴Especialista em Dermatologia/Dermatologist, Brasil

Justificativa para publicação: O objetivo deste relato é mostrar a importância e alertar os clínicos e dermatologistas para a ocorrência das infecções micobacterianas atípicas após procedimentos cirúrgicos.

Justification for publication: To alert clinicians and dermatologists to the importance for the occurrence of atypical mycobacterial infections after surgical procedures.

RESUMO – As micobactérias de crescimento rápido são patógenos oportunistas geralmente associados com infecções pós-operatórias. Estas infecções têm sido relatadas após procedimentos estéticos, diálise peritoneal, hemodiálise, mamoplastia e artroplastia. O objetivo deste relato é mostrar a importância e alertar os clínicos e dermatologistas para a ocorrência das infecções micobacterianas atípicas após procedimentos cirúrgicos.

PALAVRAS-CHAVE – Cirurgia laparoscópica; Infecção da ferida operatória; Infecções por *Mycobacterium*; Infecções bacterianas da pele.

LAPAROSCOPIC SURGERY AND CUTANEOUS INFECTION BY RAPIDLY GROWING MYCOBACTERIA (MCR) - ASSOCIATION WHICH IS MORE THAN FORTUITOUS

ABSTRACT – The rapidly growing mycobacteria are opportunistic pathogens that are frequently associated with infections related to surgical procedures. These infections have been reported after cosmetic procedures, peritoneal dialysis, hemodialysis, mammoplasty and arthroplasty. The objective of this report is to show the importance and alert clinicians and dermatologists for the occurrence of atypical mycobacterial infections after surgical procedures.

KEY-WORDS – Laparoscopy; *Mycobacterium* infections; Surgical wound infection; Skin diseases, Bacterial.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Outubro/October 2013; Aceite/Accepted - Dezembro/December 2013

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Thuany Silva Santos

QE 21 conjunto E casa 21, bairro: Guará II
cidade: Brasília, Estado: DF, CEP: 71050054

Brasil

Email: thuany.santos@gmail.com

INTRODUÇÃO

As infecções micobacterianas atípicas são doenças causadas por micobactérias não-tuberculosas¹. São classificadas por Timpe e Runyon em 4 grupos (Tabela 1)². O tipo IV inclui *M. fortuitum*, *M. chelonae* e *M. Abscessus*, que são micobactérias de crescimento rápido (MCR). As micobactérias de crescimento rápido (MCRs) são encontradas no solo e em fontes naturais de água, sendo estas as espécies mais freqüentes em infecções relacionadas à assistência a saúde.

MCRs podem envolver praticamente qualquer tecido, sendo mais comum o acometimento de pele e subcutâneo^{3,4}. Podem ocorrer quadros de infecções cutâneas em feridas operatórias, celulite, abscessos com profundidade variável em sítios anatômicos diversos como pneumonia pós-aspiração, ceratites, otite média e mastoidite, bacteremia, osteomielite, linfadenites, além de endocardites relacionadas a cirurgias cardíacas e infecções associadas ao sistema nervoso central, como meningites⁵.

CASO CLÍNICO

Paciente feminina de 35 anos, procurou o ambulatório de dermatologia com “caroço no umbigo” que surgiu após cirurgia de vesícula. Teve hipótese diagnóstica inicial de granuloma por corpo estranho e tratamento prévio com quimiocauterização, cefalexina e corticóide intralesional, sem sucesso. Ao exame dermatológico



Fig. 1 - Lesão pápulo-nodular eritematosa, friável, úmida, de consistência amolecida na região umbilical.

notava-se lesão pápulo-nodular eritematosa, friável, úmida, de consistência amolecida na região umbilical, além de lesões nódulo-ulceradas sobre outros sítios de cicatriz cirúrgica pela videolaparoscopia (Fig. 1). A RNM revelou acometimento da parede abdominal de 2x2cm, sem acometimento da cavidade (Fig. 2).

Tabela 1 - Classificação das MNT de acordo com o tempo de crescimento e produção de pigmento (Runyon, 1959).

GRUPOS	PIGMENTAÇÃO	TEMPO DE CRESCIMENTO
Grupo I	Fotocromógenas	Lento
Grupo II	Escotocromógenas	Lento
Grupo III	Acromógenas	Lento
Grupo IV	Produtoras ou não de pigmento	Rápido

Caso Clínico



Fig 2 - Acometimento da parede abdominal de 2x2cm, sem acometimento da cavidade abdominal pela RNM.

Realizada biópsia e retirada de fio de sutura. O exame histopatológico foi inespecífico e demonstrou tecido de granulação, com áreas de necrose e grande quantidade de neutrófilos. *Fite* e *Grocott* negativos. Já após 3 dias notou-se desenvolvimento de colônia foto-cromogênica no meio de *Lowenstein-Jensen* e identificado



Fig 3 - Cultura com crescimento de colônia foto-cromogênica no meio de *Lowenstein-Jensen*.



Fig 4 - Resolução completa da lesão ao final do tratamento instituído.

Mycobacterium abscessus pelo PCR (Fig. 3). Foi instituído tratamento com claritromicina, Terizidona e etambutol com excelente resposta (Fig. 4).

DISCUSSÃO

Durante as décadas houve um aumento acentuado de infecções causadas por MCRs, tanto localizadas e disseminadas, bem como surtos nosocomiais e contaminação de equipamentos médicos⁵. Estas infecções têm sido descritas após procedimentos precedidos por processos inadequados de esterilização de equipamentos utilizados em acupuntura, broncoscopia, cirurgias para diversas finalidades, procedimentos de hemodiálise, cateteres peritoneais e intravasculares, aplicação de piercing e contaminação de sprays de lidocaína^{5,6}.

Em relação ao tipo da cirurgia, se é abdominal, estética, pélvica, urológica, oncológica dentre outras e via de acesso do material cirúrgico (convencional, videolaparoscópica e outras), de acordo com a Agência Nacional de Vigilância Sanitária, destacam-se os casos onde as intervenções foram na região abdominal e pelos procedimentos videocirúrgicos⁶.

Caso Clínico

O médico deve ter alta suspeição nas lesões abscedadas, nódulos e ulcerações com reação inflamatória. A suspeita normalmente é levantada devido à falta de resposta aos antibióticos mais utilizados no tratamento de patógenos habituais de pele. É fundamental a análise microbiológica de tecidos e secreções, incluindo cultura para micobactéria no fragmento de biópsia. A prevenção, assim como métodos de antissepsia rigorosos e a correta esterelização física, química e do instrumental cirúrgico são a melhor maneira de evitar este tipo de infecção.

BIBLIOGRAFIA

1. Macedo JS, Henriques CM. Infecções pós-operatórias por micobactérias de crescimento rápido no Brasil. *Rev Bras Cir. Plást.* 2009; 24(4): 544-551.2.
2. Groote MA, Huitt G. Infections Due to Rapidly Growing Mycobacteria. *Clin Infect Dis.* 2006; 42:1756-63.
3. Costa Cruz JC. *Mycobacterium fortuitum*: um novo bacilo acido-resistente patogênico para o homem. *Acta Med.* 1938; 1:298-301.
4. Brown-Elliott BA, Wallace RJ. Clinical and taxonomic status of pathogenic nonpigmented or late-pigmenting rapidly growing mycobacteria. *Clin Microbiol Rev.* 2002; 15(4):716-46.
5. Ministério da Saúde do Brasil. *Processamento de Artigos e Superfícies em Estabelecimentos de Saúde. Manual do Ministério da Saúde.* 2ª ed. Brasília: MS; 1994.
6. Ministério da Saúde do Brasil, Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Alerta sobre infecções por micobactéria não tuberculosa após videocirurgia.* Brasília: MS; 2007.

PROTECÇÃO MUITO ELEVADA
DAS PELES SENSÍVEIS



A Skin Cancer Foundation
recomenda estes produtos
como protectores UV
eficazes

NOVAS FÓRMULAS

TOQUE
SECO



- Fotoestáveis
- Resistentes à água
- Sem parabenos

Avène 50+

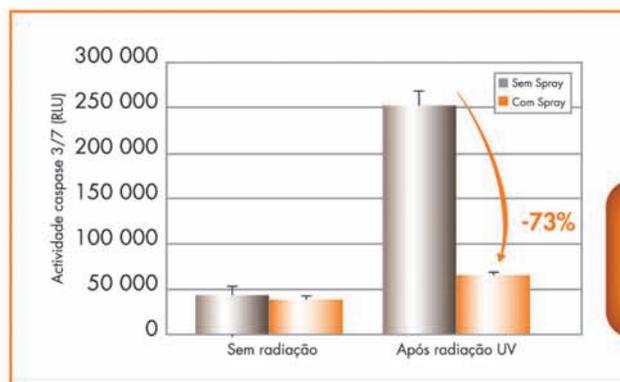
Os produtos Solares Avène 50+ foram reformulados para proporcionarem uma tripla protecção UVB-UVA eficaz, graças a uma associação exclusiva de ingredientes activos, fruto da Investigação Pierre Fabre:

- Um novo complexo fotoprotector, eficaz e estável ao longo do tempo,
 - O Pré-tocoferil, poderoso anti-oxidante, precursor da vitamina E anti-radicalar,
 - A Água termal d'Avène, com propriedades suavizantes e dessensibilizantes.
- As suas novas texturas, incolores na aplicação, são rapidamente absorvidas.

Protecção eficaz contra os raios UV*

Estudos farmacológicos demonstraram que as novas fórmulas solares Avène 50+ protegem eficazmente a pele contra os efeitos nefastos da radiação solar

- Diminuição da citotoxicidade - Teste da viabilidade celular MTT (Méthyl Thiazol Tétrazolium)
- Redução da apoptose celular - Dosagem de caspase-3
- Diminuição das lesões do ADN - Dímeros de pirimidina



AVALIAÇÃO
DA APOPTOSE
CELULAR

Redução
da apoptose
celular

Dosagem de caspase-3

*Protecção celular demonstrada "in vitro" em epiderme reconstituída. Centro de Investigação e Desenvolvimento Pierre Fabre.

Laboratoires dermatologiques

Avène
PARIS

Pierre Fabre

EAU THERMALE

Avène

A inovação em Dermatologia



PELES SUJEITAS A PRURIDO*
PELES DE TENDÊNCIA ATÓPICA

XeraCalm A.D

Uma nova geração
de emolientes
Acalma a sensação
de prurido*

I-modulia®
INOVAÇÃO

Fórmulas eficazes e seguras para um benefício global.

A gama de emolientes XeraCalm A.D é formulada com o complexo I-modulia®, activo biotecnológico inovador, fruto de 12 anos de pesquisa. Acalma a sensação de prurido, bem como a reactividade excessiva da pele, re-equilibrando o seu sistema de defesa. Graças a uma associação única de activos, XeraCalm A.D permite benefícios rápidos: diminuição significativa da sensação de prurido, associada à restauração da função barreira epidérmica.

Estudo clínico internacional

Itália - Roménia

(Investigador principal: Pr Patrizii)

- 55 crianças, entre 1 - 4 anos
- Sinais de dermatite atópica ligeira a moderada (SCORAD < 20)
- 2 aplicações / dia de Bálamo emoliente XeraCalm A.D. durante 15 dias

* Ligado à *secura cutânea*

Diminuição significativa dos critérios clínicos a D15



EFICÁCIA DO TRATAMENTO COM OMALIZUMAB NA URTICÁRIA CRÓNICA ESPONTÂNEA RESISTENTE À TERAPÊUTICA HABITUAL COMBINADA

Pedro Morais Silva¹, Ana Mendes¹, Ana Célia Costa¹, Manuel Pereira Barbosa¹

¹Serviço de Imunoalergologia/Immuneallergy Department, Hospital de Santa Maria EPE, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

RESUMO – A urticária crónica (UC) consiste num quadro cutâneo de duração superior a 6 semanas, caracterizada pelo aparecimento de lesões máculo-papulares eritematosas e pruriginosas, com uma duração individual inferior a 24 horas. É uma patologia relativamente frequente que causa morbilidade significativa. Atualmente, o seu tratamento com fármacos para além dos anti-histamínicos-H1 não foi exaustivamente estudada.

Descrevemos um caso de UC grave, resistente à terapêutica convencional com doses elevadas de anti-histamínicos-H1, corticodependente, no qual o tratamento com o anticorpo monoclonal anti-IgE omalizumab permitiu o controlo da urticária e a interrupção de corticoides sistémicos. Não se observaram reações adversas e o fármaco permaneceu eficaz ao longo de 18 meses de terapia.

É posteriormente apresentada uma revisão da literatura relativa à utilização deste fármaco, com ênfase nas suas características a longo prazo.

PALAVRAS-CHAVE – Antialérgicos; Anticorpos monoclonais; Anti-histamínicos-H1; Terapia combinada; Urticária.

SUCCESSFUL USE OF OMALIZUMAB IN A PATIENT WITH H1-ANTIHISTAMINE-REFRACTORY CHRONIC SPONTANEOUS URTICARIA

ABSTRACT – Chronic urticaria (CU) is characterized by an evanescent, itchy wheal and flare reaction that does not resolve completely after 6 weeks. It is a relatively frequent disease that causes significant morbidity. Its therapy with drugs other than H1-antihistamines has not yet been exhaustively studied, but recently some promising treatment options have been described.

We describe a case of severe, corticosteroid-dependent CU that was resistant to conventional treatment with high doses of H1-antihistamines. In this case, treatment with omalizumab, an anti-IgE monoclonal antibody, allowed control of urticaria symptoms and permitted corticosteroid interruption. No adverse reactions were reported and the drug remained effective during 18 months of therapy.

We present a review of the available literature concerning the use of omalizumab in CU, emphasizing information about its long-term efficacy.

KEY-WORDS – Anti-allergic agents; Antibodies, monoclonal; Histamine H1 antagonists; Drug therapy, combination; Urticaria.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Caso Clínico

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Outubro/October 2013; Aceite/Accepted - Dezembro/December 2013

Correspondência:

Dr. Pedro Morais Silva
Tv. Henrique Cardoso 96, RC
1700-288 Lisboa, Portugal
Email: pedrotiagosilva@gmail.com
Tel.: +351 91 73 74 928

INTRODUÇÃO

A urticária é caracterizada pelo aparecimento de lesões máculo-papulares eritematosas, pruriginosas, com uma duração individual inferior a 24 horas, associadas ou não a angioedema. Quando esta sintomatologia persiste mais de 6 semanas denomina-se de urticária crónica (UC). Esta patologia pode ser induzida quer por estímulos físicos (urticária física), quer por outros estímulos (colinérgica, aquagénica, etc) ou ocorrer na ausência de um desencadeante específico classificando-se então como urticária crónica espontânea (UCE)¹.

Apesar da etiologia ser desconhecida, em aproximadamente 50% dos casos de UCE¹ foram identificados autoanticorpos anti-IgE e/ou anti-FcεRI, o que parece sugerir a existência dum mecanismo autoimune subjacente.

A UC é uma patologia relativamente frequente², com impacto significativo na qualidade de vida, afetando sono, atividades diárias, vida profissional e interação social.

De acordo com as últimas recomendações da *European Academy of Allergy and Clinical Immunology (EAACI)/Global Allergy and Asthma European Network (GA2LEN)/European Dermatology Forum (EDF)/World Allergy Organization (WAO)*³, o objetivo do tratamento de todos os tipos de urticária deve ser o controlo total dos seus sintomas. Para tal, as causas subjacentes devem ser investigadas e se possível eliminadas e tratamento sintomático deve ser instituído de acordo com a sua gravidade. Os fármacos de primeira linha são os anti-histamínicos-H1 não-sedativos, que nos casos recalcitrantes podem ser administrados em doses até 4 vezes superiores à habitualmente utilizada. Na ausência de resposta satisfatória, o anti-histamínico deve ser

alterado ou adicionado um antagonista do recetor dos leucotrienos. A última linha terapêutica, inclui diversos fármacos, como os antihistamínicos-H2, a ciclosporina, a dapsona e o omalizumab. Exacerbações de UCE podem ser tratadas com corticóides sistémicos, devendo ser evitados tratamentos prolongados devido aos seus efeitos secundários inerentes³.

De modo a uniformizar os critérios de avaliação destes doentes na prática clínica, nomeadamente a gravidade da urticária, as recomendações sugerem a utilização do *urticaria activity score (UAS)*, no qual são somados pontos atribuídos à intensidade do prurido (0-nenhum a 3-intenso) e número de pápulas (0-nenhumas a 3-mais de 12), num total de 0 a 6 valores diários¹.

O omalizumab (Novartis, Suíça) é um anticorpo monoclonal IgG humanizado, que através da ligação ao domínio Cε3 da IgE livre, impede a ligação desta aos recetores de alta e baixa afinidade (FcεRI e FcεRII), presentes nas membranas dos mastócitos, basófilos, eosinófilos e linfócitos, reduzindo assim a libertação de mediadores inflamatórios como histamina, leucotrienos e citocinas⁴. Reduz também a expressão de recetores FcεRI na superfície dos basófilos e previne o aumento dos seus níveis induzidos pela IgE nos mastócitos cutâneos⁵. Este fármaco encontra-se aprovado no nosso país para o tratamento de asma alérgica persistente moderada a grave. A sua administração é subcutânea, em intervalos de duas a quatro semanas, sendo a dose na asma individualizada em função do valor da IgE total sérica e do peso do doente. Apresenta um bom perfil de tolerância, estando descritos efeitos adversos pouco frequentes, na sua maioria ligeiros, embora já tenham sido reportados raros casos de anafilaxia⁶.

Desde 2007, vários casos de UCE tratados com omalizumab com sucesso com têm sido descritos na

literatura^{7,8}. Dois estudos multicêntricos, controlados, randomizados e duplamente cegos avaliaram a eficácia deste tratamento num grupo de 90 doentes com UCE⁹ e num subgrupo de 49 doentes com UCE e anticorpos anti-tiroperoxidase¹⁰. Ambos demonstraram um efeito rápido e eficaz de omalizumab nos sinais e sintomas da UCE. Subsequentemente, dois estudos^{11,12} desenhados para avaliar a segurança e eficácia do fármaco no tratamento de UCE em doentes dos 12 aos 75 anos, demonstraram que o fármaco tem um bom perfil de segurança e que é eficaz, em doses fixas de 300mg a cada 4 semanas, a controlar os sintomas de UCE, em alguns casos imediatamente após a primeira dose.

O omalizumab está disponível na Europa desde 2005 e no nosso hospital desde 2007. O objetivo deste trabalho é reportar a eficácia e segurança do omalizumab no tratamento da UCE grave corticodependente, resistente a outras terapêuticas de última linha, através da descrição de um dos doentes tratados no nosso Hospital de Dia de Imunoalergologia.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma doente caucasiana de 23 anos, natural de Lisboa, referenciada à consulta de Imunoalergologia por queixas com duração de 8 semanas de máculas e pápulas eritematosas e pruriginosas, generalizadas de duração individual inferior a 24 horas, com desaparecimento à digito-pressão e edema ocasional das mãos e pés, sem fatores desencadeantes aparentes. Os testes cutâneos por picada e análises laboratoriais (incluindo função tiroideia, valores de complemento e imunoglobulinas) não apresentavam alterações. Não foram identificados anticorpos anti-tiroideus ou outros autoanticorpos e as serologias virais foram negativas. O teste de soro autólogo, realizado para determinação de autoreactividade, foi positivo. Na avaliação inicial, a doente apresentava queixas de prurido intenso e pápulas em cerca de 10 localizações simultaneamente (UAS=5).

O controlo da patologia foi insatisfatório com a utilização alternada de diversos anti-histamínicos-H1 em doses elevadas (ebastina, levocetirizina 4x/dia) em associação com ranitidina 300mg/dia e montelucaste 10mg/dia, pelo que foi iniciada prednisolona numa dose inicial de 40mg/dia. Esta foi eficaz na redução de sintomas, mas as diversas tentativas de redução da dose abaixo de 30mg/dia resultaram invariavelmente no reaparecimento das lesões cutâneas. Nesta fase, a doente foi proposta para tratamento mensal com

imunoglobulina G humana endovenosa 400mg/kg/dia. Apresentou, após 2 meses de terapêutica uma resposta parcialmente favorável (UAS=2), que possibilitou uma redução de corticoide para 10mg/dia, não sendo possível reduzir para além desta dose por reaparecimento das lesões. Esta foi portanto mantida durante 30 meses, após os quais a doente apresentava *facies cushingóide*, aumento de peso de 35kg (correspondente a 58% do seu peso original, IMC 33,5kg/m²) e aumento do perímetro abdominal (86 para 102cm). Foi então interrompida a imunoglobulina e feita proposta para terapêutica com omalizumab subcutâneo 300mg de 4/4 semanas. A doente assinou consentimento informado antes do início do tratamento.

Após a primeira administração observou-se melhoria evidente da urticária, com desaparecimento do prurido e redução do número de pápulas (UAS=1). Antes da terceira administração, a doente encontrava-se sem lesões e sem prurido (UAS=0), pelo que se reduziu gradualmente a prednisolona e ebastina e se interrompeu ranitidina e montelucaste.

Não foram observados efeitos adversos associados à administração do fármaco. Todas as administrações foram efetuadas sob vigilância, em hospital de dia de Imunoalergologia. Após suspensão da prednisolona observou-se gradualmente reversão da *facies cushingóide*, diminuição de peso e do perímetro abdominal.

Após 12 meses de tratamento com omalizumab, devido à boa evolução do quadro, os intervalos entre cada dose de omalizumab foram progressivamente aumentados (para 6/6 e posteriormente 8/8 semanas). Aos 18 meses de tratamento, após um intervalo de 8 semanas entre doses, a doente encontrava-se assintomática, pelo que se optou pela suspensão de omalizumab. Doze semanas depois, verificou-se reaparecimento das lesões cutâneas e prurido intenso, com ausência de resposta à terapêutica convencional semelhante à anterior. A terapêutica com omalizumab foi reintroduzida, mais uma vez com resultados favoráveis após primeira administração.

DISCUSSÃO

A UCE é uma doença que causa morbidade significativa. Atualmente, o tratamento desta patologia com fármacos para além dos anti-histamínicos não foi exaustivamente estudada e frequentemente depende da experiência individual de cada centro. Apresentamos um caso de UCE grave resistente à terapêutica convencional em doses elevadas, corticodependente,

Caso Clínico

no qual o tratamento com omalizumab permitiu o controle da urticária e remissão dos efeitos secundários da corticoterapia sistêmica prolongada.

O omalizumab tem como indicação o tratamento de asma alérgica grave, mas tal como em vários estudos europeus e americanos^{11,12}, no nosso Serviço tem sido demonstrada a sua utilização com sucesso no tratamento de UCE^{13,14} e eczema atópico^{15,16}.

O omalizumab demonstrou ser um fármaco seguro. Todas as sessões foram efetuadas de acordo com um protocolo de observação pós-administração e não se observaram efeitos adversos, imediatos ou tardios.

Parece ocorrer uma melhoria rápida das manifestações cutâneas, sendo frequente a resolução total de sintomas antes da quarta administração e em alguns casos tão cedo como 48 horas após a primeira injeção^{9,11-14}. No nosso caso, a doente apresentou controlo total da patologia após a segunda administração do fármaco. O mecanismo subjacente à rapidez desta resposta é ainda desconhecido, mas sugere a existência de um mecanismo de ação distinto do que ocorre em doentes asmáticos. Estudos que avaliaram a cinética do recetor FcεRI⁴ após a administração sugerem que antes da diminuição do número de recetores, uma redução rápida dos níveis da IgE plasmática poderá, de forma inespecífica, inibir a desgranulação dos mastócitos e basófilos por mecanismos independentes da densidade de recetores à superfície⁵. Mais estudos seriam necessários para comprovar inequivocamente esta teoria.

A positividade do teste do soro autólogo nesta doente parece apontar para a existência de um fator de autoreatividade em circulação. Não foi realizada a pesquisa de autoanticorpos anti-IgE e/ou anti-FcεRI pelo indisponibilidade do método no nosso centro, pelo que não pode ser estabelecido o diagnóstico definitivo de UC autoimune, de acordo com os consensos mais recentes¹⁷. No entanto, o omalizumab parece ser eficaz em doentes com UC independentemente da presença de auto-imunidade⁸.

O mecanismo através do qual omalizumab induz remissão a longo-prazo é também pouco claro. Os estudos que incluíram um período de seguimento verificaram que a maioria dos doentes com UC regressa ao seu estado clínico prévio, após aproximadamente 10 semanas da interrupção do fármaco. No caso apresentado, os sintomas surgiram ligeiramente mais tarde, na 12^a semana após suspensão. Assim, o omalizumab não aparenta ser, na maioria dos casos, uma terapêutica curativa - Embora seja eficaz no controlo sintomático, não altera a história natural da doença. Porém, como a UC é habitualmente uma patologia autolimitada, a

utilização judiciosa deste fármaco poderá providenciar alívio a doentes graves, com impacto significativo na sua qualidade de vida, durante o período de maior atividade da doença, quando as linhas terapêuticas anteriores falham.

Não existem recomendações acerca da melhor forma de manejar o fármaco a longo-prazo. Da experiência dos autores, após estabilização da doença, já que alguns doentes parecem permanecer assintomáticos para além do período de 4 semanas, parece lícito tentar aumentar gradualmente o intervalo entre administrações, salvaguardando-se que do ponto de vista teórico, existe pouca probabilidade que após 8 semanas exista ação farmacológica de omalizumab.

Em resumo, o tratamento com omalizumab parece ser uma alternativa segura e eficaz em doentes com UC grave e resistente a outros tratamentos. Apresenta um início de ação rápida e não parece perder a sua eficácia pelo menos após 18 meses. No entanto, pode ter efeitos secundários e carece de estudos que estabeleçam a forma mais eficaz para a sua utilização a longo-prazo. A sua administração deve ser bem fundamentada e efetuada em centros experientes com a sua utilização.

BIBLIOGRAFIA

1. Zuberbier T, Asero R, Bindslev-Jensen C, Canonica GW, Church MK, Giménez-Arnau A, et al. EAACI/GA(2)LEN/EDF/WAO guideline: definition, classification and diagnosis of urticaria. *Allergy*. 2009; 64(10):1417-26.
2. Zazzali JL, Broder MS, Chang E, Chiu MW, Hogan DJ. Cost, utilization, and patterns of medication use associated with chronic idiopathic urticaria. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2012; 108(2):98-102.
3. Zuberbier T, Asero R, Bindslev-Jensen C, Canonica GW, Church MK, Giménez-Arnau A, et al. EAACI/GA(2)LEN/EDF/WAO guideline: management of urticaria. *Allergy*. 2009; 64(10):1427-43.
4. Beck LA, Marcotte GV, MacGlashan D, Togias A, Saini S. Omalizumab-induced reductions in mast cell FcεRI expression and function. *J Allergy Clin Immunol*. 2004; 114:527-30.
5. Oliver JM, Tarleton CA, Gilmartin L, Archibeque T, Qualls CR, Diehl L, et al. Reduced FcεRI-mediated release of asthma-promoting cytokines and chemokines from human basophils during omalizumab therapy. *Int Arch Allergy Immunol*. 2010; 151:275-84.

Caso Clínico

6. Corren J, Casale TB, Lanier B, Buhl R, Holgate S, Jimenez P. Safety and tolerability of omalizumab. *Clin Exp Allergy*. 2009; 39(6):788-97.
7. Spector SL, Tan RA. Effect of omalizumab on patients with chronic urticaria. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2007; 99(2):190-3.
8. Ferrer M, Gamboa P, Sanz ML, Goikoetxea MJ, Cabrera-Freitag P, Javaloyes G et al. Omalizumab is effective in nonautoimmune urticaria. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 127(5):1300-2.
9. Saini S, Rosen KE, Hsieh HJ, Wong DA, Conner E, Kaplan A et al. A randomized, placebo-controlled, dose-ranging study of single-dose omalizumab in patients with H1-antihistamine-refractory chronic idiopathic urticaria. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 128(3):567-73.
10. Maurer M, Altrichter S, Bieber T, Biedermann T, Bräutigam M, Seyfried S et al. Efficacy and safety of omalizumab in patients with chronic urticaria who exhibit IgE against thyroperoxidase. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 128(1):202-9.
11. Maurer M, Rosen K, Hsieh HJ, Saini S, Grattan C, Gimenez-Arnau A, et al. Omalizumab for the treatment of chronic idiopathic or spontaneous urticaria. *N Engl J Med*. 2013; 368:924-35.
12. Kaplan A, Ledford D, Ashby M, Canvin J, Zazalli J, Conner E, et al. Omalizumab in patients with symptomatic chronic idiopathic/spontaneous urticarial despite standard combination therapy. *J Allergy Clin Immunol*. 2013; 132:101-9.
13. Costa AC, Silva PM, Dias JG, Mendes A, Pedro E, Barbosa MP. Treating Chronic Urticaria With Omalizumab - Our Experience In An Immunoallergy Department. *J Allergy Clin Immunol*. 2012; 129(2):AB225.
14. Costa AC, Silva PM, Dias JG, Mendes A, Pedro E, Barbosa MP. Efficacy of omalizumab in seven patients with treatment-resistant chronic spontaneous urticaria. *Allergy*. 2012; 67(96):452.
15. Luz S, Silva PM, Costa AC, Santos AS, Pedro E, Barbosa MP. O Papel do Omalizumab na Dermatite Atópica Grave. *Rev Port Dermatol Venereol*. 2011, 69 (2): 34-9.
16. Mendes AM, Costa AC, Luz S, Pedro E, Barbosa MP. Omalizumab – one year experience in the treatment of severe Atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol*. 2012; 129(2):AB38.
17. Konstantinou GN, Asero R, Ferrer M, Knol EF, Maurer M, Raap U et al. EAACI taskforce position paper: evidence for autoimmune urticaria and proposal for defining diagnostic criteria. *Allergy*. 2013; 68(1):27-36.

Tratamento Antiqueda

CYSTINE B6

A experiência dos Laboratórios Bailleul
com cistina desde 1949.

O reconhecimento nos tratamentos e cuidados do cabelo.
Cistina, um elemento fundamental para o crescimento do cabelo e unhas.



* Estudo clínico sob controlo dermatológico realizado em 43 pacientes do Hospital de Saint Louis (Paris) ** Apreciação dos pacientes constatada às 12 semanas

APLICAÇÃO DE ÁCIDO TRICLOROACÉTICO NO TRATAMENTO DE ÚLCERA CRÔNICA

Bruna Melhoranse Gouveia¹, Taíssa Canedo², Nurimar Conceição Fernandes³

¹Pós Graduada/Medical Graduated, Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Brasil

²Mestrado, Médica/Master and Medical Doctor, Serviço de Dermatologia da UFRJ, Brasil

³Pós-doutorado, Professora titular/Doctorate and Professor, Serviço de Dermatologia da UFRJ, Brasil

RESUMO – Introdução: O tratamento de úlcera crônica é multidisciplinar e depende da extensão, da duração, dos fatores que a desencadearam e também das comorbidades do paciente. Na literatura, a maioria dos estudos aborda tratamento da úlcera de etiologia venosa em pacientes sem comorbidades ou com as mesmas compensadas, o que, na prática, corresponde a um grupo restrito de pacientes. Há a necessidade de estudos sobre tratamento de úlceras multifatoriais em pacientes com múltiplas comorbidades. **Método:** Relato de caso de paciente com comorbidades descompensadas, portador de úlcera crônica multifatorial, submetido a 66 aplicações do ácido tricloroacético (ATA) na concentração de 90%. **Resultados:** Cicatrização completa da úlcera em 10 meses com melhora da dor crônica e melhora considerável da qualidade de vida do paciente. **Conclusão:** Esse relato de caso apresenta o ácido tricloroacético como opção terapêutica efetiva, de baixo custo e fácil aplicabilidade para pacientes com múltiplas comorbidades, portadores de úlceras crônicas multifatoriais.

PALAVRAS-CHAVE – Cicatrização;Úlcera da perna/tratamento;Ácido tricloroacético.

APPLICATION OF TRICHLOROACETIC ACID IN THE TREATMENT OF CHRONIC ULCERS

ABSTRACT – Background: The treatment of leg ulcers is multidisciplinary and varies with extent, duration, factors that triggered the wound and also, patient comorbidities. In literature, many studies have focused only on the treatment of venous ulcers in patients without comorbidities or with compensated comorbidities, which, in practice, correspond to a restricted group of patient. There is no study that addresses the treatment of multifactorial ulcers in patients with multiple comorbidities. **Methods:** Case report about a patient with comorbidities and multifactorial chronic ulcer, who was submitted to 66 applications of trichloroacetic acid (ATA) in a concentration of 90%. **Results:** The ulcer was complete healed in 10 months with pain control and improvement of quality of life. **Conclusion:** Our case report discusses the application of trichloroacetic acid (ATA) in a concentration of 90% as an effective therapeutic option, low cost and easy applicability in patients with multiple comorbidities and multifactorial decompensated chronic ulcers.

KEY-WORDS – Leg ulcer/therapy; Skin care; Wound healing; Trichloroacetic acid.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.
No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.

Recebido/Received - Fevereiro/February 2014; Aceite/Accepted – Abril/April 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Bruna Melhoranse Gouveia

Rua das Bauhúneas, 200 bloco 2 apto 206 – CEP: 22776-090

Barra da Tijuca – Rio de Janeiro, Brasil

Tel.: (21) 992936360

FAX: (21) 25622580

Email: brunamelhoranse@gmail.com

INTRODUÇÃO

A úlcera caracteriza-se por perda do tegumento que acomete a derme e pode atingir até hipoderme, músculo e osso¹. É classificada como crônica quando não cicatriza em um período de 6 semanas² e localiza-se com maior frequência nos membros inferiores. A etiologia das úlceras crônicas é multifatorial e dentre os possíveis fatores, destacamos: a insuficiência arterial e/ou venosa, neuropatia, linfedema, diabetes *mellitus*, traumas, osteomielite crônica, anemia falciforme, vasculites, tumores cutâneos (carcinoma basocelulares e espinocelulares), doenças infecciosas crônicas (leishmaniose, tuberculose, etc.). Apesar da ampla variedade de fatores etiológicos, a maioria tem como causa doença vascular, sendo que 60 a 70% delas ocorrem por insuficiência venosa, caracterizando a chamada úlcera venosa e 10 a 25% por insuficiência arterial, a qual pode coexistir com doença venosa (úlcera mista)¹. A úlcera venosa possui prevalência de 1% na população adulta sendo que 0,3% dos casos apresentam a úlcera ativa (não cicatrizada)³. A prevalência da úlcera venosa aumenta com a idade, sendo superior a 4% em pessoas acima de 65 anos². O diagnóstico é clínico e pode ser auxiliado por exame de imagem como Eco Doppler arterial e venoso. O tratamento baseia-se na combinação de mudanças de estilo de vida (perda de peso, cessação de tabagismo e controle glicêmico) com medidas fundamentais como elevação do membro acometido e repouso¹. Além dessas medidas comportamentais, diversos tratamentos tópicos são descritos na literatura como terapia compressiva (bota de Unna e curativos compressivos)⁴. Porém, é importante ressaltar que o tratamento de compressão, em forma de meias elásticas ou faixas - considerado como a primeira linha de tratamento para ulceração venosa - é contraindicado na presença de doença arterial clinicamente importante⁵.

Além dos tratamentos compressivos, há descrição literária de tratamentos locais. O desbridamento, frequentemente realizado, pode ser autolítico com curativos hidrogéis e hidrocolóides, químico com enzimas

como papaína e collagenase ou mecânico. Porém, trata-se de uma técnica não seletiva que remove o tecido viável juntamente com os desvitalizados. Além disso, não há evidência de sua efetividade em estudos controlados e randomizados². Além disso, as opções de curativos com hidrogel e hidrocolóide apresentam alto custo⁶. Por conta disso, muitos outros tratamentos tópicos têm sido utilizados na prática clínica, entre eles, a aplicação do ácido tricloroacético. Em nossa prática clínica, observamos a cicatrização de úlceras crônicas multifatoriais com a aplicação tópica do ácido tricloroacético (ATA). Esse ácido vem sendo utilizado para tratamento de outras afecções dermatológicas como cicatrizes de acne⁷, verrugas de HPV, rejuvenescimento facial, tratamento de fotodanos e de lesões pré-malignas como ceratose actínica, não sendo ainda descrito na literatura o seu uso em úlceras crônicas.

O caso em questão demonstra a aplicabilidade do ATA no tratamento de úlceras crônicas e o resultado obtido, bem como vantagens desse método, entre as quais, destacamos: o baixo custo comparado aos curativos biológicos, à facilidade da aplicação e os poucos efeitos adversos (restritos basicamente à dor em queimação de caráter transitório). Além disso, observamos em nossa prática que a aplicação do ácido contribui para prevenir infecção e reduzir a dor crônica da úlcera.

CASO CLÍNICO

JFS, 62 anos, masculino, morador de Realengo, comerciante, cadeirante há cinco anos refere dor em úlcera no maléolo medial do membro inferior esquerdo de caráter crônico e progressivo desde o surgimento da úlcera em 2004. Relata que a mesma já havia cicatrizado em 2007 durante internação hospitalar por três meses. Após alta hospitalar, a úlcera ressurgiu maior e com bordas hipertróficas que aumentaram progressivamente. Tratamentos prévios: uso de sulfadiazina de prata nas trocas de curativo diárias realizada pelo próprio paciente desde 2007 com uso

Caso Clínico



Fig 1 - Aspecto da úlcera antes do tratamento: notar fundo com fibrina e bordas queloidianas.

irregular de dipirona para controle da dor, sem melhora da úlcera. Apresentava como comorbidades: hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo II e psoríase em uso de metotrexate. De história patológica progressiva, refere fratura de fêmur esquerdo em 2007 aguardando troca de prótese com uso de cadeira de rodas desde então. Além disso, apresenta seqüela motora de AVC ocorrido em 1994 com acometimento do dimídio esquerdo e força grau IV em perna esquerda. Na história social, refere ser ex-etilista e ex-tabagista. Ao exame, úlcera de 12cm em diâmetro transversal por 8,5cm no diâmetro longitudinal, abrangendo face anterior e medial de terço inferior do membro inferior esquerdo (Fig. 1). As bordas eram hipertróficas com aspecto queiloideano e o fundo da úlcera apresentava fibrina e exsudato amarelado. Durante internação,



Fig 2 - Frosting da lesão: grau 3 - frosting uniforme após aplicação de TCA.



Fig 3 - Aspecto da úlcera após 20 dias de aplicações diárias de TCA: notar superficialização e tecido de granulação.

iniciamos o tratamento da dor com tramadol 100 mg EV à noite e dipirona 500g VO 8/8 h. O ácido tricloroacético foi utilizado na concentração de 90% como monoterapia tópica, sendo aplicado até o surgimento de frosting uniforme sobre a lesão (Fig. 2). A desnaturação proteica provocada pelo ATA é clinicamente evidenciada pela formação do frosting (branqueamento) e alteração do turgor cutâneo. Esses dois elementos servem como parâmetros clínicos na avaliação da profundidade do peeling de ATA. Quanto à intensidade do frosting: 1) Superficial ou epidérmico – eritema difuso com branqueamento leve; 2) Médio ou derme superficial – branqueamento moderado e uniforme e 3) Profundo – branqueamento intenso e uniforme é indicativo de penetração até a transição da derme papilar-reticular. Um frosting amarelo-acinzentado indica penetração na derme reticular⁸.

Além do tratamento tópico, foram recomendadas ao paciente as medidas comportamentais de elevação de membros inferiores e o controle glicêmico. No primeiro mês de tratamento, foram realizadas aplicações diárias durante a internação hospitalar, totalizando 30 aplicações de ATA com melhora expressiva do tecido de granulação (Fig. 3). Após a alta, o paciente foi acompanhado semanalmente por mais nove meses, totalizando 36 aplicações ambulatoriais (Fig. 4). Além disso, foram realizadas quatro aplicações de triancinolona (20mg/ml) sendo utilizado 1 a 2ml nas bordas hipertróficas em cada aplicação trimestral.

Em domicílio, o paciente realizava troca de curativo com lavagem com soro fisiológico 0,9% e gaze estéril, sem aplicação de cremes ou pomadas. Observamos nesse período melhora gradativa do sintoma de dor crônica, permitindo redução gradual do uso de

Caso Clínico



Fig. 4 - Medição da úlcera no sétimo mês de tratamento: úlcera em acompanhamento semanal com a aplicação de TCA a 90% no leito da úlcera.

analgésicos. Além disso, observamos a melhora dos sinais clínicos com aplainamento das bordas hipertróficas, redução da fibrina, surgimento de tecido de granulação com ilhotas de reepitelização que passaram a

confluir com as bordas da úlcera, aproximando-as durante esse processo, até a cicatrização (Fig. 5). Nesses 10 meses, não notamos sinais de infecção. As áreas reepitelizadas apresentavam as características da pele periúlcerosa de insuficiência venosa: discrômicas, atróficas, xeróticas e descamativas sendo o paciente orientado a hidratá-la com fórmula AGE (Ácidos gordos Essenciais) e evitar traumas locais.

DISCUSSÃO

Nas úlceras venosas, os fibroblastos tornam-se menos responsivos ao fator de crescimento tecidual beta (TGF-beta) e ao fator de crescimento derivado de plaqueta (PDGF) devido à redução da expressão de receptores do tipo II TGF-beta nessas células levando a úlcera a uma fase estacionária na qual não se consegue mais progredir o processo de reparação⁹.

O ácido tricloroacético (ATA) foi descrito na literatura como indutor da produção de fatores de crescimento. O ATA promoveu o aumento da expressão de RNA sendo avaliado por PCR (protein chain reaction) do TGF beta e o aumento do fator de crescimento derivado de plaqueta (PDGF) avaliado por imunohistoquímica¹⁰.

Além disso, são descritas outras ações do ATA na literatura como necrose da epiderme seguida da renovação epidérmica e da matriz da derme papilar; supressão da proliferação de queratinócitos e fibroblastos; inibição da síntese de proteína pelo fibroblasto e degradação das proteínas⁴. Todas essas ações fazem do ácido tricloroacético um agente ao mesmo tempo cáustico e cicatrizante. Especula-se, pelo bom resultado observado em nossa prática clínica, que a combinação dessas ações fazem do ATA uma opção



Fig 5 - Cicatrização completa da úlcera após 66 aplicações de TCA, sendo as 30 iniciais diariamente e as 36 subsequentes semanais e 4 aplicações de corticoide em borda queloidiana.

terapêutica eficaz e de baixo custo para o tratamento de úlceras crônicas em pacientes com comorbidades clínicas. Esse tratamento possibilitará ao paciente a realização da troca de prótese femoral que estava contraindicada pela presença da úlcera, permitindo inclusive que o paciente possa deambular e tenha uma melhor qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

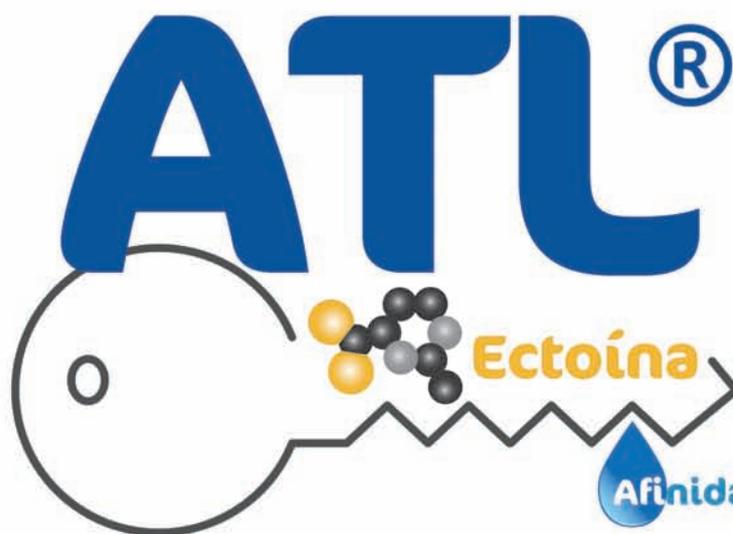
1. Frade MA, Cursi I, Andrade FF, Soares SC, Wendel SR, Santos SV, et al. Leg ulcer: an observational study in Juiz de Fora, MG (Brazil) and region. *An Bras Dermatol.* 2005; 80(1):41-6.
2. Abbade LF, Lastória S. Abordagem de pacientes com úlcera da perna de etiologia venosa. *An Bras Dermatol.* 2006; 81(6):509-22.
3. Guimarães Barbosa JA, Nogueira Campos LM. Diretrizes para o tratamento da úlcera venosa. *Enfer Global.* 2010; 20 :1-13.
4. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. Departamento de Atenção Básica. Manual de condutas para úlceras neurotróficas e traumáticas. Brasília: Ministério da Saúde; 2002.
5. Borges EL, Caliri ML, Haas VJ. Revisão sistemática do tratamento tópico da úlcera venosa. *Rev Latino-Am Enf.* 2007; 15(6):1163-70.
6. Mandelbaum SH, Di Santis EP, Mandelbaum MHSA. Cicatrização: conceitos atuais e recursos auxiliares -Parte II. *An Bras Dermatol.* 2003; 78(5):525-2.
7. Fabbrocini G, Caccapuoti C, Fardella N, Pastore G, Astore G, Monfrecola G. CROSS technique: chemical reconstruction of skin scars method. *Dermatol Ther.* 2008; 21:S29-33.
8. Zanini M. Gel de ácido tricloroacético - Uma nova técnica para um antigo ácido. *Med Cutan Iber Lat Am* 2007; 35(1):14-7.
9. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, seventh edition, section 40 chapter 249.
10. Yonei N, Kanazawa N, Ohtani T, Furukawa F, Yamamoto Y. Induction of PDGF-B in TCA-treated epidermal keratinocytes. *Arch Dermatol Res.* 2007; 229(9):443-40.
11. Azoubel R, Torre GV, Silva LS, Gomes FV, Reis LA. Efeitos da terapia física descompressiva na cicatrização de úlceras venosas. *Rev Esc Enferm USP.* 2010; 44(4):1085-92.

Inovação

Ectoína

Tratamento

Prevenção



Ectoína 7%
Pele atópica – atopia severa

Ectoína 3,5%
Pele atópica – cuidado diário

Afinidade para a água - hidratação⁽¹⁾

Redução da inflamação ⚡

edol SAÚDE em PORTUGUÊS
saúde que se vê

Laboratório Edol - Produtos Farmacêuticos, S.A.
Av. 25 de Abril, 6 • 2795-195 Linda-a-Velha • Portugal • Contib. N.º 507072642

ATL ectoína 3,5% e ATL ectoína 7% são Dispositivos Médicos
(1) Scientific Information, Elmshorn, Germany, 2 bitop AG, Witten, Germany

Qual o Seu Diagnóstico?

PÁPULA ERITEMATOSA NA REGIÃO DO SANGRADOURO DO BRAÇO DIREITO

Luís Uva¹, João Borges-Costa^{2*#§}

¹Interno de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia/ Dermatology Department, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN)

²Assistente Hospitalar Graduado de Dermatovenerologia, Serviço de Dermatologia, CHLN/Graduated Consultant of Dermatology, Dermatology Department, CHLN, Lisboa; Professor Auxiliar Convidado de Dermatologia da FML/ Professor of Dermatology and Venereology

*Instituto de Higiene e Medicina Tropical, Lisboa, Portugal

#Unidade de Investigação em Dermatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal

§Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Portugal

ERYTHEMATOUS PAPULE ON THE ANTERIOR SURFACE OF THE RIGHT FOREARM

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Recebido/Received - Fevereiro/February 2014; Aceite/Accepted – Março/March 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr. Luís Uva

Clínica Universitária de Dermatologia de Lisboa

Hospital de Santa Maria

Av. Prof. Egas Moniz

1649-028 Lisboa, Portugal

Tel: +351 217805196

Fax: +351 217954447

PÁPULA ERITEMATOSA NA REGIÃO DO SANGRADOURO DO BRAÇO DIREITO

Doente do sexo feminino, com 68 anos de idade, com antecedentes de transplante renal aos 50 anos, cirurgia da tiroide por nódulos com hipertireoidismo operada aos 51 anos, medicada com ciclosporina e micofenolato de mofetil, é referenciada a consulta de

dermatologia por pápula eritematosa localizada no sangradouro do braço direito com anos de evolução, sem queixas associadas (Fig. 1). A dermatoscopia revelou-se inespecífica com telangiectasias periféricas a lesão eritematosa central (Fig. 2).

Após insistência na anamnese a doente refere que aquando a cirurgia da tiroide foi lhe transplantado tecido naquela localização.

Qual o Seu Diagnóstico?



Fig. 1 - Pápula-nódulo eritematosa na região do sangradouro do braço direito.

DIAGNÓSTICO: FRAGMENTO DE PARATIROI- DE TRANSPLANTADO NA PELE

Perante esta informação evitou-se a biopsia cutânea e assim o eventual erro médico de remover este tecido inviabilizando o auto-transplante.

Hiperparatireoidismo é uma complicação frequente em pacientes com insuficiência renal crónica¹. Quando o hiperparatireoidismo terciário se torna refractário ao tratamento médico, o tratamento de escolha é a paratireoidectomia total com autotransplante de tecido da paratiróide no músculo braquiorradial ou na pele do antebraço de forma a poder ser facilmente abordado cirurgicamente caso necessário². Este método de preservação da função da paratiróide tem sido usado ao longo das últimas quatro décadas³.

Inicialmente a técnica consistia em deixar uma glândula ou parte dela no pescoço para preservar a função. Se, no entanto, o hiperparatireoidismo recorria ou persistia, o pescoço teria de ser cirurgicamente explorado para a remoção deste tecido, resultando em aumento morbilidade e mortalidade associadas à procedimento. Foi então que o antebraço foi considerado como local alternativo para autotransplante, pela menor morbilidade associada a uma eventual excisão²⁻⁴.

Neste caso, tratando-se de um doente transplantado há vários anos sob terapêutica imunossupressoras, com uma pápula eritematosa com mais de um ano de evolução, poderíamos fazer diagnóstico diferencial com



Fig. 2 - Lesão eritematosa com rede telangiectásica à periferia.

carcinoma espinocelular, melanoma amelanótico ou carcinoma de Merckel.

Este caso ilustra a importância da história clínica assim como o registo meticuloso do historial clínico dos doentes, de forma a evitar a excisão da lesão⁵.

BIBLIOGRAFIA

1. Druke TB, Ritz E. Treatment of secondary hyperparathyroidism in CKD patients with cinacalcet and/or vitamin D derivatives. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009; 4(1):234-41.
2. Baumann DS, Wells SA Jr. Parathyroid autotransplantation. *Surgery*. 1993; 113(2):130-3.
3. Walker RP, Paloyan E, Kelley TF, Gopalsami C, Jarosz H. Parathyroid autotransplantation in patients undergoing a total thyroidectomy: a review of 261 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1994; 111(3 Pt 1):258-64.
4. Harding AD, Nichols WK, Mitchell FL. Total parathyroidectomy and autotransplantation in hyperplasia of the parathyroid gland. *Surg Gynecol Obstet*. 1990; 171(4):288-90.
5. Seidel G. Adenomatous hyperplasia of autotransplanted parathyroid tissue in forearm skin. *J Cutan Pathol*. 2011; 38(10):840-1.

URIAGE

EAU THERMALE

NOVO

BARIÉSUN CREME XP SPF50+

FOTOPROTECÇÃO EXTREMA

- ⊕ *Xeroderma Pigmentosum*
- ⊕ Pele intolerante ao sol



URIAGE

EAU THERMALE

BARIÉSUN

XP
CRÈME

SPF 50+

TRÈS HAUTE PROTECTION

UVB + UVA

Peaux interdites de soleil.

SANS PARFUM

Very high protection cream
fragrance-free
for skin forbidden to the sun

WATER RESISTANT

HYPOALLERGÉNIQUE

40ml e 1.35fl.oz.

de la
L'peau

Sem Octocrileno • Sem Álcool • Sem Parabenos

URIAGE

EAU THERMALE

HYSÉAC

FLUIDOS SOLARES

SPF 30

SPF 50+

PROTEÇÃO SOLAR DA PELE MISTA A OLEOSA
COM TENDÊNCIA ACNEICA



Fotoproteção elevada
Eficácia seborreguladora

TEXTURAS FLUIDAS - OIL FREE
EFEITO MATIFICANTE

L'eau
de la
peau