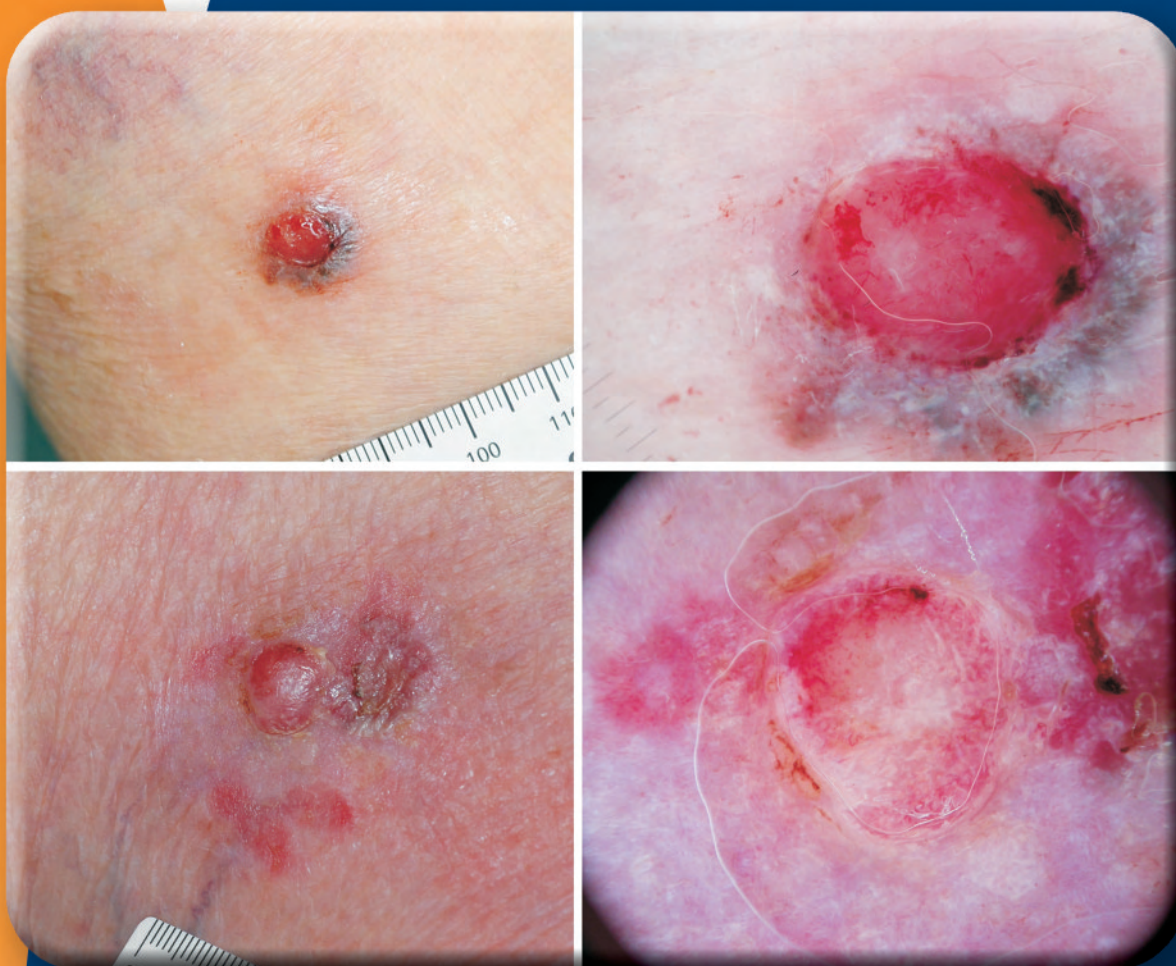




Revista da
Sociedade Portuguesa
de Dermatologia
e Venereologia

Journal of the
Portuguese Society
of Dermatology
and Venereology

Volume 72 - Número 3 - Julho / Setembro de 2014



noreva

LABORATOIRES

Pele irritada, descamativa, dermite seborreica

SEBODIANE DS®

1ª GAMA SEBORREGULADORA,
CALMANTE E REEQUILIBRANTE



SEBODIANE DS®
SERUM LP
LIBERTAÇÃO
PROLONGADA
ZONAS ESPECÍFICAS

SEBODIANE DS®
MICRO-EMULSAO
CUIDADO DE ROSTO

INOVAÇÃO
DERMATOLÓGICA
E GALÉNICA



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 Poiães 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 Poiães 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://nimpubs.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 (se 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 ($^{\circ}$ 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 II. Prática Clínica

André Laureano, Cândida Fernandes, Jorge Cardoso 307

ARTIGOS ORIGINAIS

Incapacidade Funcional na Doença de Hansen – Estudo Retrospectivo, Descritivo e Analítico de 243 Doentes Tratados antes e depois da Terapêutica da OMS

André Laureano, Raquel Vieira, Sandra Medeiros, Fernando Assis Pacheco, Jorge Cardoso 325

Tinhas do Couro Cabeludo – Estudo Retrospectivo de 5 anos (2008-2012) no Hospital Santo António dos Capuchos

Sara Campos, Sara Lestre, Célia Galhardas, Margarida Apetato 333

Angiossarcoma Cutâneo Radioinduzido da Mama – Análise de 12 Anos de um Serviço de Radioterapia

Domingos Roda, Gilberto Melo, Paulo Figueiredo 341

Herpes Zoster e Associação com Doença Oculta – Neoplasia e VIH

Ana Isabel Teixeira, João Borges-Costa 347

ARTIGO DE DERMATOSCOPIA

Tricoscopia – Uma Ferramenta Útil no Diagnóstico da Alopecia Triangular Temporal

Felicidade Santiago, Victoria Guiote 357

DERMATOLOGIA CIRÚRGICA

Solução de Recurso na Reconstrução da Pálpebra Inferior após Mau Planeamento Cirúrgico

Diogo Matos, João Goulão, Ana Cardoso 361

Identificação de Pedículo(s) no Tratamento de Quisto Mucoso Digital

João Alves, Hugo Barreiros 365

CASOS CLÍNICOS

Dermatite Herpetiforme em Idade Pediátrica – Um Diagnóstico a Ter em Conta

Inês Coutinho, Mónica Jerónimo, Ana Brinca, Óscar Tellechea, Ana Moreno, Américo Figueiredo 371

Dermatofibrossarcoma Protuberans em Idade Pediátrica

Victoria Guiote, Ricardo Vieira, Fernanda Cunha 377

Hamartoma Angiomatoso Écrino

António Fernandes Massa, Manuel Campos, Armando Baptista, David Tente, Eduarda Osório Ferreira 383

Paquidermodactilia – Dois Novos Casos

Diogo Matos, João Alves, Hugo Barreiros, Ricardo Coelho, Constança Furtado, Elvira Bártolo 387

Síndrome de Melkersson-Rosenthal <i>Daniel Holanda Barroso, Camila Pinon Medeiros Zoby, Ana Carolina Depes Perdigão e Vasconcelos, Silvana Maria de Moraes Cavalcanti, Emmanuel Rodrigues de França, Márcia Almeida Galvão Teixeira</i>	391
Líquen Plano Pilar – Relato de um Caso Associado a Doenças Autoimunes <i>Luana Oliveira Ramos, Ana Paula Klein, Ana Paula Gualda Botelho dos Santos, Fábio Francesconi do Valle</i> ...	395
Pioderma Gangrenoso em Associação a Hidrosadenite Supurativa – Uma Associação Rara mas Bem Definida <i>António Fernandes Massa, João Borges da Costa, Paulo Filipe, Manuel Sacramento Marques</i>	401
Pseudotumor Cerebral Associado ao Uso de Isotretinoína <i>Luana Oliveira Ramos, Paloma Corrêa Mattos, Patricia Bandeira de Melo Akel, Isy Lima Peixoto, Fernanda Leão Blos</i>	407
DR(E)SS ao Abacavir Confirmado por Testes Epicutâneos <i>Leonor Ramos, M. M. Brites, J. Oliveira, Margarida Gonçalves</i>	411
QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?	
Lesões Purpúricas na Infância <i>Leonor Lopes, Joana Oliveira, Ana Fraga, A. Siborro-Azevedo, Luís Soares-Almeida</i>	417
CARTAS AO EDITOR	
Larva Migrans Cutânea <i>Francine Papaiordanou, Diana De La Cruz, Milena Cordeiro Alfradique, João Carlos Regazzi Avelleira</i>	421
IL-17 – Um Novo Alvo Terapêutico na Psoríase <i>Tiago Torres, Paulo Filipe</i>	423
Plasmocitomas Cutâneos Metastáticos <i>Diogo Matos, João Alves, Hugo Barreiros, Ricardo Coelho, Elvira Bártolo, Fernanda Vargas</i>	425

CONTINUOUS MEDICAL EDUCATION

- Vascular Patterns and Morphology in Dermoscopy – Part II. Clinical Practice**
André Laureano, Cândida Fernandes, Jorge Cardoso 307

ORIGINAL ARTICLES

- Disability in Leprosy – A Retrospective, Descriptive and Analytic Study of 243 Patients Treated before and after the Introduction of Multidrug Therapy by the WHO**
André Laureano, Raquel Vieira, Sandra Medeiros, Fernando Assis Pacheco, Jorge Cardoso 325
- Tinea Capitis – Retrospective Study of Five Years (2008-2012) at Hospital Santo António dos Capuchos**
Sara Campos, Sara Lestre, Célia Galhardas, Margarida Apetato 333
- Radiation-Associated Cutaneous Breast Angiosarcoma – 12 Years Analysis of a Radiation Oncology Department**
Domingos Roda, Gilberto Melo, Paulo Figueiredo 341
- Herpes Zoster and Association with Occult Disease – Neoplasm and HIV**
Ana Isabel Teixeira, João Borges-Costa 347

DERMOSCOPY ARTICLE

- Trichoscopy – A Useful Tool in the Diagnosis of Temporal Triangular Alopecia**
Felicidade Santiago, Victoria Guiote 357

SURGICAL DERMATOLOGY

- Salvage of the Lower Eyelid after a Poor Planning**
Diogo Matos, João Goulão, Ana Cardoso 361
- Pediculu(s) Identification for the Treatment of Digital Mucous Cyst**
João Alves, Hugo Barreiros 365

CASE REPORTS

- Dermatitis Herpetiformis in Children – A Diagnosis to Keep in Mind**
Inês Coutinho, Mónica Jerónimo, Ana Brinca, Óscar Tellechea, Ana Moreno, Américo Figueiredo 371
- Dermatofibrosarcoma Protuberans in Pediatric Age**
Victoria Guiote, Ricardo Vieira, Fernanda Cunha 377
- Eccrine Angiomatous Hamartoma**
António Fernandes Massa, Manuel Campos, Armando Baptista, David Tente, Eduarda Osório Ferreira 383
- Pachydermodactyly –Two New Cases**
Diogo Matos, João Alves, Hugo Barreiros, Ricardo Coelho, Constança Furtado, Elvira Bártolo 387

Contents

Melkersson-Rosenthal Syndrome <i>Daniel Holanda Barroso, Camila Pinon Medeiros Zoby, Ana Carolina Depes Perdigão e Vasconcelos, Silvana Maria de Moraes Cavalcanti, Emmanuel Rodrigues de França, Márcia Almeida Galvão Teixeira</i>	391
Lichen Planopilaris – A Case Associated with Autoimmune Diseases <i>Luana Oliveira Ramos, Ana Paula Klein, Ana Paula Gualda Botelho dos Santos, Fábio Francesconi do Valle</i> ...	395
Pyoderma Gangrenosum Associated with Hidradenitis Suppurativa – A Rare but Well Established Association <i>António Fernandes Massa, João Borges da Costa, Paulo Filipe, Manuel Sacramento Marques</i>	401
Pseudotumor Cerebri Associated with the Use of Isotretinoin <i>Luana Oliveira Ramos, Paloma Corrêa Mattos, Patricia Bandeira de Melo Akel, Isy Lima Peixoto, Fernanda Leão Blos</i>	407
DR(E)SS to Abacavir Confirmed by Patch Tests <i>Leonor Ramos, M. M. Brites, J. Oliveira, Margarida Gonçalves</i>	411
DERMATOLOGY QUIZ	
Purpuric Lesions of Infancy <i>Leonor Lopes, Joana Oliveira, Ana Fraga, A. Siborro-Azevedo, Luís Soares-Almeida</i>	417
LETTERS TO THE EDITOR	
Cutaneous Larva Migrans <i>Francine Pappiordanou, Diana De La Cruz, Milena Cordeiro Alfradique, João Carlos Regazzi Avelleira</i>	421
IL-17 – A New Therapeutic Target in Psoriasis <i>Tiago Torres, Paulo Filipe</i>	423
Cutaneous Metastatic Plasmacytomas <i>Diogo Matos, João Alves, Hugo Barreiros, Ricardo Coelho, Elvira Bártolo, Fernanda Vargas</i>	425

MORFOLOGIA E PADRÕES VASCULARES EM DERMATOSCOPIA – PARTE II. PRÁTICA CLÍNICA

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 II descreve-se a variabilidade da aplicação clínica da dermatoscopia em lesões cutâneas não-pigmentadas tumorais.

PALAVRAS-CHAVE – Carcinoma basocelular; Carcinoma espinocelular; Dermatoscopia; Melanoma; Nevo intradérmico; Nevo de Spitz; Queratose actínica; Queratose seborreica, Neoplasias da pele.

VASCULAR PATTERNS AND MORPHOLOGY IN DERMOSCOPY - PART II. CLINICAL PRACTICE

ABSTRACT – Dermoscopy is a noninvasive, *in vivo* technique that increases the diagnostic accuracy in both melanocytic and nonmelanocytic skin tumors. In nonpigmented tumors it allows the visualization of vascular structures not visible to the naked eye. Part II of this article discusses clinical applications of dermoscopy in non-pigmented tumoral skin lesions.

KEY-WORDS – , actinic; Carcinoma, basal cell; Nevus, intradermal; Dermoscopy; Melanoma; Skin neoplasms; Keratosis, seborrheic; Carcinoma, squamous cell; Nevus, Epithelioid and spindle cell.

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 - Junho/June 2014; Aceite/Accepted – Julho/July 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

1. TUMORES CUTÂNEOS NÃO-PIGMENTADOS MELANOCÍTICOS

Nevo intra-dérmico

Os nevos intra-dérmicos representam tumores melanocíticos benignos prevalentes, dos quais se distinguem 2 subtipos: nevo de Unna e nevo de Miescher. Enquanto que o primeiro é mais frequente na face, o último localiza-se preferencialmente no tronco, pescoço e membros. Ambos partilham, do ponto de vista clínico, uma evolução longa, sem história de alterações recentes. A dermatoscopia revela vasos em vírgula, rosados e ligeiramente desfocados, com arranjo regular¹. Estas estruturas associam-se a um valor predictivo positivo de 94% para o diagnóstico de nevo intra-dérmico, constituindo um importante critério “negativo” para o diagnóstico de melanoma amelanótico/hipomelanótico². Os vasos em vírgula apresentam maior variabilidade morfológica nos nevos de Unna, enquanto que nos nevos de Miescher têm menor variação da sua forma e dimensão. Os critérios dermatoscópicos adicionais incluem pigmentação residual (áreas homogêneas acastanhadas, glóbulos

castanhos), e ainda pelos e estruturas papilares exofíticas, mais frequentemente observadas nos nevos de Miescher. O seu diagnóstico diferencial, particularmente nas lesões localizadas na face, inclui o carcinoma basocelular (CBC) nodular³. No entanto, neste tumor as estruturas vasculares típicas são arboriformes, com coloração vermelho vivo e bem focadas (Fig. 1).

Nevo de Clark não-pigmentado

Os nevos de Clark (atípicos) não-pigmentados são mais frequentemente encontrados em doentes com fototipos I e II. A dermatoscopia revela habitualmente a combinação de vasos em vírgula e punctiformes, com arranjo regular sobre área homogênea rosada. Tratando-se de lesões geralmente múltiplas, a repetição deste padrão na observação dermatoscópica constitui uma pista para o diagnóstico de nevo de Clark⁴. O seu diagnóstico diferencial inclui nevo de Spitz não-pigmentado e melanoma amelanótico/hipomelanótico. Estes tumores, maioritariamente únicos, distinguem-se pelo seu crescimento rápido, e na dermatoscopia pela presença de vasos punctiformes com arranjo denso e regular sobre área homogênea rosada-avermelhada, despigmentação reticular, crisálidas e estruturas pigmentadas residuais (glóbulos castanhos, pontos pretos)⁵⁻⁷.

Nevo de Spitz não-pigmentado

O nevo de Spitz pode simular a apresentação clínica de melanoma, particularmente na sua forma não-pigmentada. Nestes casos é comum a história de uma pápula ou nódulo, rosados ou vermelhos, de crescimento rápido, particularmente em crianças e localizados na face⁸. A dermatoscopia pode constituir uma ferramenta útil no seu diagnóstico diferencial, permitindo revelar a presença de vasos punctiformes com arranjo denso e regular, sobre área homogênea rosada-avermelhada e sem halo esbranquiçado envolvente. Os vasos punctiformes têm um valor predictivo positivo de 90% para o diagnóstico de tumores melanocíticos, sendo particularmente prevalentes no nevo de Spitz². Os critérios dermatoscópicos adicionais incluem despigmentação reticular, crisálidas e estruturas pigmentadas residuais⁹.

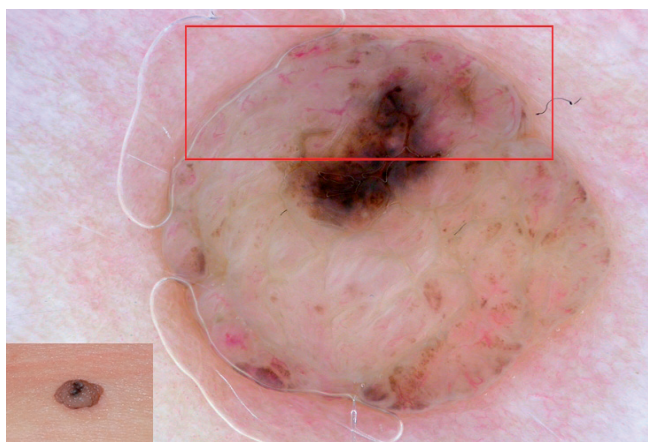


Fig 1 - Nevo intradérmico (subtipo de Miescher): pápula de longa duração localizada no tronco; à dermatoscopia observam-se múltiplos vasos em vírgula (retângulo vermelho) e presença de pigmentação residual.

Educação Médica Contínua

Nestas estruturas residuais, destacam-se os glóbulos castanhos, pontos pretos e padrão em “explosão de estrelas” remanescente, pela presença de áreas com estrias periféricas regulares associadas a rede pigmentada central. Nos tumores de Spitz nodulares e atípicos não-pigmentados é possível observar polimorfismo vascular e vasos atípicos, destacando-se a associação de vasos lineares-irregulares, vasos “enrolados” (*coiled*) e áreas e glóbulos-vermelho leitoso^{1,10-12}. Deste modo, pela partilha de características clínicas e dermatoscópicas entre o nevo de Spitz e o melanoma amelanótico/hipomelanótico, recomenda-se nos adultos a excisão de todas as lesões “spitzóides” não-pigmentadas. Nas crianças até aos 12 anos poderá optar-se por uma abordagem conservadora em lesões spitzóides “típicas” (Fig. 2).



Fig 2 - Nevo de Spitz não-pigmentado: placa rosada de crescimento rápido na face anterior da coxa de uma criança do sexo feminino de 8 anos; a dermatoscopia evidenciou múltiplos vasos punctiformes de arranjo denso e regular sobre fundo rosado, notando-se ainda áreas de despigmentação reticular e crisálidas; este diagnóstico foi confirmado após estudo histopatológico.

Melanoma amelanótico / hipomelanótico

O melanoma amelanótico representa cerca de 2 a 3% das formas de apresentação de melanoma, sendo particularmente expressivo nos melanomas nodulares. Um estudo recente de Menzies *et al*¹⁶ demonstrou que cerca de 37% dos melanomas nodulares são amelanóticos. Enquanto que os melanomas amelanóticos se caracterizam pela ausência clínica e dermatoscópica de pigmentação, os melanomas hipomelanóticos distinguem-se pela presença de estruturas pigmentadas residuais que ocupam até 30% da área de superfície do tumor¹⁶.

Como referido, o melanoma amelanótico ou hipomelanótico pode simular outros tumores não-pigmentados benignos melanocíticos (nevos de Clark e nevos de Spitz) e não-melanocíticos (queratose seborreica, granuloma piogénico), e ainda tumores não-pigmentados malignos não-melanocíticos. Nestes últimos, é particularmente importante considerar os tumores positivos para a regra EFG, ou seja, com história de nódulo (habitualmente rosado), firme e de crescimento rápido. Deste modo, apesar de não ser específica para o diagnóstico de melanoma, esta regra tem elevada sensibilidade para o diagnóstico de tumores malignos, incluindo melanoma, carcinoma espinocelular (CEC) invasivo e carcinoma de células de Merkel (CCM). A dermatoscopia poderá ser um importante auxiliar no diagnóstico e abordagem subsequente destas lesões.

No melanoma amelanótico, as estruturas dermatoscópicas vasculares dominantes e o seu arranjo parecem depender da espessura e velocidade de crescimento do tumor, o que reforça a importância de uma adequada correlação clínica. A dermatoscopia poderá não só contribuir para um diagnóstico precoce deste tumor, mas também estimar a sua espessura¹.

Na fase inicial do crescimento do tumor, o suprimento vascular depende sobretudo do alongamento vertical dos capilares dos plexos vasculares da derme, o que reflecte a presença na dermatoscopia de vasos punctiformes sem halo esbranquiçado, inicialmente com arranjo regular. Estes melanomas apresentam habitualmente uma espessura inferior a 1mm e correspondem clinicamente a pápulas ou placas.

Com a progressão do crescimento e invasão tumoral e aumento da espessura, o alongamento dos capilares torna-se tortuoso, pelo que alguns vasos adquirem uma disposição horizontal, justificando a observação dermatoscópica de vasos lineares. Deste modo, em melanomas amelanóticos ou hipomelanóticos de espessura intermédia (1-2 mm), a dermatoscopia poderá evidenciar a combinação de vasos punctiformes e vasos lineares-irregulares. Estas últimas estruturas também não apresentam halo esbranquiçado, o seu arranjo é irregular e apresentam um valor predictivo positivo de 68% para o diagnóstico de melanoma².

Nos tumores mais espessos (>2mm, nodulares) o alongamento dos capilares torna-se insuficiente, pelo que ocorrem fenómenos de neoangiogénese a partir do plexo vascular da derme adjacente. Estes são fundamentais para manter o crescimento e invasão do tumor e traduzem-se na dermatoscopia em polimorfismo vascular e vasos atípicos, com predomínio de vasos-lineares irregulares alongados, bizarros, com distribuição

Educação Médica Contínua

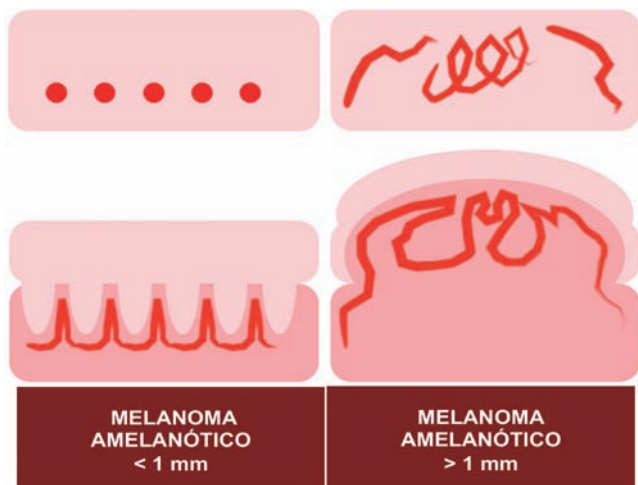


Fig 3 - Variabilidade dos padrões vasculares dermatoscópicos observados no melanoma amelanótico de acordo com a espessura e velocidade de crescimento do tumor.

difusa e irregular na superfície tumoral. Nos tumores de espessura superior a 3 mm observa-se um predomínio de glóbulos e áreas vermelho-leitoso (Fig. 3). Estas estruturas reflectem fenómenos de neoangiogénese na profundidade do tumor, justificando o seu carácter desfocado na dermatoscopia e a sua menor frequência em melanomas amelanóticos finos (31% <1mm de espessura vs 93,3% >1mm de espessura)⁴. Os glóbulos vermelho-leitoso têm um valor predictivo positivo de 78% para o diagnóstico de melanoma (invasivo)².

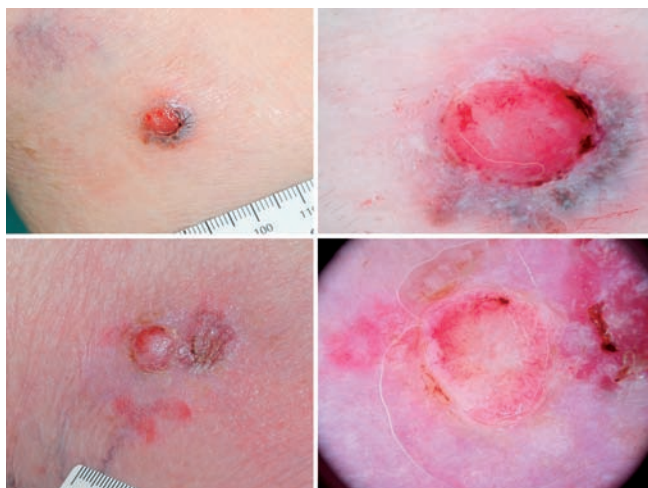


Fig 4 - Exemplo de 2 melanomas nodulares amelanóticos espessos: polimorfismo vascular, vasos atípicos de distribuição irregular, áreas vermelho-leitoso e crisálidas.

O conjunto destes fenómenos de neoangiogénese poderá ser facilitado pela remodelação do colagénio tipo I que se associa à progressão tumoral. Esta fibroplasia da derme traduz-se na observação dermatoscópica de crisálidas (*shiny white streaks*) utilizando luz polarizada. Estas estruturas correspondem a linhas brancas brilhantes, curtas e espessas com disposição ortogonal. Nos melanomas amelanóticos ou hipomelanóticos observam-se sobretudo em tumores de espessura >1mm e em associação com vasos. Nos melanomas espessos é frequente a observação de ulceração.

O polimorfismo vascular descrito pode incluir também vasos em gancho, “enrolados” (particularmente em melanomas de espessura <1mm localizados na perna) ou vasos “em saca-rolhas”. Nos melanomas hipomelanóticos podem ser observadas estruturas pigmentadas residuais (Fig. 4).

Metástases cutâneas de melanoma

A dermatoscopia nas metástases cutâneas de melanoma (MCM) pode constituir um importante auxiliar no diagnóstico destas lesões, particularmente nas suas formas iniciais ou com apresentação clínica inespecífica. Encontram-se descritos vários padrões dermatoscópicos: sacular, vascular, homogéneo azulado, homogéneo com halo vermelho periférico e indefinido.



Fig 5 - Metástase cutânea de melanoma: padrão vascular.

O padrão sacular caracteriza-se pela presença de várias estruturas redondas ou ovóides de cor vermelha, azul ou preta, semelhantes às lacunas observadas nos angiomas. No entanto, os angiomas distinguem-se pelos seus limites bem definidos ao contrário do que é habitualmente observado nas MCM com este padrão.

Educação Médica Contínua

No padrão vascular, tal como descrito para o melanoma primário amelanótico, nas lesões de menor espessura há um predomínio de vasos punctiformes, enquanto que nas lesões de maior espessura predomina o polimorfismo vascular. Neste caso, é possível a observação de vasos “em saca-rolhas”, lineares-irregulares e vasos em gancho (Fig. 5). Os critérios dermatoscópicos adicionais incluem crisálidas, eritema perilesional e telangiectasias estreladas periféricas¹⁸.

2. TUMORES CUTÂNEOS NÃO-PIGMENTADOS NÃO-MELANOCÍTICOS

Queratose actínica não-pigmentada da face

O padrão dermatoscópico “em morango” é exclusivo das queratoses actínicas não-pigmentadas da face, correspondendo a 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). Podem igualmente ser encontrados pequenos vasos “enrolados”, distribuídos em redor das aberturas foliculares, distinguindo-se dos vasos glomerulares observados na doença de Bowen, que são mais largos e agrupados¹⁹. Como critério dermatoscópico adicional, destaca-se a presença de escamas amarelas-esbranquiçadas. A dermatoscopia poderá ser um importante complemento no diagnóstico das queratoses actínicas da face, particularmente em lesões equívocas, cujo diagnóstico diferencial poderá incluir a doença de Bowen, CBC superficial, queratose seborreica ou verruga vulgar²⁰. A dermatoscopia permitirá também documentar a eliminação das estruturas dermatoscópicas descritas, após terapêutica tópica bem-sucedida nestas lesões, sendo uma ferramenta indispensável no seguimento destes doentes²¹.

Doença de Bowen

O diagnóstico diferencial da doença de Bowen (CEC *in situ*) inclui uma variedade de patologias cutâneas tumorais e inflamatórias, nomeadamente CBC superficial, queratose actínica, eczema e psoríase. A sua forma pigmentada é menos frequente e a sua apresentação pode simular CBC, queratose actínica pigmentada, nevo melanocítico de junção e melanoma. A dermatoscopia assume uma grande importância no diagnóstico deste tumor, permitindo a visualização de vasos glomerulares, cujo valor predictivo positivo é de 61,9%². Estes vasos representam uma variação dos

vasos punctiformes, sendo constituídos por capilares tortuosos com agrupamento e distribuição em *clusters* e habitualmente envolvidos por um halo esbranquiçado. Neste tumor, a sua presença pode associar-se a vasos punctiformes, eritema, escamas, e na forma pigmentada também a glóbulos castanhos. A observação de área homogênea acastanhada residual poderá ser uma pista adicional para o seu diagnóstico^{22,23}. Nas lesões localizadas na face, as estruturas vasculares têm uma distribuição preferencialmente periférica, envolvendo uma área central preenchida por escamas amarelas-esbranquiçadas e algumas erosões punctiformes⁴ (Fig. 6).

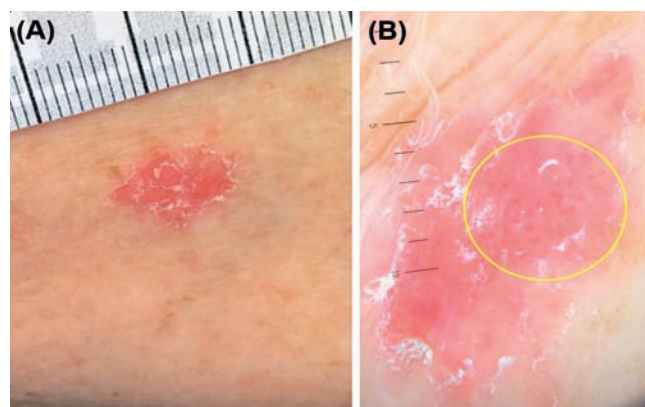


Fig 6 - (A) Placa eritematodescamativa irregular localizada no antebraço direito com 1 ano de evolução, assintomática; (B) a dermatoscopia evidenciou vasos glomerulares agrupados (*circulo amarelo*) e escamas brancas sobre fundo eritemato-acastanhado, favorecendo a hipótese de doença de Bowen, confirmada após exame histológico.

Queratoacantoma

O queratoacantoma é considerado uma forma de CEC pela sua semelhança histopatológica com o CEC invasivo bem diferenciado. Localiza-se maioritariamente em áreas foto-expostas em idosos, e caracteriza-se por nódulo proeminente com uma depressão central crateriforme preenchida por queratina. É frequente a sua regressão espontânea¹⁹. A dermatoscopia revela um arranjo radial e periférico de estruturas vasculares, pela disposição de vasos em gancho alongados com halo esbranquiçado, em redor de uma massa central de queratina amarela-esbranquiçada com vários pontos hemorrágicos. É possível a observação de outros vasos, incluindo vasos punctiformes e lineares-irregulares^{24,25}. Este peculiar arranjo radial dos vasos em gancho favorece a utilização da dermatoscopia no diagnóstico

Educação Médica Contínua

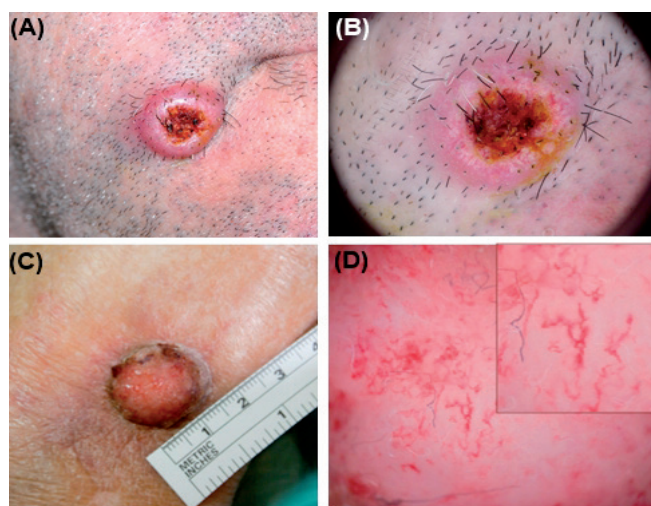


Fig 7 - (A) (B) Queratoacantoma: nódulo de crescimento rápido com depressão central crateriforme localizado na face; a dermatoscopia evidenciou arranjo radial periférico de vasos em gancho e massa central amarela-acastanhada de queratina com pontos hemorrágicos. (C) (D) Carcinoma espinocelular invasivo: nódulo eritematoso maleolar de crescimento rápido; a dermatoscopia evidenciou vasos polimórficos. Nos dois casos, a presença de áreas esbranquiçadas constitui uma pista para a natureza queratinocítica destes tumores.

diferencial entre queratoacantoma e outros tumores, incluindo queratose seborreica, queratose actínica hipertrófica, CBC e melanoma amelanótico (Fig. 7A-B).

Carcinoma espinocelular invasivo

Verifica-se uma possível correlação entre as estruturas dermatoscópicas frequentemente observadas no CEC e o seu grau de diferenciação, traduzindo um processo dinâmico evolutivo contínuo, que poderá ter o seu início na queratose actínica, uma fase transitória no CEC *in situ*, culminando na sua forma invasiva^{19,20,26}.

Nos CECs invasivos e indiferenciados, a dermatoscopia revela estruturas vasculares com marcado polimorfismo e atipia, com predomínio de vasos lineares-irregulares, vasos em gancho e vasos punctiformes, de forma e arranjo irregulares e distribuição difusa na superfície do tumor. São visíveis sinais de queratinização, importantes pistas para o diagnóstico deste tumor, dos quais se destaca a presença de halo esbranquiçado em redor dos vasos, escamas brancas-amareladas, material amorfo correspondendo a queratina com pontos hemorrágicos no seu interior, fundo esbranquiçado (incluindo áreas redondas designadas por “pérolas de queratina”), crostas sero-hemáticas alaranjadas, áreas de ulceração

e ainda folículos hiperqueratósicos esbranquiçados preenchidos por rolhões amarelos de queratina (também designados por “círculos brancos”)^{24,25} (Fig. 7C-D).

Queratose seborreica

As queratoses seborreicas constituem um grupo de tumores epiteliais benignos prevalentes, de apresentação clínica (e dermatoscópica) variável. O diagnóstico diferencial em queratoses seborreicas escassamente pigmentadas poderá incluir o CEC, verruga vulgar e ainda o melanoma amelanótico ou hipomelanótico. A dermatoscopia poderá ser decisiva na sua abordagem diagnóstica, permitindo a observação de vasos em gancho rodeados por halo esbranquiçado e de distribuição regular. O valor predictivo positivo destes vasos para este diagnóstico é de 70%². Os critérios dermatoscópicos adicionais incluem a presença de um bordo bem delimitado, fissuras e sulcos (conferindo um aspecto cerebriforme), quistos milia e aberturas tipo-comedão⁴.

As queratoses seborreicas irritadas ou traumatizadas podem representar dificuldades diagnósticas adicionais, particularmente nos casos em que não é possível apurar a história de traumatismo recente¹⁹. Nestes casos, que podem simular melanoma ou CEC, a observação dermatoscópica de eritema e crostas hemáticas, associada a vasos em gancho, por vezes alongados, e outras estruturas específicas, constituem pistas para o diagnóstico correcto²⁷⁻²⁹.

Acantoma de células claras

O acantoma de células claras ou acantoma de Degos representa um tumor cutâneo epitelial benigno raro, caracterizado por nódulo ou placa arredondados, de limites bem definidos, com cerca de 1 a 2cm de diâmetro, indolor, e de localização frequente na face anterior das pernas. O aparecimento de múltiplas lesões é muito raro. A dermatoscopia permite a observação de vasos punctiformes (ou glomerulares) rodeados por halo esbranquiçado, dispostos em linhas, com cruzamentos entre si, semelhantes a um “colar de pérolas”³⁰. Adicionalmente poderá ser possível observar fundo esbranquiçado, escamas superficiais e *colarette* descamativa¹⁹ (Fig. 8).

Carcinoma basocelular

A dermatoscopia constitui uma técnica de diagnóstico não-invasiva que permite a observação *in vivo* de estruturas com reprodutibilidade para o diagnóstico de CBC e a distinção dos seus diversos subtipos⁴.

O diagnóstico diferencial clínico do CBC nodular inclui o nevo intradérmico, hiperplasia sebácea, CEC, tumores

Educação Médica Contínua

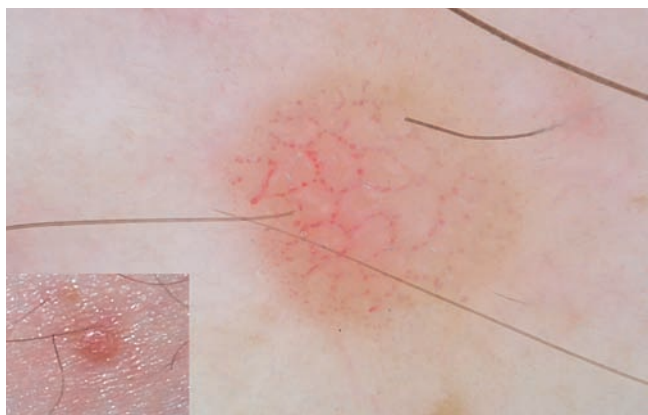


Fig 8 - Acanthoma de células claras: a observação dermatoscópica de uma pápula eritematosa bem delimitada localizada na face anterior da perna evidenciou o característico arranjo em "colar de pérolas" dos vasos punctiformes.

dos anexos, quisto epidérmico e melanoma amelanótico. Na observação dermatoscópica deste tumor é possível identificar múltiplos vasos arboriformes, de coloração vermelho-vivo, bem focados, difusamente distribuídos numa superfície eritematosa ou rosada, por vezes com ulceração associada. Quando pigmentados, poderá ser notada a presença de estruturas em folha, estruturas em roda de carro, glóbulos e grandes ninhos ovóides azuis-cinzentos¹⁹ (Fig. 9). É importante salientar que nos CBCs nodulares localizados nas pernas é frequente a ausência de vasos arboriformes. Nesta localização poderá ser possível observar vasos em gancho ou "enrolados"⁴.

○ diagnóstico diferencial do CBC superficial é

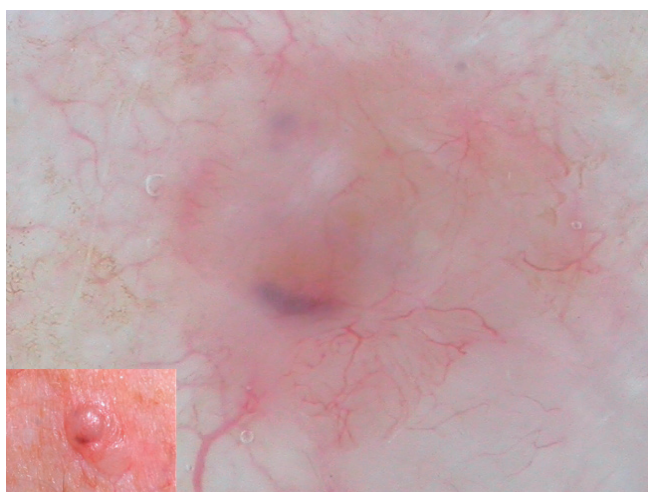


Fig 9 - Carcinoma basocelular nodular da face: presença de múltiplos vasos arboriformes e grandes ninhos ovóides azuis-cinzentos.

abrangente, incluindo patologia cutânea tumoral (doença de Bowen, queratose actínica, queratose liquenóide), inflamatória (eczema numular, psoríase) ou infecciosa (tinha da pele glabra). A dermatoscopia revela a combinação de vasos micro-arboriformes, finos, escassamente ramificados e múltiplas erosões ou ulcerações sobre área homogênea rosada-esbranquiçada. Nas formas pigmentadas observa-se também estruturas em folha, glóbulos e ninhos ovóides azuis-cinzentos, estes últimos de menor dimensão³¹ (Fig. 10 A-B). Recentemente foram descritas estruturas dermatoscópicas concêntricas formadas por uma área central circular rodeada por um halo mais claro (*hublike*), e que poderão ser precursoras das estruturas em folha ou dos ninhos ovóides. A observação com luz polarizada poderá também evidenciar crisálidas. Tal como no subtipo nodular, os vasos micro-arboriformes poderão estar ausentes nas lesões localizadas nas pernas⁴.

No subtipo infiltrativo, apesar das escassas publicações sobre as suas características dermatoscópicas, tem sido descrita a presença de bordos indistintos, vasos arboriformes mais finos e menos ramificados, irregularmente distribuídos sobre uma área homogênea esbranquiçada^{4,31}.

○ fibroepitelioma de Pinkus é um subtipo pouco frequente de CBC (fibroepitelial), caracterizado do ponto de vista clínico por uma placa cor de pele ou eritematosa,

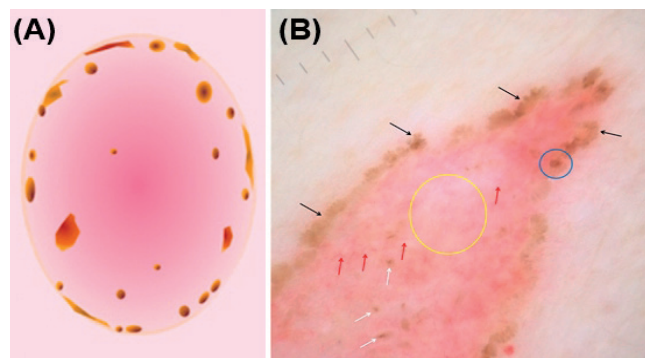


Fig 10 - (A) Ilustração esquemática dos principais achados dermatoscópicos do carcinoma basocelular superficial: vasos microarboriformes e erosões. (B) Placa localizada no dorso com 2 anos de evolução, assintomática; a dermatoscopia revelou estruturas em folha (*setas pretas*) simulando estrias periféricas; neste caso, a combinação de vasos microarboriformes finos (*setas vermelhas*), erosões (*círculo azul*), glóbulos cinzentos (*setas brancas*) e áreas esbranquiçadas (*círculo amarelo*) constituiu a chave para o diagnóstico (confirmado por histologia) de carcinoma basocelular superficial.

Educação Médica Contínua

única, habitualmente localizada na região lombossagrada. O seu diagnóstico diferencial inclui queratose seborreica, nevo intradérmico e fibroma. A observação dermatoscópica permite a visualização de vasos arboriformes finos, pouco ramificados associados a crisálidas (com luz polarizada). Menos frequentemente, é ainda possível observar vasos punctiformes, ulceração e alguns quistos milia^{32,33}.

O CBC infundíbulo quístico é também um subtipo raro, também com escassas descrições da sua apresentação dermatoscópica. Tem sido evidenciado o predomínio de vasos arboriformes finos e alongados, ninhos ovóides e glóbulos azuis-cinzentos, assim como a ausência de estruturas em folha, estruturas em roda de carro ou ulceração^{4,31}.

No raro carcinoma basoescamoso (metatípico), tal como na observação histopatológica, é possível identificar estruturas dermatoscópicas comuns ao CBC e ao CEC, destacando-se a presença de vasos não-focados⁴ (Fig. 11 A-B).

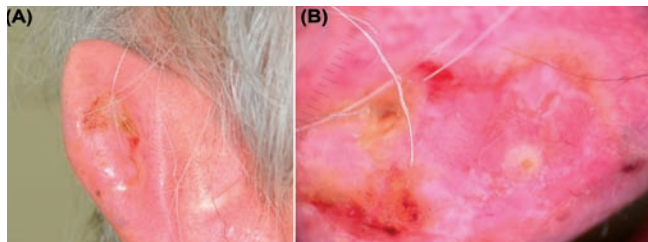


Fig 11 - (A) (B) Carcinoma basoescamoso do pavilhão auricular: a dermatoscopia evidenciou características comuns ao carcinoma basocelular (vasos arboriformes) e ao carcinoma espinocelular (crostas amarelas e castanhas, áreas esbranquiçadas, polimorfismo vascular, erosões); as estruturas vasculares eram pouco focadas.

Hiperplasia sebácea

A hiperplasia sebácea é um neoplasia benigna frequente, cujo diagnóstico diferencial, apesar da sua apresentação clínica característica, inclui tumores cutâneos prevalentes (CBC, nevo intradérmico) e raros (tricoepitelioma desmoplásico). A dermatoscopia evidencia a presença de vasos "em coroa" resultantes da disposição periférica e regular de múltiplos vasos de cor vermelha e escassamente ramificados. O seu valor predictivo positivo para o diagnóstico de hiperplasia sebácea é de 83,3%². Estas estruturas circundam uma área homogénea central branca ou amarela (polilobulada) sem a atravessar, semelhante ao observado no molusco contagioso³⁴. Poderá ser visível a presença de pequenas

crateras centrais amareladas ou umbilicação (*bonbon toffee sign*) correspondentes à dilatação do óstio infundibular das glândulas sebáceas^{35,36} (Fig. 12 A-B).

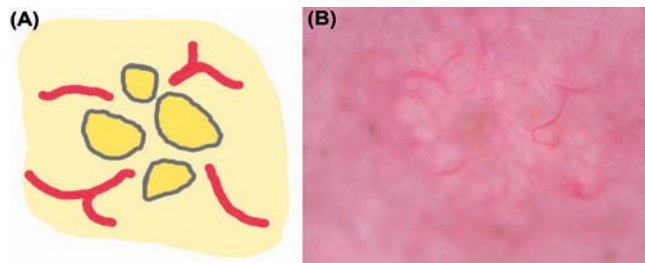


Fig 12 - (A) Esquema ilustrativo da disposição dos vasos em coroa em redor de área multilobulada e óstios centrais, representativos dos achados dermatoscópicos na hiperplasia sebácea (B) Pápula cor de pele localizada na frente de doente do sexo masculino de 70 anos; achados dermatoscópicos característicos de hiperplasia sebácea, sublinhando-se que os vasos não ultrapassam a área central.

Histiocitofibroma

Os histiocitofibromas ou dermatofibromas são tumores benignos cutâneos não-melanocíticos comuns associados a uma variedade de padrões dermatoscópicos. A combinação de mancha ou área homogénea esbranquiçada central com uma rede pigmentada periférica constitui o padrão mais frequente. O reconhecimento destes padrões diversos poderá permitir a sua distinção, nem sempre possível, de outros tumores melanocíticos. Destaca-se aqui a possível presença de vasos punctiformes na área homogénea central evidenciada pela observação dermatoscópica^{37,40} (Fig. 13 A-B).

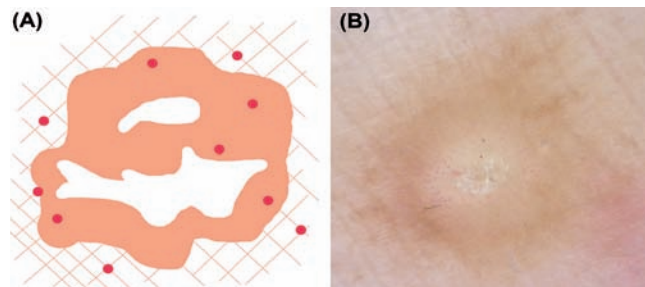


Fig 13 - (A) Esquema ilustrativo da apresentação dermatoscópica do histiocitofibroma (B) A presença de vasos punctiformes dispersos sobre a mancha branca central rodeada por rede pigmentada periférica poderá ser notada.

Educação Médica Contínua

Angioma

Apesar do diagnóstico clínico ser óbvio na maioria dos casos, a dermatoscopia facilita a observação de múltiplas lacunas. Estas estruturas correspondem a áreas globulares largas, bem delimitadas, de coloração vermelha ou púrpura, por vezes separadas por septos azuis-esbranquiçados. Têm correlação com os vasos dilatados da derme superficial observados na histopatologia. Habitualmente não são observadas outras estruturas vasculares dermatoscópicas⁴ (Fig. 14 A).

Angioqueratoma

A presença de lacunas pretas constitui a principal pista diagnóstica dermatoscópica, correspondendo a vasos dilatados trombosados da derme. Adicionalmente poderá observar-se lacunas vermelhas, véu esbranquiçado (em correlação com hiperqueratose e acantose), eritema e crostas hemáticas⁵ (Fig. 14 B).

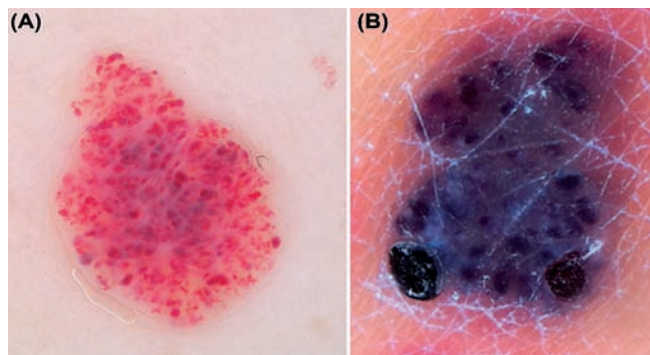


Fig 14 - (A) Angioma: padrão lacunar. (B) Angioqueratoma: a presença de lacunas mais escuras corresponde à trombose dos vasos dilatados na derme.

Granuloma piogénico

O granuloma piogénico (hemangioma lobular) caracteriza-se por habitualmente por nódulo vermelho, firme e de crescimento rápido. Por conseguinte, o seu diagnóstico diferencial inclui o melanoma amelanótico, recomendando-se a avaliação histopatológica em todos os casos. A dermatoscopia poderá permitir a observação de critérios que favorecem o diagnóstico de granuloma piogénico, de acordo com um estudo de Zaballos *et al* e por ordem decrescente de frequência: áreas homogéneas vermelhas (92%), *colarette* branca (85%), ulceração (46%) e linhas brancas finas que intersectam a lesão (31%). A área homogénea vermelha tem correlação histológica com a proliferação de capilares e vénulas, a *colarette* branca corresponde à

colarette epidérmica que muitas vezes envolve a referida proliferação vascular, enquanto que as linhas brancas relacionam-se com os septos fibrosos que separam os lóbulos capilares^{4,19}. Na observação dermatoscópica poderá ainda ser possível distinguir vasos em gancho, punctiformes e lineares-irregulares. No entanto, nenhuma destas estruturas permite excluir com certeza o diagnóstico de melanoma nodular (Fig. 15 A-B).

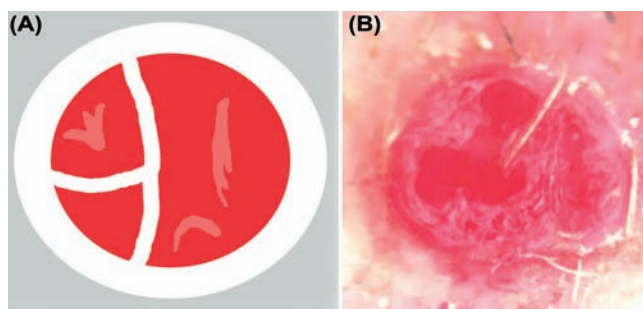


Fig 15 - (A) Granuloma piogénico: a dermatoscopia revela habitualmente áreas vermelho-vivo intersectadas por linhas brancas finas, com *colarette* periférica (B) Granuloma piogénico localizado no lábio superior de doente de 24 anos com história de nódulo eritematoso de crescimento rápido; é obrigatória a confirmação histopatológica.

Carcinoma de células de Merkel

O CCM é um tumor neuroendócrino primário raro e agressivo, onde um diagnóstico e tratamento precoces são cruciais. São ainda escassas as descrições das suas características dermatoscópicas, no entanto, destaca-se a observação de vasos atípicos e polimorfismo vascular, com vasos arboriformes de grande calibre focados e não-focados, vasos lineares-irregulares, glóbulos e áreas vermelho-leitoso, crisálidas, ulceração e um marcado desarranjo da arquitectura do tumor. Estes achados parecem reflectir o crescimento rápido deste tumor e fenómenos de angiogénese: os vasos arboriformes focados e não-focados traduzem a profundidade distinta dos mesmos, com os vasos mais focados em localização mais superficial; a presença de glóbulos vermelho-leitoso poderá também corresponder a fenómenos de neoangiogénese em maior profundidade na espessura do tumor. A correlação histológica das estruturas esbranquiçadas, tipo crisálida, ainda não se encontra esclarecida. Dalle *et al*⁴¹ mostraram que nos CCM tipo placa a sua apresentação é distinta, com predomínio de vasos punctiformes e glomerulares e ausência de vasos alongados^{42,44} (Fig. 16 A-B).

Educação Médica Contínua

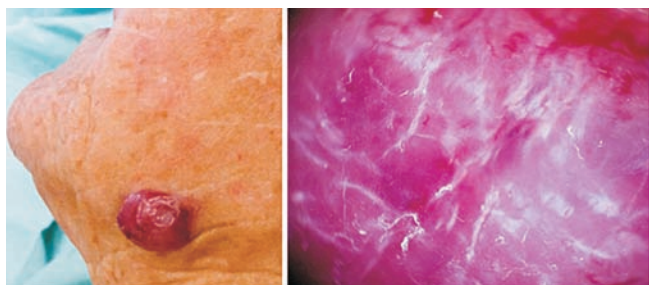


Fig 16 - Nódulo eritemato-violáceo de crescimento rápido localizado na região mandibular esquerda de mulher de 82 anos. A dermatoscopia evidenciou vasos polimórficos, destacando-se a presença de vasos arboriformes de grande calibre focados e não-focados, áreas vermelho-leitoso e crisálidas. Os estudos histopatológico e imunohistoquímico favoreceram o diagnóstico de carcinoma de células de Merkel.

Angiossarcoma cutâneo

O angiossarcoma é um tumor vascular raro, multicêntrico, derivado das células endoteliais, com elevado grau de malignidade e mau prognóstico. As lesões são nodulares ou em placa, violáceas e de ulceração fácil. O seu diagnóstico diferencial pode incluir patologias tão díspares como o melanoma amelanótico, outros tumores vasculares, rosácea, equimoses e celulite / erisipela^{4,45}.

A dermatoscopia no angiossarcoma clássico nodular permite observar áreas homogêneas vermelhas, púrpura ou azuladas, separadas entre si por linhas esbranquiçadas. Nas áreas “menos elevadas” do tumor é ainda possível identificar alguns glóbulos amarelos.

No angiossarcoma induzido pela radiação observam-se áreas homogêneas esbranquiçadas e rosadas, com um característico aumento da intensidade da sua cor na periferia da lesão (gradiente de cor: rosa, vermelho, púrpura)⁴⁶. Em todas as formas são visíveis vasos atípicos em número variável, incluindo vasos punctiformes, glomerulares e lineares-irregulares⁴⁷ (Fig. 17 A-B).

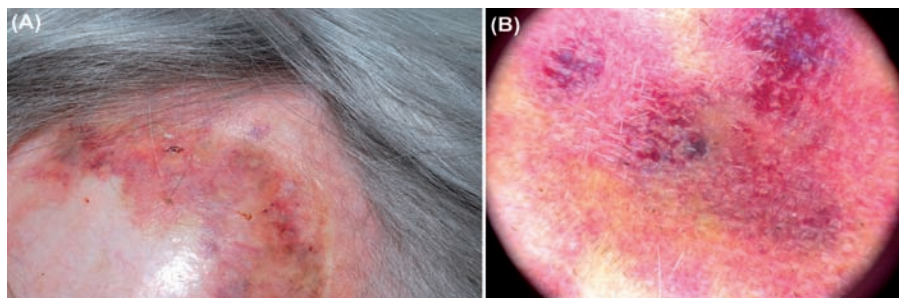


Fig 17 - (A) Angiossarcoma clássico do couro cabeludo (B) A dermatoscopia evidenciou áreas homogêneas vermelhas, azuladas e de coloração púrpura, admitindo-se intensificação periférica da cor.

Sarcoma de Kaposi

A observação dermatoscópica no sarcoma de Kaposi revela áreas homogêneas caracterizadas por uma multiplicidade de cores, conferindo à lesão uma paleta de cores semelhante a um “arco íris”. No entanto, este padrão não é exclusivo deste tumor vascular, podendo também ser observado no granuloma piogénico, histiocitofibroma, melanoma, líquen plano e dermite de estase¹⁹. Adicionalmente, podem ser observadas escamas e ainda pequenos glóbulos castanhos com distribuição irregular (Fig. 18 A-B).

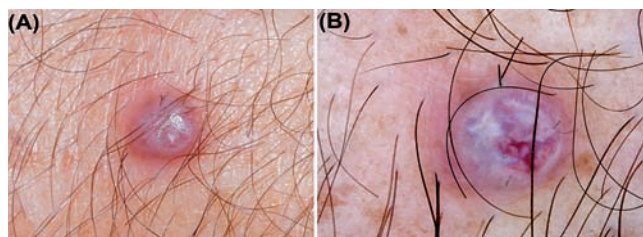


Fig 18 - (A) (B) Sarcoma de Kaposi: padrão dermatoscópico multicolor tipo “arco-íris”.

Tumores dos anexos

Os tumores dos anexos podem apresentar características clínicas e dermatoscópicas semelhantes a tumores malignos cutâneos não-pigmentados, nomeadamente o CBC.

Nos tumores sebáceos a utilidade da dermatoscopia é limitada à diferenciação entre a hiperplasia sebácea, tumor comum cuja apresentação dermatoscópica foi descrita anteriormente, e os restantes tumores sebáceos, raros e quase exclusivamente encontrados no contexto da síndrome de Muir-Torre. No adenoma sebáceo é possível observar telangiectasias periféricas, área central esbranquiçada opaca e área homogênea amarelada. No sebaceoma encontram-se também telangiectasias

Cystiphane Biorga

Para um cabelo
e unhas saudáveis

A experiência dos Laboratórios Bailleul com cistina desde 1949.

O reconhecimento nos tratamentos e cuidados do cabelo.
Cistina, um elemento fundamental para o 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

Cystiphane Biorga

COMPRIMIDOS - SUPLEMENTO ALIMENTAR

Cabelo e unhas

CISTINA DE
ORIGEM
VEGETAL

UMA FÓRMULA TESTADA

Uma dosagem única de 2000 mg de cistina/dia

Aminoácido com enxofre essencial para a síntese da queratina.

- Principal proteína do cabelo e das unhas.
- Acção antioxidante.

AGORA ENRIQUECIDA

+ VITAMINA B6

- Contribui para a síntese normal de cisteína.

+ ZINCO

Sal mineral antioxidante necessário para a formação da queratina

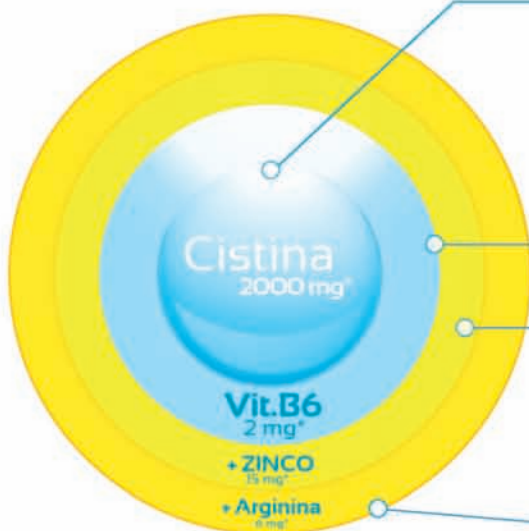
- contribui para a manutenção das unhas e cabelos normais
- contribui para a proteção das células do stress oxidativo

COM:

ARGININA

Aminoácido que actua fortemente sobre o crescimento do cabelo.

- Melhora a irrigação das raízes graças ao seu efeito vasodilatador.



Caixa de 120 comprimidos
= 1 mês
CNP:7392571

MODO DE UTILIZAÇÃO

- ▶ 4 comprimidos por dia a tomar durante as refeições 1 ou 2 vezes por dia, por um período mínimo de 3 meses

Educação Médica Contínua

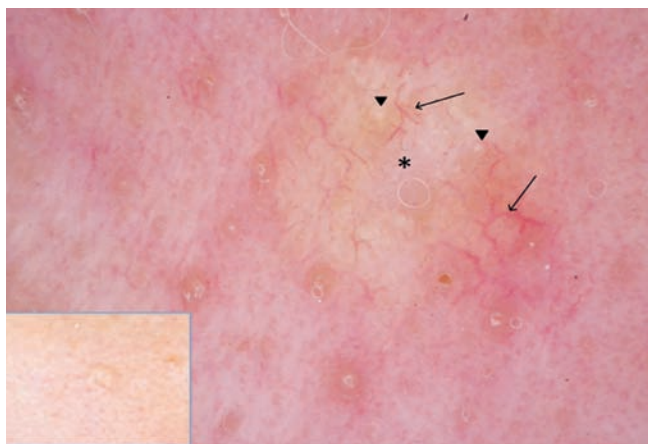


Fig 19 - Pápula cor de pele localizada na região malar direita de uma doente do sexo feminino de 24 anos; a dermatoscopia evidenciou vasos arboriformes (*setas pretas*) distribuídos sobre área branco-pérola (*asterisco*), sendo também possível observar glóbulos esbranquiçados (*cabeças de seta*); a histologia confirmou o diagnóstico de tricoeptelioma desmoplásico.

periféricas, no entanto a área central é amarela. O carcinoma sebáceo caracteriza-se pela presença de polimorfismo vascular, ulceração variável e áreas homogêneas amareladas. Concluindo-se que nestes tumores sebáceos raros a dermatoscopia é inespecífica^{35,48}.

Nos tumores de diferenciação folicular é comum a observação de estruturas dermatoscópicas sobreponíveis às encontradas no CBC, nomeadamente os vasos arboriformes focados⁴⁹. No entanto, encontram-se descritos alguns critérios com maior especificidade para o diagnóstico de alguns destes tumores. No tricoeptelioma desmoplásico a presença de múltiplos vasos arboriformes e glóbulos esbranquiçados distribuídos sobre área homogênea branco-pérola constitui uma pista para o seu diagnóstico⁵⁰⁻⁵² (Fig. 19 A-B). No pilomatricoma (ou epiteloma calcificado de Malherbe) observam-se estruturas esbranquiçadas correspondentes aos achados histológicos de calcificação ou massas de queratina, constituindo o principal critério na sua distinção de outros tumores como CBC ou mesmo melanoma amelanótico. Adicionalmente, poderá ser possível encontrar crisálidas, áreas homogêneas vermelhas ou azuladas, vasos lineares e ulceração⁵³. Encontram-se identificados outros tumores onde a presença de estruturas esbranquiçadas pode constituir uma pista para a sua diferenciação folicular: tricodiscoma, triquilemoma e tricoblastoma. O tricodiscoma, encontrado na sua forma múltipla na síndrome de Burt-Hogg-Dube, caracteriza-se também pelos achados dermatoscópicos de múltiplos glóbulos esbranquiçados

associados a ninhos ovóides azuis-cinzentos e vasos lineares desfocados. O triquilemoma, encontrado na sua forma múltipla na síndrome de Cowden, tem como principal característica dermatoscópica a presença de massas de queratina e halos esbranquiçados perivasculares, estruturas que como vimos anteriormente são partilhadas por outros tumores, nomeadamente queratose seborreica, CEC, queratoacantoma e CBC basoescaamoso. Pelo contrário, o principal diagnóstico diferencial do tricoblastoma é o CBC nodular, pelos achados de vasos arboriformes e glóbulos azuis-cinzentos, reflectindo igualmente as dificuldades no diagnóstico diferencial histológico entre estes dois tumores³⁶.

Nos tumores das glândulas sudoríparas⁵⁴, o poroma écrino é o exemplo mais frequentemente estudado e com maior número de descrições. Este tumor apresenta grande variabilidade na sua apresentação dermatoscópica, traduzindo a existência de diversos subtipos histopatológicos. Frequentemente, é possível observar vasos polimórficos ou halo esbranquiçado perivascular, achados encontrados no melanoma ou CEC, respectivamente. Menos frequentemente, observam-se vasos arboriformes ou ninhos azuis-cinzentos, sobreponíveis ao CBC⁵⁵. O carcinoma mucinoso primário é um tumor raro diferenciado a partir das glândulas sudoríparas écrinas, onde é possível distinguir uma rede esbranquiçada e glóbulos castanhos, estruturas que correspondem aos achados histopatológicos de septos fibrosos e depósitos de mucina, respectivamente⁵⁶. No porocarcinoma (poroma écrino maligno) os achados são inespecíficos, compreendendo vasos polimórficos e ulceração³⁶. Nos cilindromas, apesar de aspectos sobreponíveis ao CBC, a presença de vasos lineares desfocados periféricos é distinta^{57,58}. No hidradenoma destaca-se a presença de área homogênea azulada combinada com vasos em ganho e lineares ou áreas homogêneas esbranquiçadas⁴. A dermatoscopia no espiradenoma revela os achados inespecíficos de área homogênea azul-cinza associada a estruturas esbranquiçadas, em possível correlação com a profundidade do tumor na derme e a sua cápsula fibrosa, respectivamente³⁶. Nos hidrocistomas pode observar-se a combinação de áreas homogêneas amarelas ou azuladas e vasos lineares⁵⁹. A dermatoscopia nos siringomas, o tumor derivado das glândulas sudoríparas mais frequente, é igualmente inespecífica, podendo evidenciar áreas homogêneas castanhas ou amarelas e vasos lineares muito finos. O siringocistadenoma papilífero caracteriza-se pela presença de vasos polimórficos (lineares-irregulares e glomerulares) envolvidos por halo esbranquiçado sobre área homogênea rosada-esbranquiçada. Quando associado ao nevo

Educação Médica Contínua

sebáceo (em cerca de 40% dos casos), é possível observar ainda estruturas arredondadas amarelas correspondentes ao mesmo^{4,36}.

Outros tumores cutâneos raros

O fibroxantoma atípico e o histiocitoma fibroso maligno, apesar das suas características histopatológicas semelhantes, têm um prognóstico distinto, excelente no primeiro. Do ponto de vista clínico, o diagnóstico diferencial do fibroxantoma atípico inclui melanoma, CBC, CEC, CCM e dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP). A dermatoscopia é inespecífica, incluindo vasos polimórficos muito tortuosos e de distribuição irregular, áreas homogêneas esbranquiçadas, áreas vermelho-leitoso, massas de queratina, ulceração e crostas. De onde se conclui que esta técnica apresenta limitações neste diagnóstico, considerando os referidos diagnósticos diferenciais. O mesmo é válido para o histiocitoma fibroso maligno, no qual se observam vasos polimórficos, ulceração e pontos hemorrágicos. No entanto, tal como descrito previamente no CCM, nestes tumores a presença de polimorfismo vascular permite excluir patologia tumoral benigna, impondo uma abordagem diagnóstica histopatológica adicional^{36,60}.

No DFSP, a dermatoscopia pode constituir uma ferramenta útil no seu diagnóstico precoce, bem como na sua distinção do histiocitofibroma. É possível observar a



Fig 20 - Micose fungóide (fase de mancha): a dermatoscopia evidenciou vasos "tipo espermatozoide" (setas brancas) e múltiplos pontos purpúricos (setas pretas).

associação de um fundo rosado (67% dos casos) e vasos lineares finos (80%). Tal como no histiocitofibroma, uma rede pigmentada pode estar presente (é a estrutura mais frequentemente observada, em 87% dos casos), mas sem o arranjo delicado periférico tão característico desse tumor benigno. Outros critérios dermatoscópicos incluem crisálidas, áreas homogêneas castanhas e áreas homogêneas hipopigmentadas⁶¹.

O diagnóstico dos estadios iniciais da micose fungóide (MF) pode ser difícil, considerando que a sua apresentação clínica e histopatológica tem características comuns ao eczema crónico. Um estudo recente de Lallas *et al*⁶² demonstrou a utilidade da dermatoscopia na fase precoce da MF e as características que permitem favorecer este diagnóstico *versus* eczema crónico. As estruturas dermatoscópicas que suportam o diagnóstico de MF incluem pontos purpúricos, vasos lineares finos curtos e áreas homogêneas amarelas e alaranjadas com distribuição focal. A presença de uma estrutura vascular constituída por um componente linear e um componente punctiforme, semelhante a um espermatozóide, foi identificada em cerca de 50% dos casos, representando um critério dermatoscópico específico para o diagnóstico de MF (inicial) (Fig. 20 A-B).

CONCLUSÃO

A aplicação da dermatoscopia na observação de tumores cutâneos não-pigmentados é diversa, tendo permitido identificar estruturas vasculares específicas de grande importância na distinção entre tumores malignos e benignos. Na prática clínica deverá complementar uma adequada anamnese e observação dermatológica completa, não substituindo a avaliação histopatológica nos casos em que há suspeita de patologia tumoral maligna.

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 e casos clínicos interessantes, ao longo de 6 intensos meses de aprendizagem.

REFERÊNCIAS

1. Zalaudek I, Jurgen Kreuzsch, Giacomel J, Ferrara G, Cattricalá C, Argenziano G. How to diagnose non-pigmented skin tumors: A review of vascular structures seen with dermoscopy. Part I Melanocytic skin

Educação Médica Contínua

- tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:361-74.
2. 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.
 3. Kreuzsch JF. Vascular patterns in skin tumors. *Clin Dermatol.* 2002;20:248-54.
 4. Giacomel J, Zalaudek I. Pink lesions. *Dermatol Clin.* 2013;31:649-78.
 5. 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.
 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. 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.
 9. Marghoob AA, Cowel L, Kopf AW, Scope A. Observation of chrysalis structures with polarized dermoscopy. *Arch Dermatol.* 2009;145:618.
 10. 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.
 11. Rosendahl C, Tschandl P, Cameron A, Kittler H. Diagnostic accuracy of dermatoscopy for melanocytic and nonmelanocytic pigmented lesions. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:1068-73.
 12. 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.
 13. Luo S, Sepehr A, Tsao H. Spitz nevi and other Spitzoid lesions part II. Natural history and management. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:1087-92.
 14. Haliasos EC, Kerner M, Jaimes N, Zalaudek I, Malvehy J, Hofmann-Wellenhof R, Braun RP, Marghoob AA. Dermoscopy for the pediatric dermatologist part III: dermoscopy of melanocytic lesions. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:281-93.
 15. 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.
 16. 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.
 17. Menzies SW, Kreuzsch J, Byth K, Pizzichetta MA, Marghoob A, Braun R, et al. Dermoscopic evaluation of amelanotic and hypomelanotic melanoma. *Arch Dermatol.* 2008;144:1120-7.
 18. Marghoob AA, Liebman TN. Vascular structures. In: Marghoob AA, Malvehy J, Braun RP, editors. *Atlas of Dermoscopy.* 2nd ed. Informa healthcare; 2012. p.247-53.
 19. Zalaudek I, Jurgen 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 II Nonmelanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:377-86.
 20. 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.
 21. Lallas A, Argenziano G, Zendri E, Moscarella E, Longo C, Grenzi L, et al. Update on non-melanoma skin cancer and the value of dermoscopy in its diagnosis and treatment monitoring. *Exp rev Anti-cancer Ther.* 2013;13(5):541-58.
 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.* 2007. Philadelphia: Elsevier Mosby;2007.p.23-38.
 23. Cameron A, Rosendahl C, Tschandl P, Riedl E, Kittler H. Dermatoscopy of pigmented Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62:597-604.
 24. Rosendahl C, Cameron A, Argenziano G, Zalaudek I, Tschandl P, Kittler H. Dermoscopy of squamous cell carcinoma and keratoacanthoma. *Arch Dermatol.* 2012;148:1386-92.
 25. Lin MJ, Pan Y, Jalilian C, Kelly JW. Dermoscopic characteristics of nodular squamous cell carcinoma and keratoacanthoma. *Dermatol Pract Concept.* 2014;30:9-15.
 26. Zalaudek I, Piana S, Moscarella E, Longo C, Zendri E, Castagnetti F, et al. Morphologic grading and treatment of facial actinic keratosis. *Clin Dermatol.* 2014;32:80-7.

Educação Médica Contínua

27. Longo C, Moscarella E, Piana S, Lallas A, Carrera C, Pellacani G, et al. Not all lesions with a verrucous surface are seborrheic keratoses. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70:e121-3.
28. Argenziano G, Rossiello L, Scalvenzi M, Staibano S, Ruocco E, Cicale L, et al. Melanoma simulating seborrheic keratosis: a major dermoscopy pitfall. *Arch Dermatol*. 2003;139:389-91.
29. Benelli C, Gianotti R, Dal Pozzo V, Roscetti E. Melanoma with dermoscopic features of seborrheic keratosis. *Eur J Dermatol*. 1996; 62:246-7.
30. Zalaudek I, Hofmann-Wellenhof R, Argenziano G. Dermoscopy of clear-cell acanthoma differs from dermoscopy of psoriasis. *Dermatology*. 2003;207:428.
31. Lallas A, Tzellos T, Kyrgidis A, Apalla Z, Zalaudek I, Karatolias A, et al. Accuracy of dermoscopic criteria for discriminating superficial from other subtypes of basal cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:3013-21.
32. Zalaudek I, Moscarella E, Longo C, de Pace B, Argenziano G. The signature pattern of multiple basal cell carcinoma. *Arch Dermatol*. 2012;148:1106.
33. Peppelman M, Wolberink EA, Blokx WA, van de Kerhof PC, van Erp PE, Gerritsen MJ. In vivo diagnosis of basal cell carcinoma subtype by reflectance confocal microscopy. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:3013-21.
34. Lallas A, Zalaudek I, Argenziano G, Longo C, Moscarella E, Di Lernia V. Dermoscopy in general dermatology. *Dermatol Clin*. 2013;31:679-94.
35. Zaballos P, Ara M, Puig S, Malvey J. Dermoscopy of sebaceous hyperplasia. *Arch Dermatol*. 2005;141:808.
36. Lallas A, Moscarella E, Argenziano A, Longo C, Apalla Z, Ferrara G, et al. Dermoscopy of uncommon skin tumours. 2014;55:52-63.
37. Arpaia N, Cassano N, Vena G. Dermoscopic patterns of dermatofibroma. *Dermatol Surg*. 2005;31:1336-9.
38. Agero A, Taliencio S, Dusza S, Salaro C, Chu P, Marghoob AA. Conventional and polarized dermoscopy features of dermatofibroma. *Arch Dermatol*. 2006;142:1431-7.
39. Zaballos P, Puig S, Llambrich A, Malvey J. Dermoscopy of dermatofibromas: a prospective morphological study of 412 cases. *Arch Dermatol*. 2008;144:75-83.
40. Ferrari A, Argenziano G, Buccini P, Cota C, Sperduti I, De Simone P, et al. Typical and atypical dermoscopic presentations of dermatofibroma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013;27:1375-80.
41. Dalle S, Parmentier L, Moscarella E, Phan A, Argenziano G, Thomas L. Dermoscopy of a Merkel cell carcinoma. *Dermatology*. 2012;224:140-144.
42. Laureano A, Cunha D, Fernandes C, Cardoso J. Dermoscopy in Merkel cell carcinoma. *Dermatol Online J*. 2014;20(2).
43. Harting MS, Ludgate MW, Fullen DR, Johnson TM, Bichakjian CK. Dermoscopic vascular patterns in cutaneous Merkel cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66:923-7.
44. Jalilian C, Chamberlain AJ, Haskett M, Rosendahl C, Rosendahl C, Goh M, Beck H, et al. Clinical and dermoscopic characteristics of Merkel cell carcinoma. *Br J Dermatol*. 2013;169:294-7.
45. Zalaudek I, Gomez-Moyano E, Landi C, Lova Navarro M, Fernandez Ballesteros MD, De Pace B, et al. Clinical, dermoscopic and histopathological features of spontaneous scalp or face and radiotherapy-induced angiosarcoma. *Australas J Dermatol*. 2012;54:201-7.
46. Oiso N, Matsuda H, Kawada A. Various colour gradations as a dermoscopic feature of cutaneous angiosarcoma of the scalp. *Australas J Dermatol*. 2013;54:36-8.
47. De Giorgi V, Grazzini M, Rossari S, Gori A, Verdelli A, Cervadoro A, et al. Dermoscopy pattern of cutaneous angiosarcoma. *Eur J Dermatol*. 2011;21:113-4.
48. Moscarella E, Argenziano G, Longo C, Cota C, Ardigo M, Stigliano V, et al. Clinical, dermoscopic and reflectance confocal microscopy features of sebaceous neoplasms in Muir-Torre Syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012;27:699-705.
49. Sgambato A, Zalaudek I, Ferrara G, Giorgio CM, Moscarella E, Nicolino R, et al. Adnexal tumors: Clinical and dermoscopic mimickers of basal cell carcinoma. *Arch Dermatol*. 2008; 144:426.
50. Ardigo M, Zieff J, Scope A, Gill M, Spencer P, Deng L, et al. Dermoscopic and Reflectance Confocal Microscopy Findings of Trichoepithelioma. *Dermatology*. 2007; 215:354-8.
51. Khelifa E, Masouyé I, Kaya G, Le Gal FA. Dermoscopy of desmoplastic trichoepithelioma reveals other criteria to distinguish it from basal cell carcinoma. *Dermatology*. 2013;226:101-4.
52. Laureano A, Arzberger E, Zalaudek I, Hofmann-Wellenhof R. Desmoplastic trichoepithelioma and melanocytic nevus: dermoscopic and reflectance confocal microscopy presentation of a rare collision tumor. *J Am Acad Dermatol* 2014 (*in press*).

Educação Médica Contínua

53. Zabalos P, Llambrich A, Puig S, Malveyh J. Dermoscopic findings of pilomatricomas. *Dermatology*. 2008; 217:225-30.
54. Obaidat NA, Alsaad KO, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms – part 2. *J Clin Pathol*. 2007; 60:145-59.
55. Nicolino R, Zalaudek I, Ferrara G, Annese P, Giorgio CM, Moscarella E, et al. Dermoscopy of eccrine poroma. *Dermatology*. 2007; 215:160-3.
56. Yoshida R, Wada N, Nakasute K, Saitoh H, Nagao K, Tanaka M. Dermoscopic features of mucinous carcinoma of the skin. *Dermatol Surg*. 2004; 30:1138-9.
57. Jarret R, Walker L, Bowling J. Dermoscopy of Brooke-Spiegler syndrome. *Arch Dermatol*. 2009; 145:854.
58. Lallas A, Apalla Z, Tzellos T, Lefaki I. Dermoscopy of solitary cylindroma. *Eur J Dermatol*. 2011; 21:645-6.
59. Correia O, Duarte AF, Barros AM, Rocha N. Multiple eccrine hidrocystomas – from diagnosis to treatment: the role of dermatoscopy and botulinum toxin. *Dermatology*. 2009; 219:77-9.
60. Bugatti L, Filosa G. Dermoscopic features of cutaneous atypical fibroxanthoma: three cases. *Clin Exp Dermatol*. 2009; 34:e898-900.
61. Bernard J, Poulalhon N, Argenziano G, Debarbieux S, Dalle S, Thomas L. Dermoscopy of dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 15 cases. *Br J Dermatol*. 2013; 169:85-90.
62. Lallas A, Apalla Z, Lefaki I, Tzellos T, Karatolias A, Sotiriou E, et al. Dermoscopy of early stage mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013;27:417-21.

Educação Médica Contínua

VERIFIQUE O QUE APRENDEU

1. Os vasos em saca-rolhas podem ser encontrados num dos seguintes:

- a) Nevo de Spitz
- b) Acantoma de células-claras
- c) Metástase cutânea de melanoma
- d) Queratoacantoma
- e) Fibroxantoma atípico

2. A observação dermatoscópica de glóbulos ou áreas amarelas na patologia cutânea de etiologia tumoral poderá ser documentada. Seleccione a opção correcta:

- a) Leishmaniose cutânea
- b) Angiossarcoma
- c) Tumores associados à síndrome de Muir-Torre
- d) Histiocitofibroma xantomizado
- e) Todas as opções anteriores
- f) b+c+d

3. Relacione as estruturas dermatoscópicas vasculares com a espessura tumoral no melanoma amelanótico

4. As crisálidas podem ser encontradas em todos os seguintes tumores, excepto:

- a) Melanoma
- b) Nevo de Spitz
- c) Fibroepitelioma de Pinkus
- d) Carcinoma de células de Merkel
- e) Dermatofibrossarcoma protuberans
- f) Micoose fungóide

5. A presença de *colarette* pode ser observada na dermatoscopia de lesões não-pigmentadas. Assinale a opção correcta.

- a) Granuloma piogénico
- b) Acantoma de células claras
- c) Queratose seborreica
- d) Poroma écrino
- e) a+b

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 non-pigmented skin tumors: A review of vascular structures seen with dermoscopy. Part II. Nonmelanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:377-86.
3. Lallas A, Moscarella E, Argenziano A, Longo C, Apalla Z, Ferrara G, et al. Dermoscopy of uncommon skin tumours. *Australas J Dermatol.* 2014;55:53-62.
4. 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.
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.

INCAPACIDADE FUNCIONAL NA DOENÇA DE HANSEN – ESTUDO RETROSPECTIVO, DESCRITIVO, E ANALÍTICO DE 243 DOENTES TRATADOS ANTES E DEPOIS DA TERAPÊUTICA DA OMS

André Laureano¹, Raquel Vieira², Sandra Medeiros⁵, Fernando Assis Pacheco³, Jorge Cardoso⁴

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/Chief of Dermatology Department

⁴Chefe 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

⁵Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia, Hospital Divino Espírito Santo, Ponta Delgada, Portugal

RESUMO – Introdução: A doença de Hansen pode resultar em incapacidade funcional pelo compromisso do sistema nervoso periférico. A prevenção de incapacidade constitui o objectivo dos actuais programas de tratamento, nomeadamente da terapêutica tripla da Organização Mundial de Saúde. **Objectivos:** Caracterizar e comparar dois grupos de doentes de Hansen, tratados antes (“antigos”) e depois (“recentes”) da introdução da terapêutica tripla da Organização Mundial de Saúde, analisando o benefício desta na redução de incapacidade. Identificar as características dos doentes mais favorecidos nesta potencial redução e, nos doentes “recentes”, determinar se o prolongamento da duração da terapêutica beneficia a redução de incapacidade. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo e comparativo de 243 doentes, distribuídos em dois grupos, 164 “antigos” e 79 “recentes”, caracterizados quanto ao sexo, idade à data do diagnóstico, intervalo entre início de sintomas e diagnóstico, forma clínica (Ridley e Jopling), ocorrência de reacção, índice bacteriológico (IB) inicial, presença de sintomas neurológicos iniciais, duração da terapêutica anti-leprótica e presença e grau de incapacidade. **Resultados:** A comparação da presença de incapacidade nos dois grupos mostrou que esta é mais elevada nos doentes “antigos”, sendo significativamente superior no sexo masculino, forma lepromatosa borderline, ocorrência de reacção, IB inicial positivo e com sintomas neurológicos iniciais. A incapacidade grau 2 é também significativamente superior nos doentes “antigos”. Nos doentes “recentes” não se verificou relação entre a duração da terapêutica da Organização Mundial de Saúde e a presença de incapacidade. **Conclusão:** A prevenção e redução de incapacidade na doença de Hansen é possível através de um diagnóstico precoce e tratamento adequado com a terapêutica tripla da Organização Mundial de Saúde.

PALAVRAS-CHAVE – Lepra; Actividade motora; Avaliação da incapacidade; Organização Mundial de Saúde.

DISABILITY IN LEPROSY – A RETROSPECTIVE, DESCRIPTIVE AND ANALYTIC STUDY OF 243 PATIENTS TREATED BEFORE AND AFTER THE INTRODUCTION OF MULTIDRUG THERAPY BY THE WHO

ABSTRACT – Introduction: Disability in leprosy may result from peripheral nerve injury. Prevention of disabilities represents one of the major goals of treatment programs. **Objectives:** Description and comparison of two groups of leprosy patients treated before (“old” patients) and after (“new” patients) multidrug treatment implementation by the World Health Organization, analyzing its potential impact in disability reduction. **Materials and methods:** Retrospective, descriptive and

Artigo Original

analytic study of 243 patients distributed in two groups: 164 "old" patient" and 79 "new" patients. Sex, age at diagnosis, time between the onset of symptoms and diagnosis, clinical forms, bacilloscopy, early neurological symptoms, length of treatment and occurrence of reaction phenomena were studied. Disabilities were assessed using the World Health Organization disability grading system at least five years after stopping antileprosy treatment. Statistical analysis was performed using software SPSS.18. Chi-square, Mann-Whitney and Kruskal-Wallis tests were used. **Results:** Disability was more frequent in "old" patients with statistically significant difference in males, BL clinical form, positive basilloscopy and neurological symptoms at the onset, and in patients with reaction phenomena. Severe disability grades were also superior in "old" patients. There was no relation between the length of treatment and disability. **Conclusion:** Prevention of disabilities is possible by an early diagnosis and proper treatment with multidrug treatment proposed by the World Health Organization.

KEY-WORDS – Disability evaluation; Leprosy; Motor activity; World Health Organization.

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

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

Correspondência:

Dr. André Laureano

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de Curry Cabral – Centro Hospitalar de Lisboa Central
Rua da Beneficência, nº8
1069-166 Lisboa, Portugal
Email: andre.oliveira@sapo.pt

INTRODUÇÃO

A doença de Hansen é uma infecção granulomatosa crónica, cujo agente etiológico é o *Mycobacterium leprae*¹. Pode atingir a pele e o sistema nervoso periférico. Neste último distinguem-se dois níveis de lesão, designada primária, a nível dos pequenos nervos da derme ou dos grandes troncos nervosos, podendo conduzir, de forma insidiosa, progressiva e sequencial a uma neuropatia periférica sensitiva, disautonómica e motora^{2,3}. As primeiras alterações são então apenas hipostésicas ou anestésicas, enquanto que na forma motora surgem as deformações parálíticas. Todas estas alterações evoluem para perturbações neurotróficas, também designadas como deformações anestésicas. Estas deformações, ou lesões secundárias, conduzem a incapacidade^{4,5}. Deste

modo, pelo desenvolvimento de deformações e incapacidade, apesar de se constatar uma baixa taxa de mortalidade na doença de Hansen, a morbilidade pode ser importante, a que se acresce ainda discriminação e exclusão sociais. Foram então estabelecidos como objectivos do controlo da doença de Hansen, para além da cura e interrupção da sua transmissão, a prevenção de deformações e incapacidade^{6,7}. Estas podem ocorrer, de acordo com alguns autores, em cerca de 60% dos doentes⁸. Para a sua prevenção são considerados fundamentais, um diagnóstico e tratamento precoces, rápido reconhecimento e tratamento dos episódios de reacção e nevrite, assim como medidas de reabilitação adequadas⁹⁻¹². A introdução em 1982 da terapêutica da Organização Mundial de Saúde (OMS) com múltiplos fármacos (Fig. 1), contribuiu para a diminuição de incapacidade associada

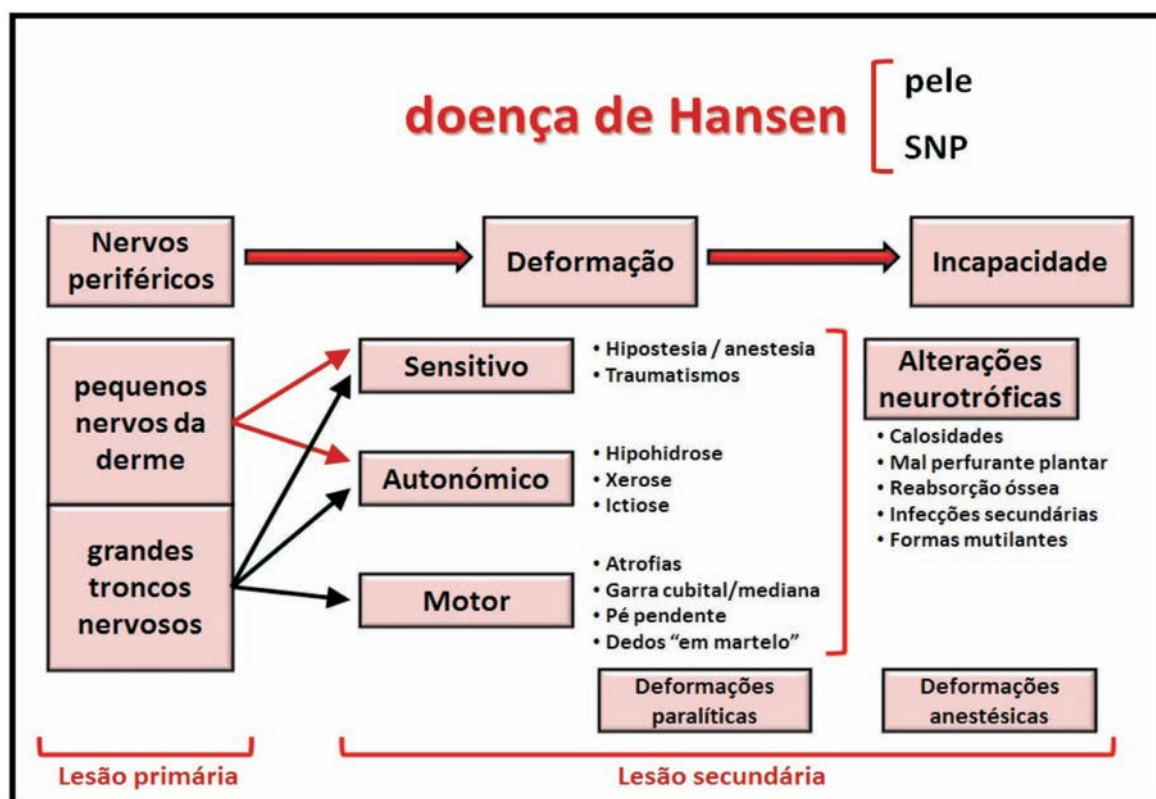


Fig 1 - Compromisso do Sistema Nervoso Periférico (SNP) na Doença de Hansen

à doença de Hansen, suprimindo a monoterapia de longa duração com fármacos como a dapsona, mantendo a rifampicina em todos os esquemas^{12,13}. Este facto terá minimizado o risco de resistências e aumentando a adesão à terapêutica, permitindo a rápida redução da infecciosidade e o risco de recidivas^{15,16}. Apesar da duração da terapêutica tripla da OMS ser ainda matéria de debate, a determinação da taxa de deformações e incapacidade associadas à doença de Hansen poderá constituir um importante método de avaliação da sua eficácia (Tabela 1).

OBJECTIVOS

Neste estudo, partindo da introdução da terapêutica da OMS, considerámos dois grupos de doentes de Hansen, tratados antes e depois da sua introdução, designados respectivamente como doentes "antigos" e doentes "recentes". Caracterizámos individualmente cada um destes grupos com o objectivo de os comparar, analisando o possível benefício da introdução da terapêutica da OMS na redução da incapacidade, identificando igualmente as características dos doentes mais favorecidos nesta potencial redução. Nos doentes

Tabela 1 - Terapêutica anti-leprótica da Organização Mundial de Saúde (OMS) para formas paucibacilares e multibacilares.

Forma Clínica	TERAPÊUTICA OMS		Duração do Tratamento (meses)
	Fármacos		
Paucibacilar	Toma mensal	Toma diária	6
	Rifampicina 600mg	Dapsona 100mg	
Multibacilar	Rifampicina 600mg	Clofazimina 300mg	12
	Clofazimina 300mg	Dapsona 100mg	

Artigo Original

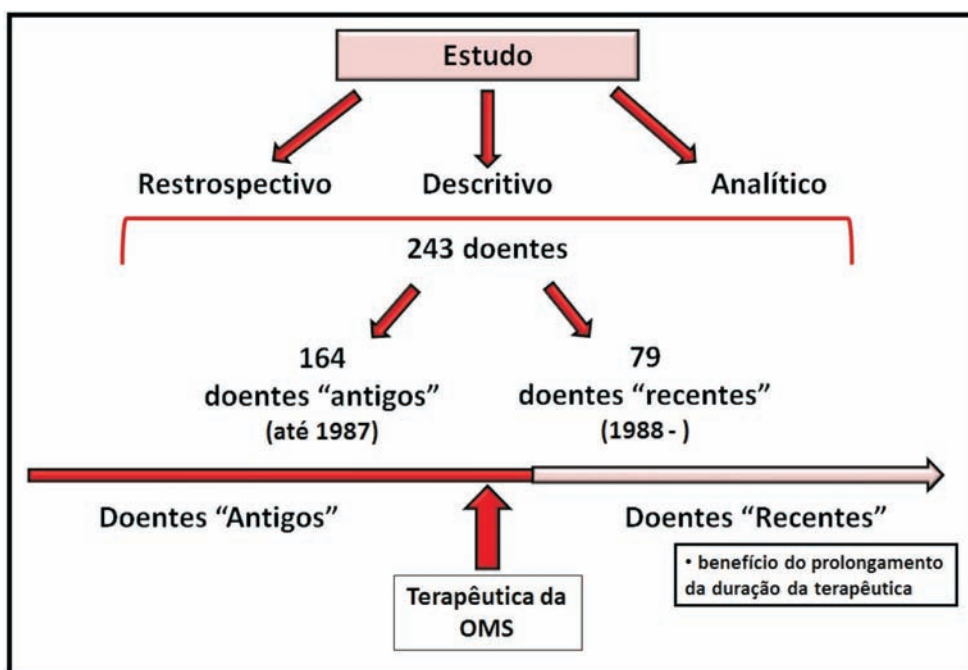


Fig 2 - Objectivos, Material e Métodos do Estudo.

“recentes”, procurámos ainda determinar se o prolongamento da duração da terapêutica beneficiou a redução de incapacidade (Fig. 2).

MATERIAL E MÉTODOS

Realizámos um estudo retrospectivo, descritivo e analítico de 243 doentes, distribuídos em dois grupos, 164 “antigos” e 79 “recentes”, observados no Serviço de Dermatologia e Venereologia do Hospital de Curry Cabral num período de 56 anos (1950-2006) e considerando a introdução da terapêutica tripla da OMS neste Serviço em 1988. Caracterizámos os doentes, em cada um dos grupos, quanto ao sexo, idade à data do diagnóstico, intervalo entre o início dos sintomas e o diagnóstico, forma clínica de *Ridley e Jopling*, ocorrência de fenómenos de reacção, índice bacteriológico (IB) inicial, presença de sintomas neurológicos iniciais, duração da terapêutica anti-leprótica (monoterapia ou com múltiplos fármacos) e avaliação de incapacidade. Esta última foi efectuada de forma periódica num período mínimo de 5 anos após interrupção da terapêutica anti-leprótica, com recurso a exame neurológico completo, considerando a escala de avaliação de incapacidade da OMS proposta em 1998^{17,18}, que permite a sua quantificação: grau 0 como ausência, grau 1 com alterações apenas sensitivas significativas e

grau 2 incluindo todas as alterações motoras e neurotróficas, (considerando apenas as mãos e os pés). Esta avaliação permitiu identificar a presença de incapacidade e a sua quantificação (Tabela 2). Comparámos de seguida os dois grupos, analisando do ponto de vista estatístico o benefício da introdução da terapêutica na redução da incapacidade e da sua gravidade, assim como as características dos doentes mais favorecidos nesta redução. Depois, considerámos apenas os doentes “recentes”, de modo a analisar o possível benefício do prolongamento da duração da terapêutica da OMS na redução de incapacidade. Estes foram divididos em dois sub-grupos: um constituído pelos doentes tratados até 24 meses, o outro com doentes com mais de 2 anos de terapêutica. Na análise estatística utilizámos os testes do *qui-quadrado*, *Mann-Whitney* e *Kruskal-Wallis*, com o *software* SPSS versão 18 (Fig. 2).

Tabela 2 - Sistema de classificação de incapacidade da OMS (1998)

SISTEMA DE CLASSIFICAÇÃO E INCAPACIDADE DA OMS – Mãos e Pés (1998)	
Grau 0	Sem anestesia, sem deformação ou lesões visíveis
Grau 1	Com anestesia, sem deformação ou lesões visíveis
Grau 2	Com deformação ou lesões visíveis

Artigo Original

RESULTADOS

Na caracterização global de cada um dos grupos constatámos um predomínio de doentes do sexo masculino, com idade entre os 15 e os 49 anos à data do diagnóstico, e de formas multibacilares. Verificámos uma maior frequência de doentes cujo intervalo entre o início dos sintomas e o diagnóstico, foi até dois anos, a maioria com IB inicial positivo e sem sintomas neurológicos iniciais. Nos doentes “antigos” observámos maior frequência de doentes sem ocorrência

de episódios de reacção. Pelo contrário, nos doentes “recentes”, a frequência da ocorrência ou não destes fenómenos foi semelhante, com um predomínio de episódios de reacção tipo 1. Nos doentes “antigos” a maioria (59%) apresentava incapacidade, com maior frequência de incapacidade de grau 2. Nos doentes “recentes” constatámos um predomínio de doentes sem incapacidade (cerca de 60%). Nos doentes “antigos” verificámos um maior grau de incapacidade nas mãos (Fig. 3). A comparação dos dois grupos quanto

A				B					
Sexo	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”		Forma Clínica (R/I)	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”	
	Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem		Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem
Masculino	86	52,4	49	62,0	LL	106	64,6%	28	35,4%
Feminino	78	47,6	30	38,0	BL	25	15,2%	34	43,0%
Total	164	100,0%	79	100,0%	BB	2	1,2%	1	1,3%
					BT	10	6,1%	12	15,2%
					TT	20	12,2%	3	3,8%
					I	1	0,6%	1	1,3%
					Total	164	100,0%	79	100,0%
C				D					
Idade à data do diagnóstico (anos)	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”		Sintomas neurológicos iniciais	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”	
	Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem		Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem
< 15	14	8,5%	0	0%	Sim	19	11,6%	28	35,4%
15-49	135	82,3%	54	68,4%	Não	145	88,4%	51	64,6%
> 49	15	9,1%	25	31,6%	Total	164	100,0%	79	100,0%
Total	164	100,0%	79	100,0%					
E				F					
IB inicial	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”		Ocorrência de reacção	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”	
	Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem		Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem
Negativo	70	42,7%	21	26,6%	Sim	63	38,4	39	49,4
Positivo	94	57,3%	58	73,4%	Não	101	61,6	40	50,6
Total	164	100,0%	79	100,0%	Total	164	100,0%	79	100,0%
G				I					
Incapacidade	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”		Grau de incapacidade	Doentes “Antigos”			
	Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem		Mãos		Pés	
Sim	97	59,1%	31	39,2%	Grau 0	84	51,2%	102	62,2%
Não	67	40,9%	48	60,8%	Grau 1	42	25,6%	18	11,0%
Total	164	100,0%	79	100,0%	Grau 2	38	23,2%	44	26,8%
					Total	164	100,0%	164	100,0%
H									
Grau de incapacidade	Doentes “Antigos”		Doentes “Recentes”		Grau de incapacidade	Doentes “Recentes”			
	Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem		Mãos		Pés	
Grau 0	67	40,9%	48	60,8%	Grau 0	57	72,2%	52	65,8%
Grau 1	36	22,0%	14	17,7%	Grau 1	9	11,4%	16	20,3%
Grau 2	61	37,2%	17	21,5%	Grau 2	13	16,5%	11	13,9%
Total	164	100,0%	79	100,0%	Total	79	100,0%	79	100,0%

Fig 3 - Caracterização global dos dois grupos de doentes: sexo (A); forma clínica de Ridley e Jopling (B, LL-lepra lepromatosa, BL-lepromatosa *borderline*, BB-*borderline*, BT-tuberculóide *borderline*, TT-tuberculóide, I-indeterminada); idade à data do diagnóstico (C); sintomas neurológicos iniciais (D); índice bacteriológico (IB) inicial (E); ocorrência de fenómenos de reacção (F). Caracterização global dos dois grupos de doentes: presença de incapacidade (G); grau de incapacidade (H); distribuição a incapacidade neurológica nas mãos e pés (I).

Artigo Original

à presença de incapacidade, mostrou que esta é significativamente mais frequente nos doentes “antigos” (59,1% vs 39,2%, $\chi^2(1) = 8,475$, $p=0,004$). No estudo comparativo do grau de incapacidade, observaram-se níveis de incapacidade mais elevados nos doentes “antigos”, com a incapacidade grau 2 significativamente superior nestes doentes (37,2% vs 21,5%, $\chi^2(1) = 9,072$, $p = 0,01$). Seguidamente, identificámos as características dos doentes onde se verificou maior redução de incapacidade: sexo masculino, sendo a incapacidade mais frequente nos doentes “antigos” (37,2% vs 21,5%, $\chi^2(1) = 1,329$, $p = 0,249$) e de grau 2 (36,0% vs 18,4%, $\chi^2(2) = 7,218$, $p = 0,027$); doentes com idade à data do diagnóstico entre os 15 e os 45 anos (59,3% vs 40,7%, $\chi^2(1) = 5,325$, $p = 0,021$); nas formas clínicas borderline lepromatosas (BL), onde verificámos níveis de incapacidade mais elevados nos doentes “antigos” (55,9% vs 32,0%, $\chi^2(2) = 5,303$, $p = 0,036$), e também com incapacidade de grau 2 significativamente superior; na ocorrência de reacção tipo 1 e nevrite aguda (75,9% vs 42,9%, $\chi^2(1) = 5,632$, $p = 0,009$); nos doentes com IB inicial positivo (73,4% vs 50,0%, $\chi^2(1) = 8,578$, $p = 0,001$); e nos doentes com presença de sintomas neurológicos iniciais (73,7% vs 39,3%, $\chi^2(1) = 5,379$, $p = 0,010$). Nos doentes “recentes” não se verificou qualquer relação com significado estatístico entre a duração da terapêutica da OMS e a redução de incapacidade, ou seja, não houve benefício no prolongamento da duração da terapêutica para além de 24 meses ($\chi^2(1) = 0,829$, $p=0,362$).

DISCUSSÃO

Este estudo comparativo de doentes “antigos” e “recentes”, permite concluir que a terapêutica da OMS reduziu o grau de incapacidade e da sua intensidade nos nossos doentes com doença de Hansen. Para tal poderão igualmente ter contribuído um diagnóstico mais precoce da doença, a identificação e tratamento adequados dos episódios de reacção. Salientamos ainda a importância de uma avaliação neurológica periódica, permitindo a identificação da progressão da doença sob a forma de neuropatia silenciosa, assim como a rápida instituição de medidas de reabilitação.

Os doentes onde se verificou maior redução de incapacidade apresentavam características frequentemente consideradas como factores de risco para o desenvolvimento de incapacidade (sexo masculino, maior intervalo de tempo entre o início dos sintomas

e o diagnóstico, forma clínica BL, presença de sintomas neurológicos iniciais, IB inicial positivo, ocorrência de episódios de reacção de tipo 1), assim, foi nestes casos que se registou um maior benefício da terapêutica da OMS. Esta permite o controlo da doença, não só enquanto infecção bacteriana, pela sua cura e interrupção da transmissão, mas também o controlo da resposta imunológica associada, permitindo a diminuição das lesões nervosas primárias. Nas formas L ou com IB inicial elevado, a interrupção da resposta imunológica ao elevado número de bacilos, diminui o risco desta lesão nervosa. Do mesmo modo, nos doentes com idade mais elevada à data do diagnóstico, ou maior intervalo de tempo entre o início de sintomas e o diagnóstico, por conseguinte com maior duração da doença e probabilidade de desenvolverem lesão nervosa, a introdução da terapêutica da OMS poderá minimizar a mesma. O mesmo se aplica aos doentes com episódios de reacção tipo 1 e com sintomas neurológicos iniciais^{19,20}. Persistindo como matéria de debate, neste estudo não se evidenciou qualquer benefício no prolongamento da duração da terapêutica da OMS para além de 2 anos, na redução da incapacidade, provavelmente porque o risco de recidivas ou de episódios de reacção após este período de tempo é inferior, logo, com menor risco de lesão ou deterioração da função nervosa. A redução das lesões primárias permite prevenir ou reduzir as lesões secundárias, ou seja, as deformações e incapacidade. Deste modo, nos actuais programas de tratamento da doença de Hansen, para além dos esforços para um diagnóstico precoce e tratamento adequado com a terapêutica da OMS, deverão ser incluídos a identificação e tratamento dos episódios de reacção, medidas de reabilitação adequadas, avaliação neurodermatológica completa e periódica, protecção adequada das extremidades dos membros, abordagem multidisciplinar, com tratamento cirúrgico, nomeadamente de foro ortopédico na reconstrução de deformações paralíticas, e a educação e integração social dos doentes.

CONCLUSÃO

Todo este conjunto de medidas, poderá permitir a redução dos actuais 3 milhões de doentes de Hansen com incapacidade existentes em todo o mundo, em particular nas áreas hiperendémicas. Reforçamos, nesse sentido, a importância de um diagnóstico precoce e tratamento adequado.

BIBLIOGRAFIA

1. Jacobson RR, Krahenbuhl JL. Leprosy. *Lancet*. 1999;353:655-60.
2. Agrawal A, Paudit L, Dalal M, Shetty JP. Neurological manifestations of Hansen's disease and their management. *Clin Neurol Neurosurg* 2005;107(2):445-54.
3. Van Brakel WH. Peripheral neuropathy in leprosy and its consequences. *Lepr Rev*. 2000;71(suppl.):S146-53.
4. Pimentel MI, Nery JA, Borges E, Gonçalves RR, Sarno EN. Impairments in multibacillary leprosy: a study from Brazil. *Lepr Rev*. 2004;75:143-52.
5. Gonçalves A. Incapacidade em hanseníase: um estudo da realidade em nosso meio *Hansen Int*. 1979; 4(1):26-35.
6. Rad F, Ghaderi E, Moradi G, Salimzadeh H. The study of disability status of live leprosy patients in Kurdistan province of Iran. *Pak J Med Sci*. 2007;23(6)-857-61.
7. Cardoso de Aquino DM, Mendes Caldas AJ, Moura da Silva AA, Lopes Costa JM. Perfil dos pacientes com hanseníase em área hiperendêmica da Amazônia do Maranhão, Brasil. *Rev Soc Brasil Med Trop*. 2003;36(1):57-64.
8. Watson JM. Preventing Disability in Leprosy Patients. London: The Leprosy Mission International; 1986.
9. Gonçalves SD, Sampaio RF, Antunes CM. Fatores preditivos de incapacidades em doentes com hanseníase. *Rev Saúde Pública*. 2009;43(2):267-74.
10. Moschioni C, Antunes CM, Grossi MF, Lambertucci JR. Fatores de risco para incapacidade física no momento do diagnóstico de 19 283 casos novos de hanseníase. *Rev Soc Brasil Med Trop*. 2010;43(1):19-22.
11. Malin AS, Waters MF, Shehade SA, Roberts MM. Leprosy in reaction: a medical emergency. *BMJ*. 1991;302:1324-6.
12. Rose P, Waters MF. Reversal reactions in leprosy and their management. *Lepr Rev*. 1991;62:113-21.
13. World Health Organization. Chemotherapy of leprosy for control programmes. Technical Report Series 675. Geneva: WHO; 1982.
14. Sequeira J, Martins C, Marques C, Machado A, Poiares Baptista A. Hanseníase estudo comparativo entre doentes antigos e recentes. *Acta Méd Port*. 2000;13:13-7.
15. Fleury RN. Criteria for using Ridley and Jopling's classification in the routine of pathology laboratories (second part). *Hansen Int*. 2006;31(1):47-51.
16. Walker SL, Lockwood DNJ. Leprosy. *Clin Dermatol*. 2007;25:165-72.
17. Brandsma W, Brakel WHV. WHO disability grading: operational definitions. *Lepr Rev*. 2003;74:366-73.
18. Nienhuis WA, Brakel WHV, Butlin CR, Van Der Werf TS. Measuring impairment caused by leprosy: inter-tester reliability of the WHO disability grading system. *Lepr Rev*. 2004;75:221-32.
19. Ridley DS. Pathogenesis of leprosy and related disorders. London: Wright; 1988.
20. Moschella SL. Un update on the diagnosis and treatment of leprosy. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51(3):417-66.

LIFTACTIV ADVANCED FILLER

[RETINOL PURO + LR2412]

27 PATENTES - 2 PUBLICAÇÕES - 5 POSTERES

Mais um progresso Vichy com uma associação de ingredientes activos, para mais um cuidado anti-idade avançado.

RETINOL PURO

Activo anti-idade de referência, na sua mais alta concentração em Vichy: potencia o alisamento intenso das rugas à superfície. Eficácia demonstrada vs placebo.
Kafi R et al. Arch Dermatol. 2007

+

ADENOSINA

Efeito anti-rugas demonstrado vs placebo, via efeito sinergia com o Retinol.
Abella ML, Int J Cosmet Sci. 2006

+

ÁCIDO HIALURÓNICO

Ingrediente dermatológico para uma pele hidratada e uma epiderme preenchida.
Manuskiatti W et al. Inter. J. Derm, 1996

+

LR2412

Um ingrediente anti-idade potenciador que activa o hialurosoma com uma excelente biodisponibilidade e uma actividade em todas as camadas da pele.

Michelet JF et al. Exp. Dermatol., 2012.

Tran C et al. J. Eur. Acad Dermatol. Venereol. 2013

-20%
DE RUGAS DE SUPERFÍCIE*
EM 1 MÊS



A SUA PELE IDEAL
VICHY
LABORATOIRES

*Teste instrumental, 37 mulheres.

TINHAS DO COURO CABELUDO – ESTUDO RETROSPETIVO DE 5 ANOS (2008-2012) NO HOSPITAL SANTO ANTÓNIO DOS CAPUCHOS

Sara Campos¹, Sara Lestre², Célia Galhardas³, Margarida Apetato⁴

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

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

³Técnica de Diagnóstico e Terapêutica/ Medical Diagnostic and Therapeutic Technologist

⁴Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia, Director do Serviço/Chief and Head of Dermatology Department, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar Lisboa Central – Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa, Portugal

RESUMO – Introdução: A tinha do couro cabeludo é a infeção fúngica mais frequente em crianças. Estudos recentes, realizados em Portugal, têm demonstrado diferenças epidemiológicas regionais importantes, em particular no que diz respeito aos dermatófitos responsáveis pelas tinhas do couro cabeludo. **Métodos:** O nosso estudo teve como objetivo a caracterização epidemiológica das tinhas do couro cabeludo diagnosticadas no Serviço de Dermatologia do Hospital dos Capuchos entre 2008 e 2012 através da análise retrospectiva dos resultados das culturas realizadas em doentes com suspeita de tinha do couro cabeludo durante este período. **Resultados:** Foram estudadas 935 amostras, com 556 (59,3%) culturas positivas. A população estudada tinha uma idade média de 5,4 anos e era predominantemente do sexo masculino (63,7%) e de raça negra (81,3%). Foram isoladas oito espécies de dermatófitos, sendo que, *M. audouinii* foi a espécie dominante (57,7%), seguido de *T. soudanense* (28,8%). Tanto as infeções por *M. audouinii* como por *T. soudanense* ocorreram maioritariamente em doentes de raça negra (80,1% e 53,8%, respetivamente). Por sua vez, a infeção por *M. canis*, foi mais comum na raça caucasiana (76,9%). **Conclusão:** Este estudo demonstrou um claro predomínio de espécies antropofílicas, sendo o *M. audouinii* e *T. soudanense* responsáveis por cerca de 87% das tinhas do couro cabeludo. O facto de a nossa população ser, maioritariamente, de raça negra pode justificar estes resultados, bem como, as diferenças encontradas em relação a outros estudos realizados em Portugal.

PALAVRAS-CHAVE – Tinha do couro cabeludo; Estudo retrospectivo; Portugal.

TINEA CAPITIS – RETROSPECTIVE STUDY OF FIVE YEARS (2008-2012) AT HOSPITAL SANTO ANTÓNIO DOS CAPUCHOS

ABSTRACT – Introduction: Tinea capitis is the most common fungal infection in children. Recent studies have shown important epidemiological differences in Portugal, particularly with respect to the dermatophytes responsible for tinea capitis. **Methods:** Our study aimed to characterize the epidemiology of tinea capitis diagnosed at the Dermatology department of Hospital dos Capuchos between 2008 and 2012, through a retrospective analysis of the results of cultures performed in patients with suspected tinea capitis during this period. **Results:** We studied 935 samples with 556 (59.3%) positive cultures. The study population had an average age of 5.4 years and was predominantly male (63.7%) and black (81.3%). We isolated eight species of dermatophytes, and *M. audouinii* was the dominant specie (57.7%), followed by *T. soudanense* (28.8%). Infections by *M. audouinii* and *T. soudanense* occurred mostly in black patients (80.1% and 53.8%, respectively). In turn, infection by *M. canis* was more common in caucasians (76.9%). **Conclusion:** This study showed a clear predominance of anthropophilic species, with *M. audouinii* and *T. soudanense* being responsible for about 87% of tinea capitis. The fact that our patients are mostly of the black race may explain these results, as well as the differences when compared our study to other studies carried out in Portugal.

Artigo Original

KEY-WORDS – *Tinea capitis*; Retrospective study; Portugal.

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 - Junho/June 2014; Aceite/Accepted – Julho/July 2014

Correspondência:

Dr.^a Sara Campos

Serviço de Dermatologia

Hospital Santo António dos Capuchos

Alameda Santo António dos Capuchos, 1169-050 Lisboa, Portugal

Email: saraazevedocampos@gmail.com

INTRODUÇÃO

A tinha do couro cabeludo (TCC) é reconhecidamente um dos padrões mais comuns de micose superficial. Resulta da infeção dos folículos pilosos e camada córnea do couro cabeludo por fungos dermatófitos. Estes podem ter origem antropofílica, zoofílica e geofílica. As espécies antropofílicas e zoofílicas dos géneros *Trichophyton* (*T*) e *Microsporum* (*M*) são os agentes etiológicos responsáveis pelas TCC¹. A sua incidência é quase exclusiva na idade pediátrica, sobretudo em crianças pré-púberes, sendo rara nos adultos².

A apresentação clínica varia de acordo com o agente etiológico, tipo de invasão da haste capilar, resistência do hospedeiro e grau da resposta inflamatória³.

As TCC assumem especial importância a nível de saúde pública, dada a sua elevada prevalência e contagiosidade. A prevalência das TCC na Europa varia entre 0.23% e 2,6%. A nível Mundial existem grandes diferenças epidemiológicas relacionadas com as espécies prevalentes, justificadas por razões de ordem climática e demográfica. A nível Mundial, o *T. tonsurans* é o principal responsável, seguido de *M. canis*. No entanto, na Europa, apesar dos estudos recentes sobre a epidemiologia das TCC terem demonstrado um aumento das infeções por fungos antropofílicos, o *M. canis* (fungo zoofílico) continua a ser o principal responsável pelas TCC^{2,4}. Estudos recentes, realizados

em Portugal, demonstraram igualmente diferenças epidemiológicas regionais importantes no que diz respeito à prevalência dos dermatófitos responsáveis pelas TCC.

O nosso trabalho teve como objetivos a caracterização epidemiológica das TCC diagnosticadas no Serviço de Dermatologia do Hospital dos Capuchos entre 2008 e 2012, bem como, a caracterização demográfica da população estudada.

MATERIAL MÉTODOS

Foi efetuado um estudo retrospectivo e observacional dos resultados das culturas realizadas em doentes com suspeita de TCC, avaliados na consulta de Dermatologia do Hospital dos Capuchos entre Janeiro de 2008 a Dezembro de 2012 (período total de 60 meses). A colheita de escamas e cotos foi realizada com pinça de epilação esterilizada. No Laboratório de Micologia do Hospital dos Capuchos todo o material obtido foi submetido a exame microscópico direto a fresco e cultura. Para o exame microscópico direto, o material foi colocado entre lâmina e lamela, com solução de hidróxido de potássio a 40%. As culturas foram realizadas em *Mycobiotic agar* (BBL) e incubadas em estufa a 24°C, durante três semanas com observação semanal. Nos casos em que a primocultura foi negativa (sem desenvolvimento de colónias até às três semanas), foi feita a

repetição de cultura, nas mesmas condições. Quando na primocultura se objetivou contaminação por bactérias, foi efetuada repetição em *Mycobiotic agar* (BBL) enriquecido com cloranfenicol (sigma) (0,5g/l). A identificação das espécies foi realizada de acordo com a morfologia macro e microscópica e quando necessário, foram efetuadas repicagens (subculturas) em meios adaptados às necessidades nutritivas das espécies. Para a observação microscópica das colónias isoladas nas culturas utilizou-se a solução de azul de lactofenol.

RESULTADOS

1. Caracterização demográfica da população estudada:

No total foram analisadas 935 amostras, com 556 culturas positivas (59,3%) e 382 negativas (40,7%).

Dos doentes com culturas positivas, 63,7% (354) eram do sexo masculino e 36,3% (202) do sexo feminino (Fig. 1). A idade média da população estudada foi de 5,4 anos, com uma idade mínima de 2 meses e máxima de 86 anos (Fig. 2). Relativamente à raça, 81,3% (452) eram de raça negra, 18,5% (103) caucasianos e 0,2% (1) pertenciam a outras raças (Fig. 3).

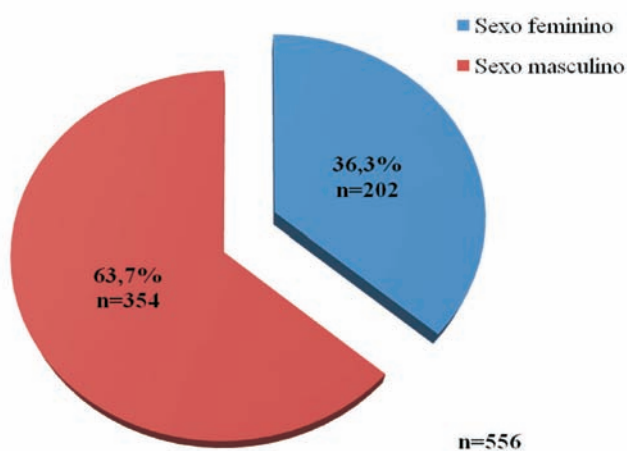


Fig 1 - Distribuição da população estudada de acordo com o sexo.

2. Caracterização epidemiológica das TCC diagnosticadas:

Foram isoladas oito espécies de dermatófitos, sendo que, o *M. audouinii* foi a espécie predominante (57,9%), seguido de *T. soudanense* (28,8%). A percentagem de isolamento das restantes espécies foi: 5,8% de *T.*

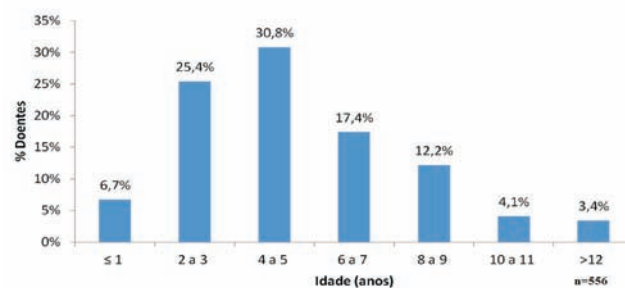


Fig 2 - Distribuição da população estudada de acordo com a idade.

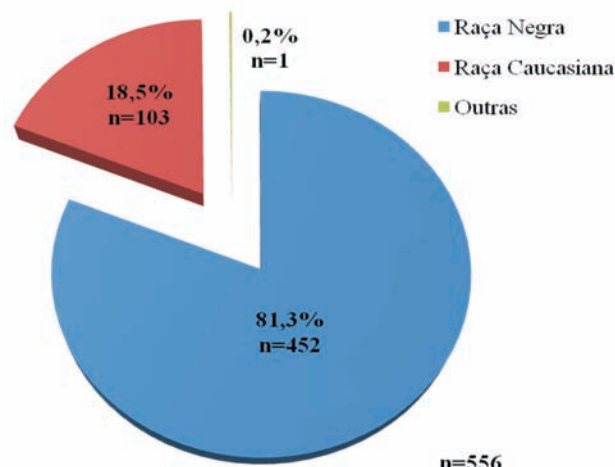


Fig 3 - Distribuição da população estudada de acordo com a raça.

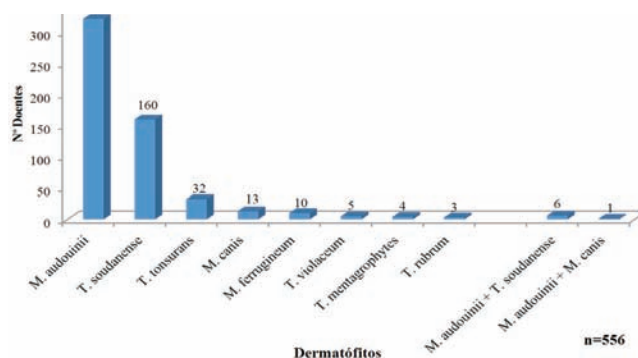


Fig 4 - Dermatófitos isolados nas TCC.

tonsurans; 2,3% de *M. canis*; 1,8% de *M. ferrugineum*; 0,9% de *T. violaceum*; 0,7% de *T. mentagrophytes* e 0,5% de *T. rubrum* (Tabela 1 e Fig. 4).

Artigo Original

Tabela 1 - Panorama Epidemiológico e Demográfico das TCC no H. dos Capuchos.

DERMATÓFITO	TOTAL (n/%)	SEXO (n/%)		RAÇA (n/%)			IDADE
		Feminino	Masculino	Negra	Caucasiana	Outras	Média (anos)
<i>M. audouinii</i>	322 (57,9%)	95 (29,5%)	227 (70,5%)	258 (80,1%)	64 (19,9%)	0 (0%)	4,5
<i>T. soudanense</i>	160 (28,8%)	71 (44,4%)	89 (55,6%)	150 (93,8%)	10 (6,2%)	0 (0%)	6,2
<i>T. tonsurans</i>	32 (5,8%)	17 (53,1%)	15 (46,9%)	18 (56,3%)	13 (40,6%)	1 (3,1%)	6,1
<i>M. canis</i>	13 (2,3%)	5 (38,5%)	8 (61,5%)	3 (23,1%)	10 (76,9%)	0 (0%)	6,4
<i>M. ferrugineum</i>	10 (1,8%)	5 (50%)	5 (50%)	10 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	5,6
<i>T. violaceum</i>	5 (0,9%)	3 (60%)	2 (40%)	3 (60%)	2 (40%)	0 (0%)	6,8
<i>T. mentagrophytes</i>	4 (0,7%)	1 (25%)	3 (75%)	2 (50%)	2 (50%)	0 (0%)	6,3
<i>T. rubrum</i>	3 (0,5%)	1 (33,3%)	2 (66,7%)	2 (66,7%)	1 (33,3%)	0 (0,0%)	31,7
Infeções mistas							
<i>M. audouinii</i> + <i>T. soudanense</i>	6 (1,1%)	4 (66,7%)	2 (33,3%)	6 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	5,7
<i>M. audouinii</i> + <i>M. canis</i>	1 (0,2%)	0 (0%)	1 (100%)		1 (100%)	0 (0%)	6

Em 6 casos (1,1%), observaram-se infeções mistas por *M. audouinii* e *T. soudanense* e em 1 caso (0,2%) infeção mista por *M. audouinii* e *M. canis* (Tabela 1 e Fig. 4).

De facto, na nossa revisão, o principal agente das TCC foi o *M. audouinii* quer na raça negra, quer na caucasiana com 56,9% e 62,1%, respetivamente. Em segundo lugar colocou-se *T. soudanense* (33,2%) na raça negra e *T. tonsurans* (12,6%) na raça caucasiana. Na raça caucasiana; *M. canis* surge como terceiro agente mais comum com 9,7% dos isolamentos (Fig. 5). No entanto, analisando os resultados em função do dermatófito e sua prevalência entre as diferentes raças, verificou-se que nas infeções por *M. audouinii* e *T. soudanense* havia um claro predomínio de indivíduos de raça negra (80,1% e 93,8%, respetivamente), enquanto que nas infeções por *M. canis* dominava a caucasiana (76,9%) (Tabela 1).

DISCUSSÃO

Das 935 culturas realizadas, verificou-se positividade em 59,3% das amostras. Na população de doentes estudada observou-se um predomínio do sexo

masculino (63,7%) e da raça negra (81,3%). No nosso estudo; *M. audouinii* foi o principal responsável pelas TCC com 57,9% dos isolamentos. Tanto na raça negra, como na raça caucasiana, este foi o dermatófito dominante com 56,9% e 62,1% dos casos, respetivamente.

Comparando o nosso estudo com estudos realizados noutras regiões do país, nomeadamente em Hospitais da região norte, deparamo-nos com algumas diferenças. De facto, nos estudos da região norte e centro verificou-se que *M. audouinii* e *T. soudanense* foram pouco ou nada representativos, com um claro predomínio de *M. canis*. Em dois estudos realizados no Serviço de Dermatologia e Venereologia do Hospital de S. Marcos^{5,6} entre 1983-2004 e entre 1983-1998, em que a população estudada era exclusivamente da raça caucasiana, observou-se que *M. canis* foi o principal agente das TCC, com 70,7% e 70,9% dos isolamentos, respetivamente. Resultados semelhantes foram obtidos em estudos realizados no Serviço de Dermatologia e Microbiologia do Hospital Geral de Santo António⁷ e no Serviço de Dermatologia do Hospital S. João⁸. No entanto, um estudo mais recente, realizado entre 1996 e 2006 no Serviço de Dermatologia e Microbiologia do Hospital Geral de Santo António⁹, em que 7,3% da população estudada era de raça negra,

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+

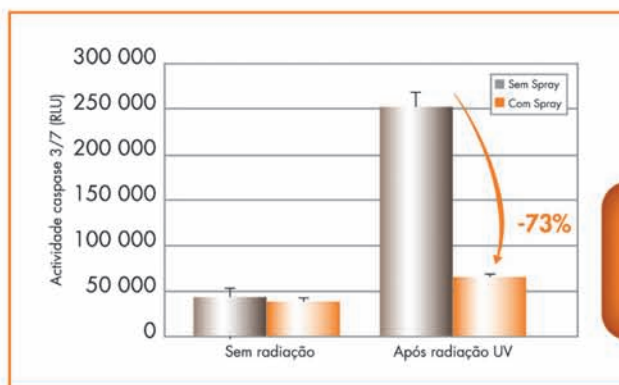
Os produtos Solares Avène 50+ foram reformulados para proporcionarem uma tripla protecção UVB-UVA eficaz, graças a uma associação exclusiva de ingredientes activos, fruto da Investigação Pierre Fabre:

- 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.



COSMÉTICA
ESTÉRIL
0% PARABENOS
CONSERVANTES

**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

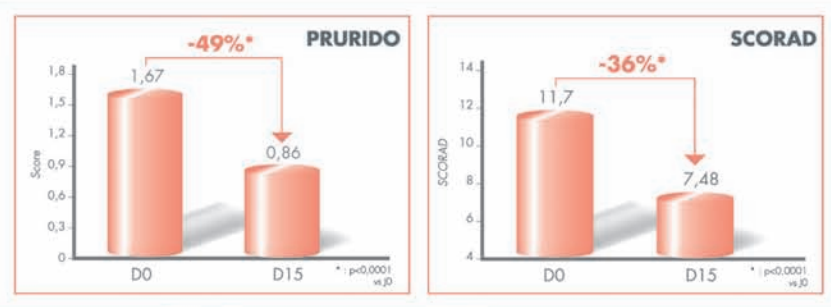
Itália - Roménia

(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



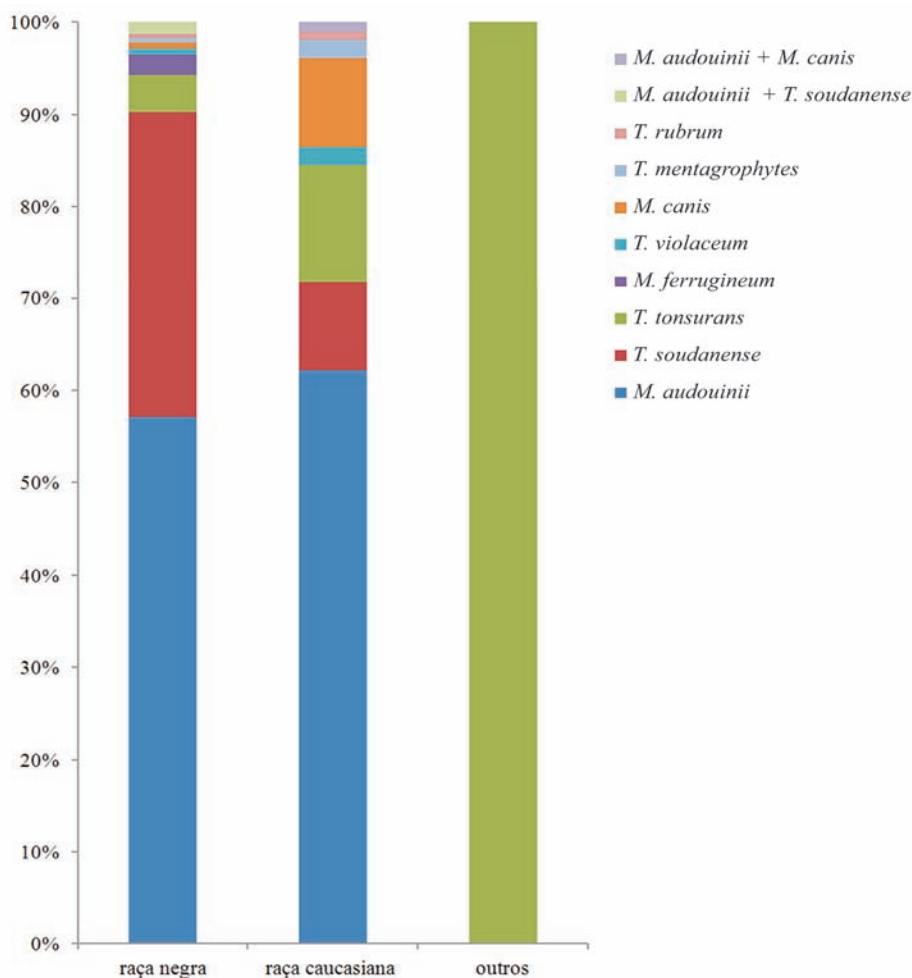


Fig 5 - Distribuição por raça dos dermatófitos isolados.

demonstrou que neste subgrupo de crianças *T. soudanense* foi o principal responsável pelas TCC com 66,7% dos isolamentos. Também os estudos do centro do país, nomeadamente do Serviço de Dermatologia dos Hospitais Universitários de Coimbra¹⁰, demonstraram que *M. canis* foi o principal dermatófito das TCC na raça caucasiana entre 1983 e 1985. O domínio de *M. canis* como agente das TCC nas crianças caucasianas pode ser explicado pelo facto de ser um dermatófito zoofílico com reservatório em animais domésticos como cães ou gatos que fazem parte, cada vez mais, do ambiente familiar nas grandes cidades¹¹.

No que diz respeito à região de Lisboa e Vale do Tejo, um estudo realizado no Hospital Curry Cabral¹², entre 1984 e 1988, com 53,7% crianças de raça negra, demonstrou que *T. tonsurans* e *M. audouinii* foram responsáveis por 27,8% e 21,97% das TCC, respetivamente.

Tal como nos estudos anteriores, na raça caucasiana constatou-se que *M. Canis* foi o principal dermatófito das TCC. Pelo contrário, um estudo realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Garcia de Orta¹³, entre 2000 e 2003, demonstrou que *M. audouinii* foi o principal responsável pelas TCC, quer na raça negra quer na caucasiana. Tal como descrito previamente, estes resultados foram similares aos do nosso estudo. Assim, o facto de as populações estudadas partilharem características demográficas, nomeadamente o predomínio de crianças de raça negra, pode explicar esta concordância de dados observados.

Estudos epidemiológicos demonstraram que, nos países Africanos, as TCC são causadas principalmente por *M. audouinii*, *T. soudanense* e *T. violaceum*⁴. No nosso estudo, a elevada percentagem de TCC por *M. audouinii* é explicada pelo crescente número de crianças

Artigo Original

de raça negra na região de Lisboa, provenientes de países de expressão portuguesa. A presença de agregados familiares numerosos em espaços contíguos, bem como, a possibilidade dos adultos se tornarem portadores assintomáticos propicia, também, a perpetuação da infeção. O facto de *M. audouinii* ser um fungo antropofílico, isto é, com transmissão pessoa a pessoa e o crescente aumento do contacto interpessoal nas escolas e infantários entre crianças de ambas as raças, pode explicar a ascensão de *M. audouinii*, espécie de importação, entre as crianças de raça caucasiana.

O presente estudo enfatiza as diferenças epidemiológicas regionais em Portugal no que diz respeito ao TCC, que poderão ser explicadas por fatores como a emigração e endemias regionais, além do contacto com animais infetados.

BIBLIOGRAFIA

1. Kakourou T, Uksal U. Guidelines for the management of tinea capitis in children. *Ped Dermatol*. 2010; 27 (3):226-8.
2. Bennassar A, Grimalt R. Management of tinea capitis in childhood. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2010; 3:89-98.
3. Gupta AK, Hofstader SL, Adam P, Summerbell RC. Tinea capitis: An overview with emphasis on management. *Ped Dermatol*. 1999; 16 (3):171-89.
4. Seebacher C, Bouchara JP. Updates on the epidemiology of dermatophyte infections. *Mycopathologia*. 2008; 166:335-52.
5. Pereira T, Duarte ML, Sousa Basto A. Dermatofitias no distrito de Braga: Revisão de 22 anos (1983-2004). *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 2005; 63(4):50-62.
6. Duarte ML, Macedo C, Estrada I, Basto AS. Panorama epidemiológico das dermatofitoses no distrito de Braga: revisão de 15 anos (1983-1998). *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 2000; 58 (1):55-61.
7. Machado S, Velho G, Selores M, Lopes V, Amorim ML, Amorim J, et al. Micose superficiais na Consulta de Dermatologia Pediátrica do Hospital Geral de Santo António – revisão de 4 anos. *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 2002; 60(1):59-63.
8. Cunha AP, Barros AM, Alves S, Pereira M, Santos P, Mota A, et al. Micose cutaneas superficiais em crianças – revisão de 5 anos. *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 2004; 62(3):371.
9. Lobo I, Velho G, Machado S, Lopes V, Ramos H, Selores M. Micose superficiais na Consulta de Dermatologia Pediátrica do Hospital Geral de Santo António – revisão de 11 anos. *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 2008; 66(1):53-7.
10. Velho R, Moreno A, Cortesão J, Martins M, Matos J, Poiares BA. Tinhas: estudo nosológico (1983-1985). *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 1987; 1:19-26.
11. Lopes V, Velho G, Amorim ML, Cardoso ML, Massa A, Amorim JM. Incidência de dermatófitos, durante três anos, num hospital do Porto (Portugal). *Rev Iberoam Micol*. 2002; 19:201-3.
12. Pinto GM, Farinha M, Rodrigues A, Cabeças M, Medeiros MJ, Costa ML. Tinhas do couro cabeludo – revisão de 5 anos (1984-1988). *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 1989; XLVII (3):181-9.
13. Serrano P, Furtado C, Anes I, Costa I. Micose superficiais numa consulta de Dermatologia Pediátrica – revisão de 3 anos. *Trab Soc Port Dermatol Venereol*. 2005; 63(3): 341-8.

ANGIOSSARCOMA CUTÂNEO RADIOINDUZIDO DA MAMA – ANÁLISE DE 12 ANOS DE UM SERVIÇO DE RADIOTERAPIA

Domingos Roda¹, Gilberto Melo², Paulo Figueiredo³

¹Interno de Radioncologia/Resident, Radiooncology; Serviço de Radioterapia. Instituto Português de Oncologia de Coimbra-FG. Coimbra

²Assistente Graduado em Radioncologia/Graduated Consultant, Radiooncology; Serviço de Radioterapia. Instituto Português de Oncologia de Coimbra-FG. Coimbra

³Director de Serviço de Anatomia Patológica/Chief and Head of Pathology Department; Serviço de Radioterapia. Instituto Português de Oncologia de Coimbra-FG. Coimbra, Portugal

RESUMO – Introdução: O angiossarcoma cutâneo (ASC) radioinduzido (RI) da mama é um tumor raro e agressivo que surge no contexto do tratamento do cancro da mama. **Objectivo:** Rever e apresentar os casos de ASC RI de um serviço de Radioterapia nos últimos 12 anos. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos casos de Lesões vasculares atípicas (LVA) primárias, de ASC primários, de LVA radioinduzidas e de ASC radioinduzidos diagnosticados na mama ou parede torácica (região pós-mastectomia) entre 01.01.2000 e 31.12.2012. **Resultados:** Foram encontrados 14 doentes apresentando 2 (14%) LVA consideradas primárias; 2 (14%) LVA consideradas secundárias RI; 5 (36%) ASC considerados primários e 5 (36%) ASC cutâneos considerados secundários RI. A idade mediana ao diagnóstico do ASC RI foi de 69 anos, o tempo médio pós RT foi de 11,6 anos, o tratamento da lesão secundária foi em 80% dos casos a excisão alargada. Ocorreram três óbitos, nenhum dos quais associado à lesão radioinduzida. **Discussão e Conclusão:** Os dados obtidos estão de acordo com a literatura no que respeita à raridade do diagnóstico de ASC RI da mama, à idade média ao diagnóstico e ao intervalo de tempo de latência entre a RT e a lesão secundária. Foram encontradas diferenças referentes à recidiva, metastização e prognóstico. Os resultados salientam a importância da existência de dados atualizados respeitantes aos efeitos secundários dos tratamentos efetuados.

PALAVRAS-CHAVE – Neoplasias da mama/radioterapia; Angiossarcoma; Neoplasias da pele; Neoplasias induzidas por radiação.

RADIATION-ASSOCIATED CUTANEOUS BREAST ANGIOSARCOMA – 12 YEARS ANALYSIS OF A RADIATION ONCOLOGY DEPARTMENT

ABSTRACT – Introduction: The radiation induced (RI) cutaneous angiosarcoma (CAS) in the context of the treatment of breast cancer is a rare but extremely aggressive tumor. **Aim:** The aim of this study was to review and present the clinical cases of RI CAS of a Radiotherapy (RT) service of, by analyzing the clinical in the last 12 years. **Material and Methods:** We retrospectively analyzed the clinical cases of primary atypical vascular lesions (AVL), primary CAS, RI AVL and RI CAS of the breast or chest wall (region previously submitted to mastectomy), diagnosed in our institution between 01.01.2000 e 31.12.2012. **Results:** We found a total of 14 patients: 2 (14 %) presented primary AVL; 2 (14%) secondary RI AVL, 5 (36%) primary CAS and 5 (36%) secondary RI CAS. The mean age at diagnosis of RI CAS was 62 years (x-y), the mean time after RT was 11.6 years (x-y) and the treatment of secondary cancer was wide excision in 80% of the cases. There were 3 deaths, none of which related to the radiation-induced injury. **Discussion and Conclusion:** These data are similar to other published series regarding the rarity of the breast RI CAS, age at diagnosis and the average time interval between the RT and the onset of secondary cancer. Differences regarding recurrence, metastasis and prognosis were found. The results highlight the importance of updated data concerning side effects of the treatments applied.

KEY-WORDS – Breast neoplasms/radiotherapy; Hemangiossarcoma; Neoplasms, Radiation-induced; 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 - 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. Domingos Roda

IPOC-FG

Avenida Bissaya Barreto 98

3000-075 Coimbra. Portugal

Email: droda@hotmail.com

INTRODUÇÃO

O angiossarcoma cutâneo (ASC) é um tumor raro, correspondendo a apenas 1% de todos os sarcomas de tecidos moles, que nos últimos anos tem sido estudados no âmbito das lesões potencialmente radioinduzidas. O ASC Radioinduzido (RI) é actualmente considerado uma complicação tardia dos tratamentos de radioterapia (RT), com uma incidência cumulativa de 0,9 por 1000 casos durante 15 anos¹.

O ASC ocorre maioritariamente em três contextos clínicos nomeadamente na pele exposta da face de idosos, associado ao Linfedema crónico dos membros superiores (Síndrome de Stewart Treves) e relacionado com tratamentos de RT sobre a mama ou parede torácica². O ASC da mama surge preferencialmente em mulheres idosas com antecedentes pessoais de tratamento de cancro da mama, incluindo esvaziamento axilar e radioterapia³.

Os critérios para definir uma lesão como radioinduzida foram primariamente introduzidos por Cahan em 1948 e são: história prévia de irradiação da área de surgimento da lesão; período de latência longo entre a irradiação e o aparecimento da lesão; diferença histológica entre a lesão de novo e a lesão primária que suscitou o tratamento de radioterapia⁴.

Estas lesões secundárias geralmente surgem na zona da cicatriz cirúrgica⁵, clinicamente são descritas como descolorações cutâneas, placas eritematosas, placas ou nódulos em zonas edematosas, com uma aparência equimótica ou em envolvimento difuso da mama com

lesões satélites adjacentes⁶. Ocorrem com um período de latência médio de 4 a 8 anos pós-RT⁷.

O espectro histológico varia desde lesões bem diferenciadas a muito indiferenciadas (Tabela 1). As bem diferenciadas mimetizam as lesões vasculares atípicas (LVA) com hiper cromasia, pleomorfismo moderado, nucléolos proeminentes e figuras mitóticas presentes. As pouco diferenciadas apresentam um citoarquitetura muito heterogénea, desde vasoformativa a sólida, com um aspeto citológico epitelióide ou pleomórfico. Frequentemente os ASC bem diferenciados são observados

Tabela 1 - Graus histológicos do angiossarcoma da mama – Adaptado de Donnel MR et al.¹²

	BAIXO GRAU	GRAU INTERMÉDIO	ALTO GRAU
Invasão do parênquima mamário	✓	✓	✓
Canais vasculares anastomóticos	✓	✓	+ / -
Celulas endoteliais hiper cromáticas	✓	✓	✓
Tufos endoteliais	+ / -	✓	✓
Formações papilares	-	+ / -	✓
Mitoses	-	+ / -	✓
Lagos vasculares	-	-	✓
Necrose	-	-	✓

nas proximidades de lesões menos diferenciados, sugerindo fenómenos de progressão tumoral⁶.

Os ASC secundários da mama são portanto clinicamente e histologicamente distintos dos ASC primários. Os últimos sugem no parenquima mamário tipicamente não irradiado, podendo ou não estenderem-se aos tecidos sub-cutâneos e pele, com uma idade média de apresentação aos 40 anos⁸. Em contraste, os ASC secundários têm origem no seio da derme e tecido sub-cutâneo da mama irradiada, podendo ou não infiltrar o parênquima subjacente, com uma idade média de apresentação aos 70 anos⁹.

Outros autores afirmam que os ASC primários e secundários representam neoplasias geneticamente diferentes e que a grande dificuldade surge na distinção entre os ASC RI e as lesões vasculares atípicas (LVA)².

A maioria das LVA têm um percurso benigno, no entanto apresentam a tendência a desenvolver mais LVA nos mesmos locais. Estão documentados na literatura relatos de progressão de LVA para ASC, geralmente após múltiplas recorrências, sugerindo-se que poderão ser lesões precursoras^{10,11}.

OBJECTIVO

Rever e apresentar os casos de ASC RI de um serviço de Radioterapia nos últimos 12 anos.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizou-se um levantamento da base de dados do Serviço de Anatomia Patológica do Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil E.PE (IPOC FG) utilizando o sistema de classificação ICDO – (*International Classification of Diseases for Oncology*). Este sistema de classificação utiliza, entre outros, dados respeitantes à topografia e à morfologia, representados pela letra T e M respectivamente. Selecionaram-se os doentes cruzando-se os dados dos relatórios anatómopatológicos referentes a lesão vascular atípica e angiossarcoma (ICDO-M), e as suas localizações (ICDO-T) referentes a mama e pele do tronco. O período de tempo foi entre 01.01.2000 a 31.12.2012 e todos os relatórios estavam devidamente preenchidos e assinados pelo médico responsável.

Os processos clínicos resultantes deste cruzamento de dados foram exaustivamente analisados, no sentido de se tentar perceber o número de LVA primárias, de ASC primários, de LVA radioinduzidas (RI) e de ASC

radioinduzidos (RI) diagnosticados na mama ou parede torácica (região pós-mastectomia).

As lesões eram consideradas radioinduzidas se fosse verificado que se encontravam dentro do campo de tratamento de radioterapia externa no contexto do tratamento do cancro da mama, isto é, com irradiação da mama ou da parede torácica pós-mastectomia.

RESULTADOS

Foram encontrados 14 doentes, apresentando 5 deles LVA (36%) e 9 ASC (64%) (Gráfico 1). Do total, apenas 7 (50%) tinham sido submetidos a radioterapia à mama ou à parede torácica no contexto de carcinoma primário da mama.

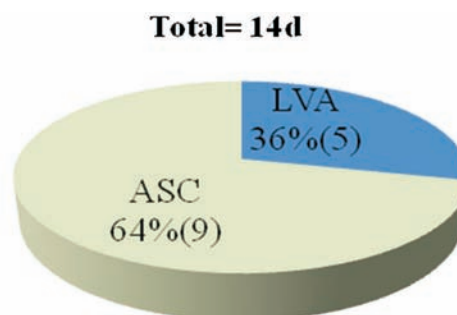


Figura 1

A análise global dos 14 doentes permitiu verificar que ocorreram 2 (14%) LVA consideradas primárias, 2 (14%) LVA consideradas secundárias RI, 5 (36%) ASC considerados primários e 5 (36%) ASC considerados secundários RI (Gráfico 2).

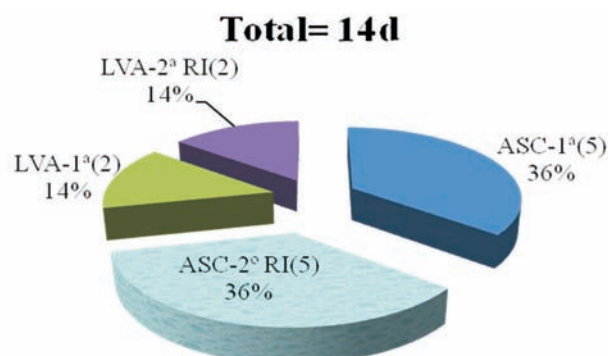


Figura 2

Artigo Original

Tabela 2 - Resumo dos dados reunidos dos 5 doentes com o diagnóstico de angiossarcoma cutâneo radioinduzido da mama ou parede torácica no contexto do tratamento do cancro da mama, entre os anos de 2000 e 2012.

	DN	RT	DOSE	DX ASC	IDADE ANOS	INTERVALO ANOS	TT ASC	METS/MAMA	METS/RECIDIVA ASC	ÓBITO	CAUSA ÓBITO
A	1928	1976	Eq: [40-45Gy] na pele - P	2007	79	31,0	Exc. alargada	N	N	2007	Pneumonia
B	1933	1988	50Gy/25fr-M (Fotões γ 1,17 e 1,33 MV)	2001	68	13,6	Exc. alargada	2007	N	2008	Mets Mama
C	1955	1990	50Gy/25fr-M (Fotões γ 1,17 e 1,33 MV)	2002	47	11,3	Exc. alargada	N	N		
D	1958	2003	50Gy/25fr-P (Fotões X 4MV)	2005	47	1,8	Exc. alargada	N	N		
E	1938	2006	50Gy/25fr-P (Fotões X 4MV)	2006	68	0,5	Mast. simples	2008	N	2008	Mets Mama

DN-data de nascimento; RT-radioterapia; Dx ASC-diagnóstico do angiossarcoma; Tt ASC-tipo de tratamento efectuado ao ASC; Mets/Mama-metastização por progressão do cancro primário da mama; Mets/Recidiva ASC- metastização ou recidiva do ASC pós tratamento dirigido; P-parede torácica; M-mama; Exc.-excisão; Mast-mastectomia.

Foram revistos em pormenor os processos dos 5 doentes com ASC RI identificados.

Os parâmetros analisados foram: o ano de nascimento, o ano da execução do tratamento de RT, o ano do diagnóstico do ASC RI, a idade ao diagnóstico do ASC RI, o tipo de tratamento realizado ao ASC RI, progressão do cancro primário da mama, metastização ou recidiva da ASC RI pós tratamento, o ano do óbito e a causa do óbito.

Os dados recolhidos estão apresentados de forma esquemática na Tabela 2.

DISCUSSÃO

Da análise dos resultados obtidos é possível concluir que 4 dos doentes (doentes B,C,D e E) realizaram o tratamento *standard* de RT com uma dose total de 50Gy em 25 frações, 2,0Gy por fração, com megavoltagem (MV). Os doentes B e C foram submetidos a fotões γ com energias entre 1,17 e 1,33 MV, com a utilização de bombas de Cobalto-60. Os doentes D e E foram submetidos a fotões X com 4MV de energia, em acelerador linear.

O doente A, pelo facto de ter sido irradiado em 1976, foi sujeito a um esquema de tratamento diferente dos padrões actuais de tratamento. Foi feito um esquema de *split-course* com 15 dias de intervalo, iniciando-se o tratamento com Ortovoltagem (200v) com uma dose equivalente à pele de 25Gy seguindo-se a utilização de megavoltagem com bomba de Cobalto-60 (fotões γ

com energias entre 1,17 e 1,33 MV) perfazendo-se em cálculo de equivalência uma dose total considerada à pele entre 40 a 45Gy.

Nesta amostra a idade mediana ao diagnóstico da lesão secundária foi de 69 anos, o tempo médio pós RT para o diagnóstico do ASC RI foi de 11,6 anos, e o tratamento da lesão secundária foi em 80% dos casos a excisão alargada. O tempo de *follow-up* médio foi de 9,9 anos, tendo-se verificado 3 óbitos, nenhum dos quais associado à lesão radioinduzida (Tabela 3).

Apesar do ASC RI ser considerado uma patologia muito agressiva (13), os dados obtidos indicam que nenhum dos 5 doentes, até ao último *follow-up*, apresentou recidiva ou metastização da lesão secundária, não configurando igualmente como causa de morte. Estes dados não estão de acordo com a literatura, onde se encontra uma sobrevida média entre os 1-3 anos¹⁴.

Tabela 3 - Resumo dos dados obtidos.

Idade mediana ao diagnóstico	69 anos [47-79]
Tempo médio pós RT para o diagnóstico do ASC	11,6 anos [0,5-31]
Tratamento da lesão secundária	Excisão alargada (80%) / Mastectomia (20%)
Tempo de Follow-up médio	9,9 anos [1,8-11,4]
Óbitos	3 (Metastização Ca Mama+Pneumonia)

RT-Radioterapia; ASC-angiossarcoma cutâneo; Ca-Carcinoma

Os resultados obtidos diferem em particular dos publicados por D'Angelo¹⁵ numa revisão de 30 anos com 79 doentes - igualmente com o diagnóstico de ASC mamário radioinduzido, em que a idade média mediana ao diagnóstico foi de 68 [36-87] anos, o intervalo de tempo entre a RT e o aparecimento da lesão RI foi de 7 [3-19] anos, o tratamento efetuado foi em 82% dos casos a mastectomia e apenas nos restantes a excisão alargada e a sobrevivência aos 5 anos foi de 43%. As doses de Radioterapia utilizadas não são especificadas no referido artigo, sendo mencionado que as recorrências devem ser agressivamente tratadas e consolidadas com esquemas de quimioterapia (Doxorrubicina) e com a introdução de agentes dirigidos a alvos moleculares como o Sorafenib.

Outros autores^{16,17} referem o tempo de latência entre a RT e o diagnóstico da lesão RI em um intervalo de 3 a 12 anos, com a mediana aos 6 anos.

Um outro artigo¹⁸ com um período de observação de 10 anos (1997-2007) reporta 11 casos de ASC mamário dos quais 8 foram considerados RI. Estes autores referem um intervalo de tempo entre a RT e o diagnóstico da lesão secundária de 4 a 12 anos. Todos os casos foram abordados com cirurgia, 10 com mastectomia e 1 por tumorectomia, com administração de quimioterapia adjuvante em alguns deles. Destes 11 doentes 3 apresentaram recidivas locais entre os 5-27 meses.

CONCLUSÃO

Concluímos que os dados obtidos deste estudo estão de acordo com a literatura médica no que respeita à idade média ao diagnóstico e ao intervalo de tempo de latência entre a RT e a lesão secundária. Diferem no entanto no que se refere à metastização, recidiva e prognóstico uma vez que nenhum dos doentes, até ao momento, apresentou qualquer destas situações e os óbitos verificados foram por progressão da doença primária ou por outras co-morbilidades.

Apesar da análise de 12 anos, a amostra conseguida neste estudo é pequena para tirar conclusões definitivas, o que está de acordo com a raridade do ASC RI referida na literatura.

A utilização de técnicas imunohistoquímicas modernas, nomeadamente através da amplificação do oncogene MYC permite a distinção entre LVA RI e ASC RI. Esta evidência pode sugerir que as LVA se comportam como lesões precursoras do ASC¹⁰ ou como patologias paralelas de carácter benigno sobre as quais é importante manter uma vigilância ativa¹⁹.

É de extrema importância cada especialidade médica ter um controlo total dos feitos secundários que poderão surgir, a curto ou longo prazo, dos tratamentos que aplica.

Salienta-se, portanto, a necessidade da criação de bases de dados acessíveis, de fácil utilização e totalmente atualizadas, para que estudos retrospectivos possam ser devidamente realizados e quiçá no futuro condicionarem alterações das terapêuticas consideradas *standard*.

BIBLIOGRAFIA

1. Yap J, Chuba PJ, Thomas R, Aref A, Lucas D, Severson RK, et al. Sarcoma as a second malignancy after treatment for breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2002;52(5):1231-72.
2. Mentzel T, Schildhaus HU, Palmedo G, Buttner R, Kutzner H. Postradiation cutaneous angiosarcoma after treatment of breast carcinoma is characterized by MIC amplification in contrast to atypical vascular lesions after radiotherapy and control cases: clinicopathological, immunohistochemical and molecular analysis. *Mod Pathol.* 2012; 25.
3. Hobbs RD, Stewart AF, Ravin ND, Carter D. Hypercalcemia in small cell carcinoma of the pancreas. *Cancer.* 1984; 53(7):1552-4.
4. Cahan WG, Woodard HQ. Sarcoma arising in irradiated bone-report 11 cases. *Cancer,* 1948; 1(1):3-29.
5. Cozen W, Berntein L, Wang F, Press MF, Mack TM. The risk of angiosarcoma following primary breast cancer. *Br J Cancer.* 1999; 81(3):532-6.
6. Lucas DR. Angiosarcoma, radiation-associated angiosarcoma, and atypical vascular lesion. *Arch Pathol Lab Med.* 2009; 133(11):1804-9.
7. Seinen JM, Styring F, Verstappen V, Vult von Steyern F, Rydholm A, Suurmeijer AJ, et al. Radiation-associated angiosarcoma after breast cancer: high recurrence rate and poor survival despite surgical treatment with R0 resection. *Ann Surg Oncol.* 2012; 19(8):2700-6.
8. Nascimento AF, Raut CP, Fletcher CD. Primary angiosarcoma of the breast: clinicopathologic analysis of 49 cases, suggesting that grade is not prognostic. *Am J Surg Pathol.* 2008; 32(12):1896-904.
9. Abbott R, Palmieri C. Angiosarcoma of the breast following surgery and radiotherapy for breast cancer. *Nat Clin Pract Oncol.* 2008; 5(12):727-36.
10. Patton KT, Deyrup AT, Weiss SW. Atypical vascular lesions after surgery and radiation of the breast:

Artigo Original

- clinicopathologic study of 32 cases. *Am J Surg Pathol.* 2008; 32(6):943-50.
11. Brenn T, Fletcher CD. Radiation associated cutaneous atypical vascular lesions and angiosarcoma: clinicopathologic analysis of 42 cases *Am J Surg Pathol.* 2005; 29(8):983-96.
 12. Donnel RM, Rosen PP, Lieberman PH, et al. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast: pathologic analysis as a guide to prognosis. *Am J Surg Pathol.* 1981.
 13. Young RJ, Brown Nj, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol.* 2010; 11(10):983-91.
 14. Monroe AT, Feigenberg SJ, Mendenhall NP. Angiosarcoma after breast-conserving therapy. *Cancer.* 2003; 97(8):1832-40.
 15. D'Angelo SP, Antonescu CR, Kuk D, Qin L, Moraco N, Carvajal RC, Chi P, et al. High-risk features in radiation-associated breast angiosarcomas. *Br J Cancer.* 2013; 109(9):2340-6.
 16. Hodgson NC, Bowen-Wells C, Moffat F, Franceschi D, Avisar E. Angiosarcoma of the breast. *Cancer.* 2007; 30(6):570-3.
 17. Vorburger SA, Xing Y, Hunt KK, Kaufman RJ, Kay S, Braun DW Jr, et al. Angiosarcoma and other vascular tumors of the breast: pathologic analysis as a guide to prognosis. *Am J Surg Pathol.* 1981; 5(7):629-42.
 18. Wang XY, Jakowski J, Tawfik O, Thomas P, Fan F. Angiosarcoma of the breast: a clinicopathologic analysis of cases from the last 10 years. *Ann Diagn Pathol.* 2009; 13(3):147-50.
 19. Guo T, Zhang L, Chang NE, Singer S, Maki RG, Antonescu CR. Consistent MYC and FLT4 gene amplification in radiation-induced angiosarcoma but not in other radiation-associated atypical vascular lesions. *Genes Chromosomes Cancer.* 2011; 50(1):25-33.

HERPES ZOSTER E ASSOCIAÇÃO COM DOENÇA OCULTA NEOPLASIA E VIH

Ana Isabel Teixeira¹, João Borges-Costa²

¹Interna do Internato Complementar de Dermatovenereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar de Dermatovenereologia/Consultant, Dermatology and Venereology; Professor Associado de Dermatologia/Professor, Dermatology, Unidade de Investigação em Dermatologia, FML; Professor Associado de Microbiologia/Professor, Microbiology, Instituto de Higiene e Medicina Tropical
Serviço de Dermatovenereologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Portugal

RESUMO – Introdução: O Herpes Zoster (HZ) é uma doença provocada pelo Vírus Varicela Zoster, com uma incidência estimada na população geral de 3,64 casos por 1000 pessoas-ano. A sua incidência aumenta em idades avançadas e em estados de imunossupressão como a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) e neoplasias, principalmente de origem hematológica. **Material e Métodos:** Os autores reviram a literatura disponível com o intuito de perceber qual o grau de evidência da associação do diagnóstico de HZ e doença neoplásica oculta ou infecção VIH e, quais as implicações na abordagem complementar diagnóstica do doente com HZ. **Resultados:** Na maioria dos trabalhos analisados a evidência aponta claramente no sentido da existência de associação entre HZ e neoplasia oculta, no entanto, as limitações inerentes aos desenhos de estudo impedem a extrapolação de *guidelines* para a prática clínica. Em países desenvolvidos os dados sugerem que o HZ tem um valor preditivo para infecção VIH apenas para indivíduos pertencentes a grupos de risco. Em países com escassez de meios para rastreio de VIH, o quadro de HZ pode servir de sentinela para a realização do exame, principalmente em áreas endémicas. **Conclusões:** São escassas as recomendações práticas relativas à investigação complementar do doente com HZ, sendo necessária a realização de mais estudos que averiguem se a realização de exames complementares, por vezes, complexos ou invasivos, tem uma boa relação custo-efetividade.

PALAVRAS-CHAVE – Herpes zoster; Infecções por VIH; Neoplasias.

HERPES ZOSTER AND ASSOCIATION WITH OCCULT DISEASE – NEOPLASM AND HIV

ABSTRACT – Introduction: Herpes zoster (HZ) is caused by the varicella zoster virus, with an estimated incidence in the general population of 3.64 cases per 1000 person-years. Its incidence increases in older age and immunosuppression states such as infection with the human immunodeficiency virus (HIV) and malignancy. **Material and methods:** The authors reviewed the literature in order to study the correlation between the diagnosis of HZ and occult malignancy or HIV infection. **Results:** In most of the studies, the evidence clearly points to the existence of an association between HZ and occult malignancy, however, the flaws of the study designs preclude the extrapolation of *guidelines* for clinical practice. In developed countries, data suggests that HZ has a predictive value for HIV infection only in individuals belonging to high risk groups. In countries with limited resources for HIV screening, HZ may serve as a sentinel disease to help in the decision of taking the exam, especially in endemic areas. **Conclusion:** There are few practical recommendations for what complementary investigation should be offered to patients with HZ. It is necessary to conduct more studies to ascertain if the implementation of sometimes complex or invasive complementary examinations is cost-effective.

Artigo Original

KEY-WORDS – Herpes zoster; HIV Infections; Neoplasms.

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

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

Correspondência:

Dr.ª Ana Isabel Teixeira

Serviço de Dermatovenereologia,

Hospital de Santa Maria

Avenida Professor Egas Moniz

1649-035 Lisboa, Lisboa, Portugal

Email: anaisa_tx@hotmail.com

INTRODUÇÃO

O Herpes Zoster (HZ) é uma doença causada pelo Vírus Varicela Zoster (VVZ) presente de forma latente nos gânglios nervosos de doentes com história pregressa de varicela, como consequência do declínio da imunidade celular específica que ocorre fisiologicamente com o envelhecimento, ou em contexto de estados de imunossupressão iatrogénica e adquirida¹.

A incidência desta patologia na população geral é de cerca de 3,64 casos por 1000 pessoas ano (PA)², aumentando proporcionalmente com a idade, sendo a incidência de 9,5-10,9 casos por 1000 PA em grupos com idade superior a 70 anos³. Qualquer forma de imunossupressão aumenta o risco de HZ, estando a incidência elevada nos doentes com diagnóstico de neoplasia, principalmente de origem hematológica⁴ e, em doentes com com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) onde a incidência em algumas séries atinge os 51,51 casos por 1000 PA⁵.

É sugerido por alguns autores que o HZ possa ser um marcador de neoplasia oculta ou infecção VIH², sendo controversas as conclusões sobre a necessidade de investigação complementar destes pacientes.

Os autores propõem-se a fazer uma revisão da literatura de forma a perceber qual o grau de evidência

destas associações e quais as implicações na abordagem complementar diagnóstica do doente com HZ.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi efectuada uma revisão bibliográfica baseada em pesquisa na base de dados *Medline* entre os anos de 1982 e 2013, com a introdução dos descritores ["herpes zoster" e "HIV"] e ["herpes zoster" e "neoplasm"], tendo sido selecionados para a redacção final, os artigos que estudavam o grau de evidência destas duas associações.

RESULTADOS

1. Herpes zoster e neoplasia

Na revisão da literatura efectuada foram encontrados, no período entre 1982 e 2013, um total de 8 estudos de coorte retrospectivos de base populacional que investigaram o risco de neoplasia concomitante e subsequente ao diagnóstico de HZ. A Fig. 1 esquematiza o desenho de estudo comum a todos os trabalhos e a Tabela 1 resume as características e resultados encontrados em cada um deles.

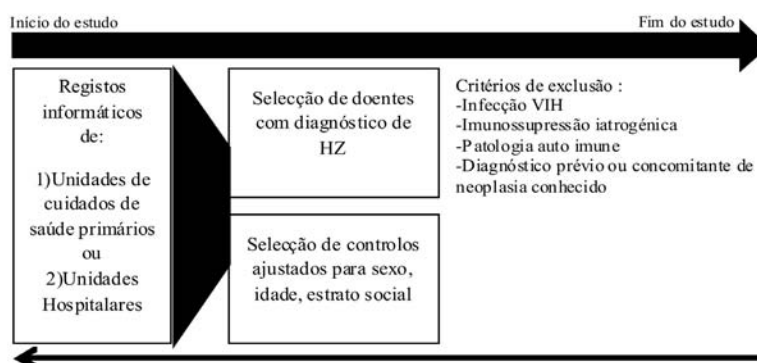


Fig 1 - Desenho de estudo de coorte retrospectivo comum a todos os trabalhos analisados - Análise retrospectiva da incidência de neoplasia.

Tabela 1 - Hazard Ratio encontrados em estudos que investigaram a associação de HZ e neoplasia subsequente.

Autor	Revista, Data de Publicação	População	nHZ (nControlo)	T máx. de seguimento (anos)	Hazard Ratio (IC 95%)
Cotton et al ¹⁷	Br J Cancer, 2013	Não referido	13 428 (60 601)	Não referido	2,42 (2,21-2,66)
Chiu, et al ¹⁰	J Epidemiol, 2013	Habitantes de <u>Taiwan</u> , idade superior a 50 anos com diagnóstico de HZ entre: 1997-2006	38 743 (116 229)	5	1ºano: 1,58 (1,38-1,80) 2ºano: 1.30 (1,15-1,46) 3º-5ºano: não há associação
Buntix et al ¹²	Epidemiol Infect, 2012	Habitantes da <u>Bélgica</u> , idade superior a 65 anos com diagnóstico de HZ entre: 1994-2008	4821 (23 421)	15	1,37 (1,14-1,66)
Ho et al ⁸	Ophthalmology, 2011	Habitantes de <u>Taiwan</u> , idade superior a 50 anos hospitalizados com diagnóstico de HZO entre: 1997-2006	658 (5264)	1	9,25 (5,5-15,5)
Sorensen et al ^{11*}	Br J Cancer, 2004	Habitantes da <u>Dinamarca</u> , hospitalizados com diagnóstico de HZ entre: 1977-1996	10 588*	25	RR: 1,2 (1,1-1,2)
Buntix et al ¹³	Br J Gen Pract, 2005	Habitantes da <u>Bélgica</u> com diagnóstico de HZ entre: 1994-2000	1211 (78 817)	6	No grupo <65 anos: Ausência de associação no grupo >65anos: 1,85 (1,18-2,9)
Fueyo and Lookingbill ^{6*}	J Am Acad Dermatol, 1984	Pacientes de 3 clínicas <u>Americanas</u> com diagnóstico de HZ entre: 1977-1980	50 (50)	5,6	HR/RR não calculados. Sem incidência aumentada de neoplasia em grupo HZ
Ragozzino et al ^{7*}	N Engl J Med, 1982	População de <u>Rochester (Minnesota)</u> com diagnóstico de HZ entre: 1945-1959	590*	15	RR: 1,1 (0,9-1,3)

*Ausência de grupo de controlo, RR razão entre número de casos de neoplasia observados e número de caos de neoplasia esperados, HZO Herpes Zoster Oftálmico

A comparação do risco de neoplasia entre doentes com e sem diagnóstico prévio de HZ foi feita através do cálculo do *Hazards Ratio* (HR) ou do Risco Relativo (RR). Em seis dos oito artigos analisados concluiu-se existir

uma associação positiva (evidenciada por HR superior a 1), entre o diagnóstico de HZ e neoplasia, sendo que os dois únicos artigos que negam esta tendência^{6,7} selecionaram coortes com reduzido número de pacientes

Artigo Original

(n=50 e n=590) e reportam-se a 1980, altura em que se pode questionar a sensibilidade dos meios complementares diagnósticos disponíveis na detecção precoce de neoplasia. A relação mantém-se ao longo do tempo com tendência decrescente, sendo significativa até 6 anos de seguimento⁸.

Um risco aumentado de neoplasia anos após o quadro de HZ pode sugerir um efeito carcinogénico directo da infecção ou um defeito subjacente na imunidade celular que condiciona um aumento do risco de ambas as condições⁹.

Contudo, um aumento do risco de neoplasia no primeiro ano após HZ pode reflectir a presença de diagnóstico oncológico já à data da reactivação do vírus. Apenas quatro estudos testaram esta hipótese, com resultados discordantes (dois suportam^{10,11} e dois contradizem^{12,13} a associação). *Chiu et al*¹⁰, que conduziu o estudo com maior poder amostral (n=38 743) encontrou aumento significativo da incidência de neoplasia no primeiro ano de seguimento em comparação com os anos seguintes.

*Sorensen et al*¹¹ estratifica a análise para os diferentes níveis de gravidade do quadro clínico de HZ, encontrando HR superiores no grupo de doentes com HZ disseminado (HR=1,5) em comparação com pacientes com doença localizada (HR=1,3).

Quanto à estratificação por órgão envolvido pela neoplasia, os resultados são pouco consistentes. Por exemplo, *Chiu et al*¹⁰ reporta aumento de risco de cancro do pulmão em homens e mulheres e, cancro da próstata em homens, enquanto *Buntix et al*, tendo por base a população belga, objectiva uma associação *borderline* entre HZ e cancro colorrectal em mulheres no ano de 2005¹³ mas, no seu mais recente estudo em 2013¹² encontra um aumento de risco de neoplasias hematológicas em homens com diagnóstico de HZ (HR=2,92, IC 1,2-7,08).

Está associado a este tipo de estudos um viés de selecção, na medida em que o diagnóstico de herpes zoster propicia uma consulta médica onde é mais provável o reconhecimento de sinais e sintomas de doença neoplásica, inflacionando assim o HR nos primeiros meses de seguimento. Além disso, devido ao desenho retrospectivo dos estudos, é limitada a informação recolhida e não são analisadas possíveis variáveis confundidoras que potencialmente contribuem para o desenvolvimento de cancro, como o tabaco, história familiar ou hábitos dietéticos.

Há várias hipóteses que podem explicar a eventual associação de Herpes Zoster com desenvolvimento de doença neoplásica: ambas as patologias incluem na

sua patofisiologia uma diminuição da imunidade celular e, sabe-se que os quadros neoplásicos são responsáveis por estados de imunodeficiência adquirida¹⁴, nomeadamente os de origem hematológica. É possível que a reactivação do VVZ desencadeie fenómenos imunológicos de estimulação antigénica que levem ao desenvolvimento de neoplasia¹⁵, havendo relatos de neoplasias cutâneas que surgem em áreas atingidas por HZ¹⁶.

DISCUSSÃO

Apesar de na maioria dos estudos supracitados a evidência apontar claramente no sentido da existência de associação entre HZ e neoplasia, as limitações inerentes aos desenhos de estudo impedem a extrapolação de *guidelines* para a prática clínica. O diagnóstico precoce de neoplasia implicaria a realização de exames complementares complexos ou invasivos e não foi estudado se a sua detecção precoce está associada a diferenças significativas da sobrevida dos doentes.

Herpes Zoster e infecção VIH

A infecção pelo vírus VIH e a Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) estão frequentemente associadas a um vasto espectro de manifestações dermatológicas¹⁹. Estas manifestações podem, muitas vezes, ser o primeiro sinal de uma infecção VIH assintomática. Desde 1981 que o Herpes Zoster é equacionado como pertencendo a este conjunto de entidades cutâneas sentinelas²⁰.

São escassos os estudos de coorte que analisem as diferenças da incidência de infecção VIH na população com HZ em relação a grupos de controlo, sendo o objectivo da maioria dos trabalhos encontrados revelar a percentagem de seropositividade (prevalência) VIH entre pacientes com diagnóstico de HZ. Grande parte foi realizada em países em desenvolvimento, onde a incidência de infecção VIH é bastante superior à observada na Europa. A Tabela 2 resume os artigos analisados e os resultados encontrados em cada um deles.

Em todos os trabalhos se observa prevalência aumentada de VIH em doentes com HZ, variando de 9,5 a 92%, sendo a associação máxima em áreas do globo onde a infecção VIH é endémica como os países pertencentes ao continente Africano²¹⁻²³ (Fig. 2). Dois dos estudos foram realizados nos Estados Unidos da América e mostraram uma prevalência de seropositividade de 72%^{24,25}, utilizando uma população amostral constituída maioritariamente por "men who have sex with

Tabela 2 - Prevalência de infecção VIH em doentes com diagnóstico de HZ nos diferentes estudos analisados. MSM: men who have sex with men.

Autor	Revista, Data de Publicação	População	nHZ	Prevalência VIH
Naveen et al ²⁶	Dermatology online journal, 2011	População assistida na clínica Dermatológica de Hubli, Índia durante 2005	90	37,77%
Sharvadze et al ²⁷	Georgian Med News, 2006	População assistida em Tiblissi, Georgia com comportamentos sexuais de risco: presos, utilizadores de drogas endovenosas, prostitutas e MSM durante 2003-2005	164	18,9%
Onunu ³⁰	West Afr J Med, 2004	População assistida no Hospital Universitário de Benin, Nigéria durante 2004	52	69%
Kar et al ²⁸	Indian J Dermatol, 2003	População do sexo masculino assistida em Bangalore, Índia entre 1998-1999	115	9,5%
Naburi and Leppard ²¹	Int J STD AIDS, 2000	População assistida em Moshi, Tanzânia	200	95,7%
Vasconcellos et al ²⁹	Rev. Inst. Med. Trop. São Paulo, 1990	População assistida em São Paulo em 1988	66	10,66%
Van de Perre et al ²²	Scand J Infect Dis, 1988	População assistida em Kigali, Rwanda durante 1986	131	92%
Colebunders ²³	J Infect Dis, 1988	População assistida em Kinshasa, Zaire durante 1986	146	91%
Melbye et al ²⁴	Lancet, 1987	MSM's assistidos em Manhattan entre 1980-1986	112	72,8%
Friedman-Kien et al ²⁵	Journal of the American Academy of Dermatology, 1986	Pacientes assistidos em Nova Iorque, em 1984	48	72,9%



Fig 2 - Doente do sexo feminino de 27 anos de idade, natural da Guiné Bissau, sem antecedentes pessoais conhecidos, recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de Herpes Zoster em dermatomo torácico. Fez parte da investigação complementar serologia para infecção VIH, que foi positiva.

men" (MSM), grupo de risco para infecção VIH.

A caracterização dos comportamentos sexuais e história de utilização de drogas foi efectuada em 6 dos artigos. Os grupos considerados de risco como utilizadores de drogas endovenosas, MSM, portadores de história de múltiplos parceiros ou relações sexuais desprotegidas correspondem a mais de 50% dos diagnósticos de infecção VIH nestas séries de doentes.

O atingimento de mais de um dermatomo, bem como de dermatomos cefálicos foi associado positivamente com infecção VIH²⁶⁻²⁸.

Naveen et al investigaram a percentagem de episódios de HZ recorrentes e concluíram tratar-se, na sua totalidade, de pacientes infectados pelo VIH, enquanto noutros estudos essa percentagem atinge valores de 67%²⁸ e 85%²⁹.

Em países desenvolvidos os dados sugerem que o HZ tem um valor preditivo para infecção VIH apenas para indivíduos pertencentes a grupos de risco como MSM, prostitutas, utilizadores de drogas endovenosas e praticantes de relações sexuais desprotegidas.

Em países com escassez de meios para rastreio de

Artigo Original

HIV o quadro de HZ pode servir de sentinela para a realização do exame, principalmente em áreas endémicas, como a África Subsariana.

CONCLUSÃO

São escassas as recomendações práticas relativas à investigação complementar do doente com HZ. O aparecimento em idades jovens é considerado sinal de alerta, sendo sugerido pela Sociedade Alemã de Dermatologia¹ o rastreio de infecção VIH em todos os doentes com diagnóstico de HZ em idade inferior a 50 anos. O rastreio do VIH em doentes provenientes de áreas endémicas como a África Subsariana deve também ser feito.

Como nota final é de referir que para além de neoplasia e infecção VIH há outras entidades que poderão estar associadas a esta patologia para as quais o valor preditivo do HZ ainda não foi estudado, como por exemplo, lúpus eritematoso sistémico e artrite reumatóide³¹.

BIBLIOGRAFIA

1. Gross G, Doerr HW. Herpes zoster guidelines of the German Dermatological Society. *J Clin Virol*. 2003;27(3):308-9.
2. Weinberg JM. Herpes zoster: epidemiology, natural history, and common complications. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57(6 Suppl):S130-5.
3. Insinga RP, Itzler RF, Pellissier JM, Saddier P, Nikas AA. The incidence of herpes zoster in a United States administrative database. *J Gen Intern Med*. 2005;20(8):748-53.
4. Smith J, Fenske NA. Herpes zoster and internal malignancy. *South Med J* 1995;88:1089-92.
5. Veenstra J, Krol A, van Praag RM. Herpes zoster, immunological deterioration and disease progression in HIV-1 infection. *AIDS* 1995;9:1153-8.
6. Fueyo MA, Lookingbill DP, Hershey PA. Herpes Zoster and occult malignancy. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11:480:2.
7. Ragozzino MW, Melton LJ 3rd, Kurland LT, Chu CP, Perry HO. Risk of cancer after herpes zoster: A population-based study. *N Engl J Med*. 1982;307:393-7.
8. Ho JD, Xirasagar S, Lin HC. Increased risk of a cancer diagnosis after herpes zoster ophthalmicus: a nationwide population-based study. *Ophthalmology*. 2011;118(6):1076-81.
9. Ragozzino MW, Melton LJ 3rd, Kurland LT, Chu CP, Perry HO. Risk of cancer after herpes zoster: A population-based study. *N Engl J Med*. 1982;307:393-7.
10. Chiu HF, Chen BK, Yang CY. Herpes zoster and subsequent risk of cancer: a population-based study. *J Epidemiol*. 2013;23(3):205-10.
11. Sørensen HT, Olsen JH, Jepsen P, Johnsen SP, Schønheyder HC, Møller M, et al. The risk and prognosis of cancer after hospitalisation for herpes zoster: a population-based follow-up study. *Br J Cancer*. 2004;91(7):1275-9.
12. Buntinx F, Bartholomeeusen S, Belmans A, Mathei C, Opdenakker G, Sweldens K, et al. Association between recent herpes zoster but not herpes simplex infection and subsequent risk of malignancy in women: a retrospective cohort study. *Epidemiol Infect*. 2014;142(5):1008-17.
13. Buntinx F, Wachana R, Bartholomeeusen S, Sweldens K, Geys H. Is herpes zoster a marker for occult or subsequent malignancy? *Br J Gen Pract*. 2005;55(511):102-7.
14. Dunn GP, Old LJ, Schreiber RD. The immunobiology of cancer immunosurveillance and immunoediting. *Immunity* 2004;21:137-48.
15. Rogers RS III, Tindall JP. Geriatric herpes zoster. *J Am Geriatr Soc* 1971;19:495-504.
16. Wyburn-Mason R. Malignant change arising in tissues affected by herpes. *Br Med J*. 1955;2(4948):1106-9.
17. Cotton SJ, Belcher J, Rose P, K Jagadeesan S, Neal RD. The risk of a subsequent cancer diagnosis after herpes zoster infection: primary care database study. *Br J Cancer*. 2013;108(3):721-6.
18. Ho JD, Xirasagar S, Lin HC. Increased risk of a cancer diagnosis after herpes zoster ophthalmicus: a nationwide population-based study. *Ophthalmology*. 2011 ;118(6):1076-81.
19. Rigopoulos D, Pappas V, Katsambas A. Cutaneous markers of HIV infection. *Clin Dermatol*. 2004;22(6):487-98.
20. Kar HK, Gautam RK, Jain RK, Puri P, Doda V. Disseminated cutaneous herpes zoster: A clinical predictor of human immunodeficiency virus infection. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 1995;61(1):40-1.
21. Naburi AE1, Leppard B. Herpes zoster and HIV infection in Tanzania. *Int J STD AIDS*. 2000;11(4):254-6.
22. Van de Perre P, Bakkers E, Batungwanayo J, Kestelyn P, Lepage P, Nzaramba D, Bogaerts J, Serufilira A, Rouvroy D, Uwimana A, et al. Herpes zoster in African patients: an early manifestation of HIV infection. *Scand J Infect Dis*. 1988;20(3):277-82.

23. Colebunders R, Mann JM, Francis H, Bila K, Izaley L, Ilwaya M, et al. Herpes zoster in African patients: a clinical predictor of human immunodeficiency virus infection. *J Infect Dis.* 1988;157(2):314-8.
24. Melbye M, Grossman RJ, Goedert JJ, Eyster ME, Biggar RJ. Risk of AIDS after herpes zoster. *Lancet.* 1987;1(8535):728-31.
25. Friedman-Kien AE, Lafleur FL, Gendler E, Hennessey NP, Montagna R, Halbert S, et al. Herpes zoster: a possible early clinical sign for development of acquired immunodeficiency syndrome in high-risk individuals. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14(6):1023-8.
26. Naveen KN, Tophakane RS, Hanumanthayya K, Pv B, Pai VV. A study of HIV seropositivity with various clinical manifestation of herpes zoster among patients from Karnataka, India. *Dermatol Online J.* 2011;17(12):3.
27. Sharvadze L1, Tsertsvadze T, Gochitashvili N, Stvilia K, Dolmazashvili E. Hiv prevalence among high risk behavior group persons with herpes zoster infection. *Georgian Med News.* 2006;(132):60-4.
28. Kar PK, Ramasastry CV. HIV prevalence in patients with herpes zoster. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2003;69(2):116-9.
29. 29 Vasconcellos MR, Castro LG, dos Santos MF. HIV seropositivity in patients with herpes zoster. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo.* 1990;32(5):364-9.
30. 30) Onunu AN, Uhumwangho A. Clinical spectrum of herpes zoster in HIV-infected versus non-HIV infected patients in Benin City, Nigeria. *West Afr J Med.* 2004;23(4):300-4.
31. 31) Thomas SL, Hall AJ. What does epidemiology tell us about risk factors for herpes zoster? *Lancet Infect Dis.* 2004;4:26-33.

INOVAÇÃO

LA ROCHE-POSAY
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE



LIPIKAR BAUME AP+

COM AÇA POSAE FILIFORMIS

Lisado de *Vitreoscilla Filiformis*, cultivada em água termal de La Roche-Posay para aumentar a eficácia

AJUDA A ESPAÇAR AS CRISES DE SECURA CUTÂNEA SEVERA

BÁLSAMO CORPORAL ANTI-IRRITAÇÕES

Uma fórmula completa

- 20% de Manteiga de carité
2% Óleo Cànola ➤ Reconstrução do manto hidrolipídico
- 7% Glicerina ➤ Para fornecer à pele nova elasticidade
- 4% de Niacinamida ➤ Como antipruriginoso e promotor da reconstrução da barreira cutânea
- 50% Água termal de La Roche Posay ➤ Para acalmar e suavizar a pele
- 0,2% Aqua Posae Filiformis ➤ Restaura variabilidade microbiana e contribui para a diminuição da inflamação

SEM PERFUME - SEM PARABENOS

INDICAÇÃO

> Dermite atópica bebês, crianças e adultos

UTILIZAÇÃO

> 1-2 vezes dia

TEXTURA

> Não oleosa, não colante

TOLERÂNCIA

> Muito bem tolerado.

Estudo clínico

Protocolo

> de D-15 a D1:

100 doentes foram tratados com fototerapia, corticoterapia ou outros tratamentos para melhorar o seu SCORAD em 25%.

> de D1 a D28:

2 grupos de doentes, 2 aplicações dia:

GRUPO1 (G1) doentes tratados com LIPIKAR BAUME AP+

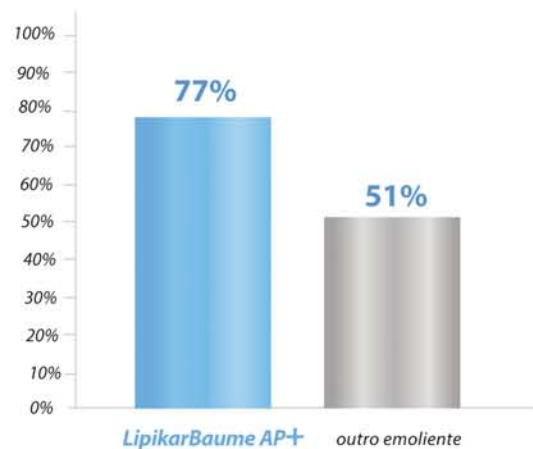
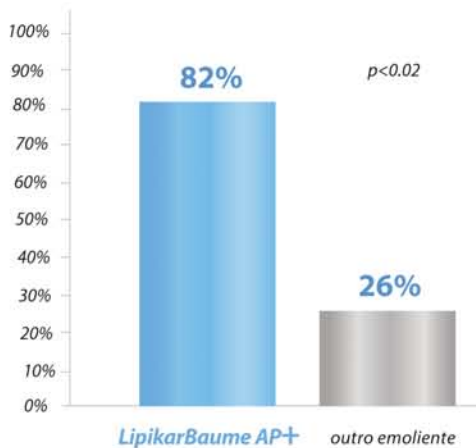
GRUPO 2 (G2) doentes tratados com outro emoliente

Avaliação de resultados: recorrência de crises (tempo / número)
Sinais clínicos: eritema, descamação, perda de sono.



82% dos doentes com DA tratados com LIPIKAR BAUME AP+ permanecem **SEM CRISES** após 1 mês após cessação dos tratamentos vs 26% dos doentes tratados com outro emoliente.

77% dos doentes tratados com LIPIKAR BAUME AP+ permanecem **SEM PRURIDO** após 1 mês após a cessação dos tratamentos vs 51% dos doentes tratados com outro emoliente.



LIPIKAR BAUME AP+

Impede recaída após o término de tratamentos terapêuticos para a dermatite atópica/ secura cutânea severa.

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.

TRICOSCOPIA - UMA FERRAMENTA ÚTIL NO DIAGNÓSTICO DA ALOPECIA TRIANGULAR TEMPORAL

Felicidade Santiago¹, Victoria Guiote²

¹Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal

²Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal; Doutorada pela Faculdade de Medicina de Granada, Espanha

RESUMO – Os autores descrevem o caso de um menino de 3 anos de idade, saudável, com o diagnóstico de alopecia triangular temporal, e abordam os principais aspectos clínicos e tricoscópicos desta condição, comparando-a de um ponto de vista tricoscópico, com outras causas de alopecia focal.

PALAVRAS-CHAVE – Alopecia; Cabelo; Folículo piloso; Tricoscopia.

TRICHOSCOPY - A USEFUL TOOL IN THE DIAGNOSIS OF TEMPORAL TRIANGULAR ALOPECIA

ABSTRACT – The authors describe the case of a healthy 3-year-old boy with temporal triangular alopecia, and discuss the main clinical and trichoscopic aspects of this condition, comparing it, from a trichoscopic point of view, with other causes of focal alopecia.

KEY-WORDS – Alopecia; Dermoscopy; Hair; Hair follicle.

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 - Abril/April 2014; Aceite/Accepted – Maio/May 2014

Correspondência:

Dr.ª Felicidade Santiago

Serviço de Dermatologia

Centro Hospitalar de Leiria

Rua das Olhalvas - Pousos

2410-197 Leiria, Portugal

Tel: +351 244 817 000

Email: felicidadedesantiago@hotmail.com

Artigo de Dermatoscopia

CASO CLÍNICO

Menino de 3 anos de idade, saudável, que recorreu à consulta de dermatologia por queda de cabelo numa área circunscrita do couro cabeludo desde os 2 anos. Ao exame objectivo apreciava-se uma área de alopecia, ovalada, medindo aproximadamente 3,5 x 2,0cm na região fronto-temporal direita (Fig. 1A). Não se observava eritema ou descamação. O teste de tracção foi negativo. O restante exame objectivo era normal. Não havia história familiar de patologia dermatológica.

A tricoscopia revelou óstios foliculares com cabelos velus rodeados por uma área de cabelos terminais de aspecto normal (Fig. 1B).

Os aspectos clínicos e tricoscópicos permitiram fazer o diagnóstico de alopecia triangular temporal.

O menino foi medicado com uma solução de minoxidil 2%, 1 aplicação/dia, durante 6 meses, no entanto, cerca de 12 meses após o diagnóstico inicial, não se observou qualquer alteração na lesão observada.



Fig 1A - Área de alopecia na região fronto-temporal direita.



Fig 1B - Tricoscopia: óstios foliculares com cabelos velus rodeados por cabelos terminais normais.

DISCUSSÃO

A alopecia triangular temporal (ATT), igualmente conhecida por alopecia temporal ou alopecia triangular congénita, é um tipo de alopecia não-inflamatória e não-cicatricial, que surge na maioria dos casos na primeira década de vida^{1,2}. A frequência na população geral é 0.11%³, com menos de 100 casos relatados na literatura desde a sua descrição inicial em 1905.

Até ao momento, a maior revisão de casos de ATT reuniu 53 doentes e revelou que mais de metade dos casos (55,8%) foram detectados entre os 2 e os 9 anos de idade, 36,5% ao nascimento (Fig. 2) e apenas 3,8% (2 casos) na idade adulta².

A causa da ATT é ainda desconhecida, com escassos casos familiares descritos, contudo, erroneamente alguns pais atribuíam o seu aparecimento ao uso de forceps ou cateters intravenosos no couro cabeludo no período neonatal².

As crianças afectadas são tipicamente saudáveis, mas foram descritas associações a facomatose pigmentovascular, síndrome de Down, malformação Dandy-Walker, atraso mental e convulsões, e um caso de cardiopatia congénita, anomalias dentárias e ósseas, lentigos múltiplos e manchas café com leite².

Clinicamente, a ATT apresenta-se como uma área de alopecia bem circunscrita, dotada de uma forma triangular (com a base do triângulo ao longo da linha frontal e o apex estendendo-se posteriormente), ovalada ou lanceolada, frequentemente unilateral (86,5% dos 53 casos revistos) e que envolve a região fronto-temporal^{1,2}. As lesões parecem desprovidas de cabelo, mas com a ajuda da tricoscopia são observados

Artigo de Dermatoscopia



Fig 2 - Menino de 4 anos observado na consulta de dermatologia com alopecia triangular temporal congênita.

exclusivamente cabelos muito finos, curtos, despigmentados - cabelos *velus* - sem a presença de cabelos fracturados, óstios pretos e amarelos^{1,4,5}.

Os principais diagnósticos diferenciais a considerar são em idade mais precoce, o nevo sebáceo e a aplasia cútis congénita (ACC), e em idade mais tardia, a alopecia areata (AA) e a tricotilomania^{4,5,9}. Apesar das condições referidas serem dotadas de uma clínica muito típica, a tricoscopia pode assumir um papel importante na sua distinção e *follow-up*⁶. Tem ganho popularidade sobretudo na área pediátrica, já que se trata de uma técnica não-invasiva, indolor, poupando o doente a biopsias e terapêuticas desnecessárias^{4-6,8,9}.

À tricoscopia a ACC apresenta uma aparência translúcida com ausência completa de apêndices cutâneos^{4,9}. Por outro lado, no nevo sebáceo em idade precoce observam-se óstios amarelos brilhantes não associados a folículos pilosos que correspondem às glândulas sebáceas⁹. Na AA, de acordo com a atividade e duração da doença, observam-se óstios pretos e amarelos associados a folículos vazios ou com pêlo, cabelos em ponto de exclamação, fracturados, distróficos, *velus* e em recrescimento⁴⁻⁸. Os cabelos *velus* são geralmente encontrados na doença inactiva, de longa duração⁸. Na tricotilomania há uma diminuição da densidade capilar, observando-se tipicamente cabelos fracturados com diferentes comprimentos, fissuras longitudinais distais (tricoptilose) e frequentes cabelos retorcidos (cabelos em "saca-rolhas")^{6,8}.

Em 2011 foram propostos 4 critérios, clínicos e tricoscópicos, para estabelecer o diagnóstico de ATT: 1) área de alopecia triangular ou lanceolada envolvendo a região fronto-temporal; 2) presença de óstios foliculares normais com cabelos *velus* rodeados por cabelo

terminal normal; 3) ausência de cabelos fracturados, de perda de óstios, e de óstios pretos e amarelos; e 4) condição persistente, sem repovoamento significativo após 6 meses da confirmação da existência de cabelos *velus*⁴.

A ATT tem um carácter permanente, mas estável ao longo da vida. Não existe um tratamento eficaz, embora alguns casos de sucesso tenham sido descritos com o uso de minoxidil tópico^{4,10}. A excisão cirúrgica da lesão de alopecia ou o transplante de unidades foliculares têm sido igualmente modalidades de tratamento bem sucedidas^{11,12}. Em conclusão, a ATT é uma forma de alopecia não-cicatrizial e não-inflamatória circunscrita à região fronto-temporal, geralmente sub-diagnosticada face a outras causas de alopecia focal em idade pediátrica. Desde 2008 que a tricoscopia tem sido descrita como uma ferramenta útil no seu diagnóstico evidenciando a presença de cabelos *velus* e permitindo o diagnóstico diferencial com outras causas de alopecia, nomeadamente ao excluir aspectos tipicamente observados na AA e na tricotilomania⁴⁻⁷.

BIBLIOGRAFIA

1. Sperling L: Alopecias. In: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. Dermatology. 2nd ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008.p. 987-1005.
2. Yamazaki M, Irisawa R, Tsuboi R. Temporal triangular alopecia and a review of 52 past cases. J Dermatol. 2010;37(4):360-2.
3. García-hernandez MJ, Rodríguez-Pichardo A, Camacho F. Congenital triangular alopecia (Brauer nevus). Ped Dermatol. 1995;12(4):301-3.
4. Inui S, Nakajima T, Itami S. Temporal triangular alopecia: trichoscopic diagnosis. J Dermatol. 2012;39(6):572-4.
5. Iorizzo M, Pazzaglia M, Starace M, Militello G, Tosti A. Videodermoscopy: a useful tool for diagnosing congenital triangular alopecia. Pediatr Dermatol. 2008;25(6):652-4.
6. Lencastre A, Tosti A. Role of trichoscopy in children's scalp and hair disorders. Pediatr Dermatol. 2013;30(6):674-82.
7. Kudligi C, Bhagwat PV, Eshwarrao MS, Tandon N. Giant congenital triangular alopecia mimicking alopecia areata. Int J Trichology. 2012;4(1):51-2.
8. Pinto-Almeida T, Machado S, Selores M. Tricoscopia - estruturas tricoscópicas e sua aplicabilidade nas patologias do cabelo e couro cabeludo. Revista SPDV. 2013;71(4):455-64.

Artigo de Dermatoscopia

9. Neri I, Savoia F, Giacomini F, Raone B, Aprile S, Patrizi A. Usefulness of dermatoscopy for the early diagnosis of sebaceous naevus and differentiation from aplasia cutis congenita. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34(5):50-2.
10. Bang CY, Byun JW, Kang MJ, Yang BH, Song HJ, Shin J, Choi GS. Successful treatment of temporal triangular alopecia with topical minoxidil. *Ann Dermatol.* 2013;25(3):387-8.
11. Chung J, Sim JH, Gye J, Namkoong S, Hong SP, Kim MH, Park BC. Successful hair transplantation for treatment of acquired temporal triangular alopecia. *Dermatol Surg.* 2012;38(8):1404-6.
12. Jiménez-Acosta F, Ponce I. Hair transplantation in triangular temporal alopecia. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(10):913-5.

SOLUÇÃO DE RECURSO NA RECONSTRUÇÃO DA PÁLPEBRA INFERIOR APÓS MAU PLANEAMENTO CIRÚRGICO

Diogo Matos¹, João Goulão², Ana Cardoso³

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

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

³Interna do Internato Complementar de Oftalmologia/Resident, Ophthalmology

Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

RESUMO – A reconstrução da pálpebra inferior reveste-se de preocupações funcionais que condicionam a estratégia cirúrgica a adotar.

Reporta-se o caso clínico de um doente submetido a excisão de carcinoma basocelular da pálpebra inferior esquerda da qual resultou um defeito envolvendo toda a espessura de aproximadamente metade desta. A execução do plano cirúrgico inicial, o qual passava pela realização de uma cantotomia associada a um retalho V-Y de avanço horizontal, revelou-se insuficiente para manter a rigidez necessária à manutenção da funcionalidade da pálpebra inferior. Decidiu-se pelo reforço do retalho com um enxerto condro-mucoso colhido no septo nasal.

PALAVRAS-CHAVE – Carcinoma basocelular; Neoplasias das pálpebras; Complicações pós-operatórias; Procedimentos cirúrgicos reconstrutivos; Retalhos cirúrgicos.

SALVAGE OF THE LOWER EYELID AFTER A POOR PLANNING

ABSTRACT – The surgical reconstruction of the lower eyelid is conditioned by functional concerns.

We report the case of a patient submitted to the excision of a basal cell carcinoma in the left lower eyelid, resulting in a full-thickness surgical defect affecting approximately one-half of its width. The execution of the initial surgical plan, which consisted in a cantotomy combined with a V-Y advancement flap, proved insufficient in order to maintain the lower eyelid rigidity and consequently its functionality. It was decided to reinforce the flap with a chondromucous graft harvested in the nasal septum.

KEY-WORDS – Carcinoma, basal cell; Eyelid neoplasms; Postoperative complications; Reconstructive surgical procedures; Surgical flaps.

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 - Abril/April 2014; Aceite/Accepted – Maio/May 2014

Dermatologia Cirúrgica

Correspondência:

Dr. Diogo Matos

Serviço de Dermatovenereologia,
Hospital Garcia de Orta,
Avenida Torrado da Silva
2801-951 Almada, Portugal
Email: diogomatos.pt@gmail.com

INTRODUÇÃO

A elaboração de um plano cirúrgico é mandatória na cirurgia oncológica da face. Contudo, especialmente quando perante a reconstrução de estruturas móveis, tais como as pálpebras, há imponderáveis importando o resultado funcional, os quais condicionam mesmo o plano mais detalhado. Nesses casos, torna-se imperativa a capacidade para “replanear” e resolver os desafios cirúrgicos à medida que estes vão surgindo.

CASO CLÍNICO

Reporta-se o caso clínico de um doente de 85 anos com o diagnóstico de um carcinoma basocelular, envolvendo o terço interno da pálpebra inferior esquerda (Fig. 1). A excisão deste tumor, com margens cirúrgicas apropriadas, resultou num defeito envolvendo toda a espessura de aproximadamente metade da pálpebra inferior, sendo possível manter o seu terço externo e poupar o ponto lacrimal. De acordo com o que tinha sido planeado (Fig. 2), executou-se um



Fig 1 - Carcinoma basocelular ocupando o terço médio da pálpebra inferior esquerda.



Fig 2 - Defeito cirúrgico envolvendo o terço médio da pálpebra inferior. Desenho do retalho planeado (avanço V-Y com cantotomia externa).

retalho de avanço horizontal V-Y combinado com uma cantotomia externa, o que permitiu a sutura das duas porções da pálpebra restantes. Intraoperatoriamente, concluiu-se que esta solução implicaria a perda de rigidez pela pálpebra inferior, com o compromisso funcional consequente. Decidiu-se assim reforçar o retalho cutâneo reconstruindo a lamela posterior da pálpebra. Colheu-se um enxerto condro-mucoso no septo nasal, o qual foi modelado em forma de meia-lua. Adicionalmente, fizeram-se incisões verticais na sua face condral permitindo ao mesmo dobrar ligeiramente e adquirir a convexidade necessária para se adaptar ao globo ocular. O enxerto foi então colocado entre o retalho V-Y previamente referido e a conjuntiva

Dermatologia Cirúrgica

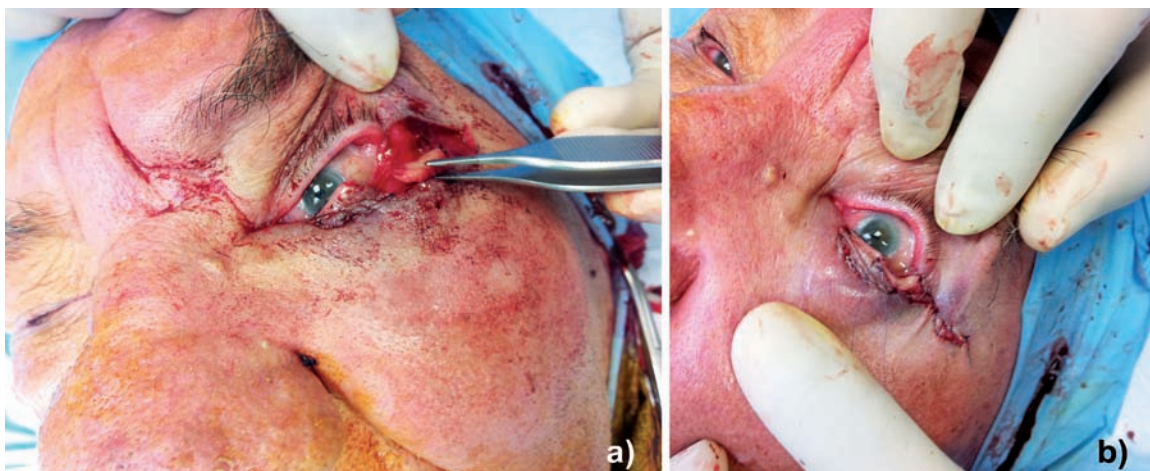


Fig 3 - a) – Imagem intra-operatória com aposição de enxerto condro-mucoso entre retalho cutâneo e conjuntiva; **b)** Pós-operatório imediato.

(Fig. 3a), com o seu lado mucoso virado para a última, e fixado com sutura vycril® 5-0 externamente ao anel orbitário e internamente ao bordo externo da porção remanescente da pálpebra, a qual tinha sido avançada com o retalho V-Y. O bordo livre da pálpebra foi reconstruído através da sutura, com sutura nylon 6-0, da extremidade superior da pele avançada do canto externo ao enxerto condro-mucoso (Fig. 3b). O septo nasal foi deixado a cicatrizar por segunda intenção. O olho foi mantido em oclusão até à remoção das suturas no quinto dia de pós-operatório, altura em que já era visível a fusão entre o enxerto condro-mucoso e a pele (Fig. 4a). Ao quinto mês de pós-operatório a pálpebra inferior é perfeitamente funcional, sem ectropion nem epífora, sendo o resultado estético bastante bom (Fig. 4b-c).

DISCUSSÃO

A reconstrução da pálpebra inferior pode ser bastante desafiadora, dadas as preocupações estéticas mas sobretudo funcionais. A função desta estrutura anatómica depende da sua rigidez, a qual lhe permite manter uma adequação à conformação do globo ocular, e assegurar assim a sua protecção. Quando esta rigidez é perdida, surgem ectropion e epífora com as complicações inerentes¹⁻³.

Os defeitos cirúrgicos envolvendo toda a espessura de até um terço da pálpebra inferior podem ser corrigidos com sutura direta, contrariamente àqueles que afetam entre um terço e metade, os quais necessitam de um retalho para o seu encerramento. Quando se pretende reconstruir mais de metade da pálpebra inferior,



Fig 4 - a) – 5º dia pós-operatório; **b-c)** – 5º mês pós-operatório.

Dermatologia Cirúrgica

torna-se necessária uma solução complexa, com reconstrução da lamela posterior da pálpebra, já que o tarso remanescente não permitirá manter a rigidez necessária para a função desta estrutura, o que acontece para defeitos de menores dimensões. A reconstrução desta lamela posterior obriga a combinar uma estrutura rígida, por meio de um enxerto ou retalho, com o retalho cutâneo utilizado para a reconstrução da lamela anterior da pálpebra. As soluções para este fim são múltiplas, sendo os enxertos do septo nasal ou palato mole e os retalhos do tarso da pálpebra superior (procedimento de Hughes) os mais frequentemente empregues⁴⁻⁶.

Mais importantes do que a escolha da técnica a utilizar são a percepção das dimensões do defeito cirúrgico e a adequação da solução a estas. É fundamental a medição dos defeitos estimados e a elaboração de um plano cirúrgico apropriado. Contudo, especialmente em defeitos com dimensões "borderline", é indispensável a aferição da rigidez da pálpebra reconstruída, a qual deve ser feita pela comprovação da adaptação da pálpebra ao globo ocular em repouso e do seu retorno a esta posição quando destacada. Quando estas premissas não são satisfeitas, é obrigatória a mudança da estratégia cirúrgica.

Para além de contribuir para a compreensão das contingências aplicáveis à reconstrução da pálpebra inferior, o caso que se reporta é um exemplo perfeito de um dos mandamentos de Millard para a cirurgia

reconstrutiva: "Make a plan, a pattern, and a second plan (lifeboat)"⁷.

REFERÊNCIAS

1. Verity DH, Collin JR. Eyelid reconstruction: the state of the art. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12:344-8.
2. Mathijssen IM, van der Meulen JC. Guidelines for reconstruction of the eyelids and canthal regions. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2010;63(9):1420-33.
3. Teixeira V, Ramos L, Serra D, Vieira R, Figueiredo A. Métodos reconstrutivos da pálpebra inferior—aplicação na prática dermatológica. *Rev Soc Port DermatolVenereol*. 2013;71(2):160-9.
4. Codner MA, Weinfeld AB. The comprehensive eyelid reconstruction. *ANZ J Surg*. 2007;77(Suppl 1):A71.
5. Hawes MJ, Grove AS Jr, Hink EM. Comparison of free tarsoconjunctival grafts and Hughes tarsoconjunctival grafts for lower eyelid reconstruction. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2011;27(3):219-23.
6. Fogagnolo P, Colletti G, Valassina D, Allevi F, Rossetti L. Partial and total lower lid reconstruction: our experience with 41 cases. *Ophthalmologica*. 2012;228(4):239-43.
7. Millard DR Jr. *Principles of Plastic Surgery*. 1st Ed. Boston: Little Brown & Co; 1986.

IDENTIFICAÇÃO DE PEDÍCULO(S) NO TRATAMENTO DE QUISTO MUCOSO DIGITAL

João Alves¹, Hugo Barreiros²

¹Interno do 4.º ano da Formação Específica em Dermatovenereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar de Dermatovenereologia/Consultant of Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatovenereologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Centro de Dermatologia Epidermis, Instituto CUF, Porto, Portugal

RESUMO – Introdução: O quisto mucoso digital é uma lesão relativamente comum sendo a sua etiopatogenia controversa. Inicialmente admitia-se ser mucinose cutânea primária, resultante de processo degenerativo, sem relação com a articulação adjacente. Em contrapartida, actualmente, defende-se que resultam da comunicação com a articulação interfalângica distal. Estão descritos diversos tratamentos incluindo punção, aspiração, drenagem, crioterapia, laserterapia e excisão, com resultados variáveis e potenciais complicações. O objectivo deste trabalho consistiu em avaliar a eficácia e segurança de técnica cirúrgica que inclui a identificação e sutura de pedículo(s) que liga(m) o quisto mucoso digital à articulação interfalângica distal. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de quisto mucoso digital submetidos a identificação e sutura de pedículo(s) no Serviço de Dermatovenereologia do Hospital Garcia de Orta, num período de um ano (Agosto 2012-Agosto 2013). **Resultados:** No período estudado foram operados 11 doentes com média de idades de 62 anos. Os quistos predominaram na mão direita (7). Em 2 casos identificaram-se 2 pedículos em simultâneo. Num follow-up mediano de 16 meses não se identificaram complicações nem recidivas. **Conclusões:** Os resultados obtidos suportam os dados da literatura que demonstram taxas de cura superiores às restantes técnicas, com menos complicações. Como desvantagens da técnica, salientam-se o tempo dispendido e necessária curva de aprendizagem.

PALAVRAS-CHAVE – Quisto mucoso digital; Azul de metileno; Dedos.

PEDICULE(S) IDENTIFICATION FOR THE TREATMENT OF DIGITAL MUCOUS CYST

ABSTRACT – Introduction: Digital mucous cyst is a relatively common lesion with controversial etiopathogenesis. Earlier it was considered a primary cutaneous mucinosis, as a result of a degenerative process, unrelated to the adjacent joint. Currently, it is believed that digital mucous cyst arise as a result of a communication with the distal interphalangeal joint. There are reported several treatments such as puncture, aspiration, drainage, cryotherapy, laser and excision with variable results and potential complications. The objective of this study was to evaluate the efficacy and safety of surgery that includes the identification and suture of the pedicle(s) that connects the digital mucous cyst to the distal interphalangeal joint. **Material and Methods:** A 1-year retrospective study (August 2012 - August 2013), including patients with digital mucous cyst treated with identification and suture of the pedicle(s) at the Department of Dermatology and Venereology of Hospital Garcia de Orta was performed. **Results:** During this period, 11 patients were submitted to surgery. The mean age was 62 years. The cysts were more often located on the right hand (7). In 2 cases, 2 pedicles were identified simultaneously. In a median follow-up of 16 months, there weren't complications neither relapses. **Conclusions:** The results are similar to the reported in the literature, revealing superior cure rates with fewer complications. As disadvantages of this technique, it is pointed the duration of the procedure and the necessary practical experience.

KEY-WORDS – Methylene blue; Cysts; Fingers; Mucus.

Dermatologia Cirúrgica

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 - Junho/June 2014; Aceite/Accepted - Julho/July 2014

Correspondência:

Dr. João Alves

Serviço de Dermatovenereologia

Hospital Garcia de Orta

Av. Torrado da Silva

2801-951, Almada, Portugal

Email: alves.joaovitor@gmail.com

INTRODUÇÃO

O quisto mucoso digital (QMD), também designado por quisto mixóide, é uma lesão relativamente comum que surge principalmente em mulheres adultas, mais frequentemente nos dedos das mãos, embora também possa localizar-se nos dedos dos pés¹. Tipicamente manifesta-se como nódulo translúcido, localizado na face dorsal da falange distal, potencialmente produzindo um sulco longitudinal da unha por compressão da matriz ungueal. Geralmente é assintomático, podendo eventualmente cursar com discreto desconforto local e libertar substância gelatinosa após microtraumatismos². Em relação à fisiopatologia, ainda hoje permanece controversa. Inicialmente considerava-se ser mucinose cutânea primária, resultante de processo degenerativo local, não se admitindo ligação etiológica com a articulação interfalângica³. Actualmente, a maioria dos autores defende que se trata de um ganglion, intimamente ligado à articulação interfalângica distal (IFD) por um ou vários pedículos⁴⁻⁶. Na sua génese estará uma artrite da articulação IFD que facilita o desenvolvimento de osteófitos e aumento do fluxo do fluido sinovial, promovendo erosão articular e formação de falhas que vão originar os pedículos e os quistos mixóides⁶. Como não têm revestimento epitelial, não são verdadeiros quistos, sendo a sua designação mais correcta de pseudoquisto mucoso ou mixóide⁶.

Vários tratamentos têm sido descritos, nomeadamente, a punção e drenagem simples, crioterapia, lasertapia, fotocoagulação, injeção de agente esclerosante ou corticoterapia intralesional⁴⁻⁹. Com estes tratamentos

raramente se atingem taxas de cura superiores a 80-90%, sendo as recidivas muito frequentes. Altas taxas de cura (superiores a 90%) estão associadas a cirurgias mais invasivas que envolvem a remoção de osteófitos, limpeza da cápsula articular e eventual retalho cutâneo para encerramento do defeito cirúrgico. No entanto, as complicações são maiores, existindo risco de comprometer a mobilidade articular e induzir distrofia ungueal definitiva^{4,5}.

A identificação e sutura de pedículo(s) surge como um método intermédio, com taxas de cura semelhantes às cirurgias mais invasivas, mas com menor número de complicações e morbilidade pós-operatória^{5,8,9}.

O objectivo deste trabalho consistiu em avaliar a eficácia e segurança da técnica cirúrgica que consiste na identificação e sutura de pedículo(s) que liga(m) o QMD à articulação IFD.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizou-se estudo retrospectivo, com recurso aos processos clínicos e base iconográfica, dos doentes com diagnóstico de QMD submetidos a identificação e sutura de pedículo(s) no Serviço de Dermatovenereologia do Hospital Garcia de Orta, num período de um ano (Agosto 2012 - Agosto 2013). Foram estudados dados demográficos (idade e sexo) e clínicos (localização, número de pedículos identificados, complicações e recidivas). Descreve-se ainda pormenorizadamente a técnica cirúrgica utilizada.

Dermatologia Cirúrgica



Fig 1 - Injeção de azul de metileno na articulação interfalângica distal.

Descrição da técnica:

1. Desinfecção com iodopovidona ou clorhexidina;
2. Aplicação de garrote;
3. Bloqueio anestésico distal com lidocaína a 2% (sem adrenalina);
4. Injeção de azul de metileno ou azul patente na articulação IFD com seringa de insulina e agulha 30 G (Fig. 1):
 - a. Flexão da falange distal do doente a 45°;
 - b. Inserção da agulha na face ventral do dedo, cerca de 5 mm proximalmente à prega interfalângica distal, na linha média, com uma inclinação de 30-45°;
 - c. Injeção de 0,05 mL de azul de metileno no interior da articulação;
5. Na maioria dos casos com injeção bem sucedida o QMD corará de azul;
6. Incisão cutânea, semicircular, realizada entre o QMD e a articulação IFD;
7. Desbridamento cuidadoso com identificação de pedículo(s), visualizados pela cor azul (Fig. 2 e 3);
8. Sutura de pedículo(s) com fio absorvível (geral-



Fig 2 - Identificação de pedículo (cor azul).

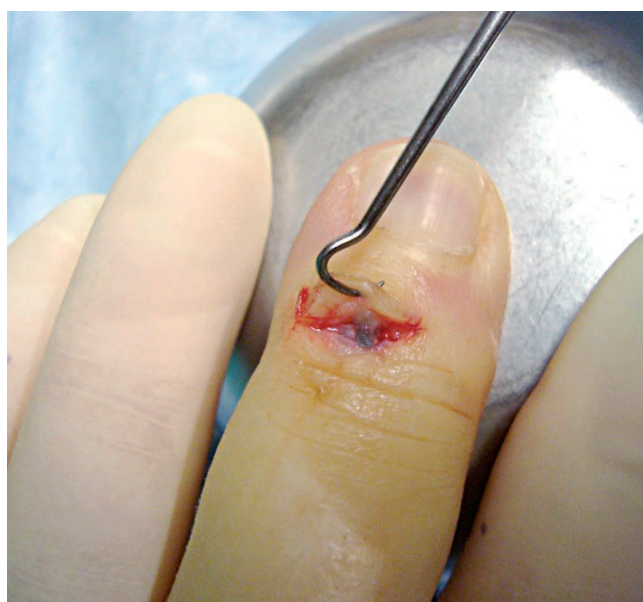


Fig 3 - Identificação de pedículo (cor azul).

- mente 5-0) (Fig. 4);
9. Punção e drenagem de QMD se ainda estiver intacto;
10. Sutura simples do defeito com fio não absorvível;
11. Elevação do membro nas primeiras 48h;
12. Penso simples realizado em dias alternados com desinfecção com iodopovidona;
13. Remoção de sutura entre o 10.º e o 15.º dia pós-operatório.

Dermatologia Cirúrgica



Fig 4 - Sutura de pedículo com fio absorvível 5-0.

RESULTADOS

Entre Agosto de 2012 e Agosto de 2013, 11 doentes foram submetidos a identificação e sutura de pedículo(s), no Serviço de Dermatovenereologia do Hospital Garcia de Orta. Nove eram mulheres e 2 homens. A idade média foi de 62 anos. O mais novo tinha 55 e o mais velho 69 anos. Todos os QMD localizavam-se nos dedos das mãos, predominando na direita (7 casos). Todos eram sintomáticos (dor, prurido ou alterações ungueais). Seis localizavam-se no segundo dedo, 4 no terceiro e 1 no primeiro. Na maioria dos casos foi apenas identificado um pedículo a ligar o QMD à articulação IFD. Em 2 casos (18%) foram identificados 2 pedículos em simultâneo. A duração total da técnica foi inferior a 30 minutos em todos os doentes, sendo a indução anestésica o principal factor condicionante do tempo cirúrgico. Num *follow-up* mediano de 16 meses (8-22 meses) não se registaram quaisquer complicações ou recidivas.

DISCUSSÃO

O QMD é patologia frequente na prática clínica. Enquanto que o diagnóstico é simples, o seu tratamento é complexo, sobretudo no que concerne à eficácia e risco de recidiva. A etiopatogenia permanece controversa, sendo que, actualmente, defende tratar-se de ganglion, intimamente ligado à articulação IFD por um ou mais pedículos⁴⁻⁶. Esta ligação foi inicialmente comprovada pela coloração que o QMD adquire após injeção de corante na articulação IFD⁵. Para

QMD sintomáticos (dor, prurido, exsudação, deformidade ungueal), os tratamentos mais simples consistem na punção, crioterapia, laserterapia, fotocoagulação, injeção de agente esclerosante ou corticoterapia intralesional⁴⁻⁷. No entanto, com estas técnicas, raramente se atingem taxas de cura satisfatórias, sendo a recidiva frequente^{4,5}. Têm sido descritos excelentes resultados, em termos de eficácia, com a utilização de técnicas cirúrgicas mais complexas que envolvam desbridamento, limpeza da cápsula articular, remoção de osteófitos e realização de retalhos cutâneos. Porém, com estes métodos, o risco de complicações e morbidade pós-operatória é maior⁵. O tratamento de QMD utilizando a identificação e sutura de pedículos tem sido apontada como técnica cirúrgica intermédia, alcançando altas taxas de cura com morbidade pós-operatória reduzida^{4,5,8,9}. Isto foi também confirmado na nossa experiência, onde num longo período de *follow-up* não se evidenciaram quaisquer recidivas ou complicações. O facto de todos os quistos intervençionados estarem localizados nos dedos das mãos diminuiu a probabilidade de recidiva. Os dois casos onde foram identificados 2 pedículos a ligarem a articulação IFD ao QMD chamam a atenção para a procura cuidada e sistemática de pedículos múltiplos, diminuindo assim também, de sobremaneira, a possibilidade de recidiva.

Como se trata de técnica cirúrgica simples, envolvendo manipulação tecidual mínima, as complicações cirúrgicas são raras. Estão descritas a infecção, hemorragia, reacção de corpo estranho e cicatriz atrófica^{4,5,9}. As duas primeiras são inerentes a qualquer procedimento cirúrgico, sendo minimizadas pela assepsia, desinfecção cuidada e controlo eficaz da hemostase. A sutura do pedículo com fio absorvível pode, eventualmente, levar à formação de granuloma de corpo estranho e cicatriz atrófica. Esta complicação é menos provável caso se suture o pedículo apenas com um ponto simples, evitando deixar as pontas do nó compridas. As recidivas são raras e dependem, sobretudo, da localização do QMD e da realização adequada da técnica cirúrgica. O tratamento dos QMD localizados nos dedos dos pés têm maiores taxas de recidiva, estando a eficácia descrita na ordem dos 57%⁴. A recidiva ocorre pelo facto da pressão intra-sinovial ser significativamente aumentada pelo ortostatismo e deambulação, motivo de persistência, recorrência e aparecimento de novos pedículos⁴. Outra causa de recidiva consiste na realização inadequada da injeção de azul de metileno na articulação. Qualquer erro na realização deste passo compromete a correcta identificação dos

pedículos, motivo pelo qual, esta técnica necessita de curva de aprendizagem mínima, para se reduzir a probabilidade de recidiva. É, assim, fundamental injectar a quantidade adequada de azul de metileno intra-articular para que seja possível corar todos os pedículos, podendo assim serem facilmente identificados. Esta quantidade não deve ser superior a 0,1 mL pelo perigo de comprometimento visual ao corar todo o campo operatório de azul. Deve ainda salientar-se que cerca de 10% dos pedículos se encontram muito lateralizados, sendo necessário alargar a incisão cutânea para correcta identificação⁹.

A técnica de identificação de pedículo(s) no tratamento de QMD surge assim como método seguro e eficaz, confirmando-se estes dados pela experiência do nosso Serviço assim como vários trabalhos na literatura. Como possíveis desvantagens desta técnica apontam-se a ineficácia no tratamento dos QMD dos pés, o tempo dispendido para a sua realização e necessária curva de aprendizagem.

CONCLUSÕES

Os resultados obtidos na nossa série suportam os da literatura que demonstram que a identificação de pedículo(s) no tratamento de QMD têm taxas de cura superior aos métodos de tratamento mais simples, com menos complicações relativamente às técnicas cirúrgicas mais complexas. O azul de metileno permite localizar com exactidão e quantificar o número de pedículos, diminuindo assim a probabilidade de recidiva.

REFERÊNCIAS

1. Connolly M, de Berker DA. Multiple myxoid cysts secondary to occupation. *Clin Exp Dermatol.* 2006; 31:404-6.
2. Lin YC, Wu YH, Scher RK. Nail changes and association of osteoarthritis in digital myxoid cyst. *Dermatol Surg.* 2008; 34:364-9.
3. Johnson WC, Graham JH, Helwig EB. Cutaneous myxoid cyst: a clinicopathological and histochemical study. *JAMA.* 1965; 191:15-20.
4. de Berker D, Lawrence C. Ganglion of the distal interphalangeal joint (myxoid cyst): therapy by identification and repair of the leak of joint fluid. *Arch Dermatol.* 2001; 137:607-10.
5. Lawrence C. Skin excision and osteophyte removal is not required in the surgical treatment of digital myxoid cysts. *Arch Dermatol.* 2005; 141:1560-4.
6. Minami S, Nakagawa N, Ito T, Sadanobu N, Lin Y, Natsuaki M, et al. A simple and effective technique for the cryotherapy of digital mucous cysts. *Dermatol Surg.* 2007; 33:1280-2.
7. Córdoba S, Romero A, Hernández-Nuñez A, Borbujo JM. Treatment of digital mucous cysts with percutaneous sclerotherapy using polidocanol. *Dermatol Surg.* 2008; 34:1387-8.
8. Haneke E. Advanced nail surgery. *J Cutan Aesthet Surg* 2011; 4:163-4.
9. Richert B. Surgery of the distal interphalangeal joint. In: Richert B, Di Chiacchio N, Haneke E, editors. *Nail surgery*, New York: Informa Healthcare; 2011. p.165.

QualityCare™

Saiba mais em: www.qualitycare.pt

Já disponível

Psoríase

O serviço de apoio ao doente com psoríase personalizado.

LEO®



DERMATITE HERPETIFORME EM IDADE PEDIÁTRICA – UM DIAGNÓSTICO A TER EM CONTA

Inês Coutinho¹, Mónica Jerónimo², Ana Brinca³, Óscar Tellechea⁴, Ana Moreno⁵, Américo Figueiredo^{4,6}

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

²Interna do Internato Complementar de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra/Resident, Pediatrics, Hospital Pediátrico de Coimbra

³Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology

⁴Professor Doutor em Dermatologia e Venereologia/Professor of Dermatology and Venereology

⁵Assistente Hospitalar Graduada de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology

⁶Director do Serviço de Dermatologia e Venereologia do Centro Hospitalar Universitário de Coimbra/Professor of Dermatology and Venereology and Head of the Dermatology Department
Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

RESUMO – Introdução: A Dermatite herpetiforme é uma dermatose crónica, pruriginosa e polimórfica considerada o equivalente cutâneo da doença celíaca. Na população pediátrica é, com frequência, um diagnóstico difícil de evocar, quer pela sua raridade quer pelo polimorfismo das lesões cutâneas. **Caso Clínico:** Apresentamos um doente do sexo masculino de 8 anos, com lesões polimorfas nas superfícies extensoras dos membros evoluindo há 2 anos. A biopsia cutânea lesional demonstrou neutrófilos nas papilas dérmicas e a imunofluorescência directa peri-lesional revelou depósitos granulosos de IgA nas papilas dérmicas, estabelecendo o diagnóstico de dermatite herpetiforme. Estudo complementar subsequente confirmou a associação a doença celíaca e a adopção de uma dieta sem glúten levou à resolução clínica cutânea e da enteropatia.

PALAVRAS-CHAVE – Criança; Dermatite herpetiforme; Dieta sem-glúten; Doença celíaca.

DERMATITIS HERPETIFORMIS IN CHILDREN – A DIAGNOSIS TO KEEP IN MIND

ABSTRACT – Introduction: Dermatitis herpetiformis is a chronic, pruritic, polymorphous dermatosis, considered the cutaneous equivalent of coeliac disease. In pediatric patients, differential diagnosis with other more common dermatosis makes this a challenging diagnosis. **Case Report:** We present the case of an 8-year old male patient, with polymorphous, pruritic lesions on the extensor surfaces of limbs, evolving for 2 years. Lesional skin biopsy showed neutrophils on the tips of the dermal papillae, and direct immunofluorescence of perilesional skin demonstrated granular deposits of IgA also on the tips of the dermal papillae, establishing the diagnosis of dermatitis herpetiformis. Subsequent studies confirmed the association to celiac disease and the adoption of a gluten-free diet led to the clinical resolution of both cutaneous lesions and enteropathy.

KEY-WORDS – Child; Dermatitis herpetiformis; Diet, gluten-free; 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.

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 - Junho/June 2014; Aceite/Accepted - Julho/July 2014

Correspondência:

Dr.ª Inês Coutinho

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Avenida Bissaya Barreto, Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
Tel.: +351 239400400
Fax: +351 239400490
Email: inesdantascoutinho@gmail.com

INTRODUÇÃO

A dermatite herpetiforme (DH) foi inicialmente descrita por *Duhring* em 1884¹, e posteriormente por *Brocq*, em 1888, como uma dermatose bolhosa e pruriginosa, com quadro clínico polimorfo.

Nos anos 60, pela mão de autores como *Fry et al*² foi consolidada a sua associação à doença celíaca, sendo a exposição ao glúten considerada o factor ambiental evidente na génese dos períodos de agravamento da dermatose.

Mais tarde foi demonstrada a presença de um terreno de predisposição genética pela associação entre DH e os HLA DQ2 e DQ8³.

Actualmente, sabe-se que a DH está presente em 12% dos casos de doença celíaca⁴ e que, apesar de raramente manifestarem sintomas gastrointestinais, mais de 75% destes doentes têm atrofia das vilosidades intestinais e os restantes alterações mucosas compatíveis com enteropatia por sensibilidade ao glúten.

Reportada maioritariamente em adultos, a DH atinge preferencialmente homens, e a sua incidência varia geograficamente (Finlândia: 75,3/100.000 pessoas⁵, Escócia: 11,5/100.00)⁶.

Até recentemente, não eram conhecidos dados epidemiológicos caracterizando a DH em idade pediátrica mas *West et al*⁷ e *Hervonen et al*⁵ demonstraram uma incidência neste grupo etário de 0,59/100.00 e 0,56/100.000, respetivamente, no Reino Unido e Finlândia.

Clinicamente, a DH caracteriza-se por lesões vesicobolhosas com fácil rutura e escoriação, lesões papulocrostosas ou urticariformes, intensamente pruriginosas,

por vezes agrupadas, dispostas sobretudo a nível das superfícies extensoras dos membros, região dorsal, cervical, glútea e peri-bucal. Ocasionalmente, sobretudo na criança, podem coexistir lesões petequiais ou purpúricas acrais⁸.

A terapêutica assenta na adoção de uma dieta sem glúten, que leva à melhoria das lesões cutâneas de forma lenta e gradual (podendo levar até 2 anos) e da enteropatia de forma mais célere⁹. A terapêutica farmacológica, maioritariamente com recurso à dapsona, pode levar à resolução clínica em até 48-72h, no entanto deve ser ponderada mediante os efeitos adversos possíveis.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, com 8 anos de idade, referenciado por quadro com mais de 2 anos de evolução caracterizado por lesões discretas, papulo-crostosas, escoriadas, muito pruriginosas, por vezes vesiculosas e ocasionalmente precedidas de crises urticariformes, localizadas aos cotovelos, joelhos, região cervical, glútea, peri-bucal e escapular bilateral (Fig.s 1 e 2).

Tinha já sido medicado pelo médico assistente com ciclos de corticoterapia tópica, anti-histamínicos e agentes acaricidas, sem benefício.

Não apresentava quaisquer outras queixas, nomeadamente gastrointestinais.

Tinha antecedentes pessoais de má progressão ponderal entre os 11 e os 18 meses, tendo realizado estudo complementar que não revelara alterações, incluindo anticorpos anti-endomísio (Ac anti-EMA) e anti-transglutaminase tecidual (Ac anti-tTG) com valores normais.

Caso Clínico



Fig 1 - Lesões periorais, pruriginosas.

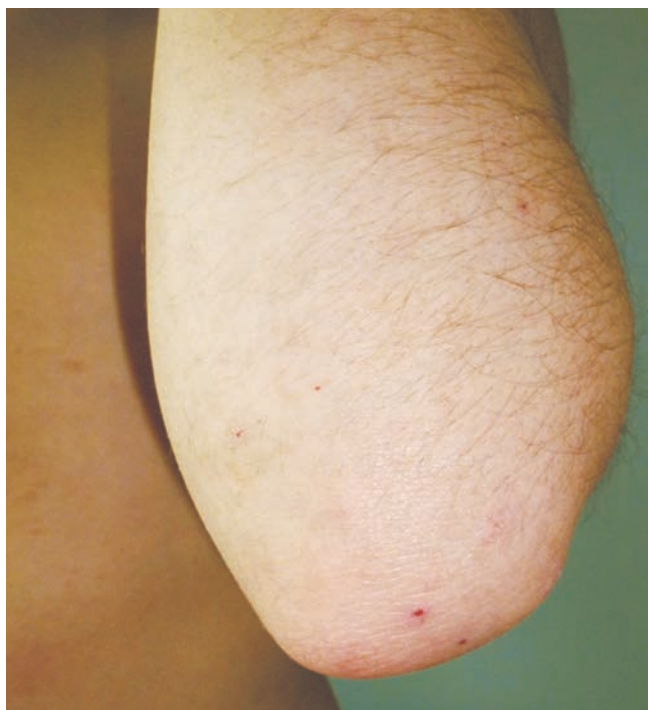


Fig 2 - Lesões discretas papulocrostosas nos cotovelos.

Desde então apresentava bom desenvolvimento estatoponderal, que mantinha à data da consulta.

Tinha história familiar positiva para diabetes *mellitus* tipo 2 (avô materno) e diabetes gestacional (mãe).

A biópsia cutânea lesional demonstrou microabscessos neutrofilicos no topo das papilas dérmicas, com esboço de descolamento subepidérmico (Fig. 3). Este achado foi reforçado pela imunofluorescência directa peri-lesional que revelou depósitos granulosos de IgA nas papilas dérmicas.

Por se confirmar o diagnóstico de dermatite herpetiforme foi iniciado o estudo para doença celíaca, tendo realizado pesquisa de auto-anticorpos, positivos para anti-endomísio (Ac anti-EM), anti-transglutaminase

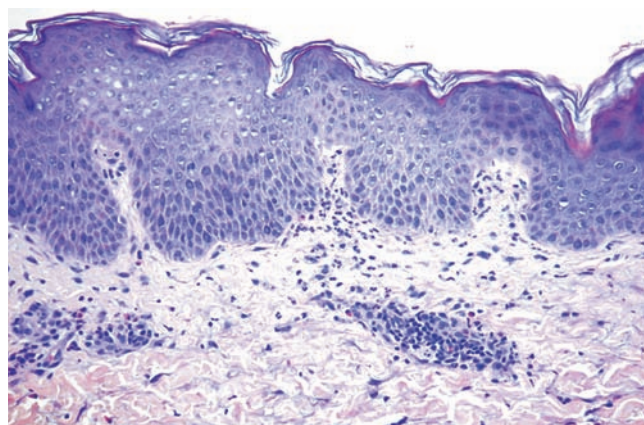


Fig 3 - Biópsia cutânea de lesão do cotovelo, corada com hematoxilina-eosina, demonstrando microabscessos neutrofilicos no topo das papilas dérmicas, com escassos eosinófilos e esboço de descolamento subepidérmico.

tecidual (Ac Anti-tTG) 200 U (normal <20), e anti-gliadina (Ac anti-Gli) 153,7 U (normal <25).

O estudo da função tiroideia e auto-anticorpos anti-tiroideus foi normal ou negativo.

A endoscopia digestiva alta mostrou um aspecto empedrado da mucosa duodenal, traduzindo as alterações histológicas de atrofia moderada das vilosidades e expansão da lâmina própria por infiltrado linfoplasmocitário e linfocitose intra-epitelial, compatível com o diagnóstico de doença celíaca.

Iniciou dieta sem glúten, com melhoria do prurido e resolução completa das lesões cutâneas em 4 semanas (Fig. 4).



Fig 4 - Melhoria do quadro clínico após 1 mês de abstenção de glúten.

Caso Clínico

DISCUSSÃO

A dermatite herpetiforme em idade pediátrica é rara, com aparente predomínio no sexo feminino (ao contrário do que acontece no adulto)⁵, e de difícil diagnóstico.

Nesta faixa etária, o diagnóstico diferencial faz-se sobretudo com eczema atópico, urticária e sarcoptose, mais frequentes, mas também com dermatose IgA linear, penfigóide bolhoso e eritema polimorfo, mais raros¹⁰. O diagnóstico definitivo é baseado em critérios clínicos associados ao achado histopatológico de bolha subepidérmica com infiltrado neutrofílico e escassos eosinófilos nas papilas dérmicas¹¹.

Na imunofluorescência directa (IFD) peri-lesional, *gold-standard* no diagnóstico de DH, encontram-se depósitos granulosos de IgA nas papilas dérmicas ou depósitos granulosos ao longo de toda a junção dermo-epidérmica. Estes dois padrões podem ainda coexistir, assemelhando-se a um depósito granuloso por toda a junção dermoepidérmica com acentuação nas papilas⁹.

Dados recentes apontam a transglutaminase epidérmica (eTG), localizada nas papilas dérmicas, como o principal auto-antígeno responsável pelo quadro de DH¹².

Hipoteticamente, em doentes celíacos com auto-anticorpos anti-tTG dar-se-ia um fenómeno de *epitope spreading* que resultaria na sensibilização cruzada para a eTG, pela homologia com a sua congénere intestinal.

Actualmente, está disponível um método de doseamento, por ELISA, de níveis séricos de auto-anticorpos anti-eTG, com sensibilidade de 100% e especificidade de 97,1% para o diagnóstico de DH. Este poderá vir a ser um meio adicional para rastreio de doentes candidatos à realização de biópsia cutânea para histopatologia e IFD¹³.

Os auto-anticorpos anti-eTG, como também os auto-anticorpos anti-EMA e anti-tTG, utilizados no diagnóstico e seguimento da doença celíaca, permitem monitorizar a adesão a uma dieta sem glúten, com elevação dos títulos na presença de indiscrições alimentares.

Curiosamente, na população pediátrica, a prevalência da IgA anti-eTG é significativamente mais baixa (11% no estudo de Hull *et al*¹⁴, sendo a sua utilidade para o diagnóstico de DH limitada neste grupo etário.

A terapêutica com restrição de glúten é obrigatória tanto para a melhoria cutânea, habitualmente mais lenta, como para a resolução do quadro intestinal, de forma mais rápida. Estão descritos depósitos de IgA

anti-eTG até 2 anos após suspensão do glúten na dieta, sendo este o motivo potencial pelo qual a resolução da dermatose pode ser tardia^{9,11}.

Neste contexto, a terapêutica farmacológica poderá estar indicada, e a dapsona é a primeira linha de actuação, com resposta clínica do quadro cutâneo em até 48-72h. Está recomendada em doses de 1mg/kg/dia no adulto⁹ e 2mg/kg/dia¹⁰ na criança, com titulação à dose mínima capaz de aliviar os sintomas, e deve ser introduzida após ponderação dos seus possíveis efeitos adversos. Particularmente, a hemólise e a meta-hemoglobinemia, dose-dependentes, mas também as reacções idiossincráticas de síndrome de hipersensibilidade à dapsona, agranulocitose e neuropatia periférica. Por este motivo, os doentes devem iniciar dapsona apenas após se confirmarem doseamentos normais de glicose-6-fosfato desidrogenase e devem realizar estudo analítico nas primeiras duas semanas após introdução da sulfona e posteriormente durante os primeiros 3 meses^{9,11}.

Outras alternativas terapêuticas incluem a sulfasalazina e a sulfametoxipiridazina em doses de 1-2g/dia e 0,25-1,5g/dia, respectivamente, nas situações em que o tratamento com dapsona não for suficiente para controlo da dermatose ou se associar a efeitos adversos^{9,11}.

Os corticoides tópicos de elevada potência, como o clobetasol, e os anti-histamínicos de 3ª geração podem ter algum papel na diminuição do prurido, não sendo contudo, terapêuticas de primeira linha.

O prognóstico dos doentes com dermatite herpetiforme tem sido descrito em relação com o prognóstico da doença celíaca, estando associado, no adulto, a condições auto-imunes como a diabetes tipo 1 e tireoide auto-imune.

Estudos recentes prospectivos em crianças com DH vieram contrariar este conceito, não tendo sido relatado nenhuma destas patologias na população infantil⁵. *Hervonen et al* reportaram, em 2012, uma taxa de mortalidade menor na DH relativamente aos doentes celíacos sem manifestações de DH, explicada por menos casos de hipercolesterolemia, menos hábitos tabágicos e maior adesão à dieta sem glúten⁴. Contudo, é importante salientar que os doentes com DH mantêm um risco aumentado para linfoma não-Hodgkin, tal como acontece nos doentes com doença celíaca, especialmente aqueles que não aderem à dieta⁴.

Assim, descrevemos este caso clínico não só pela sua raridade, mas também pelo papel importante da Dermatologia no diagnóstico de uma condição sistémica, por vezes de características subclínicas e cujo prognóstico seria certamente mais reservado na ausência de intervenção atempada.

BIBLIOGRAFIA

1. Duhring LA. Landmark article. Dermatitis herpetiformis. *JAMA*. 1983; 250:212-6.
2. Fry L. Dermatitis Herpetiformis: problems, progress and prospects. *Eur J Dermatol*. 2012; 12:523-31.
3. Reunala T. Incidence of familial dermatitis herpetiformis. *Br J Dermatol* 1996; 134:394-8.
4. Hervonen K, Alakoski A, Salmi TT, Helakorpi S, Kauhiainen H, Kaukinen K, et al. Reduced mortality in dermatitis herpetiformis: a population-based study of 476 patients. *Br J Dermatol*. 2012; 167:1331-7.
5. Hervonen K, Salmi TT, Kurppa L, Kaukinen K, Collin P, Reunala T. Dermatitis Herpetiformis in children: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol*. 2014 (*in press*).
6. Gawkrödger DJ, Blackwell JN, Gilmour HM, Rifkind EA, Heading RC, Barnetson RS. Dermatitis Herpetiformis: diagnosis, diet and demography. *Gut*. 1984; 25: 151-7.
7. West J, Fleming KM, Tata LJ, Card TR, Crooks CJ. Incidence and prevalence of celiac disease and dermatitis herpetiformis in the UK over two decades: population-based study. *Am J Gastroenterol*. 2014 (*in press*).
8. Criado PR, Chiacchio NG, Santos LDN. Dermoscopy examination of petechial lesions in a patient with Dermatitis Herpetiformis. *An Bras Dermatol*. 2013; 88: 817-9.
9. Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P, The Italian Group for Cutaneous Immunopathology. Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009; 23: 633-8.
10. Templet JT, Welsh JP, Cusack CA. Childhood dermatitis herpetiformis: A case report and review of the literature. *Cutis*. 2007; 80:473-6.
11. Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis. Part I. Epidemiology, pathogenesis and clinical presentation. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 64: 1017-24.
12. Sardy M, Karpati S, Merkl B, Paulsson M. Epidermal transglutaminase (TGase 3) is the autoantigen of dermatitis herpetiformis. *J Exp Med*. 2002; 195:747-57.
13. Borroni G, Biagi F, Ciocca O, Vassallo C, Carugno A, Cananzi R, et al. IgA anti-epidermal transglutaminase autoantibodies: A sensible and sensitive marker for the diagnosis of dermatitis herpetiformis in adult patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27: 836-41.
14. Hull CM, Liddle M, Hansen N, Meyer LJ, Schmidt L, Taylor T, et al. Elevation of IgA anti-epidermal transglutaminase antibodies in dermatitis herpetiformis. *Br J Dermatol*. 2008; 159:120-4.

NOVO NORMADERM HYALUSPOT

TECNOLOGIA "DE PONTA" CONTRA AS BORBULHAS

A 1ª TECNOLOGIA DE VICHY
"EFEITO PENSO" + PURIFICANTE
(ÁCIDO HIALURÓNICO+ACTIVOS
RECONHECIDOS PELA
DERMATOLOGIA: ÁCIDO
SALICÍLICO + LHA).

Em 2H



**ACÇÃO PURIFICANTE
SOBRE A BORBULHA** (Teste in vitro)

Após 48H*



DUPLA ACÇÃO:
Anti-imperfeições
Anti-marcas

*Estudo clínico e auto-avaliação 36 indivíduos.

Uma acção purificante contra as
borbulhas e um filme isolante,
invisível e protector à superfície.

APLICAÇÃO
FRESCA
E LOCALIZADA

A SUA PELE IDEAL
VICHY
LABORATOIRES

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

DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS EM IDADE PEDIÁTRICA

Victoria Guiote¹, Ricardo Vieira², Fernanda Cunha³

¹Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar Leiria, Portugal

²Assistente Hospitalar de Dermatologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

³Assistente Graduada de Anatomia Patológica/Graduated Consultant, Pathology, Centro Hospitalar Leiria, Portugal

RESUMO – O dermatofibrossarcoma *protuberans* é um tumor fibro-histiocitário com frequentes recidivas locorreionais e escasso poder metastático. Apenas 6% dos dermatofibrossarcoma *protuberans* são diagnosticados em idade pediátrica. O tratamento de eleição é cirúrgico, obtendo-se uma menor taxa de recidiva nos casos tratados com margens cirúrgicas alargadas (2,5cm) ou com cirurgia micrográfica de Mohs. Apresenta-se o caso de uma criança do sexo feminino, com 8 anos, com um dermatofibrossarcoma *protuberans* da parede abdominal excisado com margens alargadas e resposta favorável após 12 meses de seguimento. Comentam-se os aspetos mais característicos deste tumor na criança e os principais diagnósticos diferenciais a considerar.

PALAVRAS-CHAVE – Dermatofibrossarcoma; Criança; Imatinib, mesilato; Neoplasias da pele.

DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS IN PEDIATRIC AGE

ABSTRACT – Dermatofibrosarcoma *protuberans* is a rare fibrohistiocytic tumor with frequent locoregional recurrences and a low metastatic ability. Only 6% of dermatofibrosarcoma *protuberans* are diagnosed in children. The gold standard treatment is the surgical excision and the lower recurrence rates are observed with wide surgical margins (2,5cm) or with margin control by Mohs micrographic surgery. The authors report the case of a female 8-year-old child with a dermatofibrosarcoma *protuberans* of the abdominal wall. The tumor was excised with wide margins with a good outcome after a 12-month follow-up. The typical features of this tumor in children and the main differential diagnoses were pointed out.

KEY-WORDS – Dermatofibrosarcoma; Skin neoplasms, child; Imatinib, mesylate.

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 - Junho/June 2013; Aceite/Accepted – Julho/July 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Victoria Guiote

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Centro Hospitalar Leiria, EPE
Rua das Olhalvas
Olhalvas-Pousos
2410-197 Leiria, Portugal
Email: viviguiote@gmail.com

INTRODUÇÃO

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é um tumor raro que representa aproximadamente 1% dos sarcomas de tecidos moles. Considerado um tumor mesenquimatoso com diferenciação fibroblástica e miofibroblástica, localiza-se inicialmente na derme, podendo invadir a hipoderme, a fáscia, o músculo e o osso¹.

A clínica, a histologia, a imuno-histoquímica e as anomalias moleculares (expressão de proteína de fusão COL1A1-PDGFB produzida por translocação (17;22) são similares no adulto e na criança²⁻⁴, existindo, no entanto, diferenças na localização, já que as áreas mais frequentemente atingidas na infância são os membros inferiores e as zonas acrais (embora existam casos publicados de DFSP na face e couro cabeludo), enquanto o tronco e a raiz dos membros são as localizações predominantes no adulto.

Diversos artigos referem a possibilidade de existir um traumatismo prévio como fator etiopatogénico, considerando a frequente localização sobre cicatrizes ou áreas de vacinação⁵.

Na infância, a natureza da lesão passa frequentemente despercebida, atrasando o diagnóstico. Alguns autores consideram, ainda, que a verdadeira prevalência deste tumor na infância é provavelmente superior à reportada^{6,7}, existindo casos não diagnosticados atempadamente na idade pediátrica que seriam reconhecidos posteriormente na época adulta, considerando incluso a possibilidade de formas congénitas⁸.

CASO CLÍNICO

Uma criança de 8 anos de idade, do sexo feminino, foi observada na consulta de Dermatologia por lesão dura no abdómen com evolução de vários meses, caracterizada por crescimento lento e progressivo e sem sintomas associados.

Ao exame objetivo, destacava-se a presença de uma placa de aproximadamente 1,5cm de maior eixo,

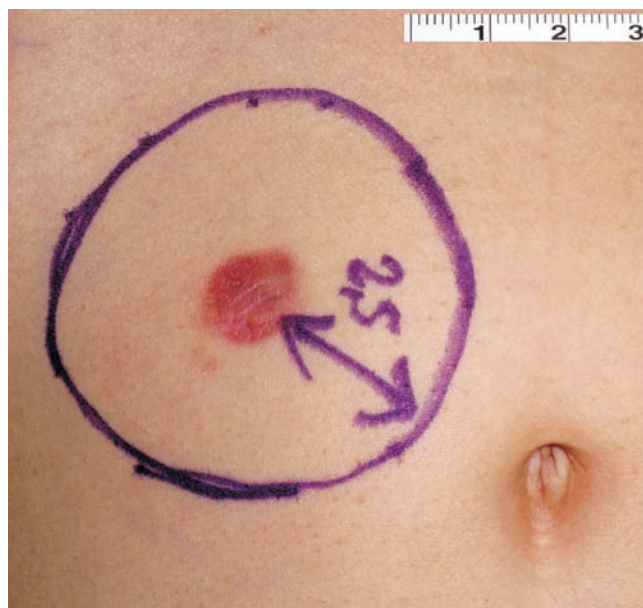


Fig 4 - Placa rósea-eritematosa, de aspeto pregueado, na parede abdominal.

de cor rósea-eritematosa, com áreas salientes e outras deprimidas (aspeto pregueado) e de consistência dura à palpação (Fig. 1). À dermatoscopia digital foram visualizadas áreas de rede delicada sobre fundo rosado alternado com outras áreas sem estruturas, hipopigmentadas (Fig. 2). (conforme ao descrito na literatura)⁹. Com as hipóteses de diagnóstico de dermatofibroma, mastocitoma solitário ou morfeia em placa, foi efectuada uma biopsia incisional, que revelou proliferação mesenquimatosa de células fusiformes, com arranjo estoriforme (Fig. 3A), com infiltração da gordura e sem pleomorfismo significativo (Fig. 3B). O índice mitótico era reduzido, com marcação pelo Ki-67 inferior a 1% (Fig. 3C). O estudo imunocitoquímico, que mostrou negatividade para S100 e CD 31, revelou uma positividade franca e difusa para CD 34 (Fig. 4) sendo o resultado compatível com dermatofibrossarcoma *protuberans*.

Caso Clínico

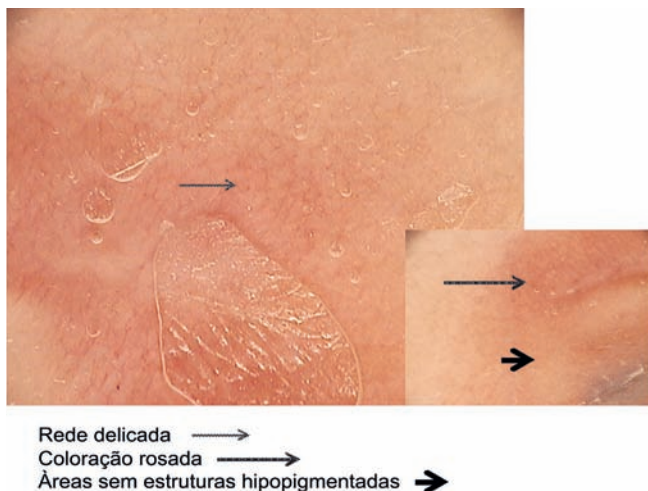


Fig 2 - Aspecto da lesão á dermatoscopia digital.

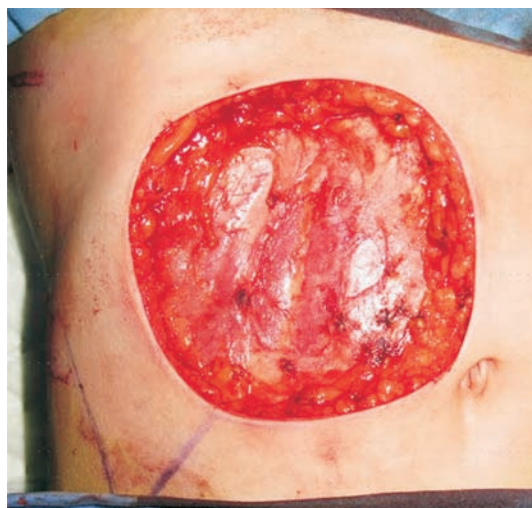


Fig 5 - Excisão radical do tumor com 3cm de margem, incluindo a fáscia na profundidade.

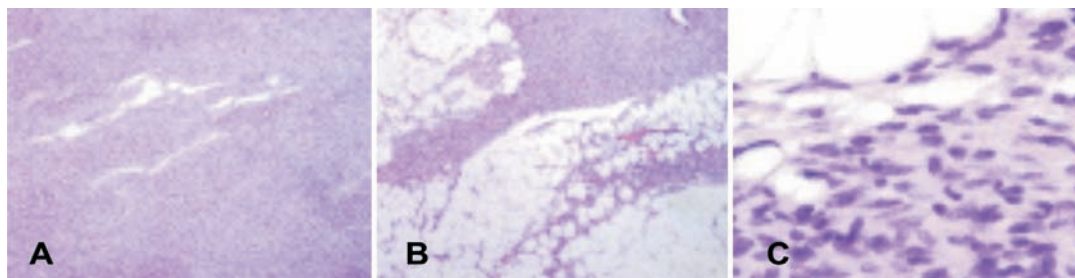


Fig 3 - A) Proliferação mesenquimatosa de células fusiformes com pleomorfismo ligeiro e baixo índice mitótico que se dispõe em remoinhos (padrão estoriforme); B) A lesão infiltra o tecido adiposo condicionando septação deste; C) Em grande ampliação, pormenor do componente fusocelular com pleomorfismo ligeiro sem mitoses.

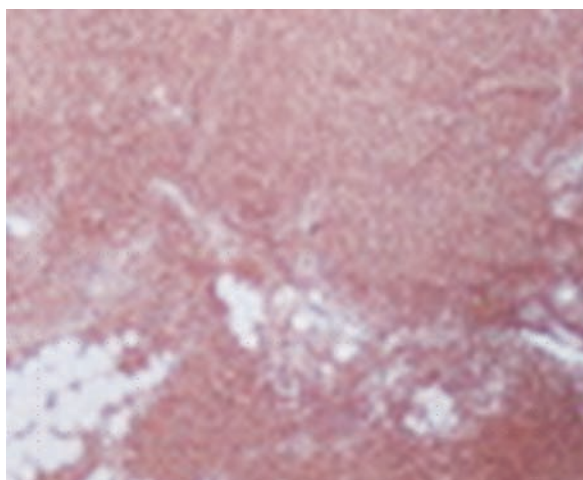


Fig 4 - Marcação fortemente positiva para CD34, marcador caracteristicamente positivo nesta lesão.

Após caracterização da extensão local da doença por ressonância magnética, a criança foi submetida a excisão radical do tumor com 3 cm de margem, incluindo a fáscia na profundidade (Fig. 5). O encerramento do defeito foi realizado por encerramento directo (Fig. 6). As margens operatórias estavam livres de tumor ao exame histopatológico.

DISCUSSÃO

O DFSP foi descrito pela primeira vez em 1924 por Darier e Ferrand, referindo-se a ele como um "dermatofibrossarcoma progressivo e recorrente". Um ano depois, Hoffman propôs a designação de dermatofibrossarcoma *protuberans*, devido à tendência para o aparecimento de nódulos protuberantes^{1,8}. Do ponto de vista histológico, caracteriza-se por uma

Caso Clínico



Fig 6 - Encerramento directo do defeito cirúrgico.

proliferação fibroblástica, com células tumorais agrupadas em fascículos que se agrupam, dando o aspecto de remoinhos ou de rodas de carro. O marcador imuno-histoquímico mais específico é o CD34, que se revela geralmente positivo de forma difusa e intensa em 50 a 100% das células tumorais, tendo uma sensibilidade de 85 a 100%¹³.

Foram descritas diferentes variantes histológicas¹⁴: variante clássica, variante pigmentada (conhecida como tumor de *Bednar*), variante fibrossarcomatosa (considerada a de pior pronóstico), variante de células granulosas, variante com diferenciação miogénica, variante plana atrófica e variante mixoide (esta última, muito rara)¹⁵.

Um pormenor muito importante deste tipo de tumor é a sua associação a uma translocação recíproca t(17;22) (q22;q13), mais comum em crianças, ou a um cromossoma supranumerário em anel r(17;22), predominante nos adultos. Estas alterações produzem um gene quimérico que codifica uma proteína de fusão COLA1-PDGFB responsável pela transformação oncogénica^{7,13,17,18}. Estes achados genéticos não foram, no entanto, pesquisados no presente caso.

Refira-se que a proteína de fusão COLA1-PDGFB constitui um alvo terapêutico para o mesilato de imatinib, que pode utilizar-se de forma neoadjuvante para reduzir o tamanho do tumor no pré-operatório, ou nos casos de doença disseminada¹⁹.

Na idade infantil, os principais diagnósticos diferenciais devem incluir outros tumores fibro-histiocitários, como dermatofibroma, neurofibroma e

dermatomiofibroma, aplasia cútis, morfeia, carcinoma basocelular morfeiforme ou linfocitomas entre outros⁵.

Na abordagem pré-operatória, a RMN da área afetada é muito útil para avaliar a extensão do tumor em profundidade. A maioria dos autores preconiza a excisão com margens alargadas com pelo menos de 3 cm, incluindo a fáscia, ou por cirurgia de Mohs, o que permite reduzir o número de recidivas locorregionais^{20,21}. Sempre que a localização anatómica o permita, a excisão com 3 cm de margem é razoável.

Em crianças de idade inferior a 5 anos, margens de 1 cm são habitualmente suficientes.

Finalmente, quando a extirpação ampla não seja viável ou existam margens positivas sem possibilidade de nova intervenção pode estar indicada a radioterapia adjuvante²². Em casos de recorrência tumoral irrissecável, a radioterapia e o mesilato de imatinib constituem alternativas terapêuticas. Este fármaco encontra igualmente aplicação na doença metastática. Embora não esteja aprovado na idade pediátrica, existem relatos de utilização em crianças^{23,24}.

No presente caso, após estadiamento local com ressonância magnética, a criança foi submetida a excisão alargada do tumor sob anestesia geral, com resultado histológico posterior que confirmou a existência de margens livres e ausência de recidiva tumoral no seguimento.

Embora o DFSP seja um tumor pouco comum na idade pediátrica, deve ser considerado no diagnóstico diferencial de qualquer lesão nodular dura, de crescimento lento, particularmente se localizada nos membros inferiores e nas zonas acrais.

BIBLIOGRAFIA

1. Darier J, Ferrand M. Dermatofibromes progressives et récidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann Dermatol Syphiliogr.* 1924; 5:545-62.
2. Guiote Dominguez V, Mascarenhas R, Vieira R, Henrique M, Amado C, Cunha F. Dermatofibrosarcoma protuberans gigante do couro cabeludo. *Trab Soc Port Dermatol Venereol.* 2009; 67(2):315-9.
3. Trindade F, Almeida JF. Dermatofibrosarcoma protuberans: Surgical experience with 15 cases. *Skin Cancer.* 2008; 23: 101-8.
4. Sanmartín O, Llombart B, López-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillén C. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2007; 98:77-87.

Caso Clínico

5. Valdivieso-Ramos M, Hernanz JM. Dermatofibrosarcoma protuberans en la infancia. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103(10):863-73.
6. Simon MP, Pedeutour F, Sirvent N, Grosgeorge J, Munoletti F, Coindre JM, et al. Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet.* 1997; 15:95-8.
7. Terrier-Lacombe MJ, Guillou L, Maire G, Terrier P, Vince DR, de Saint Aubain Somerhausen N, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans, giant cell fibroblastoma and hybrid lesions in children: clinic-pathologic comparative analysis of 28 cases with molecular data-A study from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Am J Surg Pathol.* 2003; 27:27-39.
8. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer.* 1962;15:717-25.
9. Cruscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol.* 2007; ; 56:968-73.
10. McKee PH, Fletcher CD. Dermatofibrosarcoma protuberans presenting in infancy and childhood. *J Cutan Pathol.* 1991;18:241-6.
11. Maire G, Fraitag S, Galmiche L, Keslair F, Ebran N, Terrier-Lacombe MJ, et al. A clinical, histologic and molecular study of 9 cases of congenital dermatofibrosarcoma protuberans. *Arch Dermatol.* 2007;143:203-10.
12. Bernard J, Poulalhon N, Argenziano G, Debarbiex S, Dalle S, Thomas L. Dermoscopy of dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 15 cases. *Br J Dermatol.* 2013;169(1):85-90.
13. Jafarian F, Mc Cuaig C, Kokta V, Laberge L, Ben Nejma B. Dermatofibrosarcoma protuberans in childhood and adolescence: Report of eighty patients. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:317-25.
14. Llombart B, Sanmartín O, Requena C, Monteagudo C, Botella-Estrada R, Nagore E, et al. Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans with the fusion gene COL1A1-PDGFB. *J Eur Acad Dermatol.* 2008;22:371-4.
15. Llombart B, Monteagudo C, Sanmartín O, Lopez-Guerrero JA, Serra-Guillén C, Poveda A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological, immunohistochemical, genetic (COL1A1-PDGFB), and the therapeutic study of low-grade versus high-grade (fibrosarcomatous) tumours. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:564-75.
16. Minoletti F, Miozzo M, Pedeutour F, Sard L, Pilotti S, Azarelli A, et al. Involvement of chromosomes 17 and 22 in dermatofibrosarcoma protuberans. *Genes Chromosomes Cancer.* 2005; 13:62-5.
17. Simon MP, Pedeutour F, Sirvent N, Grosgeorge J, Munoletti F, Coindre JM, et al. Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet.* 1997; 15:95-8.
18. Goyal P, Sehgal S, Sing S, Rastogi S. Dermatofibrosarcoma Protuberans in a child: A case report: *Case Rep Dermatol Med.* 2012; 796818.
19. Mc Arthur GA, Demetri GD, Van Oosterom A, Heinrich MC, Debbiec-Rychter M, Corless CL, et al. Dermatofibroma protuberans treated with imatinib: Imatinib Target Exploration Consortium Study B225. *J Clin Oncol.* 2005; 23:866-73.
20. Alonso T, Sánchez P, González A, Ingelmo J, Ruiz I, Delgado S, Rodríguez MA. Cirugía de Mohs: nuestros primeros cien pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:275-80.
21. Mohs FE: Chemosurgery a microscopically controlled method of cancer excisao. *Arch Surg.* 1941; 42:279-95.
22. Ballo MT, Zagars GK, Psiters P, Pollack A. The role of radiation therapy in the management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998;40:823-7.
23. Gooskens SL, Oranje AP, Adrichen AN, Waard-Van FB, Hollander JC, Van de Ven CP, et al. Imatinib mesylate for children with dermatofibrosarcoma protuberans. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;55:369-72.
24. Price VE, Fletcher JA, Zieleska M, Cole W, Viero S, Manso D, et al. Imatinib mesylate: an attractive alternative in young children with large surgically challenging dermatofibrosarcoma protuberans. *Pediatr Blood Cancer.* 2005;44:511-5.

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[™]



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 sistêmicas, 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 (MARMD) 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. Infecção ativa clinicamente relevante (p.e. tuberculose ativa). **Efeitos indesejáveis** Reações adversas graves: Reações de hipersensibilidade graves, incluindo anafilaxia; Infecções graves; Doenças malignas. **Frequentes:** Infecções dentárias, infeção do trato respiratório superior, nasofaringite, tonturas, cefaleias, dor orofaríngea, diarreia, náuseas, prurido, dor de cabeça, dor nas costas, dor no local de injeção, dor no local de 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. I Número (s) da Autorização de Introdução no Mercado: EU/1/08/494/003 I 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 BARGARENA. 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/>. I Material promocional emitido em janeiro de 2014 | PHPT/STE/0913/0015b

www.psolora.pt | www.psoriase360.com.pt

Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda.
Estrada Consiglieri Pedroso, 69 A - Queluz de Baixo | 2734-503 BARGARENA | www.janssen.pt

Sociedade por quotas | Matriculada na Conservatória do Registo Comercial de Oeiras, sob o n.º 10576 | Capital Social €2,693,506,84 | N.º Contribuinte 500189412

HAMARTOMA ANGIOMATOSO ÉCRINO

António Fernandes Massa¹, Manuel Campos¹, Armando Baptista², David Tente³, Eduarda Osório Ferreira⁴

¹Interno do Internato de Dermatovenereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Director de Serviço, Serviço de Dermatologia/Chief of Dermatology and Head of the Dermatology Department

³Assistente Hospitalar, Serviço de Anatomia-Patológica/Consultant of Pathology

⁴Assistente Hospitalar Graduado, Serviço de Dermatologia/Graduated Consultant of Dermatology and Venereology
Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

RESUMO – O hamartoma angiomaso écrino é uma malformação benigna rara, de etiologia desconhecida, caracterizada histologicamente por numerosos capilares e estruturas glandulares écrinas. Surge mais frequentemente ao nascimento ou na infância, manifestando-se por mancha, placa ou nódulo com crescimento proporcional ao da criança. Pode apresentar hiperhidrose, hipertricose e dor. Descreve-se o caso de uma criança do sexo masculino, de 3 anos, referenciada por 3 manchas discretamente hiperpigmentadas de tonalidade castanha clara, com contornos irregulares e hipertricose, com mais de 20 cm de maior eixo cada, localizadas à área toracolombar esquerda. À fricção as lesões tornavam-se mais evidentes. Evoluíam desde os 6 meses de idade com hiperhidrose local. A biópsia confirmou o diagnóstico de hamartoma angiomaso écrino. Face à benignidade da lesão e à fruste sintomatologia optou-se por não realizar tratamento. O hamartoma angiomaso écrino é uma entidade rara destacando-se neste caso, as lesões de grande dimensão, segundo o nosso conhecimento, não referidas anteriormente na literatura.

PALAVRAS-CHAVE – Hamartoma; Doenças das glândulas sudoríparas.

ECCRINE ANGIOMATOUS HAMARTOMA

ABSTRACT – Eccrine angiomasous hamartoma is a rare, benign malformation, of unknown aetiology, histologically characterized by capillary and eccrine glandular proliferation. It begins more frequently at birth or during childhood, presenting with a patch, plaque or nodule growing proportionally to the child's growth. It can present with hyperhidrosis, hypertrichosis and pain. We report the case of a 3-year-old boy who was referred by 3 lightly brownish hyperpigmented patches, with more than 20cm long each, irregular borders, hypertrichosis, at the left thoracolumbar region. At friction, lesions became more vivid, with an evolution from 6 month-old with hyperhidrosis. The biopsy confirmed eccrine angiomasous hamartoma diagnosis. Due to the lesion's benign nature and subtle symptomatology it was decided not to perform any treatment. Eccrine angiomasous hamartoma is a rare entity and this case, to the best of our knowledge, is the biggest one described until now.

KEY-WORDS – Hamartoma; Sweat gland 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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr. António F. Massa

Serviço de Dermatologia

Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE

R. Conceição Fernandes

4430 Vila Nova de Gaia, Portugal

Email: antoniofmassa@gmail.com

INTRODUÇÃO

O hamartoma angiomatoso écrino (HAE) é uma malformação benigna rara, descrita pela primeira vez por Lotzbeck¹ em 1859, aquando da observação de um tumor *angioma-like* na face de uma criança.

Caracteriza-se histologicamente pela proliferação hiperplásica glandular écrina em associação a capilares numerosos ao nível da derme e tecido celular subcutâneo, por vezes, a fibras nervosas, mucina ou tecido adiposo².

Pode estar presente ao nascimento³ ou surgir na infância e manifesta-se por uma placa, nódulo, mancha ou pápula com crescimento proporcional ao da criança², estando descrita a possibilidade de crescimento rápido na menarca⁴ e gravidez⁵, provavelmente devido a um estímulo hormonal.

Embora sejam ainda mais raros, há também casos de aparecimento de HAE reportados na idade adulta⁶.

O HAE tem sobretudo localização acral nos membros inferiores, podendo apresentar sudorese excessiva, hipertricose ou dor^{2,3,7}, estando esta última possivelmente relacionada com a presença de pequenos nervos infiltrantes, observados à microscopia electrónica⁸.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma criança do sexo masculino, de 3 anos de idade, referenciada à consulta de Dermatologia Pediátrica por manchas do dorso, evoluindo desde os 6 meses de idade, com hiperhidrose local.

Ao exame objectivo observavam-se três manchas discretamente hiperpigmentadas, de tonalidade castanha, com contornos irregulares e hipertricose, com mais de 20 cm de maior eixo cada, localizadas à área toracolombar esquerda (Fig. 1). À fricção as lesões tornavam-se mais evidentes.

Foi realizada biopsia cutânea que mostrou epiderme sem alterações e hiperplasia das glândulas sudoríparas écrinas, aumento do número de capilares, com



Fig 1 - Manchas castanhas discretamente hiperpigmentadas, de contornos irregulares, hipertricose, com mais de 20cm de maior eixo cada, na área toracolombar esquerda.

tecido adiposo disperso focalmente e hiperplasia de fibras nervosas (Fig. 2), confirmando o diagnóstico de hamartoma angiomatoso écrino.

Face à benignidade da lesão, à fruste sintomatologia e com acordo da família, optou-se por não realizar qualquer tratamento.

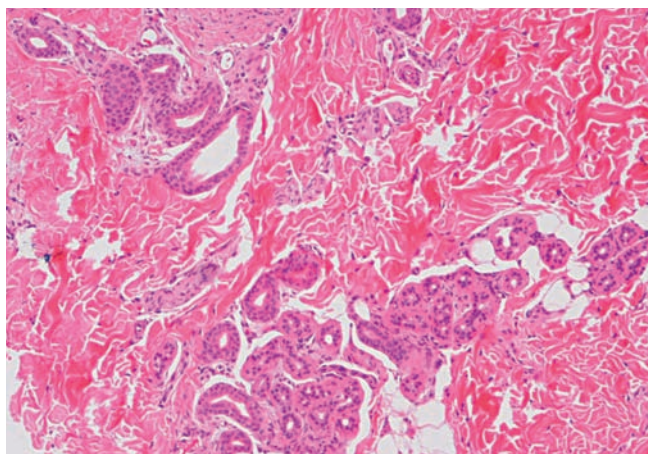


Fig 2 - Hiperplasia da porção secretora das glândulas sudoríparas écrinas, ligeiramente dilatadas, com fibras nervosas e com tecido adiposo disperso focalmente (H&E, 40x).

DISCUSSÃO

O HAE é uma lesão rara, benigna e de morfologia heterogénea.

A sua etiologia é desconhecida, estando postulada a possibilidade de uma mecanismo bioquímico defeituoso na diferenciação do epitélio e do mesênquima subjacente induzindo uma proliferação anormal de estruturas anexiais e vasculares². As dimensões da lesão presente neste caso são maiores do que aquelas descritas na literatura⁹, tendo o maior caso descrito até à data, 15 x 8cm⁶.

Os principais diagnósticos diferenciais clínicos são as malformações vasculares, o hamartoma do músculo liso, o nevo écrino, o angioma sudoríparo e o hamartoma fibroso da infância^{2,7,10}.

Do ponto de vista histológico importa diferenciar com o nevo écrino, em que existe um aumento do tamanho e/ou número dos ductos espiralados écrinos, mais do que das glândulas propriamente ditas, sem associação com aumento do número de vasos, tecido adiposo, fibras nervosas ou mucina. A distinção com o angioma sudoríparo pode também ser difícil, embora nestes a proliferação seja de vasos de grande calibre^{2,11}.

Face à sua benignidade não necessita habitualmente de tratamento⁷. Por outro lado, atendendo à dor e à hiperhidrose, características acompanhantes frequentes (em cerca de 42,4% e 34,3% dos casos respectivamente²), e à perturbação estética, por vezes incomodativa, poderá ser questionada uma possível abordagem terapêutica. A excisão cirúrgica é habitualmente curativa,

podendo, dependente da extensão, sintomatologia e localização da lesão, serem ponderadas a utilização de toxina botulínica¹², injeção de agentes esclerosantes¹³, ou o uso de laser pulsado de contraste ou Nd-YAG¹⁴.

As características clínicas descritas do HAE permitem um bom índice de suspeição, sendo a confirmação obtida pelos achados histológicos.

REFERÊNCIAS

1. Lotzbeck C. Ein Fall von Schweißdrüsengeschwulst an der Wange. *Virchows Arch Pathol Anat*. 1859;16:160.
2. Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomatous hamartoma. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(3):429-35.
3. Larralde M, Bazzolo E, Boggio P, Abad ME, Santos Muñoz A. Eccrine angiomatous hamartoma: report of five congenital cases. *Pediatr Dermatol*. 2009;26:316-9.
4. Kikusawa A, Oka M, Taguchi K, Shimizu H, Kunisada M, Nishigori C. Eccrine angiomatous hamartoma with sudden enlargement and pain in an adolescent girl after menarche. *Dermatoendocrinol*. 2011;3(4):266-8.
5. Gabrielsen TO, Elgjo K, Sommerschild H. Eccrine angiomatous hamartoma of the finger leading to amputation. *Clin Exp Dermatol*. 1991;16:44-5.
6. Nghiem BT, Kheterpal M, Dandekar M, Chan M, Lowe L, Wang F. Adult-onset eccrine angiomatous hamartoma: report of a rare entity with unusual histological features. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013 (*in press*).
7. Nakatsui TC, Schloss E, Krol A, Lin AN. Eccrine angiomatous hamartoma: report of a case and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41(1):109-11.
8. Wolf R, Krakowski A, Dorfman B, Baratz M. Eccrine angiomatous hamartoma, a painful step. *Arch Dermatol*. 1989;125:1489-90.
9. Sanmartin O, Botella R, Alegre V, Martinez A, Aliaga A. Congenital eccrine angiomatous hamartoma. *Am J Dermatopathol* 1992;14:161-4.
10. Foshee JB, Grau RH, Adelson DM, Crowson N. Eccrine angiomatous hamartoma in an infant. *Pediatr Dermatol* 2006;23:365-8.
11. García-Arpa M, Rodríguez-Vázquez M, Cortina-de la Calle P, Romero-Aguilera G, López-Pérez R. Multiple and familial eccrine angiomatous hamartoma. *Acta Derm Venereol* 2005;85:355-7.
12. Barco D, Baselga E, Alegre M, Curell R, Alomar

Caso Clínico

- A. Successful treatment of eccrine angiomatous hamartoma with botulinum toxin. Arch Dermatol. 2009;145:241-3.
13. Kaliyadan F, Sundeeep V, Hiran KR. Late onset eccrine angiomatous hamartoma treated with intralesional sclerosant: A case report. Ind J Dermatol. 2007;52:99-101.
14. Butler EG II, Derienzo DP, Harford R. Painful plaque on a young man: eccrineangiomatous hamartoma (EAH). Arch Dermatol. 2006;142(10):1351-6.

PAQUIDERMODACTILIA - DOIS NOVOS CASOS

Diogo Matos¹, João Alves¹, Hugo Barreiros², Ricardo Coelho³, Constança Furtado³, Elvira Bártolo⁴

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/ Resident, Dermatology and Venereology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

²Dermatologista/Dermatologist, Centro Dermatologia Epidermis, Instituto CUF, Porto, Portugal

³Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

⁴Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia, Directora do Serviço de Dermatologia e Venereologia/ Chief and Head of Dermatology and Venereology Department Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

RESUMO – A paquidermodactilia é uma forma rara de fibromatose que envolve a face lateral das primeiras falanges dos dedos das mãos. Apesar de idiopática por definição, muitas vezes é possível identificar um trauma mecânico repetitivo na sua origem.

Os autores descrevem 2 casos clínicos ilustrativos desta patologia.

PALAVRAS-CHAVE – Fibroma; Dedos.

PACHYDERMODACTYLY - TWO NEW CASES

ABSTRACT – Pachydermodactyly is a rare form of fibromatosis affecting the lateral aspects of the first phalanges of the hands. Although idiopathic by definition, frequently a repetitive mechanical trauma is identifiable as its cause. The authors describe two case reports of this condition.

KEY-WORDS – Fibroma; Fingers.

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Correspondência:

Dr. Diogo Matos
Serviço de Dermatovenereologia
Hospital Garcia de Orta
Avenida Torrado da Silva
2801-951 Almada, Portugal
Email: diogomatos.pt@gmail.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A paquidermodactilia é uma forma rara, benigna e assintomática de fibromatose digital. Inicialmente descrita por Bazex¹, deve o seu nome a Verbov². Com cerca de cem casos descritos na literatura, caracteriza-se pela presença de espessamento dos tecidos moles que circundam a zona lateral das articulações interfalângicas e falanges proximais das mãos. Geralmente assintomática, a paquidermodactilia afecta sobretudo adultos jovens saudáveis do sexo masculino, com uma idade média reportada de 21 anos³⁻⁷.

Desconhece-se a sua fisiopatologia, mas num número considerável dos casos reportados na literatura, é possível identificar um trauma mecânico repetitivo na pele, quer ocupacional quer patológico (tique)³⁻⁷.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Doente do sexo masculino, 17 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, observado em consulta de dermatologia por espessamento cutâneo das faces laterais das falanges proximais e da zona circundando as articulações interfalângicas dos dedos II-IV de ambas as mãos, com cerca de 1 ano de evolução (Fig.s 1 e 2). Na anamnese não se conseguiram identificar traumas repetitivos envolvendo as áreas afectadas.

Foi efectuada biopsia cutânea que mostrou hiperqueratose ortoceratótica, acantose e espessamento da derme (Fig. 3)



Fig 1 - Espessamento cutâneo das faces laterais das falanges proximais e da zona circundando as articulações interfalângicas dos dedos II-IV de ambas as mãos.



Fig 2 - Detalhe do espessamento cutâneo do quarto dedo da mão direita.

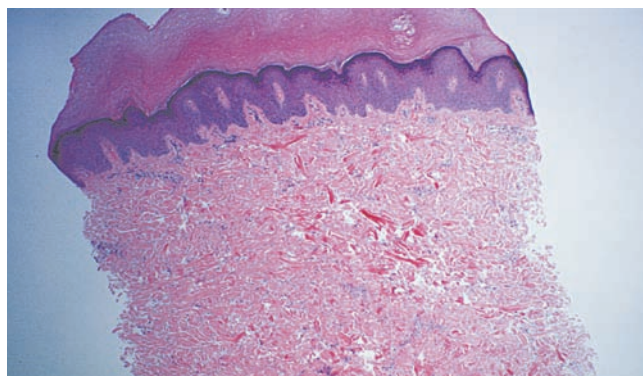


Fig 3 - Avaliação histopatológica mostrando hiperqueratose ortoceratótica, acantose e espessamento da derme (H&E, 40X).

Caso 2: Doente do sexo masculino, 16 anos de idade, sem antecedentes pessoais identificados, que recorre a consulta de dermatologia por espessamento cutâneo da face lateral das primeiras falanges e da zona interfalângica dos dedos II-IV de ambas as mãos, com instalação progressiva nos 2 anos precedentes. Era também evidente hiperqueratose na face interna das falanges proximais do segundo e terceiro dedos da mão direita, bem como da face externa da falange proximal do quarto dedo da mão esquerda (Fig. 4). O doente reportava a utilização continuada e prolongada de luvas de hóquei desde os 5 anos de idade (Fig. 5). Adicionalmente, referia um tique consistindo no entrelaçar dos dedos de ambas as mãos com movimentos friccionais repetitivos (Fig. 6).

Fez-se biopsia de pele que mostrou hiperqueratose ortoceratótica e acantose, bem como espessamento da derme.

Caso Clínico



Fig 4 - Espessamento cutâneo da face lateral interfalângica e falângica proximal dos dedos II-IV de ambas as mãos; hiperkeratose da face interna das falanges proximais do segundo e terceiro dedos da mão direita e da face externa da falange proximal do quarto dedo da mão esquerda.



Fig 5 - Luva de Hóquei utilizada pelo doente.

DISCUSSÃO

Do grego *paqui* (espesso), *dermo* (pele) e *dáctilos* (dedos)⁶, a paquidermodactilia é uma doença benigna cuja fisiopatologia se desconhece. Apesar disso, está frequentemente associada a movimentos repetitivos de natureza ocupacional, podendo também ter na sua origem hábitos psicopatológicos enquadráveis na perturbação obsessivo-compulsiva, ou outras patologias psiquiátricas, envolvendo a manipulação das mãos^{5,8,9}. Geralmente encontram-se compulsões em que o contacto mão-com-mão é mantido pelo entrelaçar dos dedos, tal como acontece no segundo caso clínico aqui exposto, ou pela preensão ou fricção dos mesmos. Estes processos levam geralmente ao envolvimento dos dedos II-IV. Todavia, há casos, tal como o primeiro aqui descrito, em que não se identifica qualquer tipo de movimento repetitivo, mantendo-se a apresentação clínica



Fig 6 - Doente exemplificando tique consistindo em entrelaçar os dedos das mãos.

em que o primeiro e quinto dedo são, por regra, poupados.

Para além desta forma clássica, está descrita uma variante em que apenas um dedo se encontra atingido (monopaquidermodactilia)¹⁰, e outra em que o espessamento cutâneo se estende a outras zonas das mãos que não os dedos, tal como as articulações metacarpofalângicas¹¹. Apesar de estar descrita uma forma familiar¹², sem outras manifestações, e a associação com outras patologias, nomeadamente a esclerose tuberosa^{13,14}, a paquidermodactilia ocorre, regra geral, de forma isolada e esporádica.

Os exames imagiológicos mostram normalmente espessamento dos tecidos moles em torno das interfalângicas proximais, poupando os tendões, ligamentos, superfícies articulares e perióstio¹⁶.

Histologicamente, a paquidermodactilia caracteriza-se por hiperkeratose ortoceratótica, acantose e espessamento da derme, alterações que se encontraram nos dois casos clínicos aqui expostos. Este espessamento é atribuível ao aumento do número de fibroblastos e das fibras de colagénio tipo III e V. Geralmente há pouca ou nenhuma inflamação^{1-7,16}.

Inicialmente descrita como uma forma atípica de “Knuckle pads”, a paquidermodactilia tem na localização do espessamento cutâneo, que caracteriza estas duas entidades, a sua particularidade. Nas “Knuckle pads” este é bem delimitado localizando-se na face dorsal das mãos sobretudo sobre as articulações interfalângicas proximais e mais raramente sobre as metacarpofalângicas ou interfalângicas distais. Já na paquidermodactilia, este espessamento ocorre nas faces laterais dos dedos na área que circunda as interfalângicas proximais e a primeira falange, sendo isso ilustrado pelos casos clínicos relatados. Ambas as

Caso Clínico

doenças têm uma etiologia desconhecida, sendo que nas “Knuckle pads”, por definição, não há associação com trauma cutâneo, ao contrário do que frequentemente acontece na paquidermodactília¹⁶⁻¹⁸.

Tem sido descrita, sob o termo pseudo-“Knuckle pads”, uma outra entidade que, tal como pode acontecer na paquidermodactília, resulta da fricção cutânea repetida, distinguindo-se desta pelo facto do espessamento cutâneo envolver a face dorsal dos dedos. Sendo muitas vezes consideradas manifestações diferentes dentro do espectro de uma mesma doença, a nomenclatura envolvendo estas entidades permanece pouco clarificada^{11,19}.

No que diz respeito ao tratamento, o qual se veste apenas de motivações estéticas, pese embora a ausência de resultados consistentes relativos a qualquer método, há relatos de eficácia com injeção intralesional de acetinado de triancinolona, bem como através da remoção cirúrgica das zonas afectadas. Quando é identificável uma compulsão com características patológicas, o acompanhamento psicológico/psiquiátrico poderá ser útil no controlo da mesma, o que leva à regressão do quadro clínico cutâneo.

Os casos clínicos aqui descritos ilustram de forma explícita esta patologia rara, que embora benigna causa um dano estético considerável. O primeiro idiopático e o segundo resultante de um trauma mecânico repetitivo, ambos com uma apresentação clínica semelhante e muito característica da patologia em questão.

REFERÊNCIAS

1. Bazex A, Dupre A, Teillard J. Pachydermie digitale des premières phalanges par hyperplasie conjonctive dermique et aplasie hypodermique. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1973;80:455-8.
2. Verbov J. Letter: Pachydermodactyly. *ArchDermatol.* 1975;111(4):524.
3. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactyly: seven new cases. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125(4):247-50.
4. Pereira JM, Pereira FC, Pereira VC. Interphalangeal pads on pachydermodactyly. *An Bras Dermatol.* 2004;79(3):313-21.
5. Beltraminelli H, Itin P. Pachydermodactyly-just a sign of emotional distress. *Eur J Dermatol* 2009;19:5-13.
6. Hunt R, Mandal R, Walters R, Schaffer JV. Pachydermodactyly. *Dermatol Online J.* 2010;16(11):5.
7. Ye S, Chen SL, Dong YQ, Lin F, Guo Q, Bao CD. Pachydermodactyly: six new cases from China. *J Clin Rheumatol.* 2005;11(2):72-5.
8. Lautenschlager S, Itin PH, Ruffli T. Pachydermodactyly: reflecting obsessive compulsive behavior? *Arch Dermatol.* 1994;130(3):387.
9. Woodrow SL, Burrows NP. Pachydermodactyly in association with Asperger syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2003;28:674-5.
10. Rubin Belolott T, César Bellot P, Bernardes Filho F, Carrijo Rocha M. Monopaquidermodactília. *Revista SPDV.* 2014;72(1):131-4.
11. Vale LR, Coeli FR, Michalany N, Hassun KM, Porro AM. Transgrediens pachydermodactyly: report of a case. *An Bras Dermatol.* 2009;84(2):190-3.
12. Russo F, Rodriguez-Pichardo A, Camacho F. Familial pachydermodactyly. *Acta Derm Venereol.* 1994;74:386-7.
13. Lo WL, Wong CK. Localized pachydermodactyly in tuberous sclerosis. *Clin Exp Dermatol.* 1993;18(2):146-7.
14. Aldrich CS, Hong CH, Groves L, Olsen C, Moss J, Darling TN. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2010 Aug;63(2):244-51.
15. Anandacoomarasamy A, Bak HS, Peduto A, Manolios N. Magnetic resonance imaging in pachydermodactyly. *J Rheumatol.* 2005;32(11):2239-41.
16. Lagier R, Meinecke R. Pathology of “Knuckle Pads”. *Virchows Arch A Path Anat Histol* 1975; 365: 185-91.
17. Krantz W. Über die “Fingerknockelpolster” (“knuckle-pads”). *Dermatol Wochenschr.* 1938;107:945-9.
18. Chamberlain AJ, Venning VA, Wojnarowska F. Pachydermodactyly: a forme fruste of knuckle pads? *Australas J Dermatol.* 2003;44(2):140-3.
19. Calikoglu E. Pseudo-knucklepads: an unusual cutaneous sign of obsessive-compulsive disorder in an adolescent patient. *Turk J Pediatr.* 2003;45(4):348-9.

SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

Daniel Holanda Barroso¹, Camila Pinon Medeiros Zoby², Ana Carolina Depes Perdigão e Vasconcelos¹, Silvana Maria de Moraes Cavalcanti², Emmanuel Rodrigues de França³, Márcia Almeida Galvão Teixeira²

¹Residente de Dermatologia Universidade de Pernambuco, Recife, Brasil/Resident Dermatology, University of Pernambuco, Recife, Brazil

²Dermatologista, Doutora em Medicina Tropical, Universidade de Pernambuco, Recife Brasil/Dermatologist, Doctor in Tropical Medicine, University of Pernambuco, Recife, Brazil

³Dermatologista, Doutor em Dermatologia, Universidade de Pernambuco, Recife, Brasil/Dermatologist, Doctor in Dermatology, University of Pernambuco, Recife, Brazil

RESUMO – A síndrome de Melkersson-Rosenthal é composta pela tríade: língua plicata, paralisia facial intermitente e edema orofacial. O achado dominante e mais precoce é o edema orofacial. Desta forma, o dermatologista é frequentemente o primeiro profissional a ter contato com o paciente. A condição tem sido pouco descrita em revistas dermatológicas. Apresentamos um caso clássico da tríade completa.

PALAVRAS-CHAVE – Síndrome de Melkersson Rosenthal; Clofazimina; Língua fissurada; Paralisia facial.

MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME

ABSTRACT – The Melkersson-Rosenthal Syndrome is composed of the Triad: lingua plicata, intermittent facial palsy and orofacial swelling. Usually, the dominant and earliest finding of the syndrome is the orofacial swelling. Therefore, it's frequently the dermatologist the first professional to have contact with the patient. Yet, the condition has been few times described in dermatological literature. We present a classical case of the complete triad.

KEY-WORDS – Melkersson-Rosenthal Syndrome; Clofazimine; Tongue, fissured; Facial paralysis.

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Correspondência:

Dr. Daniel Holanda Barroso
Rua Amapá nº: 77 Apartamento: 602 Cep
52050390 Recife, Pernambuco, Brasil
E-mail: danielhbarroso@gmail.com

Caso Clínico

INTRODUCTION

Merkelsson-Rosenthal Syndrome is a rare condition composed of the triad: recurrent orofacial swelling, lingua *plicata* e intermittent facial nerve palsy^{1,2}. The Syndrome was first described by *Melkersson* in 1928 in its incomplete form. In 1931 *Rosenthal* added lingua *plicata* to the syndrome. Since 1949 the triad is known as Melkersson-Rosenthal syndrome^{1,3}. We describe a case of this condition in its complete form.

CASE REPORT

Female, 22 years old with a four year history of recurrent inferior lip swelling. Firstly the swelling was intermittent but it developed to persistency with periodic exacerbations (Fig. 1). She complained also of an episode of facial palsy one year earlier. The patient denied the use of medications, gastrointestinal symptoms and cough. Physical examination showed edema of the



Fig 2 - Lingua *plicata*.

inferior lip mainly on its right portion and the presence of lingua *plicata* and macroglossia (Fig. 2). There were no infectious signs on the dental area. The eletroneuromyography showed evidence of previous right facial nerve palsy with signals of aberrant reinnervation. The



Fig 1 - Important inferior lip swelling.



Fig 3 - Aspect of the lips one year after the completion of treatment.

histopathological examination added to the diagnosis as it uncovered the presence of lymphocytic granulomata in the skin of the inferior lip. We began treatment with clorfazimine 100mg/day which she used for two years with great clinical improvement. At the moment she is with no treatment for a year and shows no signs of remission (Fig. 3).

DISCUSSION

We present a classical case of Melkersson-Rosenthal Syndrome. The condition is more frequent in young adults and has similar distribution among the sexes⁴. The Dominant clinical feature of the triad is the facial swelling and it happens mostly on the lip in the form of granulomatous cheilitis¹. Nevertheless, the complete triad happens only in 13%-25% of cases^{1,2}. The Diagnosis is often difficult since the symptoms seldom present simultaneously¹.

The histopathological examination shows non-caseating granulomata. However, it is necessary clinical correlation since diseases like sarcoidosis and Crohn's disease have similar histopathology⁴. Clinically should be excluded gastrointestinal alterations that may suggest Crohn's disease. The patient should also be queried about the presence of chronic cough which would suggest sarcoidosis, histoplasmosis and tuberculosis. The use of medications such as ACE inhibitors and calcium channel blockers, as well as other diseases like Rosacea and Angioedema are differential diagnosis too⁵.

The treatment remains a challenge and it will depend on the severity of clinical manifestations. The majority of patients with granulomatous cheilitis benefit from the use of topical corticosteroids such as triamcinolone or clobetasol in orobase. More extensive cases

may respond to intralesional triamcinolone or to short courses of systemic glucocorticoids. clorfazimine, hydroxychloroquine or sulfasalazine are attractive alternatives to the last⁶. In case of disfiguring or recurrent swelling of the lip the surgical treatment is sometimes essential⁷. On the other hand, facial palsy treatment is hard and none of the available options seems to change its evolution². Clorfazimine was chosen to the management of this patient leading to a well succeeded treatment.

REFERENCES

1. Greene RM, Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1989 ;21(6):1263-70.
2. Elias MK, Mateen FJ, Weiler CR. The Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. *J Neurol.* 2013;260(1):138-43.
3. LUSCHER E. Syndrom von Melkersson-Rosenthal. *Schweiz Med Wochenschr.* 1949;79(1):1-3.
4. Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin.* 1996;14(2):371-9.
5. Critchlow WA, Chang D. Cheilitis Granulomatosa: A Review. *Head Neck Pathol.* 2013 [in press].
6. van der Waal RI, Schulten EA, van der Meij EH, van de Scheur MR, Starink TM, van der Waal I. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow-up - results of management. *Int J Dermatol.* 2002;41(4):225-9.
7. Kruse-Lösler B, Presser D, Metze D, Joos U. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol.* 2005;141(9):1085-91.

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.

LÍQUEN PLANO PILAR – RELATO DE UM CASO ASSOCIADO A DOENÇAS AUTOIMUNES

Luana Oliveira Ramos¹, Ana Paula Klein², Ana Paula Gualda Botelho dos Santos², Fábio Francesconi do Valle³

¹Médica Residente de Dermatologia/Resident, Dermatology, Hospital Universitário Getúlio Vargas/Universidade Federal do Amazonas UFAM/ Universidade Federal do Amazonas

²Aluna de Graduação do Curso de Medicina/Medical Student, Universidade Federal do Amazonas UFAM/Universidade Federal do Amazonas

³Médico Dermatologista/Dermatologist; Mestre em Doenças Tropicais/Specialist in Tropical Diseases; Preceptor da Residência de Dermatologia/Consultant of Dermatology, Hospital Universitário Getúlio Vargas, Universidade Federal do Amazonas; Chefe da Disciplina de Dermatologia/Professor of Dermatology, Universidade Federal do Amazonas, UFAM/Universidade Federal do Amazonas

Serviço de Dermatologia, Hospital Universitário Getúlio Vargas, Universidade Federal do Amazonas. Manaus-AM, Brasil.

RESUMO – Devido ao desenvolvimento de grandes áreas permanentes de alopecia, os pacientes com LPP são mais propensos a evoluir com distúrbios psicossociais e menor qualidade de vida. O líquen plano pilar (LPP) é caracterizado por uma resposta autoimune contra antígenos do folículo piloso. Sabe-se que pode coexistir com doenças imunológicas sistêmicas, porém essa relação ainda não é bem compreendida. O reconhecimento precoce e a terapia imediata são a base para proteger o folículo piloso de possível fibrose e deter a progressão da perda capilar. Apresentamos uma terapêutica com excelente resultado utilizada em um caso de líquen plano pilar que ocorreu em *overlap* a dermatomiosite e esclerodermia.

PALAVRAS-CHAVE – Alopecia; Líquen plano.

LICHEN PLANOPILARIS – A CASE ASSOCIATED WITH AUTOIMMUNE DISEASES

ABSTRACT – Due to the development of large areas of permanent alopecia, patients with lichen planopilaris are more likely to evolve with psychosocial disorders and lower quality of life. Lichen planopilaris (LPP) is characterized by an autoimmune response against antigens of the hair follicle. It is known that can coexist with systemic autoimmune diseases, although this relationship is not well understood. Early recognition and prompt therapy are to protect the base of the hair follicle and fibrosis can stop the progression of hair loss. We present a therapy used with excellent results in a case of lichen planus pillar *overlap* that occurred in dermatomyositis and scleroderma.

KEY-WORDS – Alopecia; 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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Luana Oliveira Ramos

UFAM/ Universidade Federal do Amazonas, Brasil

Tel: (092)91554458

Email: oliv.luana@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Descrito por *Pringle*, em 1985, o líquen plano pilar (LPP) é uma condição inflamatória crônica rara com alto grau de acometimento capilar. Apesar de sua etiologia ainda incerta, é considerada doença autoimune com envolvimento de linfócitos T ativados¹. Estudos recentes mostraram que nas unidades pilosebáceas, de pacientes com LPP, há a deficiência do receptor ativado por proliferadores de peroxissomos (PPAR- γ)¹ e a distribuição alterada de integrinas, nas lesões ativas².

A distinção entre LPP e outras alopecias cicatriciais pode ser difícil. Observa-se em estudo histopatológico do LPP intensa inflamação liquenóide, infiltrado linfocítico superficial e hiperqueratose com vacuolização das células da membrana basal. O infiltrado inflamatório no LPP se estende em um padrão em forma de banda ao longo do epitélio folicular e, geralmente, o segmento inferior do folículo e a derme são poupados.

Na literatura atual, há poucos relatos que associam o aparecimento de LPP com doenças autoimunes ou drogas utilizadas na terapêutica³. Não se compreende totalmente essa relação, mas sabe-se que o líquen plano pilar pode mimetizar ou ocorrer em *overlap* a outras condições imunológicas, como o lúpus eritematoso sistêmico e a esclerodermia em couro de sabre⁴.

O tratamento do LPP é baseado na eliminação do processo inflamatório, o que permite que o folículo piloso volte a se desenvolver. Em casos de fibrose já estabelecida as opções restringem-se a métodos invasivos como, por exemplo, o transplante capilar.

Nesse artigo, apresentamos uma opção terapêutica que demonstrou excelente resultado para um caso de líquen plano pilar em *overlap* com esclerodermia e dermatomiosite.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de quarenta e um anos de idade, natural de Coari, no estado do Amazonas, é portadora de esclerodermia e dermatomiosite desde 2006. Fez uso de treze pulsos de ciclofosfamida para tratamento das doenças autoimunes sistêmicas, sendo



Fig 1 - Placa de alopecia única, com descamação e eritema perifolicular na periferia da lesão.

o último pulso realizado em dezembro de 2009. Foi encaminhada para primeira avaliação dermatológica no HUGV em junho de 2010, apresentando alopecia central em couro cabeludo há três meses, com piora progressiva do quadro. Na consulta paciente fazia uso de prednisona 20mg/dia, nifedipina 20mg/dia, omeprazol 40mg/dia, sinvastatina 20mg/dia, hidroxizine 20mg/dia e azatioprina 100mg/dia.

Ao exame físico apresentava placa única de alopecia que se iniciou no vértex, com progressiva extensão para toda região central do couro cabeludo (Fig. 1); na periferia visualiza-se descamação e eritema perifolicular (Fig. 2). O teste de tração estava positivo. A dermatoscopia demonstrou diminuição dos óstios foliculares, além de melhor definição das escamas perifoliculares (Fig. 3).

Como conduta foi solicitada biópsia de couro cabeludo em corte longitudinal e transversal em área inflamatória, que evidenciou infiltrado inflamatório irregular em derme papilar, que acompanha a morfologia do folículo piloso e é composto por células mononucleares

Caso Clínico

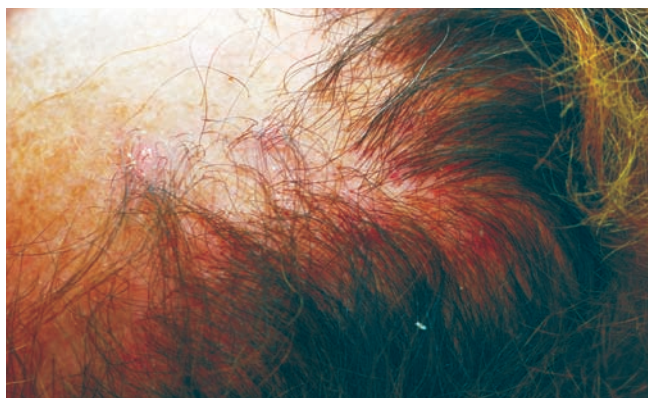


Fig 2 - Detalhe do eritema e descamação na periferia da placa de alopecia.



Fig 5 - Após 3 meses de tratamento. Estagnação do processo inflamatório e repilação.



Fig 3 - Detalhe da dermatoscopia na periferia da lesão, com descamação perifolicular.

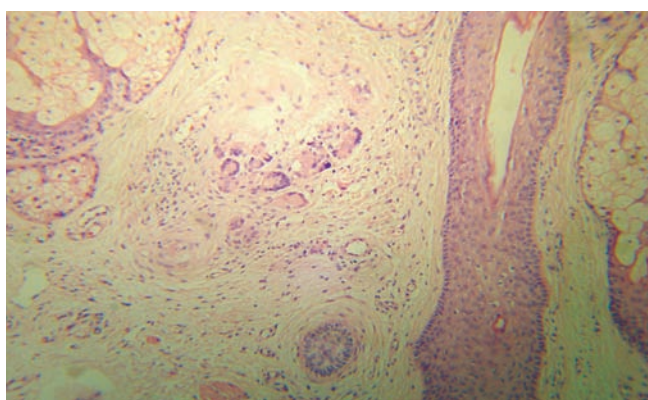


Fig 4 - Corte histológico longitudinal de couro cabeludo corado com hematoxilina-eosina, mostrando infiltrado inflamatório irregular em derme papilar, que acompanha a morfologia do folículo piloso e é composto por células mononucleares do tipo linfócitos e histiócitos, acometendo principalmente a região infundibular.

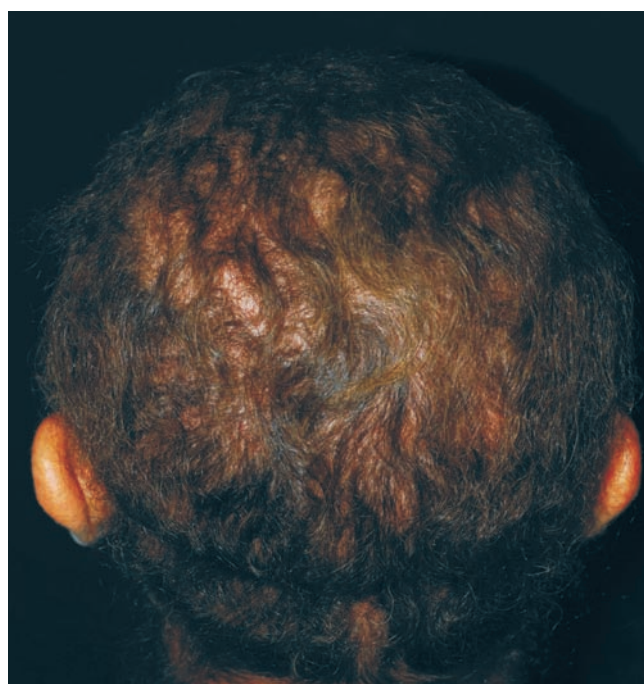


Fig 6 - Após 1 ano de tratamento, com repilação completa da placa anterior de alopecia.

do tipo linfócitos e histiócitos, acometendo principalmente a região infundibular. (Fig. 4). O diagnóstico foi firmado como líquen plano pilar, e prescrito dipropionato de betametasona e minoxidil a 5%. A paciente apresentou melhora importante com boa repilação do couro cabeludo nos meses seguintes.

Nas últimas consultas a paciente mostrou quadro de boa reepitelização e negou queda capilar (Fig. 5). O tratamento foi mantido por 2 anos com completa regressão do caso (Fig. 6).

Caso Clínico

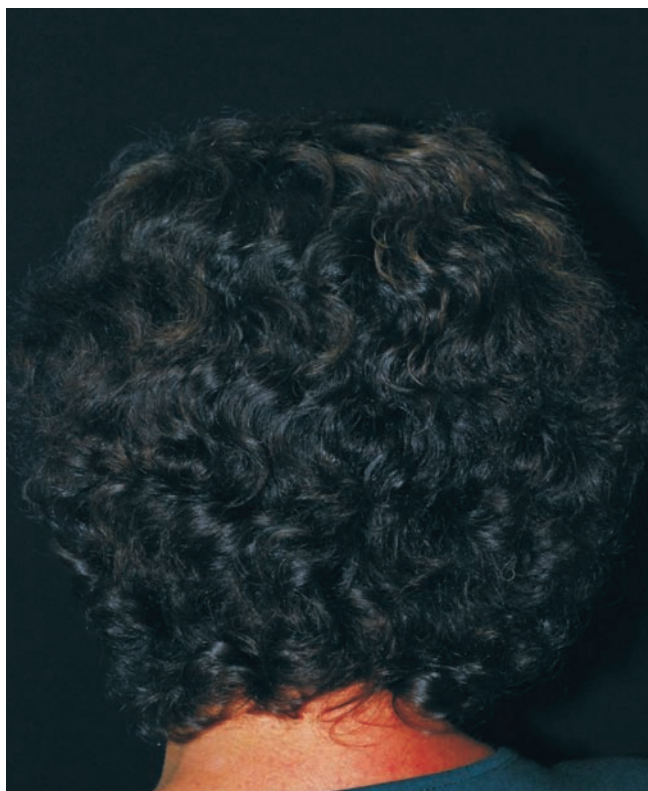


Fig 7 - Após 3 anos de tratamento.

DISCUSSÃO

A principal característica clínica do Líquen plano pilar é o desenvolvimento de grandes áreas de alopecia cicatricial. Quando comparados com pacientes que não possuem esta manifestação cutânea, os que apresentam LPP possuem maiores índices de baixa autoestima e menor sensação de bem estar geral. Condições que podem desenvolver ou piorar quadros depressivos e afetar diretamente a vida social e profissional do paciente⁴.

A perda capilar no LPP é caracterizada por inflamação crônica em torno do folículo piloso. Esse processo inflamatório é mediado, principalmente, por linfócitos T CD⁸ e pode evoluir para fibrose caso a terapêutica não seja instituída precocemente. Os antígenos alvos desses linfócitos são desconhecidos, mas acredita-se que possam ser de origem virais, medicamentosas ou auto-antígenos.

D'Ovidio *et al* demonstrou a existência de uma distribuição irregular de integrinas, nos pacientes com LPP. Essa alteração provoca a perda da aderência folicular do queratinócito e explica os sinais clínicos, como as

áreas de alopecia e o fenômeno de fácil destacamento do cabelo². A intensa inflamação do folículo piloso também foi explicada por *Alsantali et al* em estudo que detectou que a deficiência do receptor PPAR- γ , nas unidades pilossebáceas, resulta em exagerada produção de lipídios pró-inflamatórios¹.

De maneira geral, o líquen plano pilar é uma doença rara na população e quando presente ocorre em maior número em pacientes do sexo feminino entre 40 a 60 anos⁵. Há poucos relatos que descrevem a sobreposição do LPP a outras condições imunológicas⁶. Dos existentes em literatura citam-se apenas overlap com lúpus eritematoso sistêmico⁷ e esclerodermia do tipo golpe de sabre⁴.

Não há informações sobre a ocorrência simultânea com dermatomiosite⁴. O único caso em literatura de paciente que desenvolveu esclerodermia golpe de sabre e LPP sugeriu etiologia semelhante ou processo patológico parecido para as duas dermatoses⁶. E quanto aos medicamentos que induzem a alopecia cicatricial do LPP, relatam-se somente estudos que associam o aparecimento ao uso de drogas anti-TNF α , como etanercepte³ e infliximabe⁸.

A terapêutica do LPP é bastante desafiadora. Os corticosteroides atuam a fim de reduzir a inflamação estabelecida e permitir a parada da progressão da alopecia^{9,10}. Apesar do longo quadro de overlap de dermatomiosite e esclerodermia, o maior incômodo da paciente relatada advinha do LPP, condição que a levou a buscar tratamento no serviço de dermatologia.

A paciente encontrava-se sem melhora da perda capilar progressiva apesar do uso crônico de prednisona em dose imunossupressora e da realização de 13 pulsos com metilprednisolona, para terapia reumatológica.

O tratamento proposto foi oclusão tópica com dipropionato de betametasona e, posteriormente, associação com triancinolona intralesional. Observou-se que, diferente do uso crônico com corticosteroide oral e da pulsoterapia, as oclusões com corticóide tópico de alta potência associadas com aplicação intralesional mostraram grande eficácia, em curto período de tempo, e evidente melhora clínica da paciente.

Apresentamos, portanto, uma opção terapêutica com ótima resposta, baixo risco e baixa interseção medicamentosa.

REFERÊNCIAS

1. Alsantali A, Shapiro J. Primary cicatricial alopecias. *Expert Rev Dermatol*. 2010; (5(.2):;213.

Caso Clínico

2. D'Ovidio R, Sgarra C, Conserva A, Angelotti UF, Erriquez R, Foti C. Altered integrin expression in lichen planopilaris. *Head Face Med.* 2007; 3:11.
3. Garcovich S, Manco S, Zampetti A, Amerio P, Garcovich A. Onset of lichen planopilaris during treatment with etanercept. *Br J Dermatol.* 2008; (158:):1134-73.
4. Moghadam-Kias S, Franks Jr AG. Autoimmune disease and hair loss. *Dermatol Clin.* 2013; (31:):75-91.
5. Tandon YK, Somani N, Cevasco NC, Bergfeld WF, Ohio R, Ohio C. A histologic review of 27 patients with lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59(1):91-8.
6. Pérez MA, Camacho F. Lichen planopilaris and scleroderma em coup de sabre. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; (16):532-48.
7. Inaloz HS, Chowdhury MM, Motley RJ. Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome with scarring alopecia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;(15:):171-4.
8. Torres FR, Paradela S, Valbuena L, Fonseca E. Infliximab-induced lichen planopilaris. *Ann Pharmacotherap.* 2010;44(9):1501-3.
9. Assouly P, Reygagne P. Lichen Planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009;28(1):3-10.
10. Racz E, Gho C, Moorman PW, Hegt VN, Neumann HA. Treatment of frontal fibrosing alopecia and lichen planopilaris: a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27(12):1461-70.

Spirularin®



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

PharmaOne

Pharma International Medical Lda.

PIODERMA GANGRENOSO EM ASSOCIAÇÃO A HIDROSADENITE SUPURATIVA – UMA ASSOCIAÇÃO RARA MAS BEM DEFINIDA

António Fernandes Massa^{1,*,#}, João Borges da Costa^{2,#}, Paulo Filipe^{3,#}, Manuel Sacramento Marques^{4,#}

¹Interno do Internato de Dermatovenereologia/Resident, Dermatology and Venereology

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

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

⁴Director de Serviço, Serviço de Dermatologia/Chief of Dermatology and Head of the Dermatology Department

*Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal

#Serviço de Dermatologia, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, Portugal

RESUMO – O pioderma gangrenoso (PG) e a hidrosadenite supurativa (HS) são doenças inflamatórias, de etiologia desconhecida, sendo a sua associação rara mas bem documentada. Descreve-se o caso de uma doente de 27 anos, com história de lesões axilares e inguinais de HS desde há 4 anos com desenvolvimento de uma lesão de PG na perna direita. Realizou-se tratamento com corticoterapia sistémica, em internamento. Posteriormente realizou tratamento com clindamicina e rifampicina, seguida de isotretinoína oral em baixa dose, com boa resposta.

A associação da HS e do PG poderá ter uma origem comum relacionada com alterações da atividade dos neutrófilos. A descrição do síndrome autossómico dominante PAPA (PG, acne e artrite piogénica) assim como PASH (PG, acne e HS), dermatoses enquadradas no espectro das doenças autoinflamatórias, perspectivam uma maior compreensão da etiopatogenia desta associação com possíveis implicações diagnósticas e terapêuticas.

PALAVRAS-CHAVE – Pioderma gangrenoso; Hidrosadenite supurativa.

PYODERMA GANGRENOSUM ASSOCIATED WITH HIDRADENITIS SUPURATIVA – A RARE BUT WELL ESTABLISHED ASSOCIATION

ABSTRACT – Pyoderma gangrenosum (PG) and hidradenitis suppurativa (HS) are inflammatory diseases of unknown aetiology, which association is rare but well established. We describe the case of a 27-year-old female patient, with axillary and inguinal hidradenitis suppurativa lesions since four years ago who developed a pyoderma gangrenosum lesion in her right leg. Treatment was instituted with systemic corticosteroids in inpatient setting. Afterwards, clindamycin and rifampicin were chosen followed by low dose isotretinoin with good response.

The association of HS and PG can possibly have a common aetiology related to neutrophilic activity dysfunction. The description autosomic dominant syndrome PAPA (PG, acne and pyogenic arthritis) as well as PASH (PG, acne and HS), dermatoses included in the spectrum of autoinflammatory diseases, promise a better comprehension of aetiopathogenesis of this association with possible diagnostic and therapeutic improvements.

KEY-WORDS – Pyoderma gangrenosum; Hidradenitis suppurativa.

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 - Abril/April 2014; Aceite/Accepted – Maio/May 2014

Correspondência:

Dr. António F. Massa

Serviço de Dermatologia

Centro Hospitalar V.N.Gaia/Espinho, EPE

R. Conceição Fernandes

4430 Vila Nova de Gaia, Portugal

Email: antoniofmassa@gmail.com

INTRODUÇÃO

O pioderma gangrenoso (PG) e a hidrosadenite supurativa (HS) são doenças inflamatórias raras, cuja associação está descrita em cerca de 30 casos¹.

O Pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofílica, de etiologia desconhecida, caracterizando-se pelo desenvolvimento de um nódulo ou pústula dolorosa formando progressivamente uma úlcera com bordo elevado e de aspecto denteado. Surge mais frequentemente nas extremidades inferiores mas pode surgir em qualquer local do corpo¹. Foi descrito pela primeira vez em 1916 por Brocq como *phagédénisme géométrique*² e em 1930 por Burnsting e colaboradores como pioderma gangrenoso³, sendo realçado o componente de úlceras necrotizantes. A associação com outras doenças sistémicas surge em metade dos casos, como a doença inflamatória intestinal, a gamapatia monoclonal e o mieloma⁴. Na patogénese estão implicadas alterações da quimiotaxia, e da reactividade neutrofílica⁵ bem como de linfócitos T auxiliares e citotóxicos⁶.

A HS é uma dermatose neutrofílica crónica e recorrente, de etiologia desconhecida. Surge após a puberdade, com lesões dolorosas, inflamatórias, nodulares, fistulizantes e cicatriciais nas áreas com glândulas apócrinas⁷. Observaram-se neutrófilos disfuncionais⁸ assim como a possível influência hormonal e genética⁹.

A única ligação comum sugerida entre estas duas entidades parece ser uma função neutrofílica defeituosa embora não exista evidência de suporte de que este seja o factor etiológico comum¹⁰.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, caucasiana, de 27 anos de idade que recorreu ao serviço de urgência devido a ulceração na perna direita, com duas semanas de evolução, tendo tido início como nódulo eritematoso doloroso (Fig. 1). Realizada limpeza cirúrgica com agravamento da lesão (Fig. 2). Instituída terapêutica antibiótica com flucloxacilina e meropenem. Transferida para o serviço de Dermatologia, apresentando à entrada lesão ulcerada na perna direita com 10cm por 6cm, com bordos relativamente bem definidos, irregulares, violáceos com aspecto em mordida e exsudação ligeira, tendo-se diagnosticado pioderma gangrenoso. Obesa.

Hidrosadenite supurativa desde há 4 anos, com lesões axilares e inguinais - estágio III de Hurley (Fig. 4). Há 2 anos tinha realizado tratamento com isotretinoína



Fig 1 - (a) Nódulo doloroso de coloração violácea **(b)** com início de ulceração.

Caso Clínico



Fig 2 - (a) Lesão ulcerada após limpeza cirúrgica e (b) à entrada do serviço de Dermatologia.

oral 20mg/dia e clindamicina tópica durante 1 ano, sem melhoria.

Sem história de traumatismo. Negou alterações do trânsito intestinal, oculares e articulares. Fenómeno de patergia positivo.

Analiticamente, sem anemia ou leucocitose. Ausência de pico monoclonal. O esfregaço sanguíneo não apresentava alterações. Rastreio de autoimunidade negativo.

Realizou colonoscopia total que não demonstrou alterações do tracto gastrointestinal. Telerradiografia de tórax normal. Hemoculturas negativas. Serologias para o VIH, anti- VHC, AgHBs, AchBs negativas. RPR



Fig 3 - (a) Lesão em reepitelização (b) lesão reepitelizada.



Fig 4 - Lesão axilar com trajectos fistulosos vários.

negativo. Culturas micológicas e bacteriológicas da lesão foram negativas.

Sem história de acne grave. Sem história familiar de autoimunidade ou de doença inflamatória intestinal.

Realizou-se tratamento com prednisolona 1mg/Kg/dia com boa evolução e reepitelização da lesão de pioderma gangrenoso.

Seguidamente, realizou o esquema de Mendonça e Griffiths¹¹, clindamicina 300mg 2x/dia e rifampicina 300mg 2x/dia, durante 10 semanas, com estabilização das lesões axilares e inguinais. Instituiu-se terapêutica com isotretinoína oral em baixa dose (10mg/dia). Realizado tratamento cirúrgico com excisão alargada das lesões inguinais.

Em seguimento desde há 2 anos, sem recidiva de lesões de pioderma gangrenoso e com um ano de seguimento após o tratamento cirúrgico das lesões inguinais, mantendo-se desde então sem actividade da HS, não realizando actualmente qualquer medicação para o efeito.

DISCUSSÃO

O diagnóstico prévio de HS ao desenvolvimento de PG na nossa doente corrobora o descrito na literatura. A HS antecede por período variável o PG, estando descritos longos períodos de latência, com uma média de 21 anos por Ah-Weng e colaboradores¹⁰ e períodos

Caso Clínico

mais curtos, com um tempo de latência média de 3 anos por Hsiao e colaboradores¹. Nesta série, a maior descrita, com onze casos desta associação, a localização das lesões de PG observadas foi mais comum nos mesmos locais das lesões de HS, o que pode conferir alguma indefinição diagnóstica, visto que lesões de HS com ulceração crónica podem assemelhar-se a lesões de PG e a distinção histológica entre estas duas entidades pode ser difícil. Foi descrita uma baixa prevalência de doença inflamatória intestinal nesta série, e uma predominância no sexo feminino, que poderá estar relacionada com a maior prevalência de HS no sexo feminino¹². A maior parte dos doentes observados eram obesos¹, tal como neste caso, o que poderá estar relacionado com o potencial de exacerbação da HS devido ao aumento de forças de cisalhamento, oclusão e maceração^{13,14} e pela criação de um estado de hiperandrogenismo⁹, sendo que uma diminuição de peso pode levar a melhoria da HS¹⁵. Foi reportado aumento dos marcadores de inflamação, e também comorbilidades tais como obesidade, diabetes mellitus tipo II e doença arterial coronária¹.

No entanto, não se observa correlação da actividade da doença nas duas entidades antes ou depois do desenvolvimento do pioderma gangrenoso¹⁰.

A associação do pioderma gangrenoso, acne e artrite piogénica enquadra-se no síndrome PAPA¹⁶, uma doença autoinflamatória causada por mutações no gene *PSTPIP1* localizado no cromossoma 15q24-q25.1 codificando a proteína 1 de ligação ao CD2¹⁷. É uma doença de transmissão autossómica dominante, estando descritos 41 casos em 4 continentes¹⁸.

Foi recentemente descrito uma síndrome autoinflamatória resultante da presença de pioderma gangrenoso, acne e hidrosadenite supurativa, PASH, estando ausente o componente de artrite do síndrome PAPA, mas presente a hidrosadenite supurativa. A nossa doente, no entanto, não tinha história de acne grave. Nesta síndrome não se detectou a mutação no gene *PSTPIP1*, nem as mutações *MEFV*, *NLRP3* e *TNFRSF1A*, habitualmente associadas à maioria dos casos de febre mediterrânica familiar, síndrome periódico associado às criopirinas e os síndromes periódicos associados ao receptor 1 do factor de necrose tumoral. A única alteração detectada foi um aumento de repetição de microssatélites CCTG na área do promotor do *PSTPIP1*, também observados na síndrome de abscessos abdominais assépticos, que pode também surgir em associação com doença inflamatória intestinal, abscessos cutâneos e outras dermatoses neutrofílicas¹⁸.

O PG pode surgir em qualquer fase do

desenvolvimento da HS, sendo uma associação de difícil resolução terapêutica com necessidade frequente de utilização de múltiplos fármacos para o seu tratamento¹⁰.

Devido à raridade desta associação, as terapêuticas propostas baseiam-se em relatos e pequenas séries, estando descritos vários tratamentos possíveis. A corticoterapia oral mantém-se como primeira linha para o tratamento do PG, embora não seja frequentemente utilizada na HS devido ao curso crónico da mesma¹. A corticoterapia fez parte dos esquemas de tratamento descritos, isoladamente ou em associação com imunossuppressores, como a azatioprina e a ciclosporina, ou com antibióticos como a minociclina, rifampicina e clindamicina nas maiores séries descritas^{1,10}.

A utilização de terapêuticas biológicas anti-TNF, com relatos de eficácia variável^{1,19}, podendo ser combinadas com corticoterapia intralesional¹, assim como a utilização de ciclosporina²⁰, parecem ser promissoras pela sua actuação em ambas as dermatoses. Os agentes antineutrófilicos clássicos, como a colchicina²¹ e a dapsona¹, têm sido ineficazes no tratamento desta entidade.

O antagonista do receptor da IL-1 – anakinra - parece ser eficaz no tratamento do síndrome PAPA²², com indução de resposta, ainda que parcial na síndrome PASH¹⁸ e ainda num caso desta associação¹, HS e PG, perspectivando-se como uma possível terapêutica.

Pretende-se com este caso descrever uma associação rara mas estabelecida, cuja etiologia não está ainda esclarecida mas com provável enquadramento numa síndrome autoinflamatória. O conhecimento da epidemiologia, com o aumento do número de casos relatados e os constantes desenvolvimentos no campo da investigação genómica possibilitarão, um melhor conhecimento desta patologia, com melhor intervenção e terapêutica alvo.

BIBLIOGRAFIA

1. Hsiao JL, Antaya RJ, Berger T, Maurer T, Shinkai K, Leslie KS. Hidradenitis suppurativa and concomitant pyoderma gangrenosum: a case series and literature review. *Arch Dermatol*. 2010;146(11):1265-70.
2. Brocq L. Nouvelle contribution a l'étude du phagédénisme géométrique. *Ann Dermatol Syphiligr*. 1916; 6: 1-39.
3. Brunsting LA, Goekerman WH, O'Leary PA. Pyoderma (ecthyma) gangrenosum: clinical and experimental observations in five cases in adults. *Arch*

Caso Clínico

- Dermatol. 1930; 22: 655-80.
4. Powell FC, Schroeter AL, Perry HO. Pyoderma gangrenosum. A review of 86 patients. *Q J Med.* 1985; 217: 173-86.
 5. Adachi Y, Kindzelskii AL, Cookingham G, et al. Aberrant neutrophil trafficking and metabolic oscillations in severe pyoderma gangrenosum. *J Invest Dermatol.* 1998; 111: 259-68.
 6. Brooklyn TN, Williams AM, Dunnill MG, Probert CS. T-cell receptor repertoire in pyoderma gangrenosum: evidence for clonal expansions and trafficking. *Br J Dermatol.* 2007;157(5):960-6.
 7. Kurzen H, Kurokawa I, Jemec GB, Emtestam L, Sellheyer K, Giamarellos-Bourboulis EJ, et al. What causes hidradenitis suppurativa? *Exp Dermatol.* 2008;17(5):455-6; discussion 457-72.
 8. Dvorak VC, Root RK, Macgregor RR. Host-defence mechanism in hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol.* 1977; 113: 450-3.
 9. Fitzsimmons JS, Fitzsimmons EM, Bilbert G. Familial hidradenitis suppurativa: Evidence in favour of single gene transmission. *J Med Genet.* 1984; 21:281.
 10. Ah-Weng A, Langtry JA, Velangi S, Evans CD, Douglas WS. Pyoderma gangrenosum associated with hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Dermatol.* 2005; 30(6):669-71.
 11. Mendonça CO, Griffiths CE. Clindamycin and rifampicin combination therapy for hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* 2006 ;154(5):977-8.
 12. Jemec GB, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursor lesions. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35(2 Pt 1):191-4.
 13. Jemec GB. Hidradenitis suppurativa. *J Cutan Med Surg.* 2003;7(1):47-56.
 14. Jemec GB. Body weight in hidradenitis suppurativa. In: Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D, Wolff K, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 8th ed. New York: McGraw-Hill Professional; 2012. p.954.
 15. Kromann C, Ibler KS, Kristiansen V, Jemec GB. The Influence of Body Weight on the Prevalence and Severity of Hidradenitis Suppurativa. *Acta Derm Venereol.* 2014.
 16. Lindor NM, Arsenault TM, Solomon H, Seidman CD, McEvoy MT. A new autosomal dominant disorder of pyogenic sterile arthritis, pyoderma gangrenosum, and acne: PAPA syndrome. *Mayo Clin Proc.* 1997;72:611-5.
 17. Yeon HB, Lindor NM, Seidman JG, Seidman CE. Pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum, and acne syndrome maps to chromosome 15q. *Am J Hum Genet.* 2000;66:1443-8.
 18. Braun-Falco M, Kovnerystyy O, Lohse P, Ruzicka T. Pyoderma gangrenosum, acne, and suppurative hidradenitis (PASH)-a new autoinflammatory syndrome distinct from PAPA syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2012;66(3):409-15.
 19. Reddick CL, Singh MN, Chalmers RJ. Successful treatment of superficial pyoderma gangrenosum associated with hidradenitis suppurativa with adalimumab. *Dermatol Online J.* 2010; 15;16(8):15.
 20. Buckley DA, Rogers S. Cyclosporin-responsive hidradenitis suppurativa. *J R Soc Med.* 1995; 88: 289-90.
 21. Raynor A, Askari AD. Behcet's disease and treatment with colchicine. *J Am Acad Dermatol.* 1980; 2: 396-400.
 22. Brenner M, Ruzicka T, Plewig G, Thomas P, Herzer P. Targeted treatment of pyoderma gangrenosum in PAPA (pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum and acne) syndrome with the recombinant human interleukin-1 receptor antagonist anakinra. *Br J Dermatol.* 2009;161:1199-201.

DENOMINAÇÃO DO MEDICAMENTO Bridic 125 mg, comprimidos. **COMPOSIÇÃO QUALITATIVA E QUANTITATIVA** Um comprimido contém 125 mg de brivudina. **FORMA FARMACÊUTICA** Comprimido. **INFORMAÇÕES CLÍNICAS** Indicações terapêuticas: Tratamento precoce do herpes zoster agudo em doentes adultos imunocompetentes. Posologia e modo de administração: Adultos: um comprimido de Bridic, uma vez por dia, durante sete dias. O tratamento deve ser iniciado o mais cedo possível, de preferência nas 72 horas seguintes ao aparecimento das primeiras manifestações cutâneas (geralmente o início do rash) ou 48 horas após o aparecimento das vesículas. Os comprimidos devem ser administrados todos os dias, aproximadamente à mesma hora do dia. Se os sintomas persistirem ou se agravarem após os 7 dias de tratamento, o doente deve ser avisado para consultar o médico. O medicamento está indicado em tratamentos de curta duração. Este tratamento reduz adicionalmente o risco de desenvolvimento de nevralgia pós-herpética em doentes acima dos 50 anos de idade, isto é, com a administração da posologia habitual, referida no parágrafo anterior (1 comprimido de Bridic, uma vez por dia, durante 7 dias). Após o primeiro ciclo de tratamento (7 dias), não deve ser iniciado um segundo ciclo. Doentes idosos: Não é necessário ajustamento posológico em doentes com mais de 65 anos de idade. Doentes com insuficiência renal ou hepática: Não se observou alteração significativa na exposição sistémica da brivudina como consequência da insuficiência renal ou hepática, pelo que não é necessário o ajustamento posológico em doentes com insuficiência renal moderada a grave bem como em doentes com insuficiência hepática moderada a grave. **CONTRA-INDICAÇÕES:** Bridic não deve ser administrado em caso de hipersensibilidade à substância activa ou a algum dos excipientes. Doentes sujeitos a quimioterapia anti-tumoral: O uso de Bridic está contra-indicado em doentes submetidos a quimioterapia anti-tumoral, especialmente se tratados com 5-fluorouracilo (5-FU), incluindo também as preparações tópicas, os pro-fármacos (como capecitabina, floxuridina, tegafur) e associações de medicamentos contendo estas substâncias activas ou outras 5-fluoropirimidinas. Doentes imunocomprometidos: O uso de Bridic está contra-indicado nos doentes imunocomprometidos tais como doentes sujeitos a quimioterapia anti-tumoral, terapia imuno-supressora ou terapia com flucitosina em micoses sistémicas graves. Crianças: A eficácia e a segurança do Bridic nas crianças não estão devidamente estabelecidas, pelo que o seu uso está contra-indicado. Gravidez e lactação: Bridic está contra-indicado durante a gravidez ou nas mulheres que estão a amamentar. **ADVERTÊNCIAS E PRECAUÇÕES ESPECIAIS DE UTILIZAÇÃO:** Bridic e o 5-fluorouracilo, incluindo também as suas preparações tópicas ou os pro-fármacos (como capecitabina, floxuridina, tegafur) ou associações de medicamentos contendo estas substâncias activas e outras 5-fluoropirimidinas (como a flucitosina) não devem ser administrados concomitantemente, devendo ser observado, no mínimo, um intervalo de 4 semanas antes do início do tratamento com as 5-fluoropirimidinas. Como precaução adicional, deverá existir uma monitorização da actividade enzimática da DPD antes do início de qualquer tratamento com fármacos 5-fluoropirimidinas, em doentes recentemente medicados com Bridic. **EFEITOS INDESEJÁVEIS:** Nos estudos clínicos, a brivudina foi administrada a mais de 3900 doentes. O único potencial efeito adverso mais comum foi a náusea (2,1%). A incidência e o tipo dos potenciais efeitos adversos foram consistentes com os conhecidos com outros agentes nucleósidos antiviricos pertencentes à mesma classe. Os potenciais efeitos adversos da brivudina foram reversíveis e geralmente de intensidade ligeira a moderada. O quadro seguinte lista os potenciais efeitos adversos por órgão - sistema por ordem decrescente de incidência: frequentes (1 - 10%), pouco frequentes (0,1 - 1%), raros (0,01 - 0,1%). Alterações sanguíneas e do sistema linfático Pouco frequentes: granulocitopenia, eosinofilia, anemia, linfocitose, monocitose. Alterações metabólicas e da nutrição Pouco frequentes: anorexia. Perturbações do foro psiquiátrico Pouco frequentes: insónia. Alterações do sistema nervoso Pouco frequentes: cefaleias, tonturas, vertigens, sonolência. Alterações gastrintestinais Frequentes: náuseas. Pouco frequentes: dispepsia, vómitos, dor abdominal, diarreia, flatulência, obstipação. Alterações hepatobiliares Pouco frequentes: fígado gordo, aumento das enzimas hepáticas. Raros: hepatite. Alterações cutâneas e dos tecidos subcutâneos Pouco frequentes: Reacções alérgicas (prurido, rash eritematoso, aumento de sudorese). Perturbações gerais e alterações no local de administração Pouco frequentes: astenia, fadiga. Experiência Pós-Comercialização Foram relatados casos de sobreexposição e toxicidade aumentada do 5-FU ou outras 5-fluoropirimidinas devido à interacção com a brivudina, incluindo casos fatais. Para mais informações deverá contactar o titular da autorização de introdução no mercado - Menarini International Operations Luxembourg, S.A. Representante: A. Menarini Portugal-Farmacêutica, S.A.



Elevada
comodidade
posológica

APENAS
POR DIA
1x7 DIAS¹



Combater o
Herpes Zoster
nunca foi tão simples.

- POTENTE INIBIDOR DA REPLICAÇÃO VIRAL (VZ)¹
- RESOLUÇÃO RÁPIDA DAS MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS¹
- MAIOR PREVENÇÃO DA NEURALGIA PÓS-HERPÉTICA¹

(o risco relativo de NPH é 25% menor com Bridic (33% dos doentes) comparado com aciclovir (43% dos doentes) em doentes imunocompetentes com mais de 50 anos tratados para o Herpes Zoster)¹



A. MENARINI PORTUGAL

A. MENARINI PORTUGAL FARMACÊUTICA, S.A.
Quinta da Fonte, Edifício D. Manuel I, Piso 2A,
Rua dos Malhões nº 1, 2770-071 Paço de Arcos
NIPC: 501 572 570 Tel: 210 935 500
E-mail: menporfarma@menarini.pt
www.menarini.com

IECRCM inclusas. RCM disponibilizado a pedido. MSRM: R. Geral 69% e R. Especial 84%.
Para mais informações deverá contactar o Titular da AIM.

PSEUDOTUMOR CEREBRAL ASSOCIADO AO USO DE ISOTRETINOÍNA

Luana Oliveira Ramos¹, Paloma Corrêa Mattos¹, Patricia Bandeira de Melo Akel², Isy Lima Peixoto³, Fernanda Leão Blos⁴

¹Médica Residente de Dermatologia/Resident, Dermatology, Hospital Universitário Getúlio Vargas/Universidade Federal do Amazonas UFAM/ Universidade Federal do Amazonas, Brasil

²Mestre em Patologia Tropical/Master in Tropical Dermatology, Universidade Federal do Amazonas (UFAM); Professora Credenciada de Dermatologia/Professor of Dermatology, UFAM; Preceptora da Residência Médica em Dermatologia/Consultant of Dermatology, Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV) - Manaus (AM), Brasil

³Médico Dermatologista/Dermatologist

⁴Aluna de Graduação do Curso de Medicina/Medical Student, Universidade Federal do Amazonas UFAM/Universidade Federal do Amazonas, Manaus (AM), Brasil

RESUMO – Pseudotumor cerebral é uma síndrome de hipertensão intracraniana na ausência de alargamento dos ventrículos, lesões expansivas ou qualquer outra causa estrutural. Medicamentos comumente utilizados na prática clínica da dermatologia estão associados ao desenvolvimento de pseudotumor cerebral, incluindo retinóides, tetraciclina e corticosteróides. Esta alteração deve ser suspeitada em qualquer paciente que desenvolva sintomas de hipertensão intracraniana enquanto está em uso de tais medicações. O reconhecimento precoce do quadro clínico é de grande importância, permitindo a suspensão imediata da droga, que é a principal conduta nestes casos. É apresentado um caso de pseudotumor cerebral associado ao uso de isotretinoína, com rápida identificação do quadro e tratamento adequado.

PALAVRAS-CHAVE – Hipertensão intracraniana; Isotretinoína; Pseudotumor cerebral.

PSEUDOTUMOR CEREBRI ASSOCIATED WITH THE USE OF ISOTRETINOIN

ABSTRACT – Pseudotumor cerebri is a syndrome of intracranial hypertension in the absence of enlargement of the ventricles, mass lesions or other structural cause. Drugs commonly used in clinical practice of dermatology are associated with the development of pseudotumor cerebri, including retinoids, corticosteroids and tetracycline. This amendment should be suspected in any patient who develops symptoms of intracranial hypertension while in use of such medications. Therefore, early recognition of the clinical picture is of great importance and allows the immediate suspension of the drug, which is the main conduit in these cases. One case of pseudotumor cerebri associated with the use of isotretinoin, with rapid identification and appropriate treatment of the frame is displayed.

KEY-WORDS – Intracranial hypertension; Isotretinoin; Pseudotumor cerebri.

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Luana Oliveira Ramos

UFAM/ Universidade Federal do Amazonas, Brasil

Tel: (092)91554458

Email: oliv.luana@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A síndrome de pseudotumor cerebral é uma afecção caracterizada por sinais e sintomas de aumento da pressão intracraniana, ausência de lesões expansivas e de ventriculomegalia aos exames de neuroimagem, além de constituição do líquido normal em um paciente sem alterações no nível de consciência. É uma condição infrequente na população geral, com incidência de 1 caso para cada 100.000 habitantes por ano; entretanto em mulheres jovens e obesas, apresenta incidência em torno de 20 casos por 100.000 habitantes por ano¹.

Os pacientes apresentarão sintomas relacionados ao aumento da pressão intracraniana, sendo a cefaléia intensa o sintoma mais precoce, e ao papiledema, com alterações visuais. Obscurecimento transitório da visão é um sintoma frequente, ocorrendo em até 70% dos pacientes, além de diplopia horizontal¹.

A hipertensão intracraniana pode ocorrer associada a algum fator desencadeante presumível, como fármacos. Medicamentos comumente utilizados na prática clínica da dermatologia estão associados ao desenvolvimento de síndrome do pseudotumor cerebral, incluindo retinóides, tetraciclina e corticosteróides. A isotretinoína é o medicamento mais prescrito na classe dos retinóides, usado por cerca de cinco milhões de americanos. Dados estatísticos mostram que o pseudotumor cerebral ocorre em até 9% dos pacientes em uso de isotretinoína oral².

Pseudotumor cerebral deve ser suspeitado em qualquer paciente que desenvolva sintomas de hipertensão intracraniana enquanto está em uso destas medicações. A maior morbidade está na perda visual em casos mais severos. Portanto, o reconhecimento precoce do quadro clínico é de grande importância e permite a suspensão imediata da droga, que é a principal conduta nestes casos.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, caucasiana, 23 anos, procurou atendimento para tratamento de acne

nódulo-cística. Após resultado insatisfatório com tratamento tópico e sistêmico anterior, foi optado pela terapêutica com isotretinoína oral. O peso da paciente correspondia a 52 quilos, sendo calculada dose-alvo de 6240mg (120mg/kg). Foi iniciado o tratamento em setembro de 2011 com 20mg ao dia. Em dezembro do mesmo ano foi aumentada a dose diária de 20 mg para 40 mg. No final de janeiro de 2012, a paciente iniciou quadro de cefaléia occipital, vertigem, turvação visual e edema palpebral bilateral. Não procurou auxílio médico, interrompendo o medicamento apenas 3 semanas após o início do quadro. Na semana seguinte, retornando em consulta, a hipótese de pseudotumor cerebral foi aventada, e por avaliação da neurologia, verificou-se papiledema ao exame do fundo de olho, optando-se por internação hospitalar. Foram excluídas outras causas de hipertensão craniana, com exames de imagem sem anormalidades, e através da raquimanometria encontrou-se pressão aferida de 20cmH₂O. Pela avaliação subsequente da oftalmologia, foi verificado edema palpebral e conjuntival, papiledema grau 4 bilateral e parâmetros normais pela campimetria computadorizada. Função renal e tireoideana sem alterações. O tratamento consistiu em suspensão da isotretinoína, punção líquórica para alívio da cefaléia, acetazolamina e prednisona pela persistência da visão turva. Após 1 mês houve regressão total da sintomatologia.

DISCUSSÃO

Os retinóides são amplamente utilizados para o tratamento tópico e sistêmico de várias dermatoses, como a psoríase, distúrbios de queratinização e acne severa, além de tratamento ou quimioprevenção do câncer de pele e outras neoplasias³. A isotretinoína encontra-se em ascensão, com um aumento de 250% no número de receitas nos Estados Unidos entre 1992 e 2000. Em 2003, a isotretinoína foi colocada pela Organização Mundial de Saúde na categoria de certamente induzir hipertensão intracraniana⁴.

O mecanismo fisiopatogênico dos retinóides em desenvolver hipertensão intracraniana não é muito

Caso Clínico

clara, mas postula-se que seu produto final, o ácido trans-retinóico, induza a secreção de fluido cerebroespinal e altere os constituintes lipídicos das vilosidades aracnoides. Podendo, então, interromper os sistemas normais de transporte e impedir a absorção do fluido cerebroespinal nas vilosidades aracnoides⁵.

Embora a síndrome seja relativamente benigna do ponto de vista neurológico, pode levar a inúmeras alterações oftalmológicas. O papiledema é o sinal mais relevante para a suspeita e um dado extremamente importante para o diagnóstico. Pode resultar em perda visual insidiosa e de progressão lenta, o que normalmente é reversível com o tratamento adequado. Defeitos de campo visual são extremamente comuns nos pacientes com síndrome do pseudotumor cerebral, e podem acometer entre 49-87% dos pacientes durante alguma fase da doença⁶.

O diagnóstico é essencialmente de exclusão. É necessária uma avaliação completa incluindo atenciosa anamnese, avaliação oftalmológica e neurológica e exames complementares (análise do líquido e neuroimagem) para descartar uma causa secundária de hipertensão intracraniana⁶.

O preenchimento dos critérios diagnósticos (Tabela 1), juntamente com a investigação sobre uso dos fármacos associados e com a exclusão de uma causa secundária, diminui consideravelmente as chances de

confusão ou atraso no diagnóstico da síndrome. Não deve haver evidências de hidrocefalia, massa tumoral, lesão vascular ou estrutural ao exame de imagem, além de composição normal do líquido⁷.

Para pacientes que estão em uso de retinóides, deve ser evitada a utilização concomitante de tetraciclina ou vitamina A, pois podem potencializar seus efeitos no sistema nervoso central. Os pacientes que estão em tratamento com retinóides orais e se queixam de inexplicáveis dores de cabeça ou sintomas visuais, devem comunicar imediatamente o profissional médico responsável.

REFERÊNCIAS

1. Friedman DI. Medication-induced intracranial hypertension in dermatology. *Am J Clin Dermatol.* 2005; 6:29-37.
2. Fraunfelder FW, Fraunfelder FT, Corbett JJ. Isotretinoin-associated intracranial hypertension. *Ophthalmology.* 2004;111:1248-50.
3. Brito MF, Galindo JS, Santos JB, Santa'Anna IP, Rosendo LH. Avaliação dos efeitos adversos clínicos e alterações laboratoriais em pacientes com acne vulgar tratados com isotretinoína oral. *An Bras Dermatol.* 2010; 85(3):331-7.
4. Fraunfelder FW, Fraunfelder FT. Evidence for a probable causal relationship between tretinoin, acitretin, and etretinate and intracranial hypertension. *J Neuro-Ophthalmol.* 2004;24:214-6.
5. Santaella RM, Fraunfelder FW. Ocular adverse effects associated with systemic medications - recognition and management. *Drugs* 2007; 67 (1):75-93.
6. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology.* 2002; 59(10):1492-5.
7. Monteiro ML, Moura FC. Aspectos oftalmológicos da síndrome da hipertensão intracraniana idiopática (pseudotumor cerebral). *Rev Bras Oftalmol.* 2008; 67 (4):196-203.

Tabela 1 - Critérios diagnósticos para síndrome da hipertensão intracraniana idiopática.

1. Sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (cefaleia, náuseas, vômitos obscurocimento transitório da visão e papiledema);
2. Ausência de sinais neurológicos focais, com exceção apenas de paralisia unilateral ou bilateral de abducente;
3. LCR apresenta aumento da pressão, entretanto os parâmetros bioquímicos e citológicos se mostram dentro dos limites normais;
4. Ventrículos simétricos com tamanho normal ou reduzido ao exame de imagem.

LCR – líquido cefalorraquidiano

Travocort®

Isoconazol + Difluocortolona



QUANDO AS TRÊS ACÇÕES SE COMBINAM, O ALÍVIO APARECE.

Tripla acção no tratamento de dermatomicoses superficiais inflamadas.



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 sífilíticos 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 compartilhado. 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.

DR(E)SS AO ABACAVIR CONFIRMADO POR TESTES EPICUTÂNEOS

Leonor Ramos^{1,#}, M.M. Brites^{2,#}, J. Oliveira^{3,*}, Margarida Gonçalo^{4,#,§}

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

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

³Assistente Graduado de Infeciologia/Graduated Consultant, Infeciology

⁴Chefe de Serviço Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief, Dermatology and Venereology

[#]Serviço de Dermatologia e Venereologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

^{*}Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

[§]Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

RESUMO – A reacção de hipersensibilidade (HS) ao abacavir é uma doença sistémica, potencialmente fatal, que ocorre em 2-9% dos doentes expostos. Inicia-se nas primeiras 6 semanas de tratamento e assemelha-se clinicamente ao DRESS, no entanto, sem eosinofilia.

A relação desta reacção com o HLA-B*5701 foi definitivamente comprovada quando os casos imputáveis ao abacavir foram confirmados com um teste epicutâneo (TE) positivo. O HLA-B*5701 foi considerado um indicador excelente de HS ao abacavir, com um valor preditivo positivo da ordem dos 55%, pelo que actualmente se recomenda a sua pesquisa antes de iniciar qualquer esquema de tratamento com este fármaco.

Relata-se um caso de HS ao abacavir, lembrando a sua semelhança clínica com o DRESS e realçando as suas diferenças, bem como a importância da fenotipagem HLA antes de iniciar o tratamento e a utilidade dos TE, tanto na confirmação da etiologia da reacção imunológica como no estudo dos mecanismos efectores.

PALAVRAS-CHAVE – Abacavir; Antígenos HLA-B; Síndrome de hipersensibilidade a medicamentos; Testes epicutâneos.

DR(E)SS TO ABACAVIR CONFIRMED BY PATCH TESTS

ABSTRACT – Abacavir hypersensitivity is a potentially fatal systemic adverse reaction that occurs in 2-9% of exposed patients. Symptoms appear during the first 6 weeks of therapy and are similar to DRESS although usually there is no eosinophilia.

Studies have confirmed a positive relation with HLA-B*5701, particularly when only cases confirmed by a positive epicutaneous patch test were considered. This HLA allele is now considered an excellent predictor of abacavir hypersensitivity reaction (55% positive predictive value) and it is mandatory to perform a genetic screening before initiating any HIV treatment with abacavir.

We report a case of abacavir hypersensitivity reaction, reminding its clinical resemblance with DRESS and pointing out the differences between these two entities, as well as highlighting the importance of HLA phenotyping before beginning treatment with abacavir and the utility of the patch test in confirming this immunologic reaction and studying its effector mechanisms.

KEY-WORDS – Abacavir; Drug hypersensitivity syndrome; HLA-B antigens; Patch tests.

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 - Junho/June 2014; Aceite/Accepted – Julho/July 2014

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

Correspondência:

Dr.ª Leonor Ramos

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Avenida Bissaya Barreto, Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
Tel.: +351 239400400
Fax: +351 239400490

INTRODUÇÃO

O abacavir é um análogo da guanosina que actua inibindo a transcriptase reversa do VIH. O seu uso no tratamento da infecção pelo VIH está aprovado desde 1998¹.

A reacção de hipersensibilidade (RHS) ao abacavir é uma doença multi-orgânica que ocorre em cerca de 2-9% dos doentes VIH positivos que iniciam este tratamento^{2,3}, e é a causa mais frequente de interrupção do fármaco. Os sintomas surgem habitualmente 8 a 11 dias após o início do tratamento², sendo que, em mais de 90% dos casos, o quadro clínico se desenvolve nas primeiras 6 semanas de tratamento⁴.

A RHS ao abacavir inicia-se por um quadro relativamente inespecífico, semelhante a um síndrome gripal, com temperaturas febris, mal-estar, cefaleias, mialgias e artralgias, exantema discreto (pode estar ausente em cerca de 30% dos casos)⁵, sintomas respiratórios e sintomas gastro-intestinais (náuseas, vómitos e dejeções diarreicas). Estes últimos podem ser utilizados no diagnóstico diferencial com infecção por *influenza*, por serem mais frequentes na RHS ao abacavir⁶. Ao contrário do DRESS, a eosinofilia e hepatite são pouco frequentes. Há tipicamente um agravamento dos sintomas e progressão do quadro com cada toma de abacavir, sendo contudo rápida a resolução do quadro clínico após a suspensão terapêutica. É essencial o diagnóstico precoce e a interrupção imediata do fármaco, bem como a sua evicção permanente, pois uma reacção potencialmente fatal pode ocorrer com a sua reintrodução^{2,4}.

A patogénese da RHS ao abacavir tem sido progressivamente esclarecida, havendo dados que suportam

uma etiologia multifactorial, com combinação de factores metabólicos, virusais, imunológicos e genéticos, particularmente com o HLA-B*57:01^{7,8}.

A associação entre o sistema HLA e determinadas patologias é já reconhecida (de que são exemplo a espondilite anquilosante, doença inflamatória intestinal e doença celíaca). Estudos recentes estabeleceram também relação entre determinados alelos HLA e reacções de hipersensibilidade a fármacos, nomeadamente à carbamazepina, alopurinol e abacavir^{9,10}. Desde 2002 que está demonstrada a associação entre RHS ao abacavir e 3 marcadores genéticos: HLA-B*57:01, HLA-DR7 e HLA-DQ3. A presença dos 3 tem um valor preditivo positivo (VPP) de 100% e valor preditivo negativo (VPN) de 97%². Dados posteriores revelaram que o alelo HLA-B*57:01 (pertencente ao MHC classe I) é por si só um excelente indicador da RHS ao abacavir, com um VPP de 55% e VPN de 100%¹. Considera-se actualmente que, para haver RHS ao abacavir, é necessária (mas não suficiente) positividade para o HLA-B*57:01. Ao permitir a identificação de pacientes de risco, o *screening* genético reduziu significativamente a incidência de RHS ao abacavir pelo que actualmente se preconiza a sua realização antes de iniciar qualquer esquema de tratamento que contenha este fármaco^{4,11}.

Actualmente está bem estudada a ligação do abacavir a aminoácidos da goteira antigénica do HLA-B*57:01, que se torna absolutamente necessária para o posterior reconhecimento do conjunto pelo TCR do linfócito CD8⁺¹². Estudos celulares demonstraram respostas exuberantes com produção de factor de necrose tumoral α (TNF- α) e interferão γ (IFN γ) bem como proliferação de células CD8⁺ *ex vivo* após exposição ao

Caso Clínico

abacavir. Estes dados sustentam a hipótese de a RHS ao abacavir se tratar de uma patologia mediada por linfócitos CD8⁺^{11,11,13}.

A pedra angular do tratamento desta patologia é a suspensão do abacavir, constatando-se uma melhoria clínica rápida em 72 horas. Apesar de não haver eficácia terapêutica comprovada, são habitualmente adoptadas medidas de suporte com antipiréticos e anti-histamínicos¹¹. A utilidade da corticoterapia oral na prevenção de reacções de HS ao abacavir e outros anti-retrovirais não está demonstrada, pelo que não se recomenda a sua utilização¹⁴.

Tendo em consideração que o sobrediagnóstico desta RHS pode limitar a utilização de um fármaco potencialmente útil no tratamento do VIH, é fundamental que se façam esforços para um diagnóstico seguro e exacto. Neste contexto, os testes epicutâneos (TE), apesar das limitações no âmbito das reacções adversas a fármacos, ganharam importância já que confirmam não só a natureza causal da reacção (estes doentes iniciam simultaneamente múltiplos fármacos e é muitas vezes difícil estabelecer imputabilidade)¹⁵, mas também a natureza imunológica da RHS.

Os TE consistem na aplicação de abacavir em diferentes concentrações e veículos na pele sã do dorso. O fármaco penetra na epiderme e é apresentado como hapteno às células apresentadoras de antigénios, desencadeando uma resposta local mediada por linfócitos CD8⁺ (MHC I) ou por células CD4⁺ (MHC II). Ao permitirem uma reexposição local e controlada, os TE fornecem uma alternativa à reexposição sistémica. Um TE negativo não permite, no entanto, a exclusão de imputabilidade do fármaco suspeito¹⁶. Os testes de transformação linfocitária (TTL) apesar de utilizados para alguns fármacos (abacavir, nevirapina, cotrimoxazol), não estão aprovados como teste fidedigno de diagnóstico na prática clínica diária.

A morbi-mortalidade associada à RHS ao abacavir ocorre na reexposição ao fármaco, com reacções potencialmente graves e mortais^{2,4}. Por esse motivo, na suspeita de HS ao abacavir (mesmo com HLA-B*57:01 e TE negativos), está contra-indicada a introdução de esquemas terapêuticos contendo abacavir⁹.

CASO CLÍNICO

Um doente do sexo masculino de 46 anos de idade recorreu ao serviço de urgência por exantema maculo-papuloso generalizado, discretamente pruriginoso, com início a nível da face e tronco e posterior

progressão para os membros inferiores com 2 dias de evolução. Apresentava mal-estar geral, com temperaturas febris (máximo 39.6°C), náuseas e dejectões diarreicas (em número não especificado), sem sangue, muco ou pús. Tratava-se de um doente com infecção VIH conhecida há 8 meses, sem outros antecedentes de relevo, que havia iniciado terapêutica anti-retroviral tripla com lamivudina, abacavir e efavirenz 10 dias antes do início do quadro. O exame objectivo, além do exantema descrito, era normal, não se verificando a presença de adenopatias. Do ponto de vista analítico verificava-se leucopenia (leucócitos 3,1G/L), sem eosinofilia ou presença de linfócitos atípicos, e uma trombocitopenia (87000/ μ L); na bioquímica registava-se deterioração da função renal (azoto ureico 36mg/dl e creatinina 1,36mg/dl), elevação das enzimas hepáticas (TGO 111U/L, TGP 86U/L, GGT 72U/L e LDH 725U/L) e da PCR (14,8mg/dl).

O quadro foi interpretado como uma reacção de HS aos antiretrovirais (abacavir/efavirenz?), pelo que se suspendeu a terapia antiretroviral em curso. Iniciou-se hidratação endovenosa e corticoterapia oral com metilprednisolona na dose de 0,5mg/kg/dia, seguida de um desmame lento. Houve melhoria clínica rápida em cerca de 48 horas, com descamação generalizada (Fig. 1) embora as alterações analíticas tivessem tido uma regressão mais lenta, com normalização dos valores em 2 semanas.



Fig 1 - Exantema maculoso discreto, com descamação generalizada 48h após a suspensão do abacavir.

Caso Clínico

A fenotipagem HLA, realizada previamente mas ainda não disponível à data de necessidade imperiosa de início da terapêutica antiretroviral, revelou positividade para o HLA-B*57:01. Serologias realizadas no decurso da fase aguda do quadro clínico não revelaram reactivação do CMV ou HHV6.

Quatro meses após a resolução do quadro clínico realizaram-se testes epicutâneos (Finn chambers) com a Série Padrão do Grupo Português de Dermatologia



Fig 2 - Testes epicutâneos (leitura em D2), com positividade ao abacavir 10% vas (+++), com eritema, infiltração, vesiculação e esboço de bolha.

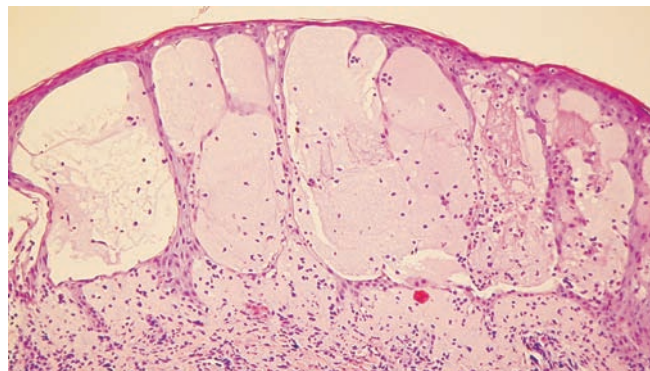


Fig 3 - Biópsia do TE revelando múltiplas vesículas intraepidérmicas e infiltrado dermo-epidérmico linfocitário.

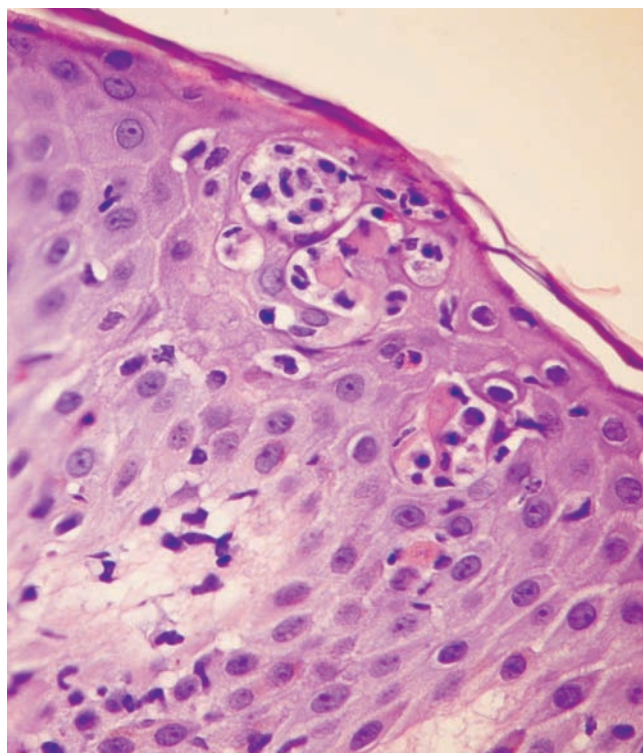


Fig 4 - Biópsia do TE mostrando degenerescência hidrópica da membrana basal e linfócitos agrupados em tecas na região subcórnea.

de Contacto, antivíricos tópicos e abacavir (Ziagen® comp) 10% em H₂O e vaselina, com leitura às 48 e 72 horas. Obteve-se positividade intensa (3+) ao abacavir em ambos os veículos, com esboço de bolha, consolidando a hipótese de HS ao abacavir (Fig. 2).

A biópsia do patch test revelou vesículas intra-epidérmicas, com infiltrado dermo-epidérmico linfocitário, degenerescência hidrópica da membrana basal e linfócitos agrupados em tecas na região subcórnea, alterações compatíveis com toxidermia (Fig.s 3 e 4). A imunohistoquímica da peça de biópsia mostrou que o infiltrado de células inflamatórias era constituído por células CD8+ (Fig. 5), com negatividade para CD4 (Fig. 6) e CD56, sustentando a hipótese de a reacção ser efectivamente mediada por linfócitos CD8+. Havia marcação discreta com granzima B.

DISCUSSÃO

Apresentamos um caso típico e actualmente raro de RHS ao abacavir. Realçamos a semelhança com DRESS, com o seu rebate do ponto de vista sistémico

Caso Clínico

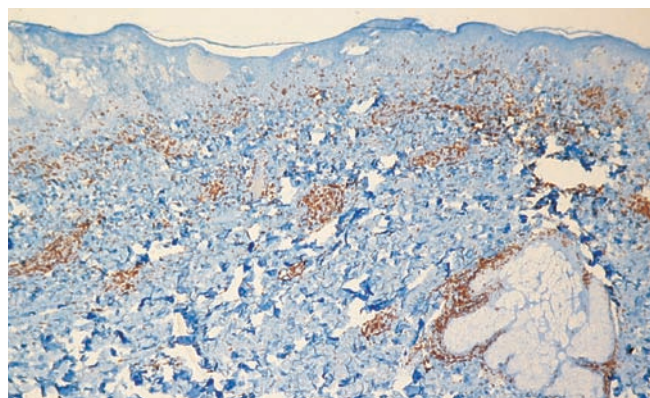


Fig 5 - Marcação imunohistoquímica por CD8, revelando células CD8+ a nível dermo-epidérmico e peri-anexial.

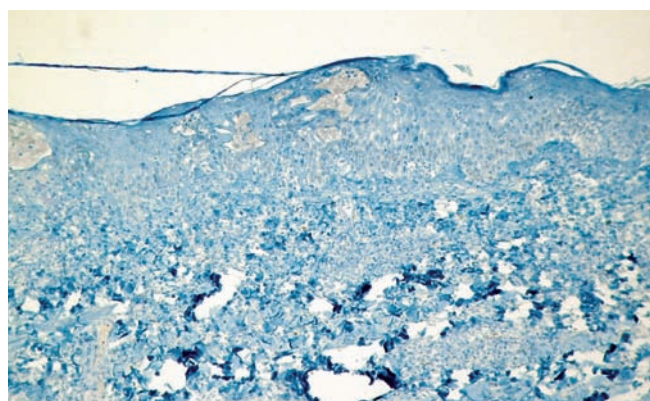


Fig 6 - A marcação imunohistoquímica da peça de biópsia do TE revelou negatividade para a marcação por CD4.

(atingimento renal e hepático, alterações do hemograma), e salientamos as diferenças entre as 2 entidades, nomeadamente o início precoce do quadro (10 dias após o início do tratamento), a ausência de eosinofilia e linfadenopatias, o atingimento gastro-intestinal, bem como a resposta clínica rápida (em 48 horas) à suspensão do fármaco.

Os testes epicutâneos revelaram-se fundamentais na confirmação da suspeita clínica do diagnóstico, permitindo a destriça entre os fármacos suspeitos que o doente havia iniciado simultaneamente. O abacavir, à semelhança da carbamazepina, é um dos fármacos em que o teste epicutâneo é frequentemente positivo, representando um útil meio complementar para o diagnóstico dos exantemas medicamentosos, incluindo o DRESS¹⁶⁻¹⁸.

A análise histoquímica da biópsia do *patch test* mostrou positividade para células CD8+ sustentando o mecanismo imune da RHS e confirmando as teorias

actuais de que esta RHS (à semelhança do Síndrome de Stevens-Johnson e Necrólise Epidérmica Tóxica) é mediada por linfócitos CD8+ e seu equipamento citotóxico (perforin, granzima B e granulicina)^{19,20}.

Com a descoberta da associação entre reacções de HS a fármacos e alelos HLA específicos surgiu a esperança de, recorrendo ao *screening* farmacogenético, se poderem prever e prevenir reacções farmacológicas adversas graves, até agora consideradas aleatórias e imprevisíveis^{1,9}. No caso específico do abacavir, os benefícios da fenotipagem HLA são indiscutíveis: antes da instituição do *screening* HLA-B*57:01, a RHS era diagnosticada clinicamente em 6-12% dos doentes, uma percentagem superior ao número real de casos. O *screening* sistemático deste alelo veio não só eliminar quase por completo as RHS imunologicamente mediadas, mas também reduzir o número de diagnósticos clínicos incorrectos que acabavam por limitar as opções relativas à terapia anti-retroviral⁹.

A farmacogenética pode oferecer uma estratégia promissora ao melhorar a segurança e eficácia da terapia medicamentosa²¹. O caso da RHS ao abacavir espelha a necessidade crescente de estabelecer pontes entre a investigação básica e a prática clínica, apostando na chamada investigação de translação. O conhecimento profundo e acurado dos mecanismos fisiopatológicos da doença vai permitir a elaboração de estratégias terapêuticas cada vez mais eficazes, com claro benefício para o indivíduo doente.

REFERÊNCIAS

1. Phillipis EJ, Mallal SA. Pharmacogenetics of drug hypersensitivity. *Pharmacogenomics*. 2010; 11(7):973-87.
2. HIV web study [homepage na Internet]. Washington: Northwest AIDS Education and Training Center and the University of Washington; 2012. [consultado 2014 Junho 8]. Disponível em: <http://depts.washington.edu/hiv aids/arvae/case1/discussion.html>.
3. Russo CD, Lisi L, Lofaro A, Giambenedetto S, Federico B, Madeddu G, et al. Novel sensitive, specific and rapid pharmacogenomic test for the prediction of abacavir hypersensitivity reaction: HLA-B*57:01 detection by real-time PCR. *Pharmacogenomics*. 2011; 12(4):567-6.
4. Ma JD, Lee KC, Kuo GM. HLA-B*5701 testing to predict abacavir hypersensitivity. *PLoS Curr*. 2010; 2:RRN1203.

Caso Clínico

5. Shear NH, Milpied B, Bruynzeel DP, Phillips EJ. A review of drug patch testing and implications for HIV clinicians. *AIDS*. 2008; 22, (9):999-1007.
6. Keiser P, Nassar N, Skiest D, Andrews C, Yazdani B, White A, et al. Comparison of symptoms of influenza A with abacavir-associated hypersensitivity reaction. *Int J STD & AIDS*. 2003; 14:478-81.
7. Phillips E, Mallal S. Successful translation of pharmacogenetics into the clinic: the abacavir example. *Mol Diagn Ther*, 2009; 13:1-9.
8. Karlin E, Phillips E. Genotyping for severe drug hypersensitivity. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2014; 14(3):418.
9. Profaizer T, Eckels D. HLA alleles and drug hypersensitivity reactions. *Int J Immunogenet*. 2012;39(2):99-105.
10. Gonçalves M, Coutinho I, Teixeira V, Gameiro A, Brites M, Nunes R, et al. HLA-B*58:01 is a risk factor for allopurinol induced DRESS and SJS/TEN in a Portuguese population. *Br J Dermatol*. 2013; 169:660-5.
11. Chaponda M, Pirmohamed M. Hypersensitivity reactions to HIV therapy. *Br J Clin Pharmacol*. 2011; 71(5):659-71.
12. Phillips E, Wong G, Kaul R, Shahabi K, Nolan D, Knowles S, et al. Clinical and immunogenetic correlates of abacavir hypersensitivity. *AIDS*. 2005; 19:979-87.
13. Bell C, Faulkner L, Martinsson K, Farrell J, Alfirevic A, Tugwood J, et al. T-cells from HLA-B*57:01 + human subjects are activated with abacavir through two independent pathways and induce cell death by multiple mechanisms. *Chem Res Toxicol*. 2013; 26(5):758-66.
14. Wit FW, Wood R, Horban A, Beniowski M, Schmidt RE, Gray G, et al. Prednisolone does not prevent hypersensitivity reactions in antiretroviral drug regimens containing abacavir with or without nevirapine. *AIDS*. 2001; 15(18):2423-9.
15. Phillips EJ, Sullivan JR, Knowles SR, Shear NH. Utility of patch testing in patients with hypersensitivity syndromes associated with abacavir. *AIDS*. 2002; 16(16):2223-5.
16. Barbaud A, Gonçalves M, Bircher A, Bruynzeel D. Guidelines for performing skin tests with drugs in the investigation of cutaneous adverse drug reactions. *Contact Dermatitis*. 2001;45:321-8.
17. Santiago F, Gonçalves M, Vieira R, Coelho S, Figueiredo A. Epicutaneous patch testing in drug hypersensitivity syndrome (DRESS). *Contact Dermatitis*. 2010; 62(1):47-53.
18. Barbaud A, Collet E, Milpied B, Assier H, Staumont D, Avenel-Audran M, et al. A multicenter study to determine the value and safety of drug patch tests for the three main classes of severe cutaneous adverse drug reactions. *Br J Dermatol*. 2013; 168(3):555-62.
19. Schwartz R, McDonough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systemic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69(2), 173.e1-13.
20. Hashizume H. Recent progress of elucidating the mechanisms of drug hypersensitivity. *Asia Pacific Allergy*. 2012; 2:203-9.
21. Haga SB, Burke W. Practical Ethics: Establishing a pathway to benefit for pharmacogenomics tests. *Clin Pharmacol Ther*. 2011; 90(1):25-7.

Qual o Seu Diagnóstico?

LESÕES PURPÚRICAS NA INFÂNCIA

Leonor Lopes^{1,#}, Joana Oliveira^{2,*}, Ana Fraga^{1,#}, A. Siborro-Azevedo*, Luís Soares-Almeida^{3,#}

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

²Assistentes Graduados de Infecçiology/Graduated Consultant, Infecçiology

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

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

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

Dermatology Quiz

PURPURIC LESIONS OF INFANCY

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

Correspondência:

Dr.ª Leonor Ramos

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Avenida Bissaya Barreto, Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
Tel.: +351 239400400
Fax: +351 239400490

LESÕES PÚRPURICAS NUMA CRIANÇA

Criança do sexo feminino, 5 meses de idade, caucasiana, foi enviada ao serviço de urgência por erupção cutânea com 3 dias de evolução caracterizada por placas eritematosas e purpúricas, indolores, bem delimitadas, simétricas, dispersas pela região geniana, pavilhões auriculares e membros acompanhada de episódios febris e de edema da face. A mãe negava história de medicação ou vacinação, mas referia história de infeção respiratória recente. O exame

objetivo não tinha alterações, para além das lesões cutâneas visíveis na Fig. 1. A biópsia cutânea revelou: epiderme sem alterações; na derme, infiltrado inflamatório misto constituído por linfócitos e neutrófilos com leucocitoclasia, e eosinófilos com padrão peri-vascular, perianexial e intersticial; sem necrose fibrinóide na parede dos vasos (Fig. 2). A imunofluorescência directa foi negativa. Na avaliação laboratorial destacava-se serologias positivas para *Echovirus* e *Coxsackie virus*, e exsudado nasal positivo para *Rinovirus*.

Qual o Seu Diagnóstico?



Fig. 1 - Placas eritematosas e purpúricas localizadas na face e membros, com 3 dias de evolução.

DIAGNÓSTICO: EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DA INFÂNCIA

O edema hemorrágico agudo da infância (EHA) é uma forma rara e benigna de vasculite leucocitoclásica, descrito pela primeira vez em 1913¹. Esta patologia afeta crianças com idade inferior a 24 meses e caracteriza-se por uma tríade de sinais e sintomas que inclui episódios febris, edema acral e a presença de placas purpúricas bem demarcadas, simétricas, localizadas, predominantemente, na face e extremidades²⁻⁴. A sua etiologia ainda não está totalmente esclarecida^{3,4}. No entanto, alguns autores consideram o EHA uma doença mediada por imuno-complexos⁴⁻⁶. Em 75% dos casos foram descritas associações com infecção aguda, vacinação ou ingestão recente de fármacos^{5,6}. De entre os agentes infecciosos reportados salienta-se: *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Adenovirus*, *Cytomegalovirus*, *Coxsackievirus* e *Rotavirus*^{5,7}.

O diagnóstico desta entidade efetua-se com base em achados clínicos e é confirmado por biópsia

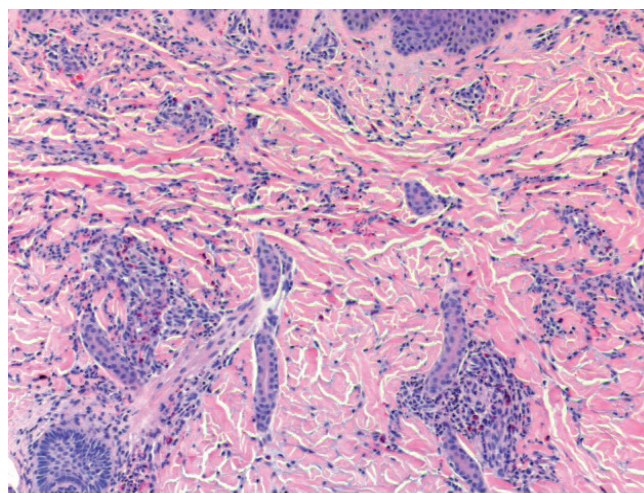


Fig. 2 - Biópsia cutânea (H&E, x100).

cutânea. O principal diagnóstico diferencial realiza-se com púrpura de Henoch-Schonlein (PHS)⁶. No passado, alguns autores defendiam que o EHA era uma variante ou forma clínica atípica de PHS. Atualmente considera-se que o aparecimento da dermatose em idades mais precoces, o seu curso clínico e a ausência de envolvimento sistémico são diferenças clínicas suficientes para o definir como uma entidade distinta⁵. O diagnóstico diferencial inclui ainda: síndrome de Sweet, eritema multiforme, vasculite de hipersensibilidade, urticária, doença de Kawasaki, meningococemia, *purpura fulminans* e maus-tratos infantis²⁻⁶.



Fig. 3 - Edema hemorrágico agudo da infância – Placas purpúricas e alaranjadas, bem delimitadas localizadas na face e membros superiores, 6 dias após aparecimento da dermatose.

Qual o Seu Diagnóstico?



Fig 4 - Edema hemorrágico agudo da infância – Placas purpúricas nos membros inferiores.

A doente foi ao serviço de urgência com quadro clínico típico e a biopsia cutânea foi realizada 6 dias após o aparecimento da dermatose. Nessa altura, ainda se observava o aparecimento de novas placas purpúricas, bem-delimitadas, indolores nos membros inferiores e superiores, e as placas iniciais tinham uma coloração vermelho-alaranjado, já em remissão (Fig.s 3 e 4). As características histológicas desta entidade são de vasculite de pequenos vasos (capilares e vénulas pós-capilares) na derme superficial e profunda e a presença de infiltrado inflamatório intersticial e perivascular rico em neutrófilos com leucocitoclasia abundante, consistente com um padrão de vasculite leucocitoclásica com ou sem necrose fibrinóide⁵. No EHA1 verifica-se uma vasculite mais extensa do que na PHS, geralmente, com depósitos de fibrina. Os depósitos de IgA, contrariamente à PHS, estão presentes numa minoria de casos³. A imunofluorescência directa das biopsias cutâneas revela depósitos de fibrinogénio

(100%), C3 (100%), IgG (22%), IgM (78%), IgA (33%), IgE (33%) e de C1q na parede dos vasos⁶. No nosso caso clínico a imunofluorescência directa foi negativa.

Como se trata de uma dermatose benigna e auto-limitada, realizou-se tratamento sintomático com analgésicos, anti-inflamatórios não-esteróides e anti-histamínicos. A terapêutica com corticosteróides sistémicos é desnecessária, visto não alterar o curso natural da doença^{2,3,5}. No entanto, pode ser realizada nos casos mais graves³. Em cerca de 80% dos casos ocorre recuperação completa entre 1 e 3 semanas⁸. No caso descrito ocorreu às 4 semanas.

A importância do reconhecimento desta entidade centra-se na possibilidade de estabelecer um prognóstico favorável e tranquilizar os familiares, enquanto se prossegue com uma investigação criteriosa, evitando contudo procedimentos cruentos e dispendiosos.

BIBLIOGRAFIA

1. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA*. 1913; 61:18-9.
2. Fotis L, Nikorelou S, Lariou MS, Delis D, Stamoyannou L. Acute hemorrhagic edema of infancy: a frightening but benign disease. *Clin Pediatr*. 2012;51:391-3.
3. Risikesan J, Koppelhus U, Steiniche T, Deleuran M, Herlin T. Methylprednisolone therapy in acute hemorrhagic edema of infancy. *Case Rep Dermatol Med*. 2014 (*in press*).
4. Carvalho C, Januário G, Maia P. Acute haemorrhagic oedema of infancy. *BMJ Case Rep*. 2013. doi:10.1136/bcr-2012-008145.
5. Jindal SR, Kura MM. Acute hemorrhagic edema of infancy – a rare entity. *Indian Dermatol Online J*. 2013;4:106-8.
6. Blasini W, Saini R, Vincek V. Acute hemorrhagic edema of infancy: A case report. *Dermatol Online J*. 2007; 13(3):27.
7. Bologna JL, Jorrizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012.
8. Fiore E, Rizzi M, Simonetti GD, Garzoni L, Bianchetti MG, Bettinelli A. Acute hemorrhagic edema of young children: a concise narrative review. *Eur J Pediatr*. 2011; 170:1507-11.

noreva

LABORATOIRES

Pele irritada, descamativa, dermite seborreica

SEBODIANE DS®

1ª GAMA SEBORREGULADORA,
CALMANTE E REEQUILIBRANTE



SEBODIANE DS®
SERUM LP
LIBERTAÇÃO
PROLONGADA
ZONAS ESPECÍFICAS



SEBODIANE DS®
MICRO-EMULSÃO
CUIDADO DE ROSTO

INOVAÇÃO
DERMATOLÓGICA
E GALÉNICA

LARVA MIGRANS CUTÂNEA

Francine Papaiordanou¹, Diana De La Cruz¹, Milena Cordeiro Alfradique², João Carlos Regazzi Avelleira³

¹Aluna do primeiro ano de Dermatologia/Resident of the first year of Dermatology, Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay, Rio de Janeiro, Brasil

²Especialista em Dermatologia/Specialist in Dermatology; Preceptora de Dermatologia/Consultant of the Dermatology, Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay, Rio de Janeiro, Brasil

³Especialista 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

CUTANEOUS LARVA MIGRANS

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 - Junho/June 2014; Aceite/Accepted – Julho/July 2014

Correspondência:

Dr.^a Francine Papaiordanou

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro
Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay, Brasil
Rua Santa Luzia, 206 - Centro, Rio de Janeiro – RJ
20020-022, Brasil

Prezado Editor,

Em número recente desta revista foram publicados dois relatos de caso sobre "Larva Migrans Cutânea". Tratavam-se de pacientes que haviam viajado para a Jamaica e Brasil, ressaltando a endemicidade da dermatose em países tropicais e subtropicais do continente Americano. A larva migrans cutânea é conhecida popularmente pelo nome de "bicho geográfico".

No Rio de Janeiro, a ocorrência desta parasitose é frequente, principalmente pelas condições ambientais e culturais, que reúne um clima quente e húmido, e inúmeros parques e praias arenosas. Estes locais são utilizados para atividades de lazer por grande parte da população, e frequentemente são habitados ou visitados por animais domésticos como o cão e o gato.

A ocorrência de quadros clínicos exuberantes, localizações menos comuns como o tronco, e complicações de origem bacteriana ou devido ao uso intempestivo de

terapêuticas tópicas não são raros em nossos ambulatórios.

Como descrito em seus recentes artigos^{1,2} a forma de contágio mais comum é o contato direto com larvas do *Ancylostoma brasiliense* que habitam o solo, e mais raramente outros agentes (*Ancylostoma caninum*, *Uncinaria Stenocephala*, *Bunostomum phlebotomum*). A fêmea do *Ancylostoma brasiliense* e *Ancylostomo canis* libera em média 16.000 ovos/dia no intestino delgado de cães e gatos, esses, juntamente com as fezes, alcançam o meio ambiente onde transformam-se em larvas infectantes que após ciclo de de 7 dias estará capacitada a penetração pela pele⁴.

Exames de necrópsia realizados em gatos em determinadas regiões do Brasil, demonstram prevalências de 67.12% a 89.6%^{3,4} de parasitos presentes no trato gastrointestinal destes animais. Por outro lado, estudos de amostras da areia de praias de várias regiões brasileiras demonstraram resultados positivos para ovos e

Carta ao Editor



Fig. 1



Fig. 2

larvas de *Ancylostomo spp* variando de 23,3% a 25%⁵.

Apresentamos como contribuição ao assunto, dois casos atendidos na Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro, onde chamavam atenção o grande número de larvas infectantes, o local da penetração e a presença de áreas eczematizadas pelo uso de fórmulas caseiras para alívio do intenso prurido.

O menor de sexo masculino revelava ter adormecido na praia à sombra de uma árvore (caso epidemiologicamente típico), entretanto, no caso da paciente do sexo feminino, esta não referia contato direto com areia ou solo, embora convivesse com gatos em sua residência, que no momento estava em obras, com grande acúmulo de areia na área externa da casa.

Hipótese que a areia contaminada tenha sido transportada para sofás ou camas no interior da residência pelos gatos e que estas tenham sobrevivido nestes locais, nos pareceu bastante inusitada pela quantidade de larvas penetrantes, e é possível que haja alguma omissão na história da paciente sobre o contato direto com a areia.

Embora o quadro dermatológico dos pacientes fosse extenso, houve pronta resposta ao tratamento com ivermectina 18 microgramas via oral, repetida após 7 dias, e do uso de tiabendazol tópico. O prurido foi controlado com antihistamínicos e corticóide tópico nas áreas que sofreram eczematização. Nos dois casos ao final de 21 dias havia apenas lesões residuais

(áreas de hipo e hiperpigmentação), com remissão completa dos sintomas.

Ressaltamos a importância de medidas que combatam a infestação dos animais domésticos e que mantenham livre de contaminação os parques e praias. É também essencial a promoção de campanhas educativas sobre a forma de transmissão da zoonose, considerando que nosso país sediará eventos com grande fluxo de turistas nacionais e internacionais, como o campeonato mundial de futebol em 2014 e as olimpíadas em 2016.

BIBLIOGRAFIA

1. Macias VC, Carvalho R, Chaveiro A, Cardoso J. Larva migrans cutânea- A propósito de um caso clínico. Rev Port Dermatol Venereol. 2013;71(1):93-6.
2. Santos G, João A. Larva Migrans Cutânea-A propósito de um caso típico. Rev Port Dermatol Venereol. 2013;71(1):97-9.
3. Ramos DGS, Scheremeta RGAC, Oliveira ACS, Slnkokc AL, Pacheco RC. Estudo da helmintofauna de gatos da região Metropolitana de Cuiabá, Mato Grosso, Brasil. Rev Bras Parasitol Vet. 2013; 22(2):201-6.
4. Labarthe N, Serrão ML, Ferreira AM, Almeida NK, Guerrero J. A survey of gastrointestinal helminths in cats of the metropolitan region of Rio de Janeiro, Brazil. Act Vet Parasitol. 2004;123(1-2):133-9.
5. Bonato M. Ocorrência de larva migrans cutânea (LMC) e ovos de ancilostomídeos na areia de praias artificiais de Boa Vista da Aparecida, Paraná. Cascavel: 2013. 1-37.

IL-17 – UM NOVO ALVO TERAPÊUTICO NA PSORÍASE

Tiago Torres¹, Paulo Filipe²

¹Assistente Hospitalar de Dermatovenereologia e Responsável pela Consulta de Psoríase/Consultant of Dermatology and Head of the Psoriasis Outclinic, Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar do Porto; Assistente de Dermatologia do Mestrado Integrado em Medicina - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal

²Consultor em Dermatovenereologia e Coordenador da Consulta de Psoríase/Consultant of Dermatology and Head of the Psoriasis Outclinic, Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte; Director da Unidade de Investigação em Dermatologia do Instituto de Medicina Molecular – Universidade de Lisboa, Portugal

PALAVRAS-CHAVE – Anticorpos monoclonais; Interleucina-17; Psoríase.

IL-17 – A NEW THERAPEUTIC TARGET IN PSORIASIS

KEY-WORDS – Antibodies, Monoclonal; Interleukin-17; Psoriasis.

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 - Abril/April 2014; Aceite/Accepted – Maio/May 2014

Correspondência:

Dr. Tiago Torres

Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar do Porto
Hospital de Santo António
Rua D. Manuel II, S/N
Edifício da Consultas Externa, Ex CICAP
4099-001 Porto, Portugal
Email: Tiagotorres2002@hotmail.com

Nos últimos anos tem-se observado um grande avanço no conhecimento da fisiopatologia da psoríase. A demonstração da eficácia da ciclosporina A no tratamento da psoríase nos anos 80 demonstrou o papel fundamental dos linfócitos na sua imunopatogénese¹. Desde então, a investigação direccionou-se para o sistema imunológico, tentando identificar as células e citocinas intervenientes, levando ao desenvolvimento de terapêuticas direccionadas que revolucionaram o tratamento da psoríase².

Uma das mais recentes e provavelmente mais promissora descoberta na investigação da psoríase foi o papel dos linfócitos Th17 e de uma das suas citocinas, a IL-17, na patogénese, progressão e manutenção da doença.

A IL-17 é uma citocina pró-inflamatória que pertence a uma família de 6 membros (IL-17A a IL-17F)³. A IL-17A, habitualmente chamada de IL-17, foi a primeira a ser identificada e tem um elevado grau de homologia com a IL-17F, ligando-se ao mesmo

Carta ao Editor

receptor (IL-17RA e RC). A IL-17A tem sido implicada na fisiopatologia de múltiplas doença imunomediadas, como a artrite reumatóide, lúpus e doença de Crohn⁴⁻⁶. Contudo, apesar de a IL-17 estar implicada em várias doenças inflamatórias, ela é também essencial na defesa contra microorganismos, confirmado pelo aumento da susceptibilidade a infecções provocadas por *Klebsiella pneumoniae* e *Candida albicans* em casos de ratos transgênicos com deficiência de IL-17⁷.

A IL-17 induz o recrutamento de neutrófilos nos locais de inflamação, sendo produzida por múltiplas células, mas predominantemente pelos linfócitos Th17. Modelos murinos com ratos transgênicos com deficiência do receptor da IL-17 demonstraram não desenvolver lesões psoríase-like induzidas em laboratório⁸. Em doentes com psoríase, os linfócitos Th17 e a IL-17 encontram-se aumentados nas lesões e, a administração local de IL-23, que é essencial no desenvolvimento de linfócitos Th17, induz o aparecimento de lesões psoríase-like⁹. Desta forma, a IL-17 parece ser um excelente alvo terapêutico na psoríase.

A via mais directa para bloquear as funções mediadas pela IL-17 consiste na inibição da citocina ou do receptor. Actualmente estão em desenvolvimento três anticorpos monoclonais contra a IL-17A ou IL-17R: o secukinumab (AIN457, Novartis), um anticorpo completamente humano, que completou recentemente estudos de fase III para a psoríase⁹; o ixekizumab (LY2439821, Eli Lilly), um anticorpo humanizado, que completou um estudo de fase II para a psoríase¹⁰; e o brodalumab (AMG-827, Amgen), um anticorpo monoclonal inteiramente humano contra o IL-17RA que completou estudos de fase II e tem em curso um estudo de fase III para a psoríase¹¹. Os resultados preliminares foram encorajadores, demonstrando uma elevada rapidez de acção e eficácia associado a um perfil de segurança favorável. Ainda assim, o impacto fisiológico a longo prazo do bloqueio da IL-17 precisa de ser demonstrado em ensaios clínicos mais longos e com maior número de doentes.

Na edição de Março-Abril da Acta Médica Portuguesa os autores abordam o papel da IL-17 na imunopatogénese da psoríase e o potencial terapêutico da sua inibição¹².

Em conclusão, a IL-17 parece ser um importante alvo terapêutico na psoríase, quer através da sua inibição directa, como pela inibição do seu receptor, uma vez que o seu bloqueio parece conseguir

maximizar a eficácia terapêutica e reduzir os riscos associados a uma imunossupressão mais alargada.

REFERÊNCIAS

1. Prens E, Debets R, Hegmans J. T lymphocytes in psoriasis. Clin Dermatol. 1995;13(2):115-29.
2. Torres T, Velho GC, Sanches M, Selores M. Psoriasis in the era of biologics. Acta Med Port. 2010;23(3):493-8.
3. Moseley TA, Haudenschild DR, Rose L, Reddi AH. Interleukin-17 family and IL-17 receptors. Cytokine Growth Factor Rev. 2003;14(2):155-74.
4. Ziolkowska M, Koc A, Luszczkiewicz G, Ksiezopolska-Pietrzak K, Klimczak E, Chwalinska-Sadowska H, et al. High levels of IL-17 in rheumatoid arthritis patients: IL-15 triggers in vitro IL-17 production via cyclosporin A-sensitive mechanism. J Immunol. 2000;164(5):2832-8.
5. Wong CK, Ho CY, Li EK, Lam CW. Elevation of proinflammatory cytokine (IL-18, IL-17, IL-12) and Th2 cytokine (IL-4) concentrations in patients with systemic lupus erythematosus. Lupus. 2000;9(8):589-93.
6. Fujino S, Andoh A, Bamba S, Ogawa A, Hata K, Araki Y, et al. Increased expression of interleukin 17 in inflammatory bowel disease. Gut. 2003;52(1):65-70.
7. Girolomoni G, Mrowietz U, Paul C. Psoriasis: rationale for targeting interleukin-17. Br J Dermatol. 2012;167(4):717-24.
8. Nakajima K, Kanda T, Takaishi M, Shiga T, Miyoshi K, Nakajima H, et al. Distinct roles of IL-23 and IL-17 in the development of psoriasis-like lesions in a mouse model. J Immunol. 2011;186(7):4481-9.
9. Chiricozzi A, Krueger JG. IL-17 targeted therapies for psoriasis. Expert Opin Investig Drugs. 2013;22(8):1-13.
10. Leonardi C, Matheson R, Zachariae C, Cameron G, Li L, Edson-Heredia E, et al. Anti-interleukin-17 monoclonal antibody ixekizumab in chronic plaque psoriasis. N Engl J Med. 2012;366(13):1190-9.
11. Papp KA, Leonardi C, Menter A, Ortonne JP, Krueger JG, Kricorian G, et al. Brodalumab, an anti-interleukin-17-receptor antibody for psoriasis. N Engl J Med. 2012;366(13):1181-9.
12. Torres T, Filipe P. Interleukin-17 as a therapeutic target in psoriasis. Acta Med Port 2014;27(2):252-8.

PLASMOCITOMAS CUTÂNEOS METASTÁTICOS

Diogo Matos¹, João Alves¹, Hugo Barreiros², Ricardo Coelho³, Elvira Bártole⁴, Fernanda Vargas⁵

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/ Resident, Dermatology and Venereology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

²Dermatologista/Dermatologist, Centro Dermatologia Epidermis, Instituto CUF, Porto, Portugal

³Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

⁴Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia, Directora do Serviço de Dermatologia e Venereologia/ Chief and Head of Dermatology and Venereology Department Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

⁵Assistente Hospitalar de Hematologia/Consultant, Haematology, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

PALAVRAS-CHAVE – Plasmocitoma; Neoplasias da pele; Mieloma múltiplo.

CUTANEOUS METASTATIC PLASMACYTOMAS

KEY-WORDS – Plasmacytoma; Skin neoplasms; Multiple myeloma.

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 - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

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

Correspondência:

Dr. Diogo Matos

Serviço de Dermatovenereologia

Hospital Garcia de Orta

Avenida Torrado da Silva

2801-951 Almada, Portugal

Email: diogomatos.pt@gmail.com

Mulher de 68 anos com história de mieloma múltiplo IgG K estadio IIIA, para o qual estava a ser tratada, na consulta de hematologia do nosso hospital, com esquema combinado de quimioterapia (melphalan, prednisona e talidomida) havia 16 meses, é enviada à nossa consulta por dermatose assintomática com 2 meses de evolução, caracterizada por 3 nódulos violáceos de consistência firme, aderentes aos planos profundos,

medindo 4-6 cm de diâmetro, localizados na região parietal direita, o maior dos quais e mais posterior, com ulceração e formação de crostas amareladas aderentes ao seu polo superior (Fig. 1a). Para além destes tinha vários outros nódulos de menores dimensões no restante couro cabeludo e antebraço direito. Na anamnese não foi apurada qualquer outra sintomatologia, nomeadamente febre ou anorexia. O restante exame objectivo

Carta ao Editor



Fig. 1 - a) Nódulos parietais à direita. **b)** TC crânio-encefálica não mostrando lesão osteolítica subjacente à lesão cutânea.

era normal, nomeadamente não eram evidentes adenopatias. Não havia também evidência laboratorial de

progressão do mieloma múltiplo, o qual se encontrava controlado com o tratamento em vigor. Na TC crânio-encefálica não eram visíveis lesões ósseas subjacentes às cutâneas (Fig. 1b).

O exame histopatológico da biopsia de um dos nódulos parietais mostrou um infiltrado denso e difuso em toda a derme, composto por plasmócitos típicos e atípicos (Fig.s 2 a,b). O estudo imunohistoquímico mostrou positividade para CD138 e expressão restrita de cadeias leves K (Fig.s 2 c-e).

Com estes dados, e considerando o mieloma múltiplo previamente conhecido, fez-se o diagnóstico de plasmocitomas cutâneos metastáticos.

Apesar da otimização terapêutica com bortezomib, assistiu-se à progressão da doença cutânea. Concomitantemente, a doença sistémica evoluiu com anemia e trombocitopenia de difícil controlo. A doente morreu, na sequência de complicações infecciosas, 4 meses após o aparecimento das lesões cutâneas.

O plasmocitoma é uma entidade clínica rara e resulta

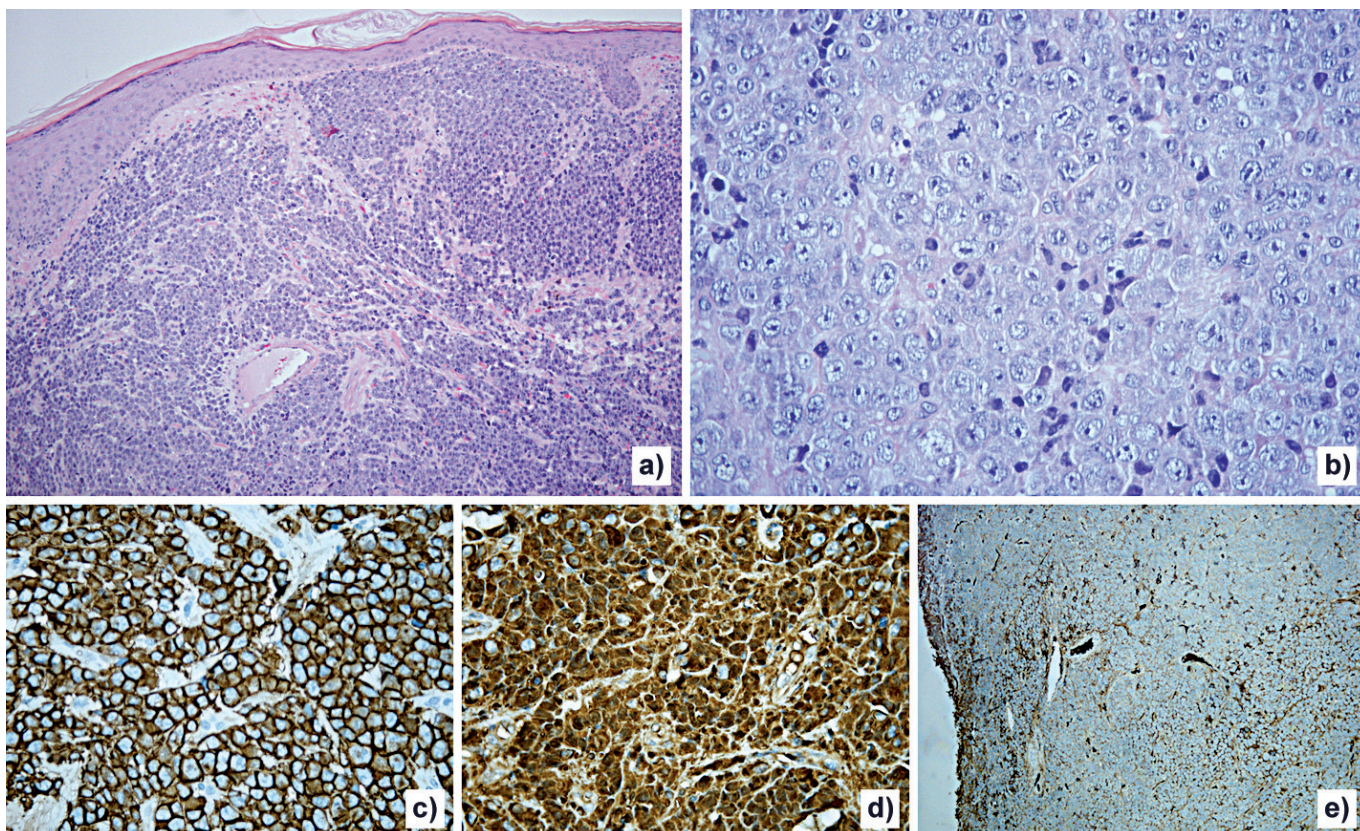


Fig 2 - a) Infiltrado denso na derme (H&E, x100); **b)** Plasmócitos típicos e atípicos compondo o infiltrado dérmico (H&E, x400); **c)** Imunohistoquímica positiva para CD 138; **d)** Imunohistoquímica positiva para cadeias K; **e)** Imunohistoquímica negativa para cadeias λ .

de um envolvimento cutâneo primário ou secundário por uma proliferação clonal de plasmócitos. O plasmocitoma cutâneo primário, uma forma de plasmocitoma extramedular, é extremamente raro. Os plasmocitomas cutâneos metastáticos podem surgir, secundariamente, no contexto de uma neoplasia dos plasmócitos: mieloma múltiplo, plasmocitoma ósseo solitário, leucemia de plasmócitos ou plasmocitoma extramedular primariamente extracutâneo. O mieloma múltiplo, dada a sua maior prevalência, é a causa mais frequente. Os plasmocitomas metastáticos ocorrem tipicamente em estádios avançados do mieloma múltiplo, reflectindo uma carga tumoral elevada e, consequentemente, indiciam um mau prognóstico. Por via de regra, as lesões de plasmocitoma resultam da extensão directa para a pele de lesões ósseas osteolíticas. No entanto, em casos raros, como o da nossa doente, pode surgir independentemente do envolvimento ósseo comportando-se como uma verdadeira doença metastática, podendo, ainda mais raramente, ser a primeira manifestação de mieloma múltiplo¹⁻⁷. Geralmente caracterizam-se por placas ou nódulos eritemato-violáceos, sendo possível haver apenas envolvimento subcutâneo. No entanto, estão descritas outras apresentações clínicas, tais como lesões "erisipela-like"⁸. Qualquer área do tegumento pode ser afectada, contudo o tronco, o couro cabeludo e a face são as localizações mais reportadas, provavelmente por ser nestas que mais frequentemente se localizam as lesões osteolíticas no contexto do mieloma múltiplo.

O nosso caso clínico ilustra o valor prognóstico da identificação de plasmocitomas cutâneos metastáticos, já que estes foram a primeira manifestação dum mieloma múltiplo em estadio terminal, cujo curso clínico rapidamente de deteriorou.

REFERÊNCIAS

1. Patterson JW, Parsons JM, White RM, Fitzpatrick JE, Kohout-Dutz, Rich Mond, et al. Cutaneous involvement of multiple myeloma and extramedullary plasmacytoma. *J Am Acad Dermatol.* 1988;19:879-90.
2. Daoud MS, Lust JA, Kyle RA, Pittelkow MR. Monoclonal gammopathies and associated skin disorders. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:507-35.
3. Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Calonje E, Requena C, Pérez G, et al. Cutaneous involvement in multiple mieloma. *Arch Dermatol.* 2003;139:475-86.
4. Fitzhugh VA, Siegel D, Bhattacharyya PK. Multiple primary cutaneous plasmacytomas. *J ClinPathol.* 2008;61(6):782-3.
5. Comfere NI, Gonzalez Santiago TM, Peters MS, Knudson RA, Ketterling RP, Gibson LE. Cutaneous extramedullary plasmacytoma: clinical, prognostic, and interphase cytogenetic analysis. *Am J Dermatopathol.* 2013;35(3):357-63.
6. Fitzhugh VA, Siegel D, Bhattacharyya PK. Multiple primary cutaneous plasmacytomas. *J Clin Pathol.* 2008;61(6):782-3.
7. Pereira MA, Baudrier T, Costa A, Magalhães J, Azevedo F. Cutaneous metastatic plasmacytomas with tropism for a previously injured limb. *Dermatol Online J.* 2008;14:16
8. Pereira N, Brinca A, Tellechea O, Gonçalo M. Plasmocitoma cutâneo metastático em doente com mieloma múltiplo. *Revista SPDV.* 2012;70(3):387-90.



Alexander Wilson, 1768-1823

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

URIAGE

EAU THERMALE

ROSÉLIANE

CUIDADOS ANTIVERMELHIDÃO

[NOVA ABORDAGEM NA ROSÁCEA]

[NOVIDADE 2014]



L'EAU DE LA PEAU