

# TRABALHOS DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

## EDITOR

Gabriela Marques Pinto

## EDITORES ANTERIORES

Juvenal Esteves (†)  
Menéres Sampaio (†)  
F. Cruz Sobral (†)  
Artur Leitão (†)

António Poiares Baptista  
António Cabral Ascensão (†)  
Manuel Marques Gomes  
Augusto Mayer-da-Silva

## CONSULTORES CIENTÍFICOS

Américo Figueiredo  
António Massa  
António Picoto  
António Pinto Soares  
António Poiares Baptista  
Armando Roseira  
Artur Sousa Basto

Carlos Resende  
Clarisse Rebelo  
Fernando Guerra Rodrigo  
Filomena Azevedo  
Francisco Brandão  
João Amaro  
Jorge Cardoso

José Mesquita Guimarães  
Helena Lacerda e Costa  
Luís Camacho de Freitas  
Manuela Capitão-Mor  
Margarida Gonçalo  
Oscar Tellechea  
Oswaldo Correia

## SECRETARIADO E CORRESPONDÊNCIA

Gabriela Marques Pinto  
Serviço de Dermatologia  
Hospital de Curry Cabral  
Rua da Beneficência  
1069-166 Lisboa

Telef: 21 792 42 74 / 21 792 43 42

FAX: 21 796 95 15

## Propriedade

Sociedade Portuguesa de  
Dermatologia e Venereologia  
1170-105 Lisboa

ISSN: 0304-4777  
Registo imprensa nº 111449  
Depósito legal 24892/88

## Editora

Revismédica – Revistas Médicas e Congressos, Lda.  
Av. Coronel Eduardo Galhardo, 7-Piso -3

## Periodicidade

Trimestral



# TRABALHOS DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

## PRESIDENTES HONORÁRIOS

Aureliano da Fonseca

A. Poiares Baptista

## CORPOS GERENTES – BIÊNIO 2005-2006

### DIRECÇÃO

#### Presidente

Francisco M.C. de Menezes Brandão

#### Vice-Presidente

Clarrisse M. Dias A. Rebelo

#### Secretária Geral

M.<sup>a</sup> Gabriela V. Marques Pinto

#### Tesoureira

Cecília Moura Dionísio

#### Vogal

Cármem Maria Lisboa Silva

## MESA DA ASSEMBLEIA GERAL

#### Presidente

Arnaldo M.de Matos Valente

#### Secretária

Martinha M.<sup>a</sup>R. da Silva Henrique

#### Secretária

M.<sup>a</sup> João Ferreira Filipe da Silva

## CONSELHO FISCAL

#### Presidente

Vasco M.Pinto de Sousa Coutinho

#### Vogal

Teresa Martine Baudier da Silva

#### Vogal

Isabel Maria Taveira de Amorim

Capa: Pênfigo vulgar numa jovem.

Proveniência: Dr.<sup>a</sup> Carla Rodrigues, Clínica Universitária de Dermatologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

A revista "Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia " é o órgão oficial da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV) e aceita para publicação trabalhos elaborados no âmbito da Dermatologia e da Venereologia.

Publicará também notícias, informações, actas e/ ou relatórios, bem como os resumos dos trabalhos apresentados em reuniões, cursos ou congressos.

### INFORMAÇÕES AOS AUTORES

1. **Três conjuntos completos** de cada manuscrito, incluindo gráficos e figuras, deverão ser manuscritos, **para apreciação** por um ou mais consultores ("referees"), para o editor:

**Gabriela Marques Pinto**  
**Serviço de Dermatologia**  
**Hospital Curry Cabral**  
**Rua da Beneficência**  
**1069-166 Lisboa**

2. Os autores, ao submeterem o material para publicação, aceitam que o artigo é original e não está proposto para publicação em qualquer outra revista ou livro, excepto sob a forma de resumo. O consentimento escrito de cada um dos autores é obrigatório.

3. **Preparação do manuscrito:**

Os trabalhos podem ser submetidos em Português ou Inglês. O manuscrito deverá ser dactilografado a 2 espaços, letra tipo arial ou outra sem "serif", tamanho 12, em folhas A4 de um só lado, com amplas margens. Todas as páginas, são numeradas. Cada secção (ver "organização do manuscrito") inicia-se em nova página.

4. **Organização do Manuscrito**

**a - Na primeira página** indicar:

Título em Português  
Título completo em Inglês  
Nome(s) do(s) autor(es)  
Serviço, Departamento instituição de filiação de cada um dos autores  
(indicar a filiação dos autores por símbolos (p.ex. \*

ou \*\*) colocados a pós os nomes e antes das instituições).

Nome, morada, telefone e fax do autor responsável pela publicação.

Referência a bolsas, suportes financeiros ou outros (quando aplicável).

#### **b - Resumo (2<sup>e</sup> e 3<sup>o</sup> páginas)**

É obrigatório o envio de resumos em Português e em Inglês, dactilografados em folhas separadas, com um máximo de 250 palavras.

Os resumos deverão ser concisos e indicar os objectivos / âmbito, resultados e conclusões, ou descrição sumária dos casos clínicos.

#### **c - Palavras Chave (4<sup>o</sup> página)**

Cada artigo far-se-á acompanhar de 1 página 5 palavras chave ("Key-words") dactilografadas em português e em inglês.

#### **d - Texto**

O texto deverá ser estruturado da forma tradicional:

- i) artigo original: introdução; doentes / material e métodos; resultados; comentários ou discussão.
- ii) caso clínico: introdução; descrição do(s) caso(s); comentário ou discussão.

#### **e - Referências / Bibliografia**

Todas as referências as referências (e só estas) são numeradas e listadas por ordem de aparecimento no texto.

Identificar as referências no texto, quadros e gráficos por numeração árabe (entre parênteses).

## Informações aos Autores

Modelos:

(1) Artigo:

23. Autor NN, Autor NN: Título do artigo. Nome da revista abreviada vol n°: página inicial - página final (ano).

**23. Breathnach SM: The skin immune system and psoriasis. Clin Exp immunol 91:343-345 (1993)**

(2) Capítulo do livro:

24. Autor NN, Autor NN: Título do Capítulo. In Editor NN, Editor NN (eds), n° edição, Cidade, Editora, ano, pág. inicial - página final.

**24. Norris PG, Gange RW Hawk LM: Acute effects of ultraviolet radiation on the skyn. In Fitzpatrick TB, Elsen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF (eds), Dermatology in General Medecine, 4a ed, New York, McGraw-Hi11,1993, pp 1651-1658**

**NOTA:** Os Títulos das revistas deverão ser ahrevia(hrs de acordo com o estilo usado no index Medicus. Dados não publicados e "comunicações pessoais " não podem ser citadas na bibliografia rnas podem ser refêridas no texto (entre parênteses).

### f - Quadros

Apresentados individualmente em páginas separadas com numeração romana pela ordem de localização no texto.

Cada quadro deve ser acompanhado de pequeno título e pode conter notas de rodapé, desde que referidas a elementos apresentados nos quadros.

Não se aceitam legendas nos quadros.

### g - Figuras e legendas

As figuras deverão ser enviadas sob a forma de:

- (i) desenhos ou gráficos nítidos, com qualidade para publicação, sem legenda incorporada;
- (ii) fotografias a preto e branco ou a cores, em papel brilhante. A fim de evitar reduções, as fotografias deverão ter de largura 6,5 cm (1 coluna) ou 14 cm (2 colunas);
- (iii) diapositivos de 35mm. Recomenda-se o envio de 1 conjunto de diapositivos para melhor qualidade de reprodução na impressão;
- (iv) cd-r com fotografias digitalizadas, correctamente e com a máxima defenição possível; sem legenda incorporada e acompanhado por reprodução a cores, em papel, indicando n°das figuras.

**Recomenda-se o envio de 1 conjunto de diapositivos para melhor qualidade de reprodução na impressão.**

No dorso de cada fotografia, ou no caixilho de cada diapositivo, indicar (1) o numero da figura conforme referênciado no texto, (2) o nome do l ° autor e (3) uma seta referindo o topo da fotografia.

As legendas deverão ser enviadas em tolha separada, dactilografada a 2 espaços, indicando sempre o n° da figura.

### 5. EDIÇÃO ELECTRONICA

**A fim de facilitar e melhorar o trabalho de impressão, recomenda-se que, acompanhando os conjuntos impressos, seja enviada uma "diskette 3,5", formatada para MS-DOS, contendo o manuscrito em forma final de publicação e utilizando como processador de texto o microsoft word (IBM-compatível). Não incluir gráficos ou figuras.**

**O texto deverá ser dactilografado em contínuo, sem introdução de separadores de página e sem justificação à direita.**

**Aceitam-se também ficheiros ASCII.**

A "diskette" deverá indicar no rotule o título do trabalho e o noime de l ° autor.

**EDITORIAL**

Gabriela Marques Pinto .....9

**CARTA AO EDITOR**

**Comentário sobre o Artigo Original “Etanercept como Monoterapia em Doentes com Psoríase”**

Maria João Paiva Lopes .....11

**EDUCAÇÃO MÉDICA CONTÍNUA**

**Doença de Behçet**

M.ª Goreti Catorze .....15

**ARTIGOS ORIGINAIS**

**Qualidade de Vida em Dermatologia**

Rui Tavares Bello .....35

**Tumores do Músculo Liso - Uma revisão de 109 Angioleiomiomas**

Bárbara Pereira, Marta Pereira, Esmeralda Vale, Isabel Viana, António Picoto .....59

**CASOS CLÍNICOS**

**Doença de Chron da Vulva**

M. Pecegueiro, C. Moura, A. F. Jorge, P. Oliveira, F. Sachse, M. Rafael, J. Amaro .....69

**Pênfigo Vulgar em Jovem do Sexo Feminino**

Carla Rodrigues, R. Oliveira Soares, J. Pignatelli, J.P. Freitas, L.M. Soares de Almeida, M.A. Marques Gomes, F. Guerra Rodrigo .....75

**Síndrome de Laugier Hunziker - 2 Casos Clínicos**

Sónia Coelho, João Duarte Freitas, Américo Figueiredo .....83

**Défice Adquirido de Zinco em Prematuro sob Aleitamento Materno**

Sónia Coelho, Bárbara Fernandes, Fernanda Rodrigues, José Pedro Reis, José Matos, Ana Moreno, Américo Figueiredo .....91

**Tumor de Células Granulares (Tumor de Abrikossoff) - 2 Casos Clínicos**

Adozinda Teixeira, Marta Teixeira, Virgílio Costa, Elvira Silva, Manuela Selores, Irene Leal .....99

**Papulose Linfomatóide Tratada com UVB de Banda Estreita**

Carla Rodrigues, J. Pignatelli, M. M. Solana, P. L. Filipe, J. P. Freitas, L. M. Soares de Almeida, J. L. Cirne de Castro .....105

## BOLSAS E PRÉMIOS

Bolsas e Prémios atribuídos (2004/2005) .....	113
Prémio “Reunião da SPDV” .....	114
Bolsa da SPDV .....	115
Bolsa SPDV-EADV .....	116
Bolsa <i>Sá Penella</i> .....	117
Bolsa <i>Cabral de Ascensão</i> .....	118
Bolsa para Estágios Formativos no País .....	119
Prémio <i>August C. Stiefel</i> .....	120
Prémio <i>Bernardino António Gomes</i> .....	121
Prémio de Investigação <i>Helder Gonçalves</i> .....	122
Bolsa para Apresentação de Trabalhos em Reuniões Europeias de Dermatologia Pediátrica .....	123
Prémio de Fotografia Dermatológica <i>Tito de Noronha</i> .....	124
Prémio EDOL .....	125
Bolsas e Prémio em vigor – 2005 .....	126

## ARQUIVO DA SPDV

Calendário das Reuniões da SPDV (2005/2006) .....	127
Calendário de Reuniões de Dermatologia Nacionais e Internacionais (2005/2006) .....	127
Notícias .....	129
Terapia Fotodinâmica – Aplicações em Dermatologia Braga, 29 de Maio de 2004 .....	131

## REUNIÕES DA SPDV

Reunião do Norte Espinho, 12 e 13 de Novembro de 2004 (Programa e Resumos) .....	137
---	-----

## EDITORIAL

<i>Gabriela Marques Pinto</i> .....	9
-------------------------------------	---

## LETTER TO THE EDITOR

### Comments Regarding the Article "Etanercept as Monotherapy in Patients with Psoriasis"

<i>Maria João Paiva Lopes</i> .....	11
-------------------------------------	----

## CONTINUOUS MEDICAL EDUCATION

### Behçet's Disease

<i>M.ª Goreti Catorze</i> .....	15
---------------------------------	----

## ORIGINAL ARTICLES

### Quality of Life in Dermatology

<i>Rui Tavares Bello</i> .....	35
--------------------------------	----

### Smooth Muscle Tumors - A review of 109 Angioleiomyomas

<i>Bárbara Pereira, Marta Pereira, Esmeralda Vale, Isabel Viana, António Picoto</i> .....	59
---	----

## CASE REPORTS

### Chron's Disease of the Vulva

<i>M. Pecegueiro, C. Moura, A. F. Jorge, P. Oliveira, F. Sachse, M. Rafael, J. Amaro</i> .....	69
--	----

### Pemphigus Vulgaris in a Teenager

<i>Carla Rodrigues, R. Oliveira Soares, J. Pignatelli, J.P. Freitas, L.M. Soares de Almeida, M.A. Marques Gomes, F. Guerra Rodrigo</i> .....	75
--	----

### Laugier Hunziker Syndrome - 2 Case Reports

<i>Sónia Coelho, João Duarte Freitas, Américo Figueiredo</i> .....	83
--	----

### Transient Zinc Deficiency in a Breast Fed Premature Infant

<i>Sónia Coelho, Bárbara Fernandes, Fernanda Rodrigues, José Pedro Reis, José Matos, Ana Moreno, Américo Figueiredo</i> .....	91
---	----

### Granular Cell Tumor (Abrikossoff Tumor) - 2 Case Reports

<i>Adozinda Teixeira, Marta Teixeira, Virgílio Costa, Elvira Silva, Manuela Selores, Irene Leal</i> .....	99
---	----

### Lymphomatoid Papulosis Responsive to Narrow Band UVB

<i>Carla Rodrigues, J. Pignatelli, M. M. Solana, P. L. Filipe, J. P. Freitas, L. M. Soares de Almeida, J. L. Cirne de Castro</i> .....	105
--	-----

# Contents

## SCHOLARSHIPS AND PRIZES

Scholarships and Prizes Granted (2004/2005) .....	113
SPDV Meeting Prize .....	114
SPDV Scholarship .....	115
SPDV-EADV Scholarship .....	116
<i>Sá Penella</i> Scholarship .....	117
<i>Cabral de Ascensão</i> Scholarship .....	118
Scholarships for Post-graduation Training in Portugal .....	119
<i>August C. Stiefel</i> Prize .....	120
<i>Bernardino António Gomes</i> Prize .....	121
<i>Helder Gonçalves</i> Prize (GPDCE) .....	122
Scholarship for Presentations at European Meetings of Pediatrics Dermatology .....	123
<i>Tito de Noronha</i> Prize .....	124
EDOL Prize .....	125
Scholarships and Prizes – 2005 .....	126

## ARCHIVE OF SPDV

Calendar of SPDV Meetings (2005/2006) .....	127
Calendar of Dermatology Meetings (2005/2006) .....	127
Announcements .....	129
Photodynamic Therapy – Applications in Dermatology	
Braga, May 29, 2004 .....	131

## ABSTRACTS OF SPDV MEETINGS

Reunião do Norte	
Espinho, November 12-13, 2004 (Program and Abstracts) .....	137

Este número dos "*Trabalhos da SPDV*" é o primeiro com novo formato gráfico, que passámos a adoptar e esperamos agrade a todos.

Analisando a o vasto leque de revistas médicas actualmente editadas, quer nacionais, quer estrangeiras, concluímos que a maioria tem formato A4 ou aproximado, que se traduz por um menor número de páginas e, conseqüentemente, maior facilidade na sua leitura e manuseamento. Os "*Trabalhos da SPDV*", de formato bastante mais reduzido, têm tido excessivo nº de páginas, sendo habitual um simples caso clínico alongar-se por várias páginas da revista, nem sempre sendo possível incluir na mesma página o texto e as fotografias nele citadas, o que dificulta e torna pouco aprazível a sua leitura e apreciação.

Sabemos que toda a mudança gera críticas e temos de aceitar os comentários negativos, nomeadamente os que invoquem a tradição e os mais de 60 anos em que os "*Trabalhos da SPDV*" foram editados com o seu conhecido formato reduzido. Temos de aceitar tais críticas porque fomos os primeiros a reconhecê-las e clamá-las! De facto, mudar não é pacífico e implica trabalho editorial adicional, mas há uma altura em que é imperativo parar, avaliar a obra já realizada e reflectir sobre o modo de a aperfeiçoar. Acreditamos, sinceramente, que esta mudança se impunha e, quando todos nos habituarmos a este novo formato, vamos achá-lo mais apelativo e mais de acordo com o actual dinamismo da nossa Sociedade de Dermatologia e Venereologia.

Se considerarmos as diferentes revistas médicas que temos nas nossas bibliotecas e consultamos diariamente, em particular as de dermato-venereologia, como o *Journal of the American Academy of Dermatology*, o *Journal of the European Academy of Dermatology*, o *British Journal of Dermatology*, os *Archives of Dermatology*, a *Acta Dermato-venereologica*, a *Medicina Cutânea IIA*, ... e tantas outras.... constatamos que o formato gráfico é idêntico ao novo formato dos "*Trabalhos*" e, se reflectirmos um pouco, todos nos lembramos (ou pelo menos todos os que andamos há mais tempo nestas "andanças") que todas elas já tiveram outras dimensões, diferentes cores de capa e distinto aspecto gráfico. Reconhecemos que mudaram para melhor, esperamos que também este venha a ser o caso dos "*Trabalhos da SPDV*".

Ao alterarmos as dimensões da revista aproveitámos, também, para lhe dar uma nova capa, esperando, também aqui, que esta intervenção cosmética lhe tenha dado a "cara" merecida, concordante com a juventude e vivacidade da Nossa Especialidade e desta Nossa Revista.

E, já que a época é de mudança, porque não cumprir os desejos tantas vezes formulados por muitos de Vós e passar a editar os Boletins das Secções Especializadas como suplementos dos "*Trabalhos*"? Aqui vai a primeira "experiência" com o Boletim do Grupo Português de Psoríase. Esperamos que resulte e venha a ter continuidade com os Boletins de outros Grupos de Trabalho da SPDV. Julgamos que, ultrapassadas eventuais dificuldades editoriais e de coordenação com os editores dos Boletins, a edição e *mailing* conjunto das duas revistas irá conduzir à sua distribuição efectiva e atempada a todos os membros.

Apesar destas alterações de formato, o conteúdo da Revista irá manter-se com todas as rubricas habituais. Mais uma vez apelo para a Vossa colaboração activa, através do envio de Artigos de Educação Médica Contínua; Artigos Originais, de Revisão e de Opinião; Casos Clínicos relatados na íntegra ou sintetizados para a rubrica Qual o seu Diagnóstico?; além de todas as Notícias que julguem de divulgação relevante.

Mais uma vez relembro que a Revista é Vossa e o mérito da sua edição ininterrupta é também Vosso. Espero que este novo formato seja do agrado de todos e constitua um estímulo adicional ao envio de cada vez maior número de trabalhos para publicação.

Desejando que este número dos "*Trabalhos da SPDV*" marque uma nova etapa desta Vossa Revista e assinale o início de mais seis décadas de profícuo trabalho científico,

Cordiais saudações,

Gabriela Marques Pinto

## Comentário sobre o Artigo Original “Etanercept como Monoterapia em Doentes com Psoríase”

Maria João Paiva Lopes

Serviço de Dermatologia, Hospital do Desterro, Lisboa

### PREÂMBULO

A Psoríase é uma doença extremamente importante na clínica dermatológica, com uma prevalência de cerca de 2% da população mundial, que acarreta graves consequências para a qualidade de vida, como incapacidade para o trabalho, discriminação social e laboral, depressão e prejuízo material<sup>1</sup>. Em consequência, a Psoríase causa maior perturbação física e mental do que muitas doenças consideradas graves<sup>2</sup>. As terapêuticas sistémicas estão quase sempre associadas a toxicidade cumulativa, o que limita o seu uso.

Nos últimos anos os conceitos aceites pela comunidade científica sobre a fisiopatologia da Psoríase foram revolucionados, em consequência, sobretudo, dos avanços obtidos na imunologia básica. Considera-se actualmente que a Psoríase é uma doença inflamatória crónica, em que é determinante a infiltração da pele por linfócitos T activados que produzem citocinas capazes de induzir um ambiente inflamatório local, chamando outras células e exercendo efeitos biológicos directos sobre os queratinócitos.

O factor de necrose tumoral (TNF) é certamente uma das citocinas relevantes neste processo, verificando-se que a sua concentração está aumentada em placas de Psoríase e que esta concentração tem uma evolução paralela à gravidade da doença, diminuindo quando há remissão clínica, o que sugere um papel importante desta citocina na patogénese da Psoríase. As suas principais acções incluem o estímulo da expressão de moléculas de adesão em células endoteliais, aumento da permeabilidade vascular (e consequente passagem de macromoléculas para o local de inflamação, incluindo fibrinogénio, imunoglobulinas e complemento), recrutamento de leucócitos e aumento da produção de citocinas.

Estes conceitos levaram ao desenvolvimento de um novo grupo de fármacos, designados biológicos, que interferem com a função dos linfócitos T; neste grupo insere-se o Etanercept que é uma proteína de fusão de origem humana, com actividade de receptor do TNF. Ao ligar-se a estas moléculas, impede a sua ligação ao receptor endógeno expresso na superfície celular. Configura portanto uma acção antagonista por competição.

A evolução das novas terapêuticas biológicas é um campo de grande interesse na Dermatologia, sendo da maior actualidade entre nós, pois foi recentemente aprovada em Portugal a terapêutica com Etanercept para a Psoríase (tinha já sido aprovada para a Artrite psoriática).

### RESUMO DO ARTIGO

Foi publicado no *New England Journal of Medicine*, em Novembro de 2003, o artigo “Etanercept como monoterapia em doentes com Psoríase”, da autoria de *Craig L Leonardi e cols*<sup>3</sup>.

Este artigo descreve um estudo duplamente cego, contra placebo, que incluiu 652 doentes, com a duração de 24 semanas. Estes doentes foram divididos em grupos, que fizeram ou placebo ou terapêutica com Etanercept em dose baixa (25mg uma vez por semana), em dose média (25mg duas vezes por semana) ou em dose alta (50mg duas vezes por semana). Após 12 semanas, os doentes do grupo placebo iniciaram também Etanercept em dose média. Foram critérios de inclusão: idade igual ou superior a 18 anos; diagnóstico de Psoríase em placas crónica – activa mas clinicamente estável - interessando pelos menos 10% da superfície corporal; PASI igual ou superior a 10 – indicativo de doença moderada a grave; pelos menos um episódio anterior de indicação para fototerapia ou terapêutica sistémica. Foram excluídos doentes com outras formas de Psoríase, ou que tivessem feito terapêuticas prévias com AC antiCD4 ou proteína de fusão [toxina diftérica-IL2] nos 6 meses anteriores; fototerapia com UVB, corticosteróides tópicos, análogos de vitamina A ou D, ou antralina, nas duas semanas anteriores; antibioterapia na semana prévia. Foi permitida a aplicação de corticosteróides tópicos de baixa ou média potência no couro cabeludo, axilas e região inguinal no decurso do estudo.

O principal critério de avaliação adoptado foi a variação do PASI. Outros critérios incluíram dois itens de avaliação dependentes do doente – o “Dermatology Life Quality Index” e uma escala de avaliação global da Psoríase – e ainda uma escala de avaliação global feita pelo médico.

Os resultados às 12 semanas revelaram melhoria de 75% no PASI em 4% dos doentes do grupo placebo, em 14% no grupo de Etanercept em dose baixa, em 34%

no grupo de dose média e em 49% no grupo de dose alta. Este parâmetro (PASI 75), atingiu diferença estatisticamente significativa às 4 semanas no grupo que fazia 50mg duas vezes por semana e às 8 semanas no grupo de 25mg duas vezes por semana.

Às 24 semanas havia redução de pelo menos 75% do PASI em 25% dos doentes com dose baixa de Etanercept, 44% dos que faziam dose média e 59% no grupo de dose alta. Nesta fase não houve grupo de controlo pois os doentes que faziam placebo tinham passado a fazer Etanercept a partir da 12ª semana. É de notar, porém, que os valores de PASI continuaram a melhorar ao longo do tempo, de forma dose-dependente, sendo que às 24 semanas havia um decréscimo de 90% no PASI em 30% dos doentes do grupo de alta dose.

Registou-se melhoria paralela dos outros parâmetros, como avaliação global pelos doentes e pelos médicos e também nas escalas de qualidade de vida. A tolerância ao fármaco foi globalmente boa.

A resposta à terapêutica foi rápida, observando-se às 2 semanas uma melhoria estatisticamente significativa em relação ao grupo placebo nas avaliações globais da Psoríase feitas pelo médico e pelo doente, no índice de qualidade de vida e no PASI, em todos os grupos (nas 3 dosagens).

Os resultados obtidos mostram uma relação entre a dose e a eficácia, quer na rapidez da resposta quer na obtenção de melhor score no PASI. Não se verificou relação entre a dose e os efeitos adversos, os quais foram semelhantes em todos os grupos terapêuticos e no grupo placebo. Estes dados indicam que a relação risco-benefício é mais favorável para a dose de 50mg duas vezes por semana.

Os autores concluem que a terapêutica com Etanercept conduziu a uma melhoria significativa da gravidade da doença num período de 24 semanas.

### COMENTÁRIO

Este artigo reporta um estudo de fase III, multicêntrico, com um desenho interessante que inclui um grande número de doentes, permitindo comparar várias posologias entre si e contra placebo.

Os resultados apresentados são animadores e foram confirmados por outros investigadores que ulteriormente relataram resultados semelhantes<sup>4,5</sup>. No que diz respeito à avaliação do perfil de segurança a médio/longo prazo, este estudo não é suficiente para tirar conclusões, pois tem uma duração limitada a 24 semanas. Neste contexto poderá ser útil complementar os dados disponíveis com o conhecimento sobre a segurança do Etanercept a longo

prazo na Artrite reumatóide (AR) e na Artrite psoriática e com os dados coligidos pós-comercialização. De facto os estudos na AR iniciaram-se há cerca de 12 anos, envolvendo mais de 5151 doentes, e a experiência pós-comercialização envolve mais de 231000 doentes, alguns com mais de 6 anos de terapêutica. A análise do conjunto dos dados disponíveis permite concluir que o Etanercept tem um excelente perfil de segurança, não se tendo verificado aumento de risco de infecções, nomeadamente por agentes oportunistas. O número de neoplasias observado foi correspondente ao esperado para a população em geral, havendo porém um aumento do número de Linfomas, o que pode estar relacionado com maior risco de Linfoma que se associa à AR<sup>6</sup>. O Etanercept foi aprovado para a Artrite psoriática em Janeiro de 2002 nos EUA e em Dezembro do mesmo ano na Europa. A aprovação para a Psoríase nos EUA ocorreu em Abril de 2004.

O interesse destes dados é inegável, porém o futuro deverá trazer mais informação, pois faltam estudos comparativos com outros fármacos já estabelecidos na terapêutica da Psoríase, assim como com outros agentes biológicos. Dado o elevado custo das terapêuticas biológicas, esta comparação torna-se indispensável para uma correcta avaliação do binómio custo/benefício.

### REFERÊNCIAS

1. Krueger G, Koo J, Lebwohl M, Menter A, Stern RS, Rolstad T: The impact of psoriasis on quality of life: results of a 1998 National Psoriasis Foundation patient-membership survey. *Arch Dermatol* 137: 280-4 (2001).
2. Rapp SR, Feldman SR, Exum ML, Fleischer AB, Reboussin DM: Psoriasis causes as much disability as other major medical diseases. *J Am Acad Dermatol* 41: 401-7 (1999).
3. Leonardi CL, Powers JL, Matheson RT et al.: Etanercept as monotherapy in patients with psoriasis. *N Engl J Med* 21: 2014-22 (2003).
4. Gottlieb AB, Matheson RT, Lowe N, Krueger GG, et al.: A randomized trial of etanercept as monotherapy for psoriasis. *Arch Dermatol* 139: 1627-32 (2003).
5. Elewsky BE, Boh E, Papp KA, et al.: Efficacy and safety of etanercept in patients with psoriasis: results of a global phase III study. *J Am Acad Dermatol* 50 (suppl. 3): 618 (2004).
6. Gottlieb AB: Etanercept for the treatment of psoriasis and psoriatic arthritis. *Dermatologic Therapy* 17: 401-8 (2004).

### DOENÇA DE BEHÇET

Maria Goreti Catorze

Serviço de Dermatologia, Hospital de Curry Cabral; Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica, Lisboa

**RESUMO** - A doença de Behçet é uma doença multissistémica, recidivante, de causa não totalmente esclarecida. São referidos como estando na sua origem factores genéticos, ambientais, infecciosos e imunológicos. O diagnóstico é clínico. Segundo o *International Study Group for Behçet's Disease* considera-se que um doente sofre de doença de Behçet quando associa 1) ulcerações orais recorrentes a outros dois critérios: 2) ulcerações genitais recorrentes; 3) uveíte, células no vítreo ou vasculite retiniana; 4) eritema-nodoso, pseudofoliculite, lesões pápulo-pustulosas ou nódulos acneiformes; 5) teste da patergia positivo.

Histologicamente caracteriza-se por vasculite e trombozes vasculares. O tratamento depende a gravidade do envolvimento sistémico e inclui corticóides tópicos e orais, colchicina, dapsona, talidomida, imunossuppressores e interferon alfa.

**PALAVRAS-CHAVE** - Doença de Behçet; Aftose oral; Ulcerações genitais; Vasculite; Patergia; Uveíte; Tromboflebite; Artrite.

---

### BEHÇET'S DISEASE

**ABSTRACT** - Behçet's disease is a multisystemic, relapsing disorder of unknown cause. Genetic, ambiental, infectious and immunologic factors have been suggested. Diagnosis is clinic. After the *International Study Group for Behçet's Disease* the patient must have: 1) oral recurrent ulceration plus at least two of the other findings: 2) genital recurrent ulceration; 3) uveitis, cells in vitreous or retinal vasculites; 4) erythema nodosum, pseudofolliculitis or papulopustular lesions; or acneiform nodules; 5) positive pathergy test.

Histopathological typical features are vasculites and vascular thrombosis. Treatment is based on severity of systemic involvement and includes topical and systemic corticosteroids as well as colchicine, dapsone, thalidomide, immunosuppressive agents and interferon alfa.

**KEY-WORDS** - Behçet's disease; Oral aphthosis; Genital ulcers; Vasculitis; Pathergy; Uveitis; Thrombophlebitis; Arthritis.

#### Correspondência:

Dr.ª Maria Goreti Catorze  
Rua Elias Garcia, nº 253, 3º dto  
2700-320 Amadora  
e-mail:goreticatorze@iol.pt

## INTRODUÇÃO

A doença de Behçet é uma doença inflamatória crônica, recidivante, multissistêmica, que associa ulcerações orais e, por vezes, genitais recorrentes a lesões cutâneas e/ou ao envolvimento de outros órgãos ou sistemas: oculares, intestinais, articulares, neurológicos e/ou vasculares<sup>1-6</sup>. A base histológica da inflamação é a vasculite, mas os mecanismos etiopatogénicos da doença mantêm-se até ao momento no domínio das hipóteses. A sua classificação no grupo das vasculites<sup>7,8</sup>, das doenças auto-imunes ou até, das dermatoses neutrofilicas<sup>5,9</sup> nunca foi até agora assumida de forma inequívoca. Apesar disso, para a maioria dos autores parece ser algo mais que um mero agrupamento de sintomas, ou seja um síndrome sem qualquer base etiopatogénica comum. Neste momento, e tendo em conta estes factos, a designação mais consensual é a de “doença de Behçet”.

## HISTÓRIA

Os sintomas da doença foram descritos pela primeira vez por *Hipócrates* no século V a.c. e posteriormente, em 1930 pelo médico grego *Adamantiades*. O dermatologista turco *Hulusi Behçet* volta a descrevê-los em 1937 e estaria na origem do nome com que viria a ser conhecida<sup>1,3,5</sup>.

## EPIDEMIOLOGIA

A maior parte dos casos descritos na literatura situa-se ao longo da antiga “Rota da Seda” que se estende desde o Japão até à bacia Mediterrânica, atravessando a Coreia, China, Médio Oriente (Irão, Iraque), as áreas do antigo império Otomano (Turquia e países adjacentes) e litoral Mediterrânico (sobretudo Mediterrâneo Oriental). Esta distribuição geográfica sugere um ancestral comum de populações que partilham a língua Altaica, o que explicaria a “passadeira” genética que liga as regiões remotas da Ásia à costa Mediterrânica (Fig. 1).

A Turquia é o país com maior taxa de prevalência: 80 a 300 casos por 100 000 habitantes. Nos outros países a prevalência é menor atingindo o mínimo na Europa Central e do Norte (Alemanha e Grã-Bretanha onde é de 0,27 a 0,64/100 000 habitantes). Nos Estados Unidos da América a prevalência ainda é menor<sup>1-5</sup>. Em Portugal estima-se que seja de 2,5casos/100 000 habitantes<sup>10</sup>.

Embora tenham sido descritos casos de doença de Behçet em várias idades, o início ocorre tipicamente durante a 3ª década de vida ou seja, é uma doença do adulto jovem. O predomínio de sexo é variável consoante as regiões do globo: mais frequente no sexo

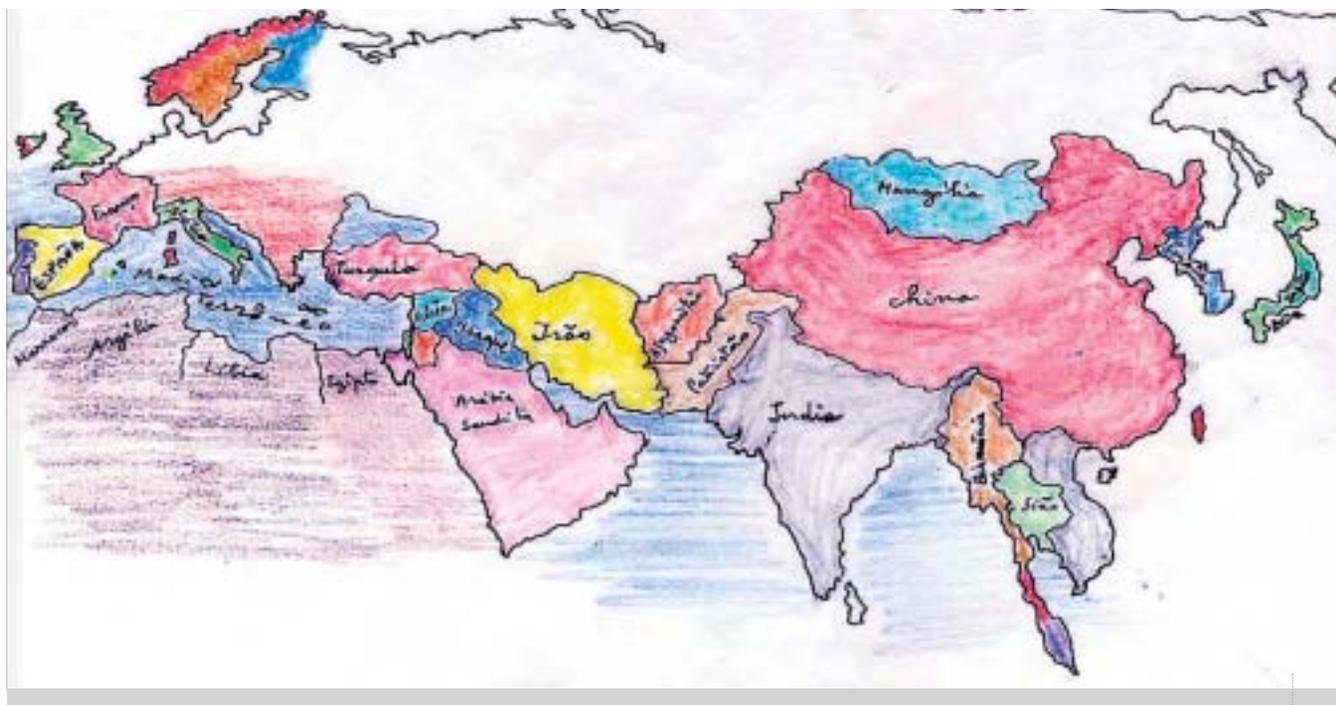


Fig. 1 – “Rota da Seda”.

masculino no Médio Oriente e o inverso na Europa, Estados Unidos, Japão e Coreia<sup>1-5</sup>. Em Portugal não parece haver predomínio de sexo<sup>10</sup>. Aliás, em casuísticas recentes cada vez mais esta diferença de prevalência entre os sexos perde significado.

## FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da doença de Behçet não é totalmente clara mas está provavelmente relacionada com factores genéticos, ambientais, infecciosos e imunitários tal como acontece em geral nas doenças autoimunes.

### 1. Genéticos

Encontrou-se predomínio familiar em certos países do Oriente e nos povos árabes, israelitas e turcos.

Por outro lado, vários estudos de doentes residentes nos países da “Rota da Seda” mostram um aumento da prevalência do alelo HLA-B51 sobretudo no Japão, bacia Mediterrânica e Médio Oriente<sup>1,2,3</sup>. Em Portugal a positividade do HLA-B51 é de 60%<sup>10</sup>. Praticamente todos os autores estão de acordo em relação à susceptibilidade aumentada desses indivíduos para contraírem a doença. O mesmo não se passa no que diz respeito ao seu valor prognóstico: para alguns, o HLA-B51 associa-se a manifestações graves nomeadamente oculares e neurológicas mas para outros não existe qualquer relação de causa-efeito entre um e outras<sup>12</sup>.

Estudos recentes apontam o gene MICA (*Major histocompatibility complex class I chain related gene A*) localizado próximo do gene B-51, como possível responsável pela doença de Behçet mas ainda está em estudo. Pode tratar-se apenas de um epifenómeno<sup>1</sup>.

### 2. Ambientais

As estatísticas de prevalência de vários países e povos residentes dentro ou fora da sua zona de origem, apontam os factores ambientais como tendo influência no desencadear da situação: por exemplo, a doença de Behçet é rara entre os imigrantes japoneses na América apesar de o Japão ser um dos países com maior taxa de prevalência do mundo. O mesmo se passa com os imigrantes turcos da Alemanha em contraponto com a população turca residente no seu próprio país<sup>1-5</sup>.

### 3. Infecciosos

Tem sido sugerida por análise estatística de prevalências, a implicação de vários agentes infecciosos na patogénese da doença de Behçet: herpes simplex, vírus da hepatite C, parvovírus B19, *Streptococcus spp* (*sanguis*, *pyogene*, *faecalis* e *salivarus*). Aliás,

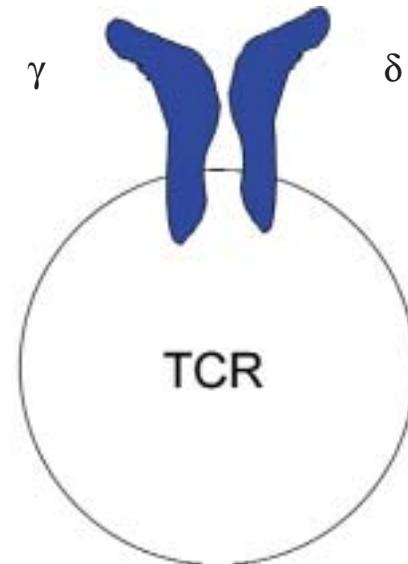


Fig. 2 - Linfócito T CD3, com receptor  $\gamma\delta$

pensa-se cada vez mais que algumas doenças autoimunes têm etiologia infecciosa devido à semelhança antigénica existente entre os microorganismos e o hospedeiro. Seria este mimetismo antigénico que estaria na origem da resposta autoimunitária e do conseqüente desencadear da inflamação<sup>1-5</sup>.

### 4. Imunológicos

Há evidência de transtorno da resposta imunitária celular e da quimiotaxia neutrofílica por provável estímulo infeccioso, tal como foi referido no parágrafo anterior.

Foram encontrados em doentes com doença de Behçet anticorpos no sangue periférico e no líquido contra a *heat shock protein* – HSP60<sup>13</sup>, uma proteína humana análoga do péptido HSP65 do *Mycobacterium tuberculosis*. Por outro lado, a HSP60 encontra-se aumentada nas lesões mucocutâneas. As HSP (proteínas de stress ou de choque térmico) são produzidas por todas as células procariotas ou eucariotas. São uma família de proteínas cuja síntese aumenta em resposta ao stress ou a agressões à célula: alterações da temperatura, radiações ultravioletas ou ionizantes, hipoglicémia, malignidade, infecção e estímulos indutores da apoptose em geral. A HSP65 partilha 50% de sequências com as correspondentes humanas HSP, o que predispõe às reacções cruzadas. As reacções cruzadas entre componentes do hospedeiro (neste caso peptídeos humanos) e os antigénios de um agente

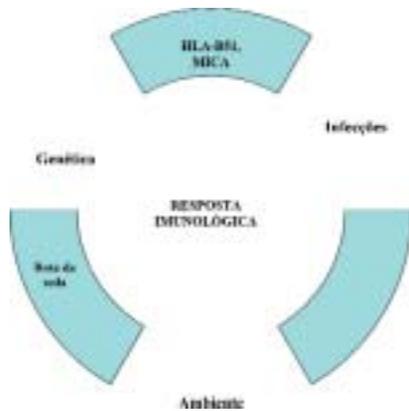


Fig. 3 - Fisiopatologia da doença de Behçet.

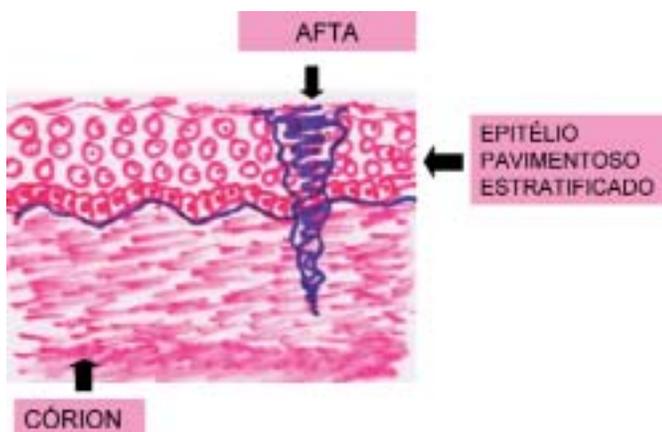


Fig. 4 - Histopatologia da afta.



Fig. 5 - Afta do bordo da língua

infeccioso designam-se por mimetismo molecular: os epítopos partilhados pelo agente microbiano estimulam de forma cruzada a resposta linfoproliferativa autoimune nestes doentes desencadeando a produção de anticorpos e/ou linfócitos T<sup>14</sup>.

Estão também aumentadas nos indivíduos com doença de Behçet as células T-cell receptor (TCR) $\gamma\delta$ . As células TCR  $\gamma\delta$  são uma sub-população de linfócitos T que expressam um receptor T caracterizado por cadeias polipeptídicas  $\gamma$  e  $\delta$  (Fig. 2). Este tipo de receptor expressa-se numa população minoritária de linfócitos T periféricos que carecem das moléculas de superfície CD4 e CD8. Não se conhece bem o seu papel mas sabe-se que o seu número está aumentado nas doenças autoimunes e que reconhecem alguns antigéneos apresentados por moléculas HLA não clássicas. Estas células estão localizadas em superfícies de interface como a pele, intestino e pulmão onde funcionam como primeira linha de defesa contra a infecção<sup>15</sup>. Reconhecem as HSP humanas e as HSP bacterianas. Foram encontradas ocasionalmente na vasculite leucocitoclástica<sup>7</sup>.

Encontraram-se nalguns doentes valores aumentados de anticorpos antifosfolípidos e imunocomplexos circulantes.

Estes são alguns exemplos de como uma resposta imunitária anormal pode estar na origem dos sintomas da doença de Behçet (Fig. 3).

## V-MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A doença de Behçet pode atingir vários órgãos ou sistemas e evolui de forma crónica recorrente com períodos de agudização e períodos de inactividade. Dependendo do órgão envolvido vários sinais e sintomas são possíveis naquilo que é uma doença sistémica eventualmente fatal<sup>19</sup>.

### 1. Aftose oral

A afta é uma forma particular de ulceração da mucosa oral em que há perda de substância mucosa que ultrapassa a membrana basal atingindo o córion médio e profundo (Fig. 4). Não se associa a adenopatia satélite. Deve-se a uma vasculite leucocitoclástica. É a manifestação mais frequente da doença de Behçet e normalmente precede o aparecimento dos restantes sintomas num período variável de tempo. Consiste em ulcerações dolorosas da gengiva, língua (Fig. 5), mucosa jugal (Fig. 6) ou labial (Fig. 7), eventualmente véu do palato e orofaringe. São habitualmente arredondadas, com bordo eritematoso, bem delimitado e

fundo amarelado curando em 8 a 30 dias. Podem ter dimensões e apresentações clínicas variáveis (aftas *minor* <1cm, *major* > 1cm ou herpetiformes). No exame histológico, encontra-se quase invariavelmente uma ulceração necrótica e inflamatória inespecífica, pelo que a biópsia tem muito pouco interesse no diagnóstico. Raramente se encontra uma histologia típica de vasculite<sup>19,22</sup>.

### 1.1 Diagnóstico diferencial da aftose oral

A biópsia de ulcerações ou erosões da mucosa oral apenas tem interesse quando há suspeita de causas diferentes da aftose, por exemplo: eritema polimorfo, líquen plano oral erosivo, pênfigo vulgar, penfigóide bolhoso, eritema multiforme, infecções orais de origem viral ou bacteriana, etc. Na doença de Behçet não é habitual haver dúvidas deste tipo pelo que a biópsia não é recomendada. O diagnóstico diferencial é clínico e faz-se sobretudo com a aftose oral recidivante idiopática (a causa mais frequente de ulcerações orais) e a aftose secundária a doença sistémica. Alguns achados que favorecem o diagnóstico de doença de Behçet é a existência de >3 surtos por ano<sup>21</sup>, a presença de ulcerações múltiplas (número superior a seis), de dimensões variáveis e de localização menos comum para a aftose oral simples como são o véu do palato e a orofaringe<sup>19,21</sup>.

As doenças sistémicas que estão mais frequentemente relacionadas com ulcerações recorrentes da mucosa oral e que convém excluir são:

- 1 Doenças inflamatórias intestinais, que cursam com aftas mais superficiais, sem halo inflamatório; na doença de Crohn, as aftas associam-se a ulcerações lineares de bordos hiperplásicos nos sulcos gengivo-jugais, fissuras com edema e hipertrofia da face interna da mucosa jugal por vezes com aspecto queratósico;
- 2 Défices vitamínicos e de sais minerais: vitamina B1, B2, B6, B12, ferro, ácido fólico e zinco<sup>4</sup>;
- 3 Causas hematológicas: neutropenia cíclica, agranulocitose;
- 4 Medicamentosas (sem halo inflamatório): metotrexato, sais de ouro, penicilamina-D, AAS, azatioprina, anti-vitamina K, AINE;
- 5 Infecciosas: infecção por vírus da imunodeficiência humana-VIH (primoinfecção), vírus da família herpes, coxackies, citomegalovírus (CMV)<sup>21</sup>;
- 6 Outras: síndrome de Sweet, doença do enxerto-contrá-hospedeiro, lúpus eritematoso sistémico, vasculites; não comprovados: alimentos (alergia a leite de vaca, glúten, corantes e conservantes da ali-



Fig. 6 - Afta da mucosa jugal



Fig. 7 - Afta da mucosa labial.

mentação)<sup>4</sup>, nozes, avelã, tomate, citrinos, certos tipos de queijo<sup>19</sup>, lauryl sulfato de sódio dos dentífricos;

- 7 O risco da aftose oral simples é em parte hereditário. O stress e o ciclo menstrual são controversos.

### 2. Aftose genital

É a segunda manifestação mais comum da doença de Behçet. Está geralmente associada à aftose oral constituindo a chamada aftose complexa ou bipolar. Localizam-se habitualmente no escroto (Fig. 8) e pênis nos homens e na vulva na mulher. Nesta pode haver lesões vaginais ou cervicais (estas últimas indolores). São morfológicamente semelhantes às lesões orais embora maiores e mais profundas e deixam usualmente cicatriz o que permite o diagnóstico retrospectivo<sup>20,21</sup>.



Fig. 8 - Ulceração do escroto

### 3. Outras manifestações cutâneas

#### 3.1 Nódulos dermohipodérmicos

##### 3.1.1 "Eritema nodoso-like"

Trata-se de nódulos eritematosos subcutâneos, dolorosos (Fig. 9), localizados geralmente na face anterior das pernas (Fig. 10) que curam com cicatrizes hiperpigmentadas (Fig. 11). Por vezes, podem ulcerar (Fig. 12). São designados por eritema-nodoso pela sua semelhança clínica com esta doença embora histologicamente correspondam a uma vasculite. Daí que alguns autores, sobretudo ao americanos, os denominem com mais propriedade "eritema-nodoso-like". São mais frequentes nas mulheres<sup>17</sup>.

##### 3.1.2 Tromboflebitis superficiais migratórias

Manifestam-se por nódulos eritematosos, migratórios das extremidades mais frequentes nos homens. Podem confundir-se com o eritema nodoso.

#### 3.2 Pseudo-foliculites

Iniciam-se como pápulas que adquirem secundariamente uma pústula não centrada por pêlo, com halo eritematoso periférico (Fig. 13) que evoluem para crosta ou ulceração. Curam espontaneamente sem cicatriz. Os pequenos traumatismos como o barbear são causa frequente de pseudofoliculites.

#### 3.3 Papulo-pústulas e nódulos acneiformes

São verdadeiras foliculites, mais comuns nos homens, onde se localizam no dorso, face, pescoço e extremidades. A inclusão destas lesões nos critérios diagnósticos da doença de Behçet é motivo de controvérsia para alguns autores dada a frequência com que se encon-



Fig. 9 - Nódulos "eritema nodoso-like" da face posterior e lateral das pernas.

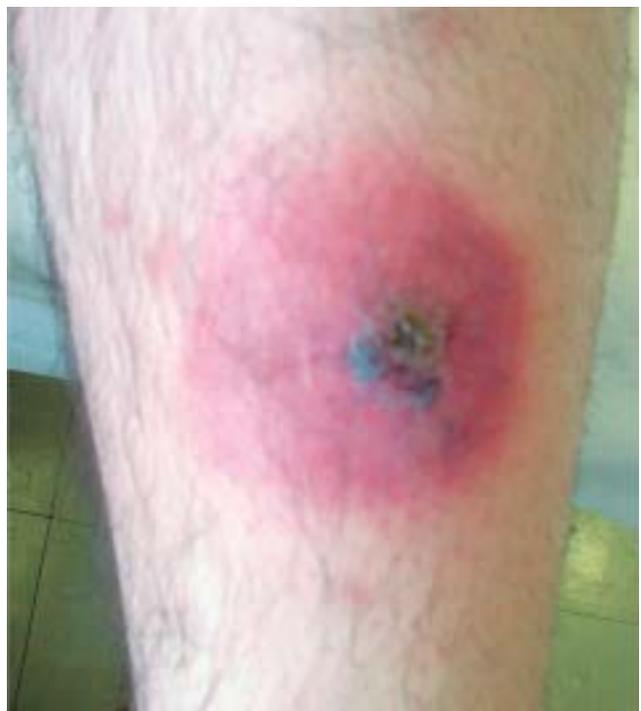


Fig. 10 - Nódulo eritematoso, ulcerado da face anterior da perna.



Fig. 11 - Cicatriz hiperpigmentada (pormenor).



Fig. 12 - Nódulo ulcerado da face anterior da perna



Fig. 13 - Pseudofoliculites do dorso da mão

tram na população geral. Excluem-se as lesões em adolescentes ou em doentes medicados com corticóides.

### 3.4 Outras

Erupção síndrome de Sweet-like, eritema polimorfo-like, púrpura palpável, eritema infiltrado, ulcerações extra-genitais foram descritos em associação com a doença de Behçet<sup>8</sup>.

### 3.5 Fenómeno da patergia cutânea

É o achado clínico mais específico da doença de Behçet. É uma hipersensibilidade cutânea inflamatória inespecífica à picada (Fig. 14) ou arranhões (Fig. 15) que reproduz a pseudofoliculite espontânea. Pesquisa-se através da introdução de uma agulha estéril na pele do antebraço até à derme dos doentes (teste da patergia). É positivo quando produz o aparecimento de uma pápula ou papulo-pústula com mais de 2mm de diâmetro em 24 a 48 horas<sup>23</sup> (Fig. 16). Histologicamente encontra-se um infiltrado de neutrófilos e leucócitos com leucocitoclasia e, excepcionalmente uma vasculite. A especificidade deste teste é elevada mas a sensibilidade é variável. É contestado como critério de diagnóstico sobretudo pelos autores americanos, já que raramente é positivo nos Estados Unidos e na Grã-Bretanha e nos países ocidentais em geral, ao contrário do que acontece no Médio Oriente e no Japão onde mais de metade dos doentes reagem à



Fig. 14 - Fenómeno da patergia cutânea: reacção inflamatória no local de biópsia de «lupus band test»



Fig. 15 - Fenômeno da patergia cutânea: reacção inflamatória em local de arranhadela de gato.

picada. O Mediterrâneo aproxima-se deste grupo de países e em Portugal a estatística aponta para 40% de positividade<sup>10</sup>. Pode ser positivo também na síndrome de Sweet e no pioderma gangrenoso. Negativiza com o tratamento corticóide ou imunossupressor.

#### 4. Lesões oculares

A incidência de envolvimento ocular é de 50-65%. Ocorre na úvea e na retina. Ao contrário das manifestações cutâneas e mucosas que não deixam sequelas, episódios repetidos de uveíte podem levar à cegueira. É a primeira manifestação da doença em cerca de 10% dos casos mas normalmente aparece após as ulcerações orais. Costuma ser bilateral e surgir nos primeiros



Fig. 17 - Hiperémia ocular em doente com doença de Behçet.



Fig. 16 - Teste da patergia: pápulo-pústula em local de venopunção

2 ou 3 anos após o início da doença. Quando não existe envolvimento ocular nos primeiros anos após o diagnóstico é pouco provável que ele venha a ocorrer alguma vez. Os doentes queixam-se de alterações da visão, dor ocular, fotofobia, lacrimejo, moscas volantes e hiperémia ocular (Fig. 17). O hipopion é uma camada de pus visível na câmara ocular anterior (Fig. 18) e é característico da doença de Behçet. A uveíte anterior isolada é relativamente benigna mas episódios repetidos da mesma podem conduzir ao glaucoma. A uveíte posterior é mais grave e pode evoluir para a cegueira. Mas o problema ocular mais sério é a doença retiniana como resultado de lesões vaso-oclusivas. A fase terminal é a atrofia da retina, atrofia óptica, glaucoma, catarata e descolamento da retina. A angiografia fluoresceínica permite fazer o diagnóstico infra-clínico em 12% dos doentes com doença de Behçet sem lesão oftalmológica conhecida.

#### 5. Manifestações articulares

Cerca de metade dos doentes têm queixas articulares de mono ou oligoartrite não erosiva que afecta preferencialmente as grandes articulações dos membros inferiores: joelhos e tibio-társicas (Figs. 19 e 20), mas também os punhos, cotovelos e articulações escápulo-humerais. As pequenas articulações podem eventualmente estar atingidas. Estão caracteristicamente poupadas as articulações sacro-iliacas e a coluna vertebral, facto importante no diagnóstico diferencial com as espondilartropatias seronegativas (doenças inflamatórias intestinais/síndrome de Reiter/HLA-B27). Podem existir artralguas de origem inflamatória sem verdadeira artrite e menos frequentemente poliartrite. Histologicamente observa-se infiltração por neutrófilos e células mononucleadas no líquido sinovial e trombose dos pequenos vasos.

## 6. Manifestações gastrointestinais

Deve-se a ulcerações intestinais. Pode manifestar-se por dor abdominal, diarreia, melenas e por vezes perfuração intestinal. A região íleo-cecal é a mais afectada seguida do colon transverso e ascendente e do esófago. O diagnóstico diferencial com as doenças inflamatórias intestinais é muitas vezes difícil devido à semelhança dos sintomas extra-intestinais. Histologicamente a ulceração intestinal é indistinguível da colite ulcerosa. O achado de granulomas aponta para a doença de Crohn. O teste da patergia e a tipagem HLA pode ajudar ao diagnóstico diferencial.

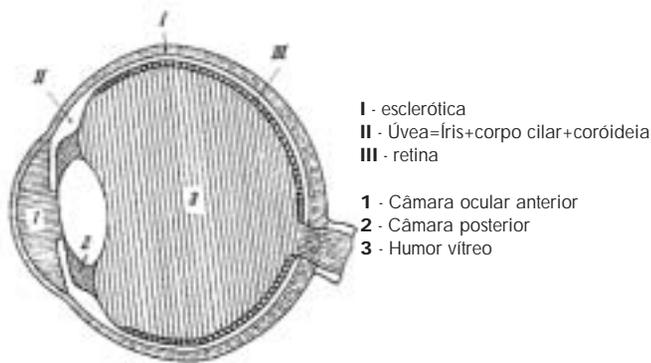


Fig. 18 - Esquema do globo ocular. In Hollwich F, Blodi F, Blodo C. The globe. In Ophthalmology, 2<sup>nd</sup> ed., Thieme, 1985, Stuttgart

## 7. Manifestações neurológicas

O envolvimento crónico e progressivo do sistema nervoso central ocorre em 10 a 20% dos doentes com doença de Behçet, sobretudo homens que iniciaram a doença numa idade jovem. A meningite asséptica aguda e a meningoencefalite têm melhor prognóstico e respondem bem ao tratamento mas a trombose dos seios durais e das artérias cerebrais deixam sequelas graves e irreversíveis como défices motores, distúrbios da personalidade e finalmente demência. A surdez bilateral neuro-sensorial de tipo coclear e a lesão unilateral periférica vestibular são as alterações mais frequentemente encontradas. Pode haver paralisia dos pares cranianos com as consequentes manifestações: dificuldades na deglutição, riso, grito, etc. A punção lombar é útil no diagnóstico da meningite. A RNM (ressonância nuclear magnética) e a TAC (tomografia axial computadorizada) são utilizadas no diagnóstico das restantes lesões.

## 8. Manifestações vasculares

Podem estar atingidos os vasos de pequena dimensão, artérias ou veias. O atingimento venoso predomina sobre os restantes sob a forma de trombozes venosas superficiais ou profundas. As trombozes superficiais são migratórias e fugazes e podem resultar de venopunção. As profundas podem atingir entre outras a veia cava superior ou inferior e associam-se a um mau prognóstico. O atingimento arterial resulta de aneurismas (as lesões arteriais mais frequentes) ou oclusões arteriais. A aorta é a artéria mais atingida. As trombozes arteriais e venosas e os aneurismas são responsáveis por hemorragias, enfartes, falência orgânica e limitação dos movimentos dos membros.

### 8.1 Manifestações cardiovasculares

A lesão cardíaca pode atingir as coronárias dos indivíduos jovens e manifesta-se por enfarto do miocárdio e angor. Por vezes são atingidas as três túnicas cardíacas (pericárdio, miocárdio e endocárdio) e a mortalidade é elevada. Estão referidos casos de pericardite recidivante (Fig. 21). A miocardiopatia pode ser de origem inflamatória ou secundária a coronariopatia. A lesão endocárdica pode limitar-se às válvulas (insuficiência aórtica e mitral) ou estender-se à parede ventricular provocando arritmias ventriculares recorrentes. A fibrose endomiocárdica é excepcional e associa-se frequentemente a trombos intra-cavitários.

### 8.2 Envolvimento pulmonar

O envolvimento pulmonar é pouco frequente mas inclui ulcerações traqueobrônquicas, doença pleural, parenquimatosa (pneumonite, fibrose pulmonar), embolia pulmonar e aneurisma da artéria pulmonar. O aneurisma da artéria pulmonar é potencialmente fatal e traduz-se na radiografia do tórax por nódulo hipotransparente. Atinge 1% dos doentes com Behçet do sexo masculino e costuma resultar em hemoptise maciça.

## 9. Lesão renal

Apesar de a doença de Behçet se manifestar histologicamente por vasculite não é frequente o atingimento renal. Existe proteinúria moderada e hematúria em alguns doentes. Estão descritos casos de glomerulonefrite e de amiloidose sistémica com repercussão renal além de possível enfarte ou trombose da artéria ou veia renais.



Fig. 19 - Artrite da articulação tibio-társica em doente com doença de Behçet.



Fig. 20 - Artrite da articulação tibio-társica em doente com doença de Behçet.

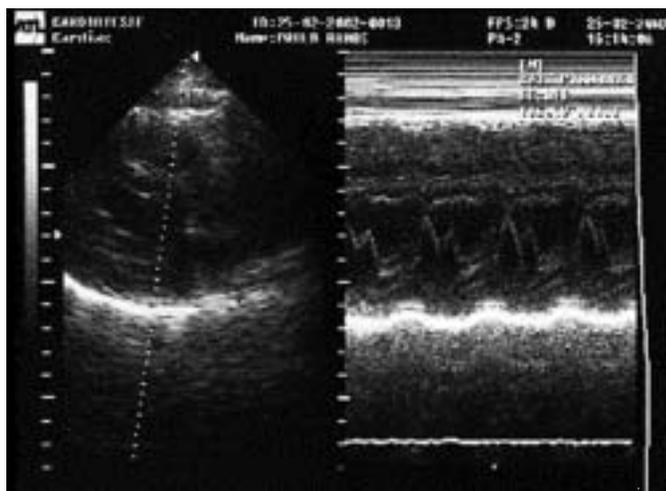


Fig. 21 - Ecocardiograma de pericardite em doente com doença de Behçet.

### 10. Aspectos pediátricos

A febre recorrente e as queixas gastrointestinais são mais frequentes na infância que os restantes sintomas.

A prevalência das manifestações cutâneas é, segundo algumas estatísticas, e por ordem decrescente: ulcerações orais (97-98%), ulcerações genitais (80-90%), lesões cutâneas (80%), doença inflamatória ocular (50%), artrite e artralgias (45-50%), lesões neurológicas (5-25%), lesões vasculares (25%), gastrointestinal (0-25%), cardiovascular, pleuropulmonares e epididimite.

### HISTOLOGIA

Os achados histológicos característicos da doença de Behçet são 1) a vasculite, ou seja uma inflamação da parede dos vasos sanguíneos, e a 2) trombose vascular, que se deve à hipercoagulabilidade resultante da activação das células endoteliais e das plaquetas.

Podem afectar vasos arteriais e venosos de todos os tamanhos (os grandes vasos são atingidos por vasculite dos *vasa vasorum*) e estão na origem das lesões orais, genitais ou outras lesões cutâneas, envolvimento cardiopulmonar, ocular, gastrointestinal, sistema nervoso central e nervos periféricos. Trata-se portanto de uma vasculite sistémica de causa desconhecida embora não inequivocamente classificado neste grupo de doenças.

As lesões precoces mais comuns são a 1) reacção vascular neutrofilica ou a 2) vasculite leucocitoclástica. A vasculite leucocitoclástica cutânea envolve as vénulas pós-capilares do plexo superficial da derme papilar com consequente necrose das células endoteliais, depósitos de fibrina, neutrófilos e pó nuclear (Figs. 22 e 23)<sup>1-8</sup>. A importância dos neutrófilos na doença de Behçet levou alguns autores a classificá-la no grupo das dermatoses neutrofilicas<sup>9</sup>. Esta hiperactividade neutrofilica é uma das responsáveis pela lesão tecidual. Por vezes as lesões cutâneas de vasculite leucocitoclástica manifestam-se clinicamente sob a forma de nódulos eritematosos subcutâneos, o chamado "eritema nodoso-like". Ao contrário do eritema nodoso clássico, aqui a paniculite está associada a uma vasculite leucocitoclástica ou linfocítica. Essa paniculite pode ser lobular ou mista, septal e lobular com variável número de neutrófilos, linfócitos ou histiocitos<sup>16,17</sup>, constituindo esta última a chamada vasculite granulomatosa<sup>6</sup>.

As lesões tardias caracterizam-se principalmente por uma perivasculite linfocítica e não por vasculite leucocitoclástica<sup>5-9</sup>.

Verificou-se nalguns estudos um aumento dos níveis de óxido nítrico consequência de dano endotelial aliado a um aumento da actividade dos neutrófilos<sup>18</sup>.

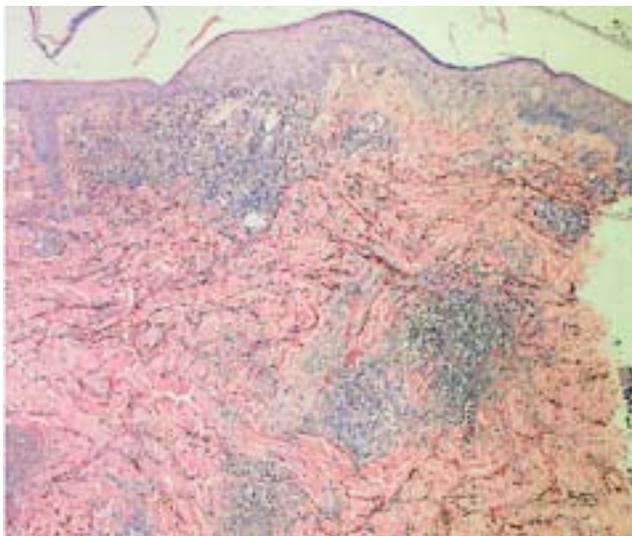


Fig. 22 - Biópsia cutânea de nódulos dermo-hipodérmicos clinicamente "eritema nodoso-like": focos de necrose na derme superficial e profunda e imagens típicas de vasculite leucocitoclástica. (HE 10x).

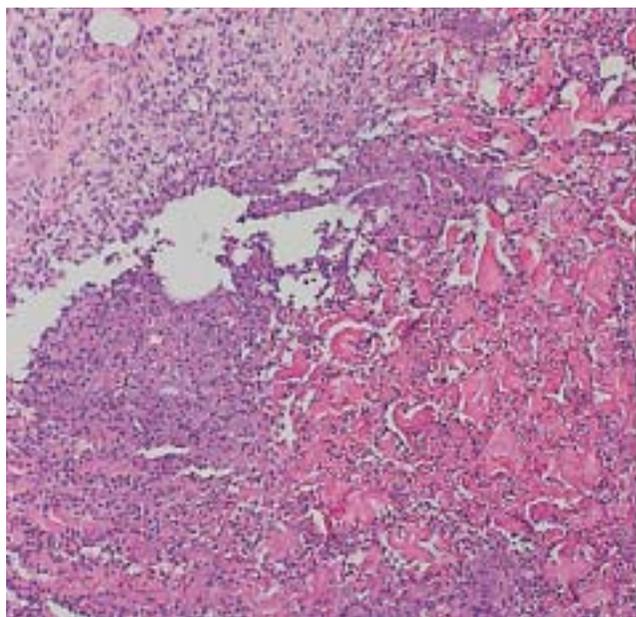


Fig. 23 - Focos de necrose da hipoderme do doente anterior (HE 10x).

### DIAGNÓSTICO

Não existem achados histológicos nem testes laboratoriais patognomônicos da doença pelo que o diag-

nóstico é meramente clínico. Mesmo deste ponto de vista apenas o teste da patergia, utilizado desde 1937, é considerado específico da doença. Há, no entanto, uma grande variação geográfica da sua positividade pelo que a sua ausência não exclui o diagnóstico. Para obviar esta dificuldade, vários critérios de diagnóstico (todos clínicos) têm sido estabelecidos ao longo dos anos. Não estão isentos de divergências já que é difícil reunir neles todas as manifestações da doença. As doenças inflamatórias intestinais, o lúpus eritematoso sistémico, o síndrome de Reiter e as infecções herpéticas podem cursar com aftose bipolar e manifestações reumatológicas pelo que devem ser excluídas antes de afirmar o diagnóstico de doença de Behçet.

Em 1990 o "International Study Group for Behçet Disease"<sup>23</sup> reunindo 914 casos de doença de Behçet originários da Ásia, Europa, bacia Mediterrânica e Estados Unidos, propôs os critérios de diagnóstico da doença de Behçet que constam do Quadro I e em que a aftose oral recorrente aparece como único critério obrigatório. Esta associa-se a outros dois (ulcerações genitais, lesões cutâneas, teste da patergia e lesões oculares) (Quadro I). No entanto, dado que vários estudos mostram que nem sempre existe aftose oral como manifestação inicial da doença e que 3% dos doentes não tem aftose oral, o autor iraniano *Davatchi et al.*<sup>1</sup> propõe outra tabela diagnóstica em que apenas são necessários dois dos critérios anteriormente propostos não sendo nenhum deles obrigatório. Outros autores contestam a não inclusão de outros sintomas nomeadamente neurológicos e consideram esta classificação demasiado limitada a sintomas estritamente cutâneos e mucocutâneos<sup>25</sup>. Além disso, não está definida a verdadeira natureza das lesões papulo-pustulosas. Outros preconizam a exclusão das lesões acneiformes dada a elevada taxa de prevalência das mesmas em adultos jovens. Um dos motivos da discordância parece ser a variabilidade geográfica das manifestações clínicas: os actuais critérios baseiam-se sobretudo na apresentação clínica da doença de Behçet nas áreas de maior prevalência ou seja, nos antigos países da Rota da Seda, em detrimento de outras menos atingidas. De qualquer forma, vários estudos mostram que esta grelha do "International Study Group for Behçet Disease" tem uma sensibilidade semelhante qualquer que seja a origem étnica dos doentes e permite a homogeneização e a classificação das séries mais do que o diagnóstico rígido de casos individuais. Outras dúvidas se colocam: por exemplo a aftose complexa ou bipolar em que há apenas ulcerações orais ou genitais recidivantes sem outra sintomatologia é difícil de classificar. Será uma forma fruste de doença de Behçet?<sup>26</sup>.

## Quadro I

Critérios Internacionais para o Diagnóstico da Doença de Behçet  
*International Study Group for Behçet's Disease*

Ulcerações orais recorrentes + pelo menos 2 dos outros critérios	
Ulcerações orais recorrentes (critério obrigatório) + 2	Aftas minor, major ou herpetiformes observadas pelo médico ou pelo doente, recorrentes pelo menos 3 vezes durante um período de 12 meses
Ulcerações genitais recorrentes	Ulcerações genitais ou cicatrizes observadas pelo médico ou pelo doente
Lesões oculares	Uveíte anterior, uveíte posterior, ou células no vítreo na lâmpada de fenda; vasculite retiniana detectada pelo oftalmologista
Lesões cutâneas	Eritema nodoso observado pelo médico ou pelo doente, pseudofoliculite ou lesões papulo-pustulosas; nódulos acneiformes observados pelo médico num doente pós-adolescente não medicado com corticóides
Teste de patergia positivo	Teste interpretado como positivo pelo médico às 24-48 horas

## TRATAMENTO

A escolha do tratamento depende das manifestações clínicas do doente e do maior ou menor envolvimento de órgãos essenciais. Dado tratar-se de uma doença multissistémica é importante a troca de opiniões entre vários especialistas. Os sintomas prioritários são os do aparelho gastrointestinal, sistema nervoso central e cardiovascular. Por motivos óbvios abordaremos com mais detalhe a terapêutica das manifestações cutâneas (Quadro II).

### 1. Aftose oral

As opções terapêuticas para a doença de Behçet são idênticas às da aftose oral idiopática. O tratamento preventivo depende do número de recorrências e do seu impacto na vida diária do doente.

#### 1.1 Terapêutica local

##### 1.1.1 Terapêutica sintomática

Destina-se a atenuar a dor e a inflamação, tratar a sobre-infecção e eventualmente reduzir o tempo de cicatrização.

**1.1.1.1** Os analgésicos locais utilizam-se sobretudo antes das refeições para permitir a ingestão alimentar. A mais eficaz é a lidocaína oral e aplica-se com o dedo sobre a afta<sup>19</sup>.

**1.1.1.2** Para prevenir as sobre-infecções bacterianas utilizam-se os antissépticos locais: os bochechos com clorhexidina podem ser úteis no alívio da dor (4 a 6 vezes por dia)<sup>4</sup>. O tamponamento das aftas ou bochechos com uma solução de tetraciclina são largamente utilizados sem efeitos secundários<sup>19</sup>.

**1.1.1.3** Recentemente foram propostos tratamentos de acção local semelhantes aos que se usam nas úlceras gástricas: hidróxido de alumínio+hidróxido de magnésio+simeticone (Maalox<sup>®</sup>) ou sucralfate. Apenas para o sucralfate se comprovou a eficácia clínica.

**1.1.1.4** A cauterização provoca um alívio rápido das dores mas é muito traumática. Pode utilizar-se o ácido tricloroacético a 33% tamponado imediatamente a seguir com água corrente. Está contraindicada nas mucosas aderentes (gengiva, palato) e na língua. Tem a desvantagem de prolongar a cicatrização.

**1.1.2** Os corticóides tópicos reduzem a inflamação local. Podem utilizar-se em bochechos (5mg em 20ml de água 4x/dia), nebulizador ou pastilhas (4 a 6 drageias por dia)<sup>1</sup>. As duas primeiras formas são as menos eficazes. Nas aftas gigantes podem injectar-se corticóides intra-lesionais. Na gengiva podem utilizar-se pomadas ou cremes de corticóides misturados em pares iguais com um excipiente gordo.

#### 1.2 Terapêutica sistémica

Os tratamentos sistémicos que provaram até agora ser eficazes são: a colchicina, talidomida, corticoterapia sistémica e a dapsona<sup>1,4</sup>. Esta última tem, segundo alguns autores uma eficácia inconstante<sup>19</sup>.

**1.2.1** A colchicina actua por inibição do metabolismo, migração e quimiotaxia dos neutrófilos<sup>27,28</sup>.

**1.2.1.1** A título preventivo, é eficaz na dose de 1 a 2 mg/dia em 1 ou 2 tomas. Em Portugal os comprimidos têm dosagem de 1mg.

**1.2.1.2** Durante as crises sobe-se a dose para 2 a 4 comp/dia durante 1 a 2 semanas. Os efeitos secundários são raros, sobretudo digestivos (diarreia, dores abdominais, náuseas e vômitos). Recomenda-se

**Quadro II**  
Tratamento da Doença de Behçet

TRATAMENTO	DOSE	1ª LINHA	ALTERNATIVA
Corticóides sistêmicos			
Prednisolona	0,5-1mg/kg/dia		Aftose oral grave
Prednisolona	5-20mg/kg/dia		Eritema nodoso, artrite, uveíte anterior, vasculite retiniana
Prednisolona	20-100mg/dia oral	Lesões gastrointestinais, SNC, arterite	Vasculite retiniana, trombose venosa
Tetraciclina	250mg em solução aquosa 1 - dia		Ulcerações orais
Colchicina	0,5-1,5 mg/dia oral	Ulcerações orais, ulcerações genitais, pseudofoliculite, eritema nodoso, uveíte anterior, vasculite retiniana	Artrite
Talidomida	100-300mg/dia oral		Ulcerações orais, ulcerações genitais, pseudofoliculite
Dapsona	100mg/dia oral		Ulcerações orais, Ulcerações genitais, pseudofoliculite, eritema nodoso
Pentoxifilina	300mg/dia oral		Ulcerações orais, ulcerações genitais, pseudofoliculite, eritema nodoso
Sulfasalazina	1-3g/dia oral	Lesões gastrointestinais	Artrite
Interferão alfa	5 milhõesU/dia IM ou SC		Vasculite retiniana, artrite
Azatioprina	100mg/dia oral		Vasculite retiniana, artrite, SNC, arterite, trombose venosa
Clorambucil	5mg/dia oral		Vasculite retiniana, artrite, SNC, arterite, trombose venosa
Ciclofosfamida	50-100mg/dia oral		Vasculite retiniana, artrite, SNC
Metotrexato	7,5 a 15mg/dia oral		Vasculite retiniana, artrite, SNC
Ciclosporina	5mg/Kg/dia	Vasculite retiniana	

\*SNC - Sistema nervoso central

**Quadro III**

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO
- Hemograma, VS, PCR, electroforese das proteínas, ICC, IgG, IgA, IgM, urina II
• <b>Se aftas</b>
1. Pesquisa de herpes simplex, HIV, CMV
2. Vit B12, ferro, ácido fólico
- Biopsia cutânea e/ou das aftas (quando tiverem duração > 3 meses sem remissão)
- Teste da patergia
- HLA B27, HLA B51
• <b>Dependendo do exame objectivo</b>
1. RX articulações afectadas
2. Consulta de oftalmologia, gastroenterologia, neurologia, cardiologia
• <b>Terapêutica eventual</b>
1. Glicose-6-fosfato-desidrogenase (dapsona)
2. Electromiograma (talidomida)

um hemograma inicial, 1 a 3 meses após o início do tratamento e depois cada 3 a 6 meses para despiste de citopénias (leucopénia, trombocitopénia e anemia). Após 2 a 6 meses de eficácia terapêutica reduz-se a dose para 0,5mg/dia ou em dias alternados. Parece ser mais eficaz quando associada à penicilina benzatínica.

**1.2.2** Em caso de falência da colchicina pode ser tentada a dapsona 100mg/dia. Os efeitos secundários da dapsona são a hemólise e por vezes a metahemoglobinémia. Os exames complementares de laboratório a pedir são: doseamento da glicose-6-fosfato-desidrogenase inicial e depois hemograma e transaminases aos 8 dias, 1 mês e cada 2 meses após o início do tratamento.

**1.2.3** Em caso de aftose grave resistente a estes tratamentos utiliza-se a talidomida<sup>29,30</sup> na dose de 100mg/dia (pode ir até 300mg) que tem uma eficácia espectacular. É causa de sonolência, e por vezes obstipação, cefaleias, diminuição da libido, vertigens, alterações visuais e aumento do apetite. Está contra indicada na mulher em idade fértil devido à sua conhecida teratogenicidade. A longo prazo é responsável por neuropatia periférica axonal de predomínio sensitivo por toxicidade cumulativa. Deve pedir-se um electromiograma (EMG) antes do início do tratamento (despiste de neuropatia pré-existente), repetido todos os 6 meses. Dois meses após o desaparecimento das aftas a posologia deve ser reduzida para 100mg/semana em duas tomas. Logo que o doente melhor tenta-se a paragem diminuindo progressivamente as doses. Nas recaídas retoma-se o mesmo esquema com paragem 3 a 6 meses depois<sup>19</sup>. É uma opção terapêutica útil na infância para ulcerações orais e genitais graves que não responderam a outras terapêuticas.

Em Portugal a talidomida é comercializada pelos laboratórios *Pharmion*. A administração requer excepcionais medidas de segurança que passam pelo registo do médico e do doente e do seu exclusivo fornecimento em farmácia hospitalar. Apenas é fornecida medição para um mês de tratamento e sempre após inquérito informativo mensal ao doente sobre os riscos da sua utilização. Estas medidas destinam-se a prevenir a teratogenicidade que o viria a tornar tristemente célebre. As medidas de segurança destinam-se não só a mulheres mas também a homens já que pode potencialmente ser eliminado pelo esperma.

**1.2.4** Dados os efeitos secundários da corticoterapia oral apenas é utilizada em crises graves que impeçam a alimentação.

**1.2.5** As tetraciclinas orais foram usadas com sucesso no controlo da aftose oral durante décadas.

**1.2.6** Interferon-alfa-2a. É uma alternativa no tratamento das lesões mucocutâneas dos doentes com doença de Behçet, 3 a 12 milhões UI subcutâneas, 3 vezes por semana. Também é eficaz na artrite e na vasculite cutânea<sup>31,32</sup>. Os efeitos secundários são a síndrome "flu-like", psicose, psoríase e hipertireoidismo.

**1.2.7** Pentoxifilina. Foi usada com sucesso nalguns doentes com manifestações graves<sup>33</sup>. É um derivado da metilxantina. Inibe a produção de citoquinas pró-inflamatórias, especialmente o factor de necrose tumoral. Reduzem a quimiotaxia dos neutrófilos e a produção de superóxido nos doentes com doença de Behçet.

## 2. Aftose genital

A terapêutica é basicamente a mesma que para a aftose oral com corticóides tópicos e com as várias terapêuticas

sistêmicas referidas. Nas ulcerações profundas podem injectar-se corticóides intra-lesionais.

### 3. "Eritema nodoso"

Deve começar-se pela colchicina ou a dapsona. Caso não responda pode tentar-se o metotrexato<sup>6</sup> (7,5 a 20mg por semana) ou os corticóides orais. Segundo alguns autores o eritema nodoso pode agravar com a talidomida<sup>30</sup> mas outros consideram-na uma opção terapêutica.

### 4. Artrite

Os anti-inflamatórios não esteróides e a colchicina são habitualmente eficazes no controlo da artrite. Pode utilizar-se também a sulfasalazina. Os corticóides em baixa dose, a azatioprina e o interferon-alfa são terapêuticas alternativas. A penicilina benzatínica associada à colchicina tem uma eficácia superior no controlo da artrite recidivante.

### 5. Lesões gastrointestinais

A sulfasalazina e os corticóides são os medicamentos principais utilizados no controlo destes problemas. A talidomida também é eficaz nestes doentes.

### 6. Doença ocular

O tratamento tópico inclui colírios de midriáticos e corticóides. A colchicina é utilizada com sucesso na prevenção da uveíte anterior e posterior. O tratamento sistémico inclui corticóides sistémicos, cicloporina, azatioprina, clorambucil, tacrolimus e ciclofosfamida.

### 7. Sistema nervoso central

A terapêutica mais utilizada são os corticóides sistémicos em altas doses que podem associar-se a ciclofosfamida, clorambucil e metotrexato.

### 8. Envioimento de grandes vasos

Anticoagulantes e antiagregantes plaquetários são utilizados nas trombozes venosas associados a corticóides ou a azatioprina.

Pode ser necessária em alguns casos cirurgia gastrointestinal, vascular, cardíaca, oftálmica ou neurológica.

## EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

Sugerimos o pedido dos seguintes exames complementares de diagnóstico em doentes cujos sintomas pos-

sam sugerir o diagnóstico de doença de Behçet (Quadro III).

A finalidade destes exames é por um lado, descartar doenças que entram no diagnóstico diferencial da mesma e por outro poder iniciar com segurança as terapêuticas necessárias. Como já vimos, nenhum deles permite só por si confirmar ou infirmar nenhum diagnóstico mas permitem em conjunto determinadas orientações clínicas.

## PROGNÓSTICO

A doença de Behçet é uma doença cíclica cuja periodicidade das recorrências é impossível de prever. A idade jovem e o sexo masculino são factores de risco independentes para as formas graves da doença com envolvimento ocular e neurológico.

A esperança de vida é semelhante à da população geral. A mortalidade, quando ocorre resulta de hemorragia pulmonar ou do sistema nervoso central ou de perfuração intestinal. A morbilidade grave relaciona-se com a cegueira resultante de uveíte posterior recorrente. A importância do HLA-B51 como factor prognóstico é controversa.

## CONCLUSÃO

A doença de Behçet é uma doença sistémica que evolui por surtos. Cursa com aftose bipolar oral e genital, lesões cutâneas resultantes de vasculite e envolvimento de outros órgãos (articulações, aparelho gastrointestinal, olho, etc.). O diagnóstico é clínico mas apenas se reconhece como específico o fenómeno da patergia cutânea que no entanto tem uma baixa sensibilidade. Têm sido apontados como estando na sua origem factores genéticos, ambientais, infecciosos e imunológicos mas a fisiopatologia da doença continua em estudo não havendo até agora conclusões definitivas. O tratamento visa sobretudo controlar o fenómeno vasculítico e a chamada de neutrófilos e suprimir o sistema imunitário.

## AGRADECIMENTO

*As fotografias clínicas são da responsabilidade da autora e referem-se na totalidade a doentes internados e/ou seguidos em consulta de Dermatologia do Hospital de Curry Cabral por doença de Behçet. As fotografias histológicas referem-se a biópsias de pele de um desses doentes e foram gentilmente cedidas pela Dra. Ana Afonso.*

## BIBLIOGRAFIA

1. Chiheb S, Chakib A, Lakhdar H: Maladie de Behçet. *Ann Dermatol Venereol* 130: 657-63 (2003).
2. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G: Behçet's disease. *The New Eng J Med* 341 (17): 1284-1291 (1999).
3. Garcia A, Navarro D: Enfermedad de Behçet. *Med Cutan Iber Lat Am* 31 (3): 149-60 (2003).
4. Ghate J, Jorizzo L: Behçet's disease and complex aphthosis. *J Am Acad Dermatol* 40: 1-18 (1999).
5. Moschella S: Neutrophilic dermatoses. *In* Bologna J, Jorizzo L, Papini R (eds.), *Dermatology*, 1º vol., 1ª ed, Londres, Elsevier, 2003, pp 411-423.
6. Mangelsdorf H, Wain W, Jorizzo J: Behçet's disease. *J Am Acad Dermatol* 34: 745-50 (1996).
7. Lotti T, Ghersetich I, Comacchi C, et al.: Cutaneous small-vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 39: 667-87 (1998).
8. Chen K, Kawahara Y, Miyakawa S, et al.: Cutaneous vasculites in Behçet's disease: A clinical and histopathologic study of 20 patients. *J Am Acad Dermatol* 36: 689-96 (1997).
9. Fiorentino D: Cutaneous vasculites: *J Am Acad Dermatol* 48: 311-40 (2003).
10. Crespo J, Patto V, Proença R: E:\Artigos Behçet Portugal.htm. *BD News. Epidemiology of Behçet's Syndrome in Portugal. Portuguese study group for Behçet's disease (Portugal), 2003.*
11. Direskeneli H: Behçet's disease: infectious aetiology, new autoantigens, and HLA-B51. *Ann Rheum Dis* 60: 996-1002 (2001).
12. Sakane T, Takeno M, Suzuki N: Behçet's disease. *New Eng J Med* 342(8): 587-9 (2000).
13. Ergun T, İnce Ü, Eksioğlu-Demiralp E, et al.: HSP 60 expression in mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *J Am Acad Dermatol* 45: 904-9 (2001).
14. Martínez J: Autoinmunidad. *In* *Inmunología*, Madrid, ed. Pirámide, 1998, pp 299-306.
15. Martínez J: Receptor antígeno célula T Madrid, ed. Pirámide, 1998, pp 131-147.
16. Kim B, LeBoit E: Histopathologic features of erythema nodosum-like lesions in Behçet's disease. *The Am J Dermatopathology* 22(5): 379-90 (2000).
17. Demirkesen C, Tüzüner N, Mat C, et al.: Clinicopathologic evaluation of nodular cutaneous lesions of Behçet's syndrome. *Am J Clin Pathol* 116: 341-6 (2001).
18. Evereklioglu C, Turkoz Y, Er H, et al.: Increased nitric oxid production in patients with Behçet's disease: is it a new activity marker? *J Am Acad Dermatol* 46: 50-4 (2002).
19. Vaillant L, Jan V, Hüttenberger B: Ulcérations de la muqueuse buccale. *Ann Dermatol Venereol* 126: 853-9 (1999).
20. Orientation diagnostique devant une ulcération ou érosion des muqueuses orales et génitales. *Collège des Enseignants. Ann Dermatol Venereol* 127: A27-A32 (2000).
21. Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales. *Collège des Enseignants. 130: 3S220-3S223 (2003).*
22. Balabanova M, Calamia K, Perniciaro C, et al.: A study of the cutaneous manifestations of Behçet's disease in patients from the United States. *J Am Acad Dermatol* 41: 540-5 (1999).
23. Gilhar A, Winterstein G, Turani H, et al.: Skin hyper-reactivity response (pathergy) in Behçet's disease. *J Am Acad Dermatol* 21: 547-52 (1989).
24. Wechsler F, Davatchi F, Mizushima Y, et al.: Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *International study group for Behçet disease. Lancet* 335: 1078-80 (1990).
25. Jorizzo J, Abernethy J, White W, et al.: Mucocutaneous criteria for the diagnosis of Behçet's disease: an analysis of clinicopathologic data from multiple international centers. *J Am Acad Dermatol* 32: 968-76 (1995).
26. Jorizzo J, Taylor S, Schmalstieg F, Solomon A, et al.: Complex aphthosis: a forme fruste of Behçet's syndrome? *J Am Acad Dermatol* 13: 80-4 (1985).
27. Fontes V, Machel L, Huttenberger B, et al.: Aphthose buccale récidivante: traitement par colchicine. *Ann Dermatol Venereol* 129: 1365-9 (2002).
28. Sullivan T, King L, Boyd A: Colchicine in dermatology. *J Am Acad Dermatol* 39: 993-9 (1998).
29. Kari J, Shah V, Dillon M: Behçet's disease in UK children: clinical features and treatment including thalidomide. *Rheumatology* 40: 933-8 (2001).
30. Ehrlich G: Behçet's disease and the emergence of thalidomide. *Ann Int Med* 128 (6): 494-5 (1998).
31. Alpsoy E, Durusoy C, Yilmaz E, et al.: Interferon alfa-2 a in the treatment of Behçet's disease. *Arch Dermatol* 138: 467-71 (2002).
32. Alpsoy E, Yilmaz E, Baçaran E: Interferon therapy for Behçet's disease 31: 617-9 (1994).
33. Wolchok J: Treatment of Behçet's disease with pentoxifylline. *Ann Int Med* 126(6): 493-4 (1997).

## VERIFIQUE O QUE APRENDEU

- Relacione a prevalência da doença de Behçet nas várias regiões do globo.
- Quais são os mecanismos etiopatogénicos mais conhecidos da doença?
- Enumere os critérios de diagnóstico da doença de Behçet segundo o “International Study Group for Behçet’s Disease”.
- Quais as características histológicas das lesões cutâneas dos doentes com doença de Behçet?
- Fale sobre o prognóstico e abordagem terapêutica destes doentes.

## LEITURAS RECOMENDADAS

1. Chiheb S, Chakib A, Lakhdar H: Maladie de Behçet. *Ann Dermatol Venereol* 130: 657-63 (2003).
2. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G: Behçet’s disease. *The New Eng J Med* 341 (17): 1284-1291 (1999).
3. Garcia A, Navarro D: Enfermedad de Behçet. *Med Cutan Iber Lat Am* 31 (3): 149-60 (2003).
4. Gbate J, Jorizzo L: Behçet’s disease and complex aphthosis. *J Am Acad Dermatol* 40: 1-18 (1999).
5. Crespo J, Patto V, Proença R. E:\ Artigos Behçet Portugal.htm. *BD News. Epidemiology of Behçet’s Syndrome in Portugal. Portuguese study group for Behçet’s disease (Portugal), 2003.*

## QUALIDADE DE VIDA EM DERMATOLOGIA

Rui Tavares Bello

Serviço de Dermatologia, Hospital Militar de Belém, Lisboa

**RESUMO** - Os avanços verificados nas ciências médicas no decorrer dos últimos decénios se por um lado contribuíram para erradicar algumas doenças, por outro vieram a introduzir a problemática do doente crónico e idoso. A despersonalização inerente aos cuidados prestados por sistemas hipertrofiados e desumanizados de cuidados de saúde gerou um movimento tendente a “defender” o doente no que aos seus anseios, aspirações e bem-estar concerne. O conceito operacional de Qualidade de Vida foi pois desenvolvido, vindo gradualmente a impor-se na arena médica, na árvore decisional clínico-terapêutica, de par com os clássicos parâmetros eficácia/segurança/custos. A Dermatologia, lidando com doentes gravemente afectados na sua auto-estima, relações sociais, estado psicológico e actividades quotidianas, não poderia ficar imune a este fenómeno. Diversas escalas de Qualidade de Vida foram desenvolvidas, quer de carácter generalista, quer do âmbito da Dermatologia (escalas especialistas), quer, finalmente, dirigidas a dermatoses específicas (escalas específicas). É desenvolvido o tema, são apresentados alguns instrumentos para a avaliação da Qualidade de Vida e explicitada de forma sumária os resultados da sua utilização em algumas dermatoses significativas.

**PALAVRAS-CHAVE** - Qualidade de Vida; Dermatoses; Impacto psicossocial; Medição do estado de saúde.

---

## QUALITY OF LIFE IN DERMATOLOGY

**ABSTRACT** - *If over the last decades extraordinary achievements in the medical sciences have on the one hand contributed to the eradication of some of the feared old infectious diseases, they have however led on the other hand to the evolving problem of the elderly chronic patient. Hypertrophied and complex health care systems and the inherent dehumanised patient/doctor relationship have indeed prompted for the need to protect the patient's well being. The operational concept of Quality of Life has thus arisen, being nowadays increasingly used in the medical arena along with the classic parameters – efficacy/risk/costs. Dermatology, while dealing with patients that are seriously affected in their self image and esteem, social and psychological functioning, couldn't help being involved in this matter. Several instruments to evaluate quality of life have accordingly been developed, both generalist, specialist or specific for several dermatoses. This issue is reviewed, several evaluating instruments are presented, as well as data collected in varied relevant clinical studies.*

**KEY-WORDS** - *Quality of Life; Skin diseases; Psychological impact; Health status measure.*

### Correspondência:

Dr. Rui Tavares Bello  
Serviço de Dermatologia  
Hospital Militar de Belém  
Largo da Boa Hora  
1300 Lisboa

## 1. INTRODUÇÃO

*“To cure rarely*

*To relieve sometimes*

*To comfort always”*

*Sir William Thomason Grenfell (1865-1940)*

Nas palavras de *Sir William Thomason Grenfell* estão resumidos de forma sábia os limites e aspirações inerentes à prática da Medicina. A limitação que é imposta pela natureza errática e multifactorial de múltiplas doenças que ocorrem num corpo, ele próprio sujeito a estímulos exógenos e a uma programação intrínseca para o envelhecimento, com a inerente perda de capacidades. Desta limitação decorre o reconhecimento de que a cura é, na maioria das vezes, algo de inatingível, logo irrealista, sendo que o médico deve aliviar os seus doentes dos sintomas da doença (palição da dor, por exemplo) e, simultaneamente, confortá-los nas dimensões psíquica, anímica e emocional, sempre.

Autênticos princípios programáticos do exercício da profissão médica, terão tais palavras resistido à prova do tempo? Farão ainda hoje algum sentido? Será que os extraordinários avanços verificados nas ciências em geral e na Biologia em particular serão coadunáveis com a humildade que transpira das palavras de *Grenfell*?

A esperança média de vida das populações duplicou entretanto. A taxa de mortalidade infantil reduziu drasticamente. Os progressos da imunologia propiciaram o desenvolvimento de vacinas que permitiram erradicar flagelos antigos como a varíola, controlar a poliomielite, a difteria e mesmo as formas graves da tuberculose. Campanhas levadas a cabo pela Organização Mundial de Saúde (OMS) permitiram reduzir à mínima expressão residual doenças atributo da pobreza e do abandono, como a lepra ou a peste. Encontram-se em vias de desenvolvimento vacinas que permitirão erradicar um importante flagelo do 3º Mundo – a malária, bem como, cerca de 20 anos depois da sua explosão à escala pandémica, existem fármacos que permitem controlar os danos da infecção pelos vírus da imunodeficiência humana (VIH), convertendo-a de uma doença inexoravelmente mortal numa doença eminentemente crónica. Nesta perspectiva, glamorosamente optimista e tecnocrática, não podem deixar no entanto de ser introduzidos os problemas decorrentes da emergência de estirpes bacterianas multiresistentes no meio hospitalar (infecções nosocomiais) e na comunidade (tuberculose, p. ex.) e os que são inerentes às assimetrias do globo, com o hemisfério norte claramente

destacado do sul, onde nem as condições mínimas de sobrevivência são asseguradas pela existência de fome, guerra, miséria em suma.

O aumento da esperança média de vida das populações veio, em contrapartida, revelar e criar novos problemas, com a subalternização progressiva da mortalidade determinada pelas doenças infecto-contagiosas. Com efeito, o modo de vida, a abundância e a longevidade introduziram gradualmente e em crescendo a problemática da morbilidade por doenças metabólicas (diabetes mellitus, dislipidémias), degenerativas (arteriosclerose, artropatias degenerativas e doenças neoplásicas), doenças decorrentes de acidentes (de viação, de trabalho) e pela própria iatrogenia (acidentes medicamentosos graves).

Os avanços concomitantes da Biologia e da Medicina, a disponibilização crescente de complexas tecnologias de diagnóstico e terapêutica, os progressos assombrosos verificados na síntese de fármacos vieram, por sua vez, a contribuir para aumentar a longevidade mas, simultaneamente, para impor de forma inexorável a **problemática do doente crónico**. Lembremos a este propósito as perspectivas vitais dos insuficientes renais de antanho, como foram profundamente modificadas pelas técnicas de diálise, primeiro, e pelo transplante renal, mais recentemente, técnicas e processo geradores eles próprios de novos problemas e patologias.

Que dizer a este propósito dos avanços que se antecipam para um futuro bem próximo? A imposição progressiva das técnicas de imagiologia funcional (TEP, p. ex.) que permitirão desvendar o mais recôndito e incompreendido dos órgãos (cérebro) e acrescentar aos nossos ténues conhecimentos das neurociências; a descodificação do genoma humano e a progressiva domesticação do nosso património genético no que se anuncia como um novo Neolítico, agora à escala biomolecular, com todos os problemas éticos e filosóficos decorrentes; a utilização do espaço (estações orbitais) para desenvolver, em condições ideais, fármacos e nutrientes que se poderão revelar decisivos no combate a doenças incuráveis e na ultrapassagem dos problemas decorrentes da poluição global e da desertificação...

Todas estas mudanças, rápidas demais, impõem numa sociedade envelhecida, com baixos índices de natalidade, mudanças culturais, éticas e filosóficas. Uma verdadeira aculturação, lenta demais e *pour cause* geradora de conflitos e incompreensões. No limite, poderemos conceber uma sociedade, algures no hemisfério norte, constituída por idosos, polimedicados, agarrados a cadeiras de rodas, realizando complexos pro-

gramas de medicina física e de reabilitação diários, sofisticados exames semanais, alimentados por sistemas de segurança social falidos, em países cuja força de trabalho se resume a jovens imigrantes dos países do sul e do leste. Sistemas de saúde hipertrofiados e ruinosos, constituídos por equipas completas e multidisciplinares englobando médicos, técnicos de diagnóstico e terapêutica, equipas de profissionais de saúde mental, enfermeiros, técnicos informáticos, técnicos electrónicos e de meios físicos, equipa de saúde pública...

### *Qual o papel do médico neste complexo e intrincado sistema?*

O interlocutor fiável, compreensivo e empático, dotado de um saber e experiência propiciadores da cura, garante da sobrevivência e do conforto, como nos tempos de *Grenfell*? Ou antes um técnico biomédico, dotado de um saber parcelar, assente em múltiplas técnicas e sofisticados aparelhos, dissolvido numa equipa multidisciplinar de técnicos sem face, sem calor, sem contexto?

Nestes tempos em que o doente/paciente se transformou num "utente", a equipa médica numa "equipa de saúde" e em que os directores clínicos assumem progressivamente tarefas institucionais, burocráticas e políticas, as palavras de *Grenfell* deixaram de fazer sentido! Simultaneamente, a falsa ilusão do saber fisiopatológico e a crença mística no poder da técnica – "perversão tecnocrática" – conduziu a uma perigosa arrogância que "coisifica o enfermo, defende o médico da sua angústia e impotência e fornece-lhe a falsa arrogância da exactidão do saber e da complexidade da técnica" (*Mota Cardoso*)<sup>1</sup>.

Assim, ao médico actual, diria antes **técnico biomédico** competiria:

*"To cure (almost) always*

*To relieve a few*

*To confort – someone else should do it!"*

Neste quadro geral se insere uma preocupação crescente pelo doente, quer por parte deles próprios, quer por parte dos familiares ou tão-só de grupos de cidadãos socialmente empenhados. Tal nível de preocupação tem como alvo a qualidade da vida dos doentes, o assegurar as suas necessidades, aspirações e direitos básicos num sistema que tem tanto de vital para a sua sobrevivência como de despersonalizante e desvalorizante para o doente crónico. Nesta linha se enquadram as controvérsias correntes sobre a eutanásia

por um lado, e a opção por formas de medicina alternativa e complementar, alegadamente mais respeitadoras do indivíduo humano, por outro. A este respeito são ilustrativos os números que espelham a realidade nos Estados Unidos da América: 42% dos americanos recorrem mais vezes às medicinas complementares e alternativas do que à medicina convencional, particularmente os que sofrem de doenças crónicas, dor crónica ou doenças neoplásicas; 72% destes doentes omitem tal facto ao seu médico assistente e, finalmente, existe um consumo financeiro mais importante com os produtos e serviços destas formas do que com os da medicina tradicional<sup>2</sup>.

Emerge deste contexto, particularmente a partir dos anos 90, o conceito de Qualidade de Vida (QdV), entendendo globalmente a apreciação de factores subjectivos relacionados com a experiência dos doentes, seus anseios, expectativas e realizações na avaliação do curso da doença ou da eficácia dos agentes terapêuticos. A primeira tentativa de tomar a qualidade de vida em consideração na decisão terapêutica ocorreu na Oncologia Médica (*Aaronson, 1993*)<sup>3</sup>, área onde decisões terapêuticas (quimioterapia anti-neoplásica) são tomadas frequentemente com o objectivo de prolongar a vida dos doentes, quantas vezes à custa do seu bem estar físico e emocional.

A inclusão deste parâmetro na árvore decisional terapêutica resultou por outro lado do reconhecimento de que, particularmente nas doenças crónicas, a adesão do doente ao tratamento (*compliance*, adesão) tinha que ver com factores motivacionais, eles próprios dependentes da eficácia terapêutica por um lado, e da exequibilidade do programa terapêutico, sua adequação ao indivíduo social, afectiva e culturalmente considerado, por outro. Para além da adesão, os factores de índole motivacional interferem igualmente de forma decisiva no devir terapêutico, tal como a constatação do efeito placebo deixa facilmente compreender.

Trata-se de parâmetro novo, não mais apenas a avaliação exclusiva de critérios clínicos e biológicos mensuráveis pelo médico, mas igualmente de critérios subjectivos relacionados com o bem-estar e satisfação do próprio doente. Compreende-se que assim seja! Quantas vezes na nossa prática clínica uma melhoria objectiva dos parâmetros clínicos não se traduz na ausência de melhoria subjectiva e, em contraponto, uma estabilização/agravamento clínico objectivável não se acompanha de franca melhoria subjectiva!? É que a QdV é fundamental e intrinsecamente uma avaliação subjectiva, tal como é ilustrado pelo estudo de *Jachuck e col.*, demonstrando que a utilização de agentes anti-

hipertensivos em doentes com Hipertensão Arterial determinava uma melhoria da QdV para os doentes, de 100% tal como avaliado pelos médicos e de apenas 50% na sua própria avaliação!<sup>4</sup>.

Até recentemente, a QdV era definida apenas em termos de tempo de sobrevida e frequência dos sintomas que os doentes suportavam, sem tomar em linha de conta as consequências psico-sociais da doença ou os efeitos do tratamento na sua vida quotidiana. No entanto, o crescente reconhecimento da relevância destes factores veio a impor a inclusão da avaliação da QdV, a par dos clássicos parâmetros eficácia clínica/perfil de segurança/custos<sup>5,6</sup>.

Tal não é contudo de estranhar tendo em atenção a própria definição de saúde pela OMS: “o estado do mais completo bem-estar físico, psíquico e social e não apenas a ausência de doença ou enfermidade física”. Esta definição programática sublinha o facto de que o próprio objectivo – saúde – não deve ser avaliado pela negativa (“ausência de doença/enfermidade”) devendo igualmente incluir a percepção do sujeito e a sua relação com o mundo em que se insere<sup>7</sup>.

A aplicação de escalas de QdV em Dermatologia é relativamente recente. Com efeito, no caso das doenças da Pele, os efeitos sobre a QdV não são à primeira vista imediatamente óbvios, já que a maioria das dermatoses não são fonte habitualmente de *handicap* físico *major*. Porém, têm um forte impacto nas relações sociais, no estado psicológico e nas actividades quotidianas<sup>8</sup>. Compreende-se assim o alcance deste parâmetro na prática clínica dermatológica, propiciando o aprofundar dos nossos conhecimentos sobre o stress psico-social nas dermatoses; a identificação dos dermatopatas com indicação para abordagens psicoterapêuticas e, finalmente, o alargamento da nossa compreensão sobre as inevitáveis considerações fármaco-económicas<sup>9</sup>.

Pelo exposto, infere-se claramente a relevância deste conceito na temática da Psicossomática, no órgão Pele em particular. Neste trabalho começarei por definir o conceito de QdV; salientarei em seguida os factores internos e externos que contribuem para que a QdV seja afectada pelas dermatoses; identificarei os instrumentos de medida deste parâmetro e, finalmente, terminarei fazendo referência a alguns estudos conduzidos neste domínio na patologia dermatológica.

### 2. QUALIDADE DE VIDA – Definição e Âmbito

O termo “Qualidade de Vida” (QdV) é hoje largamente utilizado nos léxicos médico e corrente. Tal facto, assente no seu sentido lato/alargado, acrescentou-lhe inevitavelmente

imprecisões e esbateu os seus contornos precisos, situação de todo inaceitável para propósitos científicos.

Numa acepção científica mais geral, QdV é um constructo multidimensional que pode ser apercebido nas suas partes constituintes mas que não pode ser directamente determinado. Assim, para a OMS a “QdV é a percepção por um indivíduo do seu lugar na existência, num contexto cultural e sistema de valores no qual vive, em função dos seus objectivos, expectativas e ansiedades”<sup>10</sup>. Tal como expresso nesta definição, a QdV é de facto um conceito demasiadamente genérico que abarca a saúde física, o status psicológico, o nível de autonomia, as relações sociais, as crenças e as relações com o ambiente, entre outros.

Um conceito tão lato é factor limitativo na sua utilização na prática clínica. Daí ter surgido na literatura médica um conceito mais restrito de “Qualidade de Vida relacionada com a Saúde”, o qual concerne apenas as dimensões específica e directamente relacionadas com estados de saúde e de doença<sup>11,12</sup>, excluindo consequentemente parâmetros como a liberdade, o ambiente, as crenças e as expectativas. Ao estudar a capacidade de o indivíduo levar a cabo várias actividades (físicas e profissionais), o seu *status* psicológico, o seu nível de conforto, as relações com os outros e as suas reacções somáticas, esta ideia abstracta pode ser usada para avaliar as consequências da doença na vida quotidiana, assim deslocando o foco da avaliação objectiva por parte de observadores externos “imparciais”, para as necessidades e aspirações vitais dos doentes, tal como são sentidas “subjectivamente” por eles próprios<sup>7</sup>.

Assim, a “Qualidade de Vida relacionada com a Saúde” (a partir de agora apenas referida como “Qualidade de Vida” [QdV]) resume-se ao bem-estar físico, emocional e social do indivíduo, na linha de resto da já enunciada definição de saúde da OMS.

É evidente que a medição/avaliação da QdV encerra em si próprias limitações metodológicas de monta, decorrentes da natureza não objectivamente mensurável do conceito. É óbvio igualmente que, na medida em que reflecte a experiência subjectiva individual do paciente, apenas poderá ser avaliada por um questionário (ou entrevista) com auto-avaliação, pelo próprio doente<sup>13</sup>. É também compreensível que apenas poderá ser valorizado tendo como referência um modelo, ele próprio decorrente de uma avaliação prévia, em que circunstancialismos demográficos e sócio-culturais do momento são determinantes.

Assim, problemas inerentes à avaliação da QdV incluem a sua dependência estrita da cultura e do sis-

tema de valores vigente, o seu posicionamento preferencial para doenças crónicas e/ou incuráveis, a sua não aplicabilidade a minorias étnicas e a populações imigrantes e as limitações decorrentes da avaliação de populações na idade pediátrica e seus progenitores<sup>10</sup>.

Globalmente, as escalas de QdV avaliam quatro (4) dimensões básicas do sujeito, a saber: **1. o estado físico** - capacidades físicas e autonomia; **2. as sensações somáticas** - sintomas, sequelas de traumatismos, dores; **3. o estado psicológico** - emotividade, ansiedade, depressão e, finalmente, **4. as relações sociais**, nos domínios familiar, profissional e social<sup>14</sup>.

A sua utilização vem-se expandindo na arena médica, particularmente nas áreas da fármaco-economia (impacto dos tratamentos na QdV e no consumo de recursos)<sup>15</sup>, da pesquisa clínica (ensaios terapêuticos, enquanto parâmetro complementar)<sup>16</sup> em doenças crónicas e/ou incuráveis e, finalmente, da avaliação da prática médica, sua adequação às expectativas e aspirações dos doentes<sup>17</sup>.

Apesar das dificuldades metodológicas anteriormente referidas a propósito da medição/quantificação de fenómeno dificilmente objectivável, foram desenvolvidos vários instrumentos de medida, habitualmente consistindo de questionários estandardizados preenchidos pelo próprio doente ("self rating"), pelo avaliador ou familiares ("outside rating" e "proxy questioning")<sup>9</sup>. As escalas podem ser de cariz **generalista** (explorando o estado de saúde dos doentes, hábitos de vida, etc.) ou mais específicas, nomeadamente de aplicação a uma especialidade médica (Dermatologia, p. ex.) - **escalas especialistas**, ou ainda a uma doença em especial (Psoríase, p. ex.) - **escalas específicas**. As vantagens das escalas generalistas residem no seu carácter genérico, susceptível de permitir estabelecer comparações entre patologias diversas; as das escalas específicas são mais evidentes em ensaios clínicos, já que evidenciam de forma mais directa a "sensibilidade à mudança", expressa pela variação no mesmo doente de parâmetros relevantes da sua doença.

### 3. DERMATOLOGIA E QUALIDADE DE VIDA - FACTORES RELEVANTES

Já anteriormente enfatizámos como as doenças do órgão Pele, se bem que globalmente minorizadas e trivializadas pelo público em geral e pela classe médica em particular, têm forte impacto no indivíduo, afectado no seu *status* psicológico, relações sociais e actividades quotidianas.

Citemos a este propósito o estudo seminal de *Jowett*

e *Ryan*, que demonstrou que 64% dos doentes frequentando consulta hospitalar de Dermatologia e afectados de Acne, Psoríase e Eczema referiam que o seu trabalho era afectado pela doença e que 80% destes doentes exprimiam sofrerem repercussões psicológicas negativas, nomeadamente ansiedade, depressão, embaraço ou menos auto-confiança<sup>18</sup>. Que dizer então dos doentes afectados de Psoríase, genodermatose particularmente prevalente, constitucional, crónica e afectando até 3% da população? Foi demonstrado que 84% de uma amostra destes doentes - limitados nas suas relações e contactos sociais - sentiam ser essa limitação o pior aspecto da sua doença<sup>19</sup> e que a maioria dos 369 doentes estudados sentiam ser a sua doença pior do que a diabetes *mellitus*, a asma brônquica ou a bronquite<sup>20</sup>.

É frequente entre os dermopatas crónicos a referência ao que "poderia ter sido se não tivesse esta doença". Tal não é de estranhar se tomarmos em linha de conta que:

1. o aspecto da pele é decisivo na imagem corporal;
2. a imagem corporal é parte integrante da "percepção do si";
3. a "percepção do si" está intimamente ligada à auto-estima e, conseqüentemente, à qualidade de vida;
4. finalmente, as aspirações e objectivos pessoais estão dependentes e são condicionados pela "percepção do si".

Podemos assim concluir que a QdV é inevitavelmente afectada pelo estado da pele, na saúde e na doença, e que o "*handicap psicológico*" que por definição acompanha as dermatoses depende, por um lado, de **factores internos** como a imagem corporal e a auto-estima e, por outro, de **factores externos**, decorrentes da dimensão social do ser humano, como o apoio social ou, em antítese, o estigma e a rejeição sociais<sup>21</sup>.

**A Imagem Corporal** encontra-se claramente associada ao auto-conceito, mais propriamente o conceito que nós fazemos de nós próprios. Tal decorre inevitavelmente de *standards* sócio-culturais, sendo fortemente influenciada pelo que os outros pensam de nós<sup>22</sup>. Patologias desfigurantes da pele, quer de carácter crónico/constitucional (psoríase, ictiose, vitiligo, angiomas e malformações vasculares), quer de cariz ocasional/acidental (extensas queimaduras térmicas), demonstraram forte dependência étnica e cultural do fenómeno psicológico reactivo<sup>23</sup>, bem como dependência do género, com o sexo feminino disposto a despende mais tempo e recursos a melhorar o aspecto físico visual<sup>24</sup> e mais

dependente da avaliação por outrem<sup>25</sup> e o masculino mais dependente do status e atributos funcionais sequelares (“*physical fitness*”)<sup>25</sup>.

Por outro lado, a **auto-estima** tem íntima relação com a imagem corporal (auto imagem). A auto-estima é definida na área da Psicologia da Saúde como um “recurso pessoal, moderador dos efeitos de condições ou eventos desfigurantes, doenças incapacitantes ou eventos vitais ameaçadores” e, no domínio do aconselhamento psicológico, “como uma dimensão dinâmica da personalidade que é afectada pela interpretação pessoal do seu próprio mundo, o grau em que o seu eu real se aproxima do seu eu ideal e a forma como é avaliado por outrem”<sup>21,26</sup>. Daqui se infere facilmente a relevância dermatológica da auto-estima, inevitavelmente afectada pela **distorção da imagem corporal** que é atributo da generalidade das dermatoses, bem como a sua importância na **economia do coping**, enquanto recurso pessoal “amortecedor” das reacções de rejeição por outrem<sup>27</sup> e, **no plano cognitivo**, na medida em que reacções sociais ambíguas e/ou de rejeição são menos internalizadas pelo dermatopata com uma sólida auto-estima e inerentes menores repercussões negativas nos domínios psicológico e social<sup>28</sup>. Assim, estes indivíduos seriam capazes<sup>21</sup> de:

1. não internalizar as reacções negativas de/por outros;
2. confiar nas suas capacidades de reagir a reacções sociais negativas;
3. desvalorizar os standards sociais de beleza física.

Emerge de toda esta problemática a **dimensão social/relacional** do dermatopata e não apenas as repercussões psicológicas e emocionais da dermatose no indivíduo. É que as doenças do órgão Pele carregam consigo o peso do seu forte impacto nas relações sociais humanas, tal como a representação no imaginário popular de doenças como a lepra, a sífilis e, mais recentemente, o sarcoma de Kaposi associado à infecção HIV com toda a carga de contágio, sujidade e desvio de condutas socialmente recomendadas ilustra eloquentemente.

Irei em seguida considerar o apoio e estigma sociais determinados pelas dermatoses, enquanto factores ditos externos que influenciam a QdV dos dermatopatas.

Cumprido a este propósito referir a influência determinante de duas dermatoses crónicas – a psoríase e o vitiligo – nas relações sociais. Assim, num estudo conduzido por *Dungay e col.* sobre uma população de psoriáticos, apurou-se que estes doentes evitavam deliberadamente relações sociais, particularmente em cir-

cunstâncias propiciadoras de contactos íntimos<sup>29</sup>, enquanto um outro estudo, agora incidindo em 158 doentes com vitiligo, demonstrou que 1/4 destes doentes afirmava que a doença tinha constituído obstáculo ao estabelecimento de relações sexuais; 10% acreditava que a sua doença os limitava na capacidade de encontrar um(a) parceiro(a) sexual e, finalmente, 15% destes doentes sentiam que o número, local e frequência de contactos sexuais eram igualmente negativamente afectados<sup>30</sup>.

O estigma social a que o dermatopata está sujeito assenta em crenças profundas, pervasivas e quasi-atávicas que, curiosamente, assumem no fundamental uma dimensão transcultural. As doenças cutâneas são entendidas como marca (“mancha”) de punição e culpabilidade pessoal ou familiar; como reveladores de imaturidade ou falta de higiene pessoal (acne, p. ex.); como significantes de moralidade ou sexualidade desviantes; no geral, são entendidos como atributo de impureza, contagiosidade, comportamentos aberrantes ou anti-sociais, moralidade e condutas desviantes.

Os médicos, apesar da sua formação e treino, não são infelizmente totalmente indemnes a tais crenças e preconceitos. A evicção de tocar a pele afectada e a presteza com que estes doentes são referidos aos dermatologistas constituem eloquente exemplo. Por outro lado, a subalternização de dermatoses desfigurantes que não implicam risco de vida pelos médicos – especialistas ou não – contribuem adicionalmente para penalizar estes doentes, já afligidos, minorizados e estigmatizados pela sua dermatose.

O estigma social resultante tem pois um forte impacto de sinal negativo nos domínios familiar, profissional, afectivo e sexual entre os dermatopatas. Facilmente se compreende que a “ansiedade social” e mesmo a “morte social”, resultantes de uma auto-imagem desvalorizada (evicção social, redução da rede social de apoio e défice dos mecanismos de *coping*), acarretam inevitavelmente uma **redução da qualidade de vida (QdV)**.

Poderei assim resumir sucintamente o afirmado, explicitando o modo como uma doença cutânea afecta negativamente a QdV:

1. Visibilidade do sofrimento dermatológico
  - ↳ alteração da auto-imagem e imagem corporal
  - ↳ alterações nas relações interpessoais;
2. Visibilidade lesional, prurido, desconforto
  - ↳ coceira ↳ escoriações ↳ alterações do sono e das relações íntimas;
3. Reacções sociais de rejeição ↳ evicção social;
4. Tratamentos ↳ desconfortáveis, rotineiros, onerosos e consumo de tempo;

5. Doenças recorrentes ou episódicas ↪ sensação de falta efectiva de controlo ↪ obsessões e compulsões relativas à auto-avaliação e aos tratamentos;
6. Evicção de hábitos e actividades susceptíveis de agravar a doença (exposição solar, bebidas alcoólicas) ↪ clausura social;
7. Recurso a camuflagem cosmética ou vestimentar no sentido de ocultar o sofrimento dermatológico ↪ inadequação social e atitudes compulsivas de auto-certificação.

#### 4. AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA - EXPERIÊNCIA EM DERMATOLOGIA

Como já foi referido, a avaliação da QdV é de utilização recente na Medicina em geral e na Dermatologia em particular.

Vimos como, em função da visibilidade do órgão pele e do carácter crónico ou recidivante da maioria das suas doenças, a maioria dos dermatopatas é seriamente afectado na sua vida, no seu estado psicológico, nas suas relações sociais e nas próprias actividades quotidianas.

Avaliamos igualmente como o conceito de QdV da OMS, por demasiadamente genérico, não encontrava aplicação na clínica e em estudos científicos, tendo, por isso, sido substituído pela “Qualidade de Vida relacionada com a Saúde”, “*health status*” ou “*functional status*”, conceito mais restrito, mais facilmente mensurável, por abarcar apenas as dimensões relacionadas directa e especificamente com o estado da saúde e excluir elementos como a liberdade, as crenças e o ambiente.

Referimos que este conceito operacional tem sido investigado e aplicado nos domínios da **economia da saúde**, da **pesquisa clínica** e da **avaliação da prática clínica**. A avaliação da QdV, dependente quase sempre da aplicação de questionários e seu preenchimento pelo doente (“self rating”) (mais raramente por terceiros, progenitores ou investigadores) deve ser metodologicamente irrepreensível, desde a elaboração do questionário e sua validação transcultural, à inclusão de itens e questões agrupadas dirigidas às diversas dimensões em estudo<sup>17</sup>, adaptadas em função da população alvo e processo de administração.

No domínio da elaboração dos questionários há propriedades essenciais que devem ser preservadas, nomeadamente a **fiabilidade**, a **validade** e a **sensibilidade**<sup>30,31</sup>.

A **fiabilidade** do questionário deve ser avaliada em termos da **reproductibilidade**, devendo apresentar os mesmos ou próximos resultados em dois estudos,

caso a doença se mantenha constante (fiabilidade “teste-reteste”) (medida em regra pelos coeficientes de correlação de *Spearman* ou de *Pearson*)<sup>30</sup>. Deve igualmente ser avaliado quanto à sua “**constância interna**” (isto é, se os itens interrelacionados medem de facto uma só e a mesma característica), dado que inclui habitualmente um número elevado de itens e questões (medido habitualmente pelo coeficiente alfa de *Cronbach*).

A **validade** do instrumento refere-se à capacidade de realmente avaliar o parâmetro para o qual foi concebido. A avaliação desta propriedade é complexa já que depende de múltiplos circunstancialismos de difícil quantificação. Adicionalmente, inclui duas componentes – “**a validade do conteúdo**” e “**a validade do constructo**” – reflectindo a 1ª a adequação do conceito em estudo à compreensão da leitura dos questionários e a 2ª a relação entre o conceito teórico em avaliação e as próprias medidas de referência<sup>32</sup>. Por exemplo, perante a hipótese de que os doentes com uma dermatose mais grave sofrem um impacto maior sobre a sua QdV, verificar-se-á a validade do constructo se o instrumento de medida demonstrar uma correlação positiva entre a intensidade do impacto negativo sobre a QdV e a gravidade da dermatose.

A **sensibilidade** do questionário é a propriedade que permite detectar alterações que se verificam nos fenómenos em estudo, particularmente desenvolvimentos que ocorrem nos indivíduos em função da evolução, positiva ou negativa da dermatose. Este parâmetro é da mais elevada relevância já que permite avaliar o peso relativo de sintomas específicos (prurido ou dor, por exemplo) na economia global da doença e na QdV do doente bem como detectar, pela “sensibilidade à mudança” o real impacto de novas terapêuticas sobre a QdV dos doentes.

A **validação transcultural** impõe-se num domínio em que também a maioria do trabalho efectuado é de origem anglo-saxónica. A validação processa-se, assim, adaptando o instrumento para o contexto sócio-cultural particular em que se pretende operar. Trata-se de processo complexo, envolvendo em regra uma dupla tradução para a língua da população alvo, seguida de uma retroversão para a língua de origem e aferição das diferenças detectadas por um comité científico multidisciplinar constituído por clínicos, linguistas e psicólogos, entre outros.

Apesar das dificuldades/exigências metodológicas referidas, vários excelentes instrumentos para medir a QdV foram desenvolvidos e aplicados no decurso do último decénio. Na maioria, são questionários que podem adicionalmente ser classificados de acordo com

o sistema de pontuação em **perfis** e em **índices**. Enquanto os perfis de saúde permitem atribuir um *score* diferente a cada dimensão separada do instrumento (SF-36, p. ex.), já os índices de saúde atribuem um valor numérico resultante da média aritmética ponderada para todas as dimensões avaliadas.

Merecem destaque entre os **instrumentos genéricos**, o *Sickness Impact Profile*<sup>33</sup>, o *Nottingham Health Profile* (NHP), a *Short Form 36* (SF-36)<sup>34</sup> e o *EORTC Quality of Life Questionnaire*<sup>3</sup>.

Entre as escalas especialistas, isto é, as que se aplicam a uma especialidade em particular, salientam-se o SKINDEX<sup>35</sup>, o *Dermatology Life Quality Index* (DLQI)<sup>36</sup>, o *Dermatology Specific Quality of Life* (DSQL)<sup>32</sup>, o *United Kingdom Sickness Impact Profile* (UKSIP)<sup>32</sup> e o único actualmente disponível na língua francesa, o *VQ-Dermato*<sup>37</sup>.

De entre as **escalas específicas**, concebidas para uma doença em particular, ressaltam-se em Dermatologia o *Psoriasis Disability Index* (PDI)<sup>38</sup> e o *Psoriasis Life Stress Inventory* (PLSI)<sup>39</sup>, o *Eczema Disability Index*<sup>40</sup>, o *Acne Disability Index*<sup>32</sup>, o *Cardiff Acne Disability Index*<sup>41</sup>, o *Assessment of the Psychological and Social Effects of Acne* (APSEA)<sup>42</sup> e o *Acne Quality of Life Scale*<sup>43</sup>, entre outros.

Refira-se, por ilustrativo das dificuldades metodológicas e operacionais que venho referindo a propósito dos instrumentos de medição da QdV, o exemplo do SKINDEX, escala especialista de Dermatologia de referência, desenvolvida em 1996 pelo grupo de Chren em Cleveland, nos EUA<sup>35</sup>.

Resultante de um constructo teórico/operacional obtido pela interacção prévia entre dermatopatas, dermatologistas, enfermeiras de Dermatologia e familiares (Fig. 1)<sup>35</sup>, o SKINDEX incluía sessenta e um itens e questões para apurar as dimensões e subdimensões/escalas seguintes: efeitos cognitivos, sociais, depressão, medo, embaraço, hostilidade, desconforto físico e limitações físicas (Anexo 1). Apesar de a sua aplicação exploratória em 201 dermatopatas a ter revelado como um instrumento fiável, reproduzível e sólido, o mesmo grupo americano desenvolveu um ano depois uma versão simplificada do instrumento<sup>44</sup>, constituída por apenas 29 itens, a qual se revelou igualmente fiável e válida embora com menor carga imposta ao doente e melhores capacidades avaliativa e discriminativa, particularmente na sensibilidade à mudança.

O DLQI, desenvolvido em 1994 por *Finlay e col.*<sup>36</sup> a partir de dermatopatas seguidos em regime de ambulatório num serviço de Dermatologia de um hospital universitário no País de Gales, é um instrumento especialista de fácil e prática aplicação, capaz de detectar e quantificar o impacto de qualquer dermatose sobre a QdV dos doentes. É composto por 10 itens (escala graduada de 0 a 3) que se focam nos sintomas e sentimentos (1 item cada), nas actividades diárias e de lazer (2 itens cada), no trabalho/escola e tratamento (1 item cada) e, finalmente, nos relacionamentos (2 itens). O *score* máximo é de 30 e o questionário reporta-se aos 7

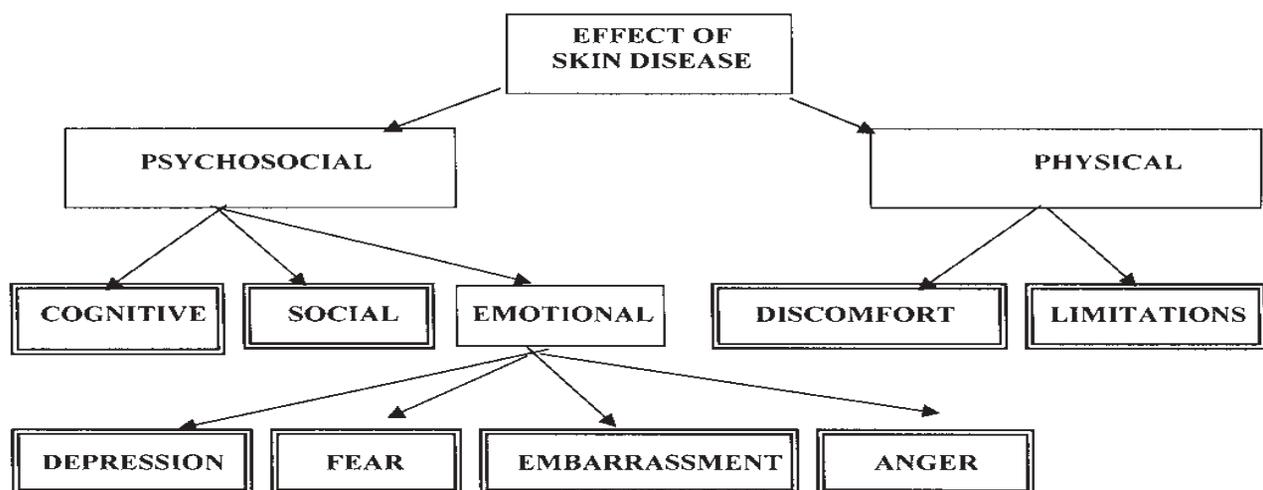


Fig. 1 – Conceptual framework for the effects of skin disease on patients' quality of life. This hypothesis was based on literature review and directed interviews with patients with skin disease and clinicians who care for them. The constructs addressed by the eight scales of Skindex are outlined with double lines.

dias prévios ao seu preenchimento. A validade do constructo e do conteúdo foram amplamente estudados, bem como a consistência interna, a fiabilidade “teste-reteste” e sensibilidade à mudança. No conjunto o DLQI revelou-se um instrumento prático, de fácil e rápido preenchimento, de elevada validade e fiabilidade e aplicável a grande número de dermatoses, contextos geográficos e sócio-culturais distintos (Anexo 2)<sup>45,46</sup>.

Passarei em seguida a referir algumas das **aplicações destes instrumentos nas principais patologias dermatológicas**:

### I. ACNE

A escala SKINDEX – versão simplificada – foi utilizada para avaliar a repercussão da acne em 60 doentes adultos<sup>47</sup>, tendo revelado, por comparação com doentes psoriásicos, uma maior repercussão funcional e emocional, particularmente em indivíduos com idade superior a 40 anos ou cuja terapêutica não se traduzia em melhoria significativa ao fim de 3 meses. No mesmo sentido foram os resultados da aplicação das escalas DLQI<sup>48</sup> e DSQL<sup>49</sup> em ensaios clínicos, os quais revelaram correlação excelente e moderada (respectivamente) com a melhoria objectiva dos sinais clínicos da dermatose e detectaram diferenças entre o grupo placebo e o grupo experimental<sup>49</sup>.

Ainda na Acne, um outro estudo utilizando um instrumento genérico detectou que os doentes padecendo de formas graves sofriam um importante impacto na sua QdV, comparável ao sofrido por doentes padecendo de Asma Brônquica, Epilepsia e Diabetes *Mellitus*<sup>50</sup>. Escalas específicas para esta prevalente doença revelaram excelente correlação com a gravidade clínica objectiva (CADI e APSEA) bem como uma boa coerência interna e aplicabilidade clínica corrente<sup>51</sup>.

Na acne e em função dos ainda poucos trabalhos efectuados, emerge a problemática de encontrar um equilíbrio adequado entre scores específicos e globais, numa doença com complexas e multifacetadas repercussões sobre o indivíduo, tendo em linha de conta o atingimento preferencial da adolescência e de ser de longa duração e de altíssima visibilidade (face quase sempre envolvida). Tendo presente estes factores, bem como o importante impacto social, psicológico e emocional, a Acne é seguramente uma das melhores candidatas para a utilização de escalas de QdV em Dermatologia.

### II. DERMITE ATÓPICA

A Dermite Atópica, pela cronicidade e carácter recidivante, pela elevada prevalência, pelo terreno

hereditário em se enxerta, pelo prurido intenso, pela perturbação do sono e das actividades diárias, pela associação potencial com a asma brônquica, é dermatose social e psicologicamente relevante, envolvendo o próprio paciente e também de forma decisiva todo o ambiente familiar e profissional.

A aplicação de escalas de QdV nestes doentes suscita, logo à partida, uma dificuldade incontornável: é que a maioria dos doentes afectados estão na idade pediátrica, não estando, conseqüentemente, habilitados a responder à maioria dos questionários existentes. Conseqüentemente, o “*self rating*” excluído, aplicam-se os “*proxy questioning*” e os “*outside rating*”, processos que reflectem inerentemente a repercussão da dermatose sobre os familiares, mais do que sobre os próprios pacientes. Um instrumento genérico – PGI (*Patient Generated Index*)<sup>52</sup> foi aplicado na Dermite Atópica, tendo uma comparação efectuada com o DLQI demonstrado ser um índice genérico bem adaptado à avaliação da QdV nestes doentes.

Foram igualmente aplicados instrumentos específicos como o EDI (*Eczema Disability Index*)<sup>53</sup> em adultos submetidos a terapêutica com ciclosporina A e, agora, em crianças com idades compreendidas entre os 2 e os 16 anos; questionário envolvendo 3 partes – auto-percepção, percepção dos progenitores e efeitos sobre a vida familiar<sup>54</sup>. O primeiro estudo – o único que faz referência às características da escala, validação e consistência, com 15 perguntas relativas às actividades quotidianas, vida profissional e escolar, relações pessoais, tratamento e actividades lúdicas – demonstrou claramente uma franca melhoria da QdV correlacionada com a melhoria dos scores de prurido e qualidade do sono. Neste domínio merece referência um processo objectivo de medição “*wearing actigraphy*” que permite o registo da actividade motora durante o sono (coceira), assim contribuindo para fornecer dados sobre a QdV destes doentes<sup>55</sup>.

Pelas dificuldades evidenciadas não estranha pois que existam poucos estudos relevantes neste domínio. Importa, adicionalmente, salientar que estes doentes estão, por um lado, frequentemente medicados com anti-histamínicos e corticosteróides sistémicos, fármacos com efeitos laterais que se repercutem sobre o psiquismo e as actividades diárias e, por outro, que os tratamentos incluem sempre complexos e morosos rituais de lubrificação cutânea e conseqüente dispêndio de tempo e recursos pessoais e familiares. Impõe-se conseqüentemente desenvolver escalas específicas para esta dermatose, as quais reflectam a QdV destes doentes, auto e alocriticamente avaliada.

### III. PSORÍASE

Doença socialmente relevante pela elevada prevalência na população (2-3%), pela cronicidade, pela dependência de agentes stressógenos, a Psoríase tem merecido alguma atenção, sendo efectivamente a dermatose que mais estudos suscitou neste domínio<sup>56</sup>.

Assim, questionários generalistas, como o UKSIP<sup>36</sup> e o GHQ<sup>57</sup>, instrumentos especialistas, como o DLQI, e instrumentos específicos, como o PDI<sup>38</sup> e o PLSI<sup>39</sup>, foram aplicados em diversos estudos que analisaram globalmente três domínios: 1) a adesão terapêutica e a QdV; 2) aspectos socio-económicos e QdV e, finalmente, 3) clínica e QdV.

Como em qualquer doença crónica, também na Psoríase se verificou que o nível de **não observância do tratamento** é elevado (>40%), sendo que 39% destes doentes afirmaram que os tratamentos prescritos perturbam a sua QdV e 44% referiram que um tratamento por via sistémica era preferido<sup>58</sup>, assim sublinhando o carácter fastidioso, penoso e desagradável das medicações por via tópica.

No plano socio-económico verificou-se igualmente a dimensão do impacto da doença sobre os que dela sofrem. Assim, 34% de uma população psoriásica atribuíram a sua condição de desempregados à psoríase; 59% afirmaram ter perdido mais de 26 dias/ano por causa da sua doença<sup>20</sup>; 46%, 42% e 32%, prefeririam ser afectados de asma brônquica, diabetes e bronquite crónica, respectivamente; finalmente, no que constitui uma medida indirecta de avaliar o impacto de uma doença<sup>59</sup>, 98%, 61% e 38% dos psoriásicos afirmaram-se dispostos a abdicar de mil libras; a pagar a mesma importância ou mesmo dez mil libras, respectivamente, para se verem livres da dermatose<sup>20</sup>.

Estudos efectuados incidindo sobre a **clínica e QdV**<sup>60</sup> determinaram que nem a gravidade clínica (PASI - *Psoriasis Area and Severity Index*), nem a cronicidade, nem mesmo a sua extensão<sup>38</sup> são predictivas dos scores de QdV. Pelo contrário, a sua visibilidade (membros, face e couro cabeludo, mãos e pés) estavam efectivamente directamente correlacionados com um maior impacto na vida quotidiana, irremediavelmente afectada pelo medo da rejeição social. Ainda neste domínio merecem referência os estudos de *Dooley e Finlay*<sup>61</sup> em 43 doentes, cujo ajustamento social foi considerado deficiente particularmente em situações de maior exposição, como o cabeleireiro, e a praia e o de *Ginsburg e Link*<sup>62</sup>, nos EUA, em 100 psoriásicos, dos quais 19% referiam ter sofrido episódio(s) de rejeição franca em ginásios, piscinas e cabeleireiros, geradores

de sentimentos de estigmatização social. Relevo final para o trabalho de *Ramsay*<sup>63</sup>, envolvendo 140 doentes no RU que revelou que actividades como a natação (72%), os “banhos de sol” (60%), idas aos cabeleireiros (34%), desportos (40%) e chuveiros públicos (64%) eram sistematicamente evitados, tendo em conta a exposição/constrangimento a que eram sujeitos.

No plano dos ensaios terapêuticos realizados constatou-se, como seria previsível, através do instrumento específico PDI e o genérico SIP, melhoria acentuada da QdV na sequência de tratamentos tópicos em ambiente hospitalar<sup>64</sup>, ou domiciliário (ditanol+calcipotriol)<sup>65</sup>, de abordagens fototerapêuticas (UV-B)<sup>66,67</sup> e de fototermoterapêuticas<sup>57</sup>. O PDI<sup>38</sup> revelou elevada sensibilidade à mudança em doentes hospitalizados, expressa na redução do score de 34,1 (+11,1) antes para 22,3 (+10,9) ( $p < 0,002$ ) 4 semanas após o tratamento.

No conjunto, estes estudos confirmam o forte impacto da psoríase na QdV dos psoriásicos, afectando todos os domínios da vida quotidiana, em particular as relações sócio-profissionais e a sexualidade. A emergência de tratamentos novos (abordagens “biológicas”) que se avizinham, determinantes de longos períodos de remissão e dispensando as maçadoras rotinas tópicas, adicionarão seguramente QdV a estes doentes, tão fortemente estigmatizados pela afecção.

Para concluir, uma referência para os efeitos da hospitalização de dermatopatas na sua QdV, particularmente relevante nestes tempos de progressiva *ambulatorialização* da Especialidade. Um estudo comparativo envolvendo os serviços de dermatologia da Faculdades de Medicina de Cardiff e de Miami e incluindo 295 e 366 doentes, respectivamente, que sofriam de formas graves, extensas ou refractárias de psoríase, úlceras de perna, eczemas e de micose fungóide, demonstrou nos dois centros redução franca dos scores de DLQI após internamento (14,9 – 8,2;  $p < 0,0001$ ) (12,0-8,5;  $p < 0,0001$ )<sup>68</sup>.

Outras dermatoses foram avaliadas quanto à QdV experienciada pelos seus doentes. Merecem menção a urticária e a úlcera de perna avaliadas pelo instrumento genérico NIH<sup>14</sup>; a doença de Behçet, de Hailey-Hailey e de Darier pela escala especialista DLQI<sup>14</sup>; o herpes genital (SF-36)<sup>69</sup>, basaliomas (UKSIP e DLQI)<sup>70</sup> e melanoma maligno (EORTC)<sup>71</sup>.

### 5. CONCLUSÕES

Após ter definido os âmbito e alcance do conceito operacional de “Qualidade de Vida” (QdV), explicitado as razões para a relevância da sua aplicação, na medicina em geral e na dermatologia em particular, e exemplificada a sua utilização clínica prática nesta especialidade médica, cumpre por ora concluir, salientando:

1. Os progressos enormes da Biologia e da Medicina vêm impondo gradual e inexoravelmente o primado da "Medicina de Órgão" e determinando uma hiperespecialização progressiva aos seus profissionais, cuja *praxis* assenta crescentemente em complexas, elaboradas e onerosas técnicas e sofisticados aparelhos.
2. Fruto dessa especialização, o doente ("utente") tende a passear a sua longevidade, sequencial e paralelamente, pelos cuidados de *técnicos biomédicos* integrando equipas multidisciplinares de médicos especialistas, enfermeiros, técnicos de saúde mental, de reabilitação, etc....., num sistema tão complexo, tecnocrático e despersonalizante como altamente oneroso/ruinoso.
3. A relação médico-doente, tradicionalmente biunívoca, esbate-se progressivamente numa teia de múltiplos actores, de intrincadas expectativas e interações, onde as considerações fármaco-económicas assumem peso crescente e a capacidade decisória do médico (que não a sua responsabilidade civil ou profissional) se debilita gradualmente.
4. O médico, ou *técnico biomédico especialista*, passa pois a constituir apenas mais uma face entre as dos múltiplos participantes dos sistemas de saúde. Escondido muitas vezes atrás de complexas e sofisticadas tecnologias, o seu contacto com o doente assume progressivamente o carácter de *victória técnica* episódica especializada num doente que se encontra em *trânsito* entre múltiplos e distintos serviços, manietado e condicionado por uma interminável teia de normas, processos e formulários administrativos.
5. Neste contexto geral vem-se inserindo uma preocupação crescente pelo doente na própria avaliação da eficácia clínica, isto é, a apreciação dos factores subjectivos relacionados com as suas experiências, anseios, expectativas e realizações no quadro de um sistema de saúde e não mais apenas a avaliação objectiva das respostas clínica e paraclínica à acção de agentes ou técnicas terapêuticas.
6. O conceito operacional de Qualidade de Vida, desenvolvido a partir da década de 90 em trabalhos na área da Oncologia Médica, decorre consequentemente dos objectivos de dignificar o indivíduo humano doente e de otimizar a prática médica, tendo presente que factores de índole motivacional interferem decisivamente no acto médico, desde a marcha diagnóstica até ao próprio devir terapêutico, tal como a constatação do pervasivo efeito placebo eloquentemente ilustra.
7. Definida inicialmente apenas em função do tempo de sobrevida e frequência dos efeitos laterais suportados pelos doentes, o conceito de QdV passou a incorporar na sua avaliação as consequências psicossociais da doença, bem como o impacto do tratamento na sua vida quotidiana. Esta nova dimensão, essencialmente subjectiva, passou a ser incluída na avaliação dos tratamentos a par dos clássicos parâmetros eficácia clínica/efeitos laterais/custo.
8. Enquanto modelo operacional, a QdV (relacionada com a saúde), dependente muito embora da cultura e do sistema de valores vigente e direccionado preferencialmente para adultos padecendo de doenças crónicas ou incuráveis, avalia no essencial quatro (4) dimensões básicas do sujeito, a saber: o **estado físico**, as **sensações somáticas**, o **estado psicológico** e, finalmente, as **relações sociais**.
9. A sua utilização vem-se expandindo na arena médica, particularmente nas áreas da farmacoeconomia (impacto de tratamentos na QdV e consumo de recursos), da pesquisa clínica (ensaios terapêuticos, enquanto parâmetro complementar) e, finalmente, da avaliação da boa prática médica.
10. Na maioria dos casos, os instrumentos de medida da QdV são questionários (perfis ou índices) estandardizados, preenchidos pelo próprio doente (*self rating*) ou por terceiros (*outside rating e proxy questioning*). Podem ter um **cariz generalista**, explorando o estado de saúde dos doentes, hábitos de vida, etc., **especialista**, aplicado a uma especialidade médica, ou **específica**, dirigindo-se neste último caso a uma única doença ou patologia. Enquanto as escalas generalistas permitem estabelecer comparações entre diferentes patologias, já as específicas permitem de uma forma mais directa evidenciar a sensibilidade à mudança, mediante a avaliação de um determinado sintoma de uma doença na economia do processo mórbido, do tratamento em curso e do sofrimento do doente.

11. O sofrimento dermatológico, não determinando na maioria dos casos sério *handicap* funcional e sendo globalmente menorizado e trivializado pelo público em geral e pela comunidade médica em particular, tem no entanto forte impacto no indivíduo, o qual se vê afectado no seu estado psicológico, relações sociais e actividades quotidianas.
12. Concorrem para tal facto duas ordens de factores. Factores de índole interna, como a imagem corporal e a auto-estima – afectados inevitavelmente pela generalidade das dermatoses e com responsabilidades directas no défice dos mecanismos de *coping* – e de índole externa, como o estigma e a rejeição sociais de que estes doentes são vítimas, fruto das crenças, mitos e preconceitos que envolvem as doenças cutâneas (impureza, castigo, culpa, conduta e moral desviantes) à escala global.
13. Foram enumerados alguns requisitos essenciais para a utilização metodologicamente irreprensível dos instrumentos de QdV, explicitados algumas das escalas genéricas, especialistas e específicas mais correntemente aplicadas bem como, finalmente, referidos alguns trabalhos efectuados em dermatoses como a Acne, a Psoríase e a Dermatite Atópica.
14. Ressaltam da generalidade dos trabalhos referenciados a demonstração do forte impacto negativo destas dermatoses sobre a QdV, em grau comparável às doenças crónicas como a Diabetes *Mellitus*, a Asma Brônquica e a Bronquite e, na área específica da Dermatologia Clínica, a verificação, entre outras, das repercussões penalizantes do sintoma prurido e das rotinas de lubrificação cutânea, em claro contraste com a aparente boa aceitação dos tratamentos sistémicos, na generalidade entendidos como mais eficazes e gerando uma melhor *compliance*.
15. Conclui-se que a avaliação da QdV é instrumento essencial na Medicina Clínica, ajudando a compreender as motivações e expectativas dos doentes por um lado e a potenciar a eficácia dos agentes terapêuticos por outro, reconhecido que é o peso extraordinário dos factores motivacionais no devir clínico e terapêutico da maioria das situações

patológicas em Medicina Humana. Ressalva-se, no entanto, que representa apenas mais um parâmetro, a ser avaliado num contexto clínico em que a eficácia, segurança e custos não podem obviamente ser menorizados ou subalternizados.

16. A problemática da Qualidade de Vida encontra-se assim no cerne da Psicossomática, particularmente na Dermatologia, tendo em conta não apenas as extraordinárias repercussões que as dermatoses têm na vida quotidiana, mas também o carácter rotineiro e fastidioso dos tratamentos dermatológicos nas prevalentes dermatoses crónicas e constitucionais, em grau que compromete decisivamente a *compliance* e, conseqüentemente, a resposta terapêutica.

### REFERÊNCIAS

1. Mota Cardoso R: A Outra Metade da Medicina. In: Mota Cardoso R (Coordenador), A Outra Metade da Medicina. Monografias Breves de Psicologia Médica. Climepsi Editores, Lisboa, 1ª Edição, 1998, XI-XIV.
2. Spiegel D (personal communication). International Congress on Psychosomatic Medicine. Gothemburg, 22-25th August, 2001.
3. Aaranson NK, Ahmedzai, S Bergman B, et al.: The European Organization for Research and Treatment of Cancer QLQ-C30: A Quality-of-Life Instrument for Use in International Clinical Trials in Oncology. J Nat Cancer Institute 85: 385-96 (1993).
4. Jachuck SJ, Brierty H, Jachuck S, et al.: The Effect of Hypotensive Drugs on the Quality of Life. J Royal College of General Practitioners 32: 103-5 (1982).
5. Deyo RA: The quality of life, research and care (Editorial): Ann Intern Med 114: 695-7 (1991).
6. Fitzpatrick R, Fletcher A, Gore S, et al.: Quality of life measures in health care. I: Applications and issues in assessment. Br Med J 305: 1074-7 (1992).
7. Raymond JM: Pourquoi et comment mener des études de qualité de vie en Gastroenterologie? Gastroenterol Clin Biol 20: 1067-70 (1996).
8. Finlay AY, Ryan TJ: Disability and handicap in dermatology. Int J Dermatol 35: 305-1 (1996).
9. Augustin M, Amon U, Bullinger M et al.: Recommendations for the assessment of quality of life in dermatology. Dermatol Psychosom 1: 84-7 (2000).
10. Boulinguez S: Les échelles de qualité de vie. Ann Dermatol Venerol 127: 2S5-2S6 (2000).
11. Guyatt GH, Feeny DH, Patrick DL: Measuring health-related quality of life. Ann Intern Med 118: 622-9 (1993).

12. Wilson JB, Cleary PD: Linking clinical variables with health-related quality of life. A conceptual model of patient outcomes. *JAMA* 273: 59-65 (1995).
13. Slevin ML, Plant H, Lynch D: Who should measure quality of life, the doctor or the patient? *Br J Cancer* 57: 109-12 (1988).
14. Wolkenstein P: Qualité de vie en dermatologie. *In*: Dubertret L, Bachelez H, et al. (eds.): *Thérapeutique Dermatologique, Médecine-Sciences*, Flammarion, Paris, 2001, pp 1170-1173.
15. Moatti JP: Evaluation économique: un complément nécessaire de l'évaluation médicale. *In*: Matillon Y, Durieu P (eds.): *L'Évaluation Médicale: Du Concept à la Pratique*. Paris, France, Flammarion, 1994, pp 71-80.
16. Aaronson NK: Quality of life assessment in clinical trials: methodologic issues. *Controlled Clin Trials* 10 (Suppl.): 195S-208S (1989).
17. Testa MA, Simonson DC: Assessment of quality of life outcomes. *N Engl J Med* 334: 835-40 (1996).
18. Jowett S, Ryan T: Skin disease and handicap: an analysis of the impact of skin conditions. *Soc Sci Med* 20: 425-9 (1985).
19. Jobling RG: Psoriasis – a preliminary questionnaire study of sufferers' subjective experience. *Clin Exp Dermatol* 1: 233-6 (1976).
20. Finlay AY, Coles EC: The effect of severe psoriasis on the quality of life of 369 patients. *Br J Dermatol* 132: 236-44 (1995).
21. Papadopoulos L, Bor R: Psychological impact on body image, self-esteem and quality of life. *In*: Papadopoulos L, Bor R (eds.): *Psychological Approaches to Dermatology*, BPS Books Leicester, 1999, pp 47-54.
22. Cash TF, Winstead BW, Jade LH: The Great American Shape Up: Body image survey report. *Psychol Today* 20: 30-7 (1986).
23. Papadopoulos L, Bor R, Legg C, et al.: Impact of stressful life events on the onset of vitiligo in adults: Preliminary evidence for a psychological dimension in aetiology. *Clin Exp Dermatol* 23: 243-8 (1998).
24. Kleinman A: *The Illness Narratives: Suffering, Healing and the Human Condition*. New York: Basic Books, 1998.
25. Porter JR, Beuf AH, Lerner AB, et al.: The effect of vitiligo on sexual relationships. *J Am Acad Dermatol* 22: 221-2 (1990).
26. Rogers CR: *On Becoming a Person*. Boston, Houghton, Mifflin, 1961, citado por (2).
27. Cash TF, Pruzinsky T: *Body Images: Development, Deviance and Change*. New York: Guilford Publications Inc, 1990.
28. Lanigan S, Cotterill J: Psychological disabilities amongst patients with port wine stains. *Br J Dermatol* 121: 209-15 (1989).
29. Dungay RK, Buselmeier TJ: Medical and psychosocial aspects of psoriasis. *Health and Social Work*, pp 140-147, 1982.
30. Greenfield S, Nelson EC: Recent developments and future issues in the use of health status assessment measures in clinical settings. *Med Care* 30 (Suppl.): MS 23-MS 41 (1992).
31. Wiklund J, Dimenas E, Wahl M: Factors of importance when evaluating quality of life in clinical trials. *Controlled Clinical Trials* 11: 169-79 (1990).
32. Halioua B, Beumont MG, Lunel F: Quality of Life in Dermatology. *Int J Dermatol* 39: 801-6 (2000).
33. Patrick DL, Deyo RA: Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life. *Med Care* 273 (Suppl.): S 217-S 232 (1989).
34. Ware JE Jr, Sherbourne CD: The MOS 36-item short-form health survey (SF-36) I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* 30: 473-83 (1992).
35. Chren MM, Lesker RJ, Quinn LM: Skindex, a quality-of-life measure for patients with skin diseases: Reliability, validity and responsiveness. *J Invest Dermatol* 107: 707-13 (1996).
36. Finlay AY, Khan GK: Dermatology Life Quality Index (DLQI): A simple practical measure for routine clinical use. *Clin Exp Dermatol* 19: 210-6 (1994).
37. Grob JJ, Auquier P, Martin S, et al.: Development and validation of a quality of life measurement for chronic skin disorders in French: VQ-Dermato. *Dermatology* 199: 213-2 (1999).
38. Finlay AY, Kelly SE: Psoriasis – an index of disability. *Clin Exp Dermatol* 12: 8-11 (1987).
39. Gupta MA, Gupta AK: The Psoriasis Life Stress Inventory: a preliminary index of psoriasis-related stress. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 75: 240-3 (1995).
40. Salek MS: Measuring the quality of life of patients with skin disease. *In*: Walker SR, Rosser RM (eds.): *Quality of Life Assessment: Key Issues in the 1990's*, Kluwer, 1993, pp 355-370.
41. Motley RJ, Finlay AY: Practical Use of a Disability Index in the Routine Management of Acne. *Clin Exp Dermatol* 17: 1-3 (1992).
42. Layton AM, Eady A, Cunliffe WJ: A reassessment of acne – what constitutes severe acne? *Br J Dermatol* 125 (Suppl. 38): 35-6 (1991).
43. Gupta MA, Johnson AM, Gupta AK: The development of an Acne Quality of Life Scale: reliability, validity and relation to subjective acne severity in mild to moderate acne vulgaris. *Acta Dermatol Venereol (Stockh)* 78: 451-6 (1998).
44. Chren MM, Lasek RJ, Flocke SA, et al.: Improved Discriminative and Evaluative Capability of a Refined Version of Skindex, a Quality of Life Instrument for Patients with Skin Diseases. *Arch Dermatol* 133: 1433-40 (1997).

45. Badia X, Mascaro JM, Lozano R: Measuring health-related quality of life in patients with mild to moderate eczema and psoriasis: clinical validity, reliability and sensitivity to change of the DLQI. *Br J Dermatol* 141: 698-702 (1999).
46. Zachariae R, Zachariae C, Ibsen H, et al.: Dermatology Life Quality Index: Data from Danish Inpatients and Outpatients. *Acta Derm Venereol* 80: 272-6 (2000).
47. Lasek R, Chren MM: Acne Vulgaris and Quality of Life of Adult Dermatology Patients. *Arch Dermatol* 134: 454-8 (1998).
48. Newton JN, Maillou E, Klassen A, et al.: The effectiveness of acne treatment: an assessment by patients of the outcome of therapy. *Br J Dermatol* 137: 563-7 (1997).
49. Anderson S, Rajagopalan R: Responsiveness of the Dermatology-Specific Quality of Life (DSQL) instrument to treatment for acne vulgaris in a placebo-controlled clinical trial. *Qual Life Res* 7: 723-34 (1998).
50. Malloue E, Newton JN, Klassen A, et al.: The Quality of Life in Acne: a comparison with general medical conditions using generic questionnaires. *Br J Dermatol* 140: 672-6 (1999).
51. Cribier B: Acné et Qualité de Vie. *Ann Dermatol Venereol* 127: 2S13-2S14 (2000).
52. Herd RM, Tidman MS, Ruta DA, et al.: Measuring quality of life in atopic dermatitis: correlation and validation of two different methods. *Br J Dermatol* 136: 502-7 (1997).
53. Salek MS, Finlay AI, Luscombe DK, et al.: Cyclosporine greatly improves the quality of life of adults with severe atopic dermatitis. A randomized double blind placebo controlled trial. *Br J Dermatol* 129: 422-30 (1993).
54. Berth-Jones J, Finlay AY, Zakin I, et al.: Cyclosporin in severe childhood atopic dermatitis: a multicenter study. *J Am Acad Dermatol* 34: 1016-21 (1996).
55. Bender BG, Leung SB, Leung DY: Actigraphy assessment of sleep disturbance in patients with atopic dermatitis: an objective life quality measure. *J. Allerg Clin Immunol* 111: 598-602 (2003).
56. Finlay AY: Quality of life measurement in dermatology: a practical guide. *Br J Dermatol* 136: 305-14 (1997).
57. Root S, Kent G, Al-Abadie MSK: The relationship between disease severity, disability and psychological distress in patients undergoing PUVA treatment for psoriasis. *Dermatology* 189: 234-7 (1994).
58. Richards HL, Fortune DG, O'Sullivan TM, et al.: Patients with psoriasis and their compliance with medication. *J Am Acad Dermatol* 41: 581-3 (1999).
59. Lundeberg L, Johannesson M, Silverdahl M, et al.: Quality of life, health related utilities and willingness to pay in patients with psoriasis and atopic eczema. *Br J Dermatol* 141: 1067-75 (1999).
60. Fortune DG, Main CJ, O'Sullivan TM, et al.: Quality of life in patients with psoriasis: the contribution of clinical variables and psoriasis-specific stress. *Br J Dermatol* 137: 755-60 (1997).
61. Dooley G, Finlay AY: Personal construct systems of psoriatic patients. *Clin Exp Dermatol* 15: 401-5 (1990).
62. Ginsburg I, Link B: Psychosocial consequences of rejection and stigma feelings in psoriasis patients. *Int J Dermatol* 32: 587-91 (1993).
63. Ramsay B, O'Reagan M: A survey of the social and psychological effects of psoriasis. *Br J Dermatol* 118: 195-201 (1988).
64. McHenry PM, Doherty VR: Psoriasis: an adult of patients' views on the disease and its treatment. *Br J Dermatol* 127: 13-7 (1992).
65. Wall ARJ, Poyner TF, Mendey AP: A comparison of treatment with dithranol and calcipotriol on the clinical severity and quality of life in patients with psoriasis. *Br J Dermatol* 139: 1005-11 (1998).
66. Parry EJ, Tillman DM, Long J, et al.: Audit of UVB phototherapy in the treatment of psoriasis. *Br J Dermatol* 133 (Suppl.): 45-6 (1995).
67. Gupta G, Long J, Tillman DM: The efficacy of narrow band ultraviolet phototherapy in psoriasis using objective and subjective outcome measures. *Br J Dermatol* 140: 887-90 (1999).
68. Ayyalaraju RS, Finlay AY, Dykes PJ, et al.: Hospitalization for severe skin disease improves quality of life in the United Kingdom and the United States: A comparative study. *J Am Acad Dermatol* 49: 249-54 (2003).
69. Taboulet F, Halioua B, Malkin JE: Quality of Life and Use of Health Care among people with genital herpes in France. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 79: 380-4 (1999).
70. Blackford S, Roberts D, Salek MS: Basal cell carcinomas cause little handicap. *Qual Life Res* 5: 191-4 (1996).
71. Sigurdardottir V, Bolund C, Brandberg Y, et al.: The impact of generalized malignant melanoma on quality of life evaluated by the EORTC questionnaire

ANEXO 1 – SKINDEX

34. I am comfortable showing affection to others even though I have this skin condition. (soc)
35. I am frustrated by this skin condition. (ang)
36. Other people understand my skin condition. (cog)
37. I worry my skin condition will spread to other places on my body. (fer)
38. I sleep as well as usual even though I have this skin condition. (lim)
39. People talk about my skin condition behind my back. (cog)
40. I do more things by myself because of my skin condition (watching TV, studying, reading). (soc)
41. I blame myself for this skin condition. (cog)
42. Using my hands (typing, cleaning, using tools) is as easy as usual even with this skin condition. (lim)
43. I am ashamed of my skin condition. (emb)
44. My skin condition makes moving around difficult. (lim)
45. My skin is irritated. (dis)
46. My skin is in good condition. (cog)
47. My skin condition makes me look disfigured. (cog)
48. I worry my skin condition will spread to others. (fer)
49. Life is fair even though I have this skin condition. (cog)
50. My skin problem is the major thing people notice about me. (cog)
51. Life is worthwhile even though I have this skin condition. (dep)
52. I can still make new friends even with this skin condition. (soc)
53. In general, I am a confident person even though I have this skin condition. (dep)
54. Even a compliment about the condition of my skin would bother me. (ang)
55. I visit the hairdresser/barber as much as usual even though I have this skin condition. (soc)
56. This skin condition makes me feel hopeless. (dep)
57. I feel like myself even though I have this skin condition. (dep)
58. Compared to others, I am fortunate to have the skin I have. (ang)
59. My sex life is the same as usual even though I have this skin condition. (soc)
60. People who see my skin condition are as friendly as usual. (cog)
61. My skin condition makes me tired more than usual. (lim)
62. I socialize less than usual because I have this skin condition. (soc)

**SKINDEX Response Choices**

Items 1–48 Never, Rarely, Sometimes, Often, All the Time

Items 49–62 Strongly Disagree, Disagree, Slightly Disagree, Slightly Agree, Agree, Strongly Agree

\*Item number 28, a repeated item, was deleted before any analyses.

Abbreviations in parentheses refer to scale that each item addresses (dis = discomfort, lim = limitations, cog = cognitive, soc = social, dep = depression, fer = fear, emb = embarrassment, ang = anger).

## Dermatology Life Quality Index (DLQI)

### Questionnaire



**This is the web version of the questionnaire for online viewing only.**  
If you need a paper copy please use the [version in portable document format](#).

Hospital No:		
Name:	Diagnosis:	DLQI SCORE:
Age:	Address:	Date:

**The aim of this questionnaire is to measure how much your skin problem has affected you OVER THE LAST WEEK. Please tick one box for each question**

- |  |   |   |
|--|---|---|
| <p>1. Over the last week, how <b>itchy, sore, painful or stinging</b> has your skin been?</p>  | <p>Very much</p> <p>A lot</p> <p>A little</p> <p>Not at all</p> | <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p>   |
| <p>2. Over the last week, how <b>embarrassed</b> or <b>self conscious</b> have you been because of your skin?</p>                                  | <p>Very much</p> <p>A lot</p> <p>A little</p> <p>Not at all</p> | <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p>   |
| <p>3. Over the last week, how much has your skin interfered with you going <b>shopping</b> or looking after your <b>home</b> or <b>garden</b>?</p> | <p>Very much</p> <p>A lot</p> <p>A little</p> <p>Not at all</p> | <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/></p> <p style="margin-left: 20px;">Not relevant <input type="checkbox"/></p> |

4. Over the last week, how much has your skin influenced the **clothes** you wear
- Very much
- A lot
- A little
- Not at all  Not relevant
5. Over the last week, how much has your skin affected any **social** or **leisure** activities?
- Very much
- A lot
- A little
- Not at all  Not relevant
6. Over the last week, how much has your skin made it difficult for you to do any **sport**?
- Very much
- A lot
- A little
- Not at all  Not relevant
7. Over the last week, has your skin prevented you from **working** or **studying**?
- Yes
- No  Not relevant
- If "No", over the last week how much has your skin been a problem at **work** or **studying**?
- A lot
- A little
- Not at all
8. Over the last week, how much has your skin created problems with your **partner** or any of your **close friends** or **relatives**?
- Very much
- A lot
- A little
- Not at all  Not relevant
9. Over the last week, how much has your skin caused any **sexual** **difficulties**?
- Very much
- A lot
- A little
- Not at all  Not relevant
10. Over the last week, how much of a problem has the **treatment** for your skin been, for example by making your home messy, or by taking up time?
- Very much
- A lot
- A little
- Not at all  Not relevant

Please check that you have answered EVERY question. Thank you. © AY Finlay, GK Khan, April 1992, This must not be copied without the permission of the authors.

## TUMORES DO MÚSCULO LISO- - UMA REVISÃO DE 109 ANGIOLEIOMIOMAS

Bárbara Pereira<sup>1</sup>, Marta Pereira<sup>1</sup>, Esmeralda Vale<sup>2</sup>, Isabel Viana<sup>2</sup>, António Picoto<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Central do Funchal, <sup>2</sup>Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

**RESUMO - Introdução:** Os angioleiomiomas são tumores benignos derivados do músculo liso, habitualmente solitários e dolorosos, mais frequentes na extremidade inferior. São relativamente raros havendo poucas séries publicadas. Histologicamente dividem-se em três tipos: sólido, venoso e cavernoso. **Objectivo e Métodos:** O objectivo do nosso estudo foi rever todos os casos de angioleiomiomas diagnosticados no laboratório de dermatopatologia do Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa entre 1994 e 2003, avaliando retrospectivamente os aspectos clínicos e histológicos. Todos os diagnósticos foram confirmados por dois dermatopatologistas independentes. **Resultados:** Foram encontrados 109 casos de angioleiomiomas: 90 mulheres (82,6%) e 19 homens (17,4%) com idade média de 58,6 anos. Em 91 casos, as lesões localizavam-se no membro inferior, 55 das quais na perna; 75 eram dolorosas. Os diagnósticos clínicos mais frequentes foram: tumor glómico (18), leiomioma (17) e angioleiomioma (15). Histologicamente, os tumores eram bem circunscritos, 88 (80,7%) eram sólidos e 21 (19,3%) venosos, não tendo sido encontrados tumores cavernosos. Doze estavam localizados apenas na derme e 65 na derme reticular e hipoderme. Em 10 casos havia infiltrado inflamatório e o estroma apresentava alterações hialinas em 29 e mixóides em 25. Outras características observadas foram: presença de calcificações, trombos, vasos e nervos adjacentes ao tumor e áreas de lipomatização. **Conclusão:** Os nossos resultados foram semelhantes aos publicados no que respeita ao sexo e localização preferencial e conseguimos encontrar uma correlação entre o tipo histológico e o sexo e entre a localização e o sexo.

**PALAVRAS-CHAVE** - Angioleiomiomas; Tumores do músculo liso; Tipo histológico; Tumor doloroso.

## SMOOTH MUSCLE TUMORS - A REVIEW OF 109 ANGIOLEIOMYOMAS

**ABSTRACT - Background:** Angioleiomyomas are benign tumors of smooth muscle origin, usually presenting as a solitary painful lesion most often on the lower extremity. Being relatively rare, few series have been published. There are three histological types: solid, cavernous and venous. **Objective and Methods:** The aim of our study was to review all angioleiomyomas cases diagnosed in our dermpathology laboratory between 1994 and 2003, addressing clinical and histological data retrospectively. All diagnoses were confirmed by two independent dermpathologists. **Results:** 109 cases were found: 90 females (82,6%) and 19 males (17,4%) with a mean age of 58,6 years. 91 tumors involved the lower extremity, with 55 of those involving the leg and 75 were painful. The most frequent clinical diagnosis were: glomus tumor (18), leiomyoma (17) and angioleiomyoma (15). Histologically, they were well circumscribed, 88 (80,7%) being solid, 21 (19,3%) venous and no cavernous tumors were found. 12 were located in the reticular dermis whereas 65 involved both the reticular dermis and hypodermis. Inflammatory infiltrate was present in 10 cases and there was myxoid change in 25 cases and hyaline change in 29. Other features present were: calcifications, thrombi, vessels and nerves adjacent to the tumor and areas of lipomatization. **Conclusion:** Our results were similar to other published reports in what concerned sex distribution and preferential location and we found a correlation between histological type and sex and between location and sex.

**KEY-WORDS** - Angioleiomyomas; Smooth muscle tumors; Histological type; Painful tumor.

### Correspondência:

Dr.<sup>a</sup> Bárbara Pereira

Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

Rua José Estevão, 135

1150-201 Lisboa

Tel: 213563221

Fax: 213522359

## INTRODUÇÃO

Os tumores benignos derivados do músculo liso da pele dividem-se em três grupos, de acordo com a estrutura que os origina: os piloleiomiomas, derivados do músculo erector do pêlo, os angioleiomiomas, originados na túnica muscular dos vasos, e os genitais (que englobam os dartoleiomiomas, com origem nas fibras dartóicas presentes no escroto, e os tumores do músculo liso da vulva e aréola mamária)<sup>1,2</sup>.

Relativamente aos angioleiomiomas, a apresentação clínica mais frequente é a de um nódulo subcutâneo, solitário, frequentemente doloroso, com localização preferencial no membro inferior sobretudo na perna<sup>3</sup>



Figs. 1 e 2 - Aspecto clínico mais frequente sob a forma de nódulo, subcutâneo, solitário, localizado na perna.

(Figs. 1 e 2). No entanto, estão também descritas outras localizações mais raras como a subungueal<sup>4</sup> e o pavilhão auricular<sup>5,6</sup> e mesmo lesões múltiplas no contexto de infecção por HIV<sup>7</sup>. São mais frequentes no sexo feminino predominando na meia-idade<sup>8,9</sup>.

Distribuição por faixa etária

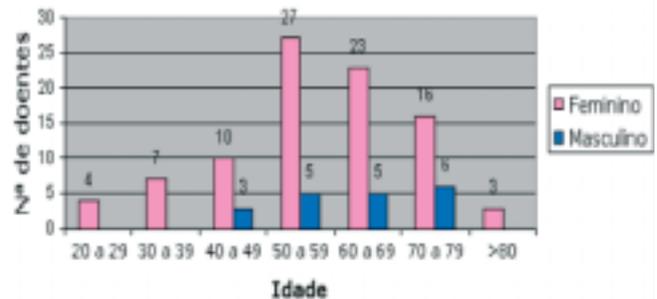


Fig. 3 - Distribuição dos doentes por idades.

A dor associada ao angioleiomioma pode ser desencadeada por pressão ligeira, vento ou frio, especulando-se que possa resultar de fenómenos isquémicos locais devido à contracção de um vaso<sup>9</sup> ou da pressão exercida pelas componente muscular em contracção sobre fibrilhas nervosas presentes no tumor<sup>8</sup>.

Histologicamente, os angioleiomiomas classificam-se em três subtipos: sólido, venoso e cavernoso<sup>9</sup> havendo em todos uma proliferação de células musculares lisas e canais vasculares<sup>3</sup> com disposição diferente conforme o tipo. Os tumores de tipo sólido são constituídos por feixes compactos de células musculares lisas, que se cruzam em diferentes direcções rodeando espaços vasculares numerosos, mas de calibre reduzido, frequentemente tipo fenda. O tipo cavernoso é composto por espaços vasculares dilatados, cuja parede se funde de forma imperceptível com a proliferação muscular lisa intervascular. No tipo venoso, observam-se canais vasculares de parede espessa que se distinguem claramente do músculo liso intervascular.

Estas lesões habitualmente não apresentam pleomorfismo; contudo, alguns casos raros de lesões pleomórficas com mitoses raras ou ausentes foram descritos<sup>10,11</sup>. São lesões bem delimitadas situadas na derme e/ou hipoderme<sup>1</sup>. Características histopatológicas adicionais que têm sido estudadas por alguns autores incluem a presença de vasos e nervos no estroma ou parede do tumor, presença de alterações hialinas e mixóides do estroma, presença de infiltrado e áreas de lipomatização<sup>2,8,9</sup>.

## OBJECTIVO

O objectivo do nosso estudo foi rever todos os casos de angioleiomiomas diagnosticados no nosso laboratório de dermatopatologia nos últimos 10 anos, avaliando os aspec-

tos clínicos e histológicos e comparar os dados obtidos com os de outras séries publicadas na literatura.

## MÉTODOS

Foram analisados retrospectivamente os dados clínicos e histopatológicos de todos os Angioleiomiomas diagnosticados entre 1994 e 2003 no Laboratório de Dermatopatologia do Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa (CDMC). Foi efectuada consulta dos processos clínicos dos doentes e da revisão das lâminas histológicas.

Relativamente aos aspectos clínicos, avaliaram-se os seguintes parâmetros: idade e sexo do doente; localização e número de lesões por doente; morfologia da lesão; dimensão e tempo de evolução das lesões; sintomatologia associada e diagnósticos clínicos efectuados.

Para avaliação das características microscópicas estavam disponíveis lâminas previamente incluídas em parafina e coradas por Hematoxilina-Eosina (HE); nalguns casos estavam disponíveis algumas colorações especiais como van Gieson, Azul de Alcian e técnicas de imunohistoquímica como Actina do Músculo Liso (AML), Desmina e Proteína S-100. Foram estudadas as seguintes características histológicas: tipo histológico; localização ao nível dos planos cutâneos; presença de infiltrado inflamatório e de alterações hialinas e mixóides do estroma; presença de calcificações, trombos, vasos e nervos adjacentes ao tumor e áreas de lipomatização.

Procedeu-se ainda a uma revisão da literatura comparando-se os resultados obtidos com os das principais séries publicadas.

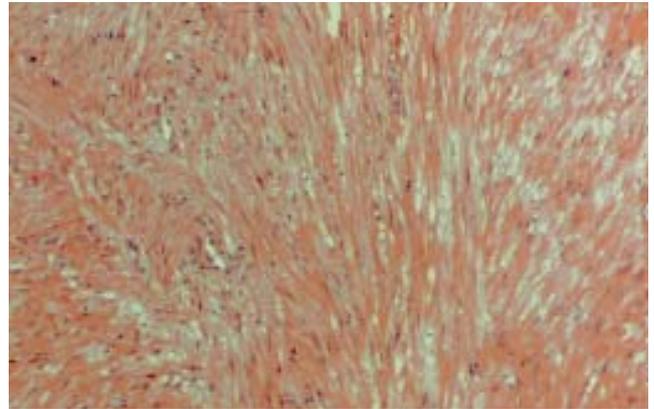


Fig. 4 - Tumor de tipo sólido constituído por feixes compactos de células musculares lisas rodeando espaços vasculares de calibre reduzido.

## RESULTADOS

### 1. Clínicos

De entre 28.108 tumores benignos diagnosticados entre 1994 e 2003 no Laboratório de Dermatopatologia do CDMC, 109 tinham o diagnóstico de Angioleiomiomas correspondendo a 0,4% dos tumores benignos diagnosticados nesse período de tempo.

**Sexo e Idade:** Do total de 109 doentes, 90 eram mulheres (82,6%) e 19 homens (17,4%); as idades dos doentes variaram entre 24 e 83 anos com idade média de 58,6 anos (57,9 nas mulheres e 62,0 anos nos homens). Oitenta e cinco doentes (78,0%) tinham mais de 50 anos (Fig. 3).

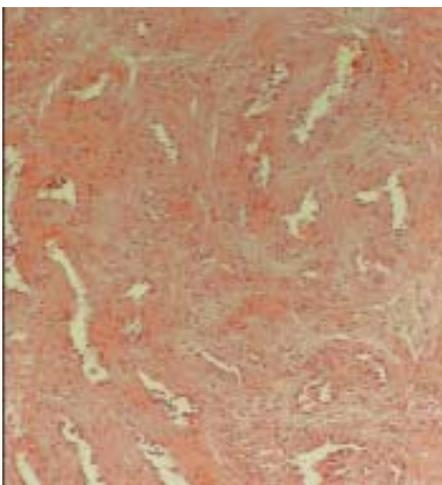


Fig. 5 - Tumor de tipo venoso com canais vasculares de parede espessa.

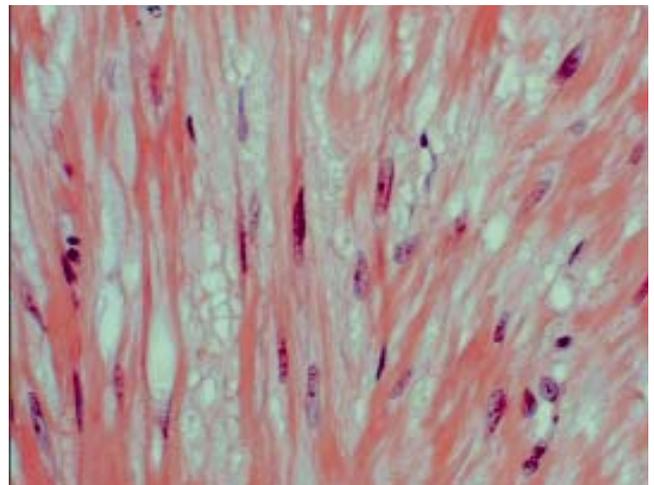


Fig. 6 - Proliferação celular tumoral constituída por células de tipo muscular liso.

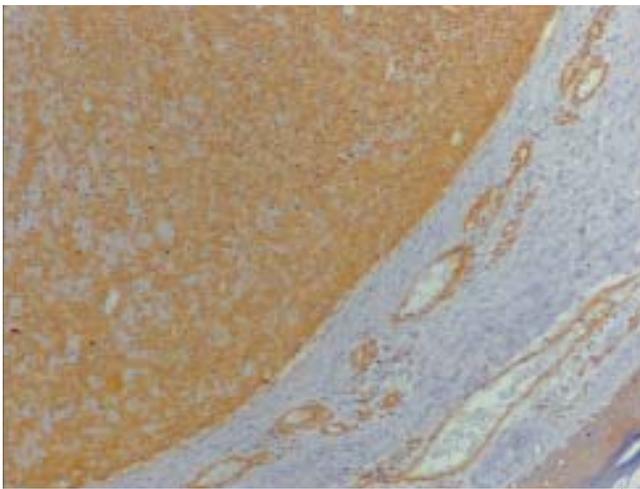


Fig. 7 - Actina do Músculo Liso a marcar a proliferação celular tumoral e o músculo liso da parede dos vasos.

**Localização:** A maior parte das lesões (91), localizava-se no membro inferior sobretudo ao nível da perna (com 55 casos); 16 lesões localizavam-se no pé, 10 no joelho e 10 na coxa. Foram observadas 11 lesões no membro superior (5 no antebraço, 3 no braço e 3 na mão). Na cabeça foram contabilizadas 4 lesões (incluindo 2 nos lábios, uma no pavilhão auricular e uma na região frontoparietal), no dorso 2 e em 2 casos a localização era desconhecida (Quadro I).

**Número de lesões por doente:** Não foi encontrado nenhum caso de lesões múltiplas; 93 foram descritas como únicas e em 16 casos este parâmetro não era referido.

**Diâmetro:** Em apenas 34 casos havia referência ao diâmetro da lesão que variou entre 0,3cm e 3cm, com diâmetro médio de 1cm. Em 3 casos era referida flutuação do tamanho da lesão.

**Morfologia:** 49 lesões (45,0%) foram descritas como nódulo, 12 como pápula, 5 como nóduloquisto e 2

como tumor não havendo descrição em 41 casos. Vinte e duas lesões foram descritas como subcutâneas, 3 como subepidérmicas e 1 como hipodérmica. A consistência foi considerada dura em 6 casos, elástica em 5, fibrosa em 1 e mole noutra. Em 13 casos a pele suprajacente à lesão foi descrita como de coloração normal; no entanto foram também observados 12 casos de alteração da cor (acastanhada em 3; azulada, rosada, violácea com 2 casos cada; eritematosa, esbranquiçada e de pigmentação não especificada com 1 caso cada). Em 2 casos foram descritas telangiectasias à superfície da lesão.

**Tempo de evolução:** Variou entre 2 meses e 25 anos nos 51 casos em que era referenciado (desconhecido em 58); em 21 casos (19,7%) estava entre 1 e 4 anos e em 15 casos (13,8%) entre 5 e 9 anos.

**Sintomatologia associada:** O principal sintoma referido foi a dor: 68,8% das lesões (75) eram dolorosas; 31 lesões foram referidas como indolores e não havia referência em 3 casos. Uma lesão era pruriginosa.

**Diagnósticos clínicos:** As hipóteses diagnósticas mais apontadas são evocadoras da natureza dolorosa destas lesões: 18 casos foram interpretados como Tumor Glómico, 17 como Leiomioma e 15 correctamente como Angioleiomioma. No entanto, várias outras hipóteses foram formuladas (Quadro II) incluindo Neurofibroma, Quisto das bainhas tendinosas, Lipoma, Angiolipoma, entre outros.

## 2. Achados Histopatológicos

**Subtipo histológico:** Segundo a classificação de Morimoto referida por Hachisuga, existem três subtipos de angioleiomiomas: sólido, venoso e cavernoso (9). De acordo com a classificação referida, foram encontradas 88 (80,7%) lesões de tipo sólido (Fig. 4), 21 (19,3%) de tipo venoso (Fig. 5) e nenhuma de tipo cavernoso.

A proliferação muscular lisa era constituída por células fusiformes com núcleo central alongado e de extremidades rombas (em "charuto") e citoplasma eosinofílico sem estriações (Fig. 6), não tendo sido observado pleomorfismo. As lesões eram bem delimitadas e as de tipo sólido eram constituídas por feixes de células musculares lisas dispostos em diferentes direcções e de forma compacta; por entre estes feixes observavam-se numerosas estruturas vasculares de pequeno calibre. As lesões de tipo venoso apresentavam vasos de parede espessa e proliferação muscular lisa intervascular sendo estes dois componentes facilmente distinguidos.

A natureza muscular destas lesões foi identificada, em alguns casos, por colorações especiais como van Gieson e confirmada com técnicas de imunohistoquímica específicas como Actina do Músculo Liso (Fig. 7) e Desmina.

Quadro I

Distribuição das Lesões por Localização

LOCALIZAÇÃO		Nº DE DOENTES	TOTAL
Membro Inferior	Perna	55	91
	Pé	16	
	Joelho	10	
	Coxa	10	
Membro Superior	Antebraço	5	11
	Braço	3	
	Mão	3	
Cabeça		4	4
Dorso		1	1
Desconhecido		2	2
TOTAL			109

**Quadro II**

Diagnósticos Clínicos mais Frequentes

DIAGNÓSTICO	Nº DE DOENTES
Tumor Glómico	18
Leiomioma	17
Angioleiomioma	15
Neurofibroma	6
Quisto (não especificado)	6
Quisto das Bainhas Tendinosas	5
Lipoma	5
Angiolipoma	3
Glomangioma	3
Tumor de Malherbe	3
Quisto Epidermóide	3
Quisto Mucoso	3
Outros	17
Desconhecido	5
<b>TOTAL</b>	<b>109</b>

**Localização ao nível do plano cutâneo:** Todas as lesões eram bem delimitadas. Em 13 casos havia envolvimento apenas da derme (12 exclusivamente na derme reticular e um com extensão à derme papilar) e em 9 casos apenas da hipoderme. A maioria (65), contudo, envolvia simultaneamente a derme reticular e a hipoderme (Fig. 8). Nos restantes 22 casos, não foi possível avaliar este parâmetro.

**Achados adicionais:** Em 9 casos foi possível observar pequenos nervos no interior do tumor (Fig. 9). Foram

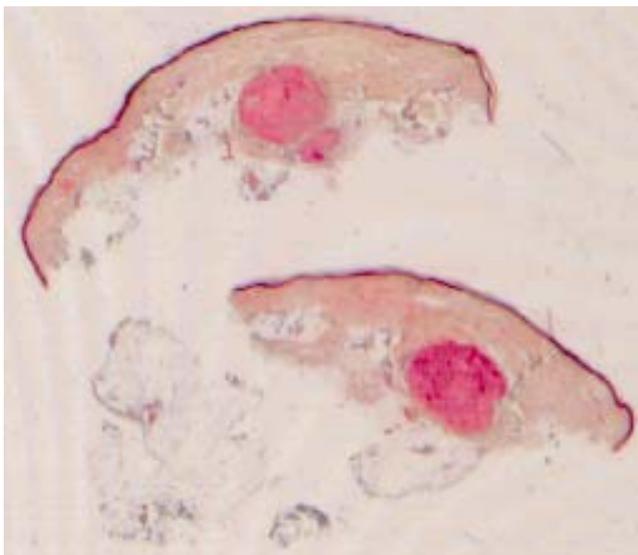


Fig. 8 - Nódulo bemdelimitado envolvendo a derme e hipoderme.

também encontrados vasos de algum calibre em 34 lesões, quer na parede do próprio tumor em 8 casos (Fig. 10) quer na sua proximidade. Em 10 casos, observou-se infiltrado linfocitário focal intratumoral (Fig. 11) e numa lesão encontrou-se significativa área de lipomatização (Fig. 12). No estroma, observaram-se alterações hialinas em 29 casos e mixóides em 25 (Fig. 13). Em 3 lesões observou-se trombo organizado e, em 5, áreas calcificadas.

**DISCUSSÃO**

Das principais casuísticas de angioleiomiomas publicadas na literatura (Quadro III) há a realçar um claro predomínio do sexo feminino e do membro inferior como localização preferencial, o que também verificámos na nossa série. Por outro lado, quer a idade média dos doentes quer a percentagem de lesões dolorosas foi superior na nossa casuística.

De salientar a casuística de *Hachisuga e cols.*<sup>9</sup> de 1984 que foi não só a maior alguma vez publicada como também a única que correlacionou os subtipos histológicos com o sexo e a localização. Nessa casuística, a incidência era superior na mulher com um ratio de 1,7:1 e a média de idade foi de 47 anos. Na nossa casuística, a distribuição foi ainda mais assimétrica com um ratio mu-lher/homem de 4,7:1 e a nossa média etária foi superior (58,6 anos).

Quanto à correlação entre o tipo histológico e o sexo, *Hachisuga* encontrou uma maior prevalência de tumores sólidos no sexo feminino, enquanto que os tumores venosos e cavernosos eram mais frequentes no homem. Nessa casuística, também foi possível estabe-

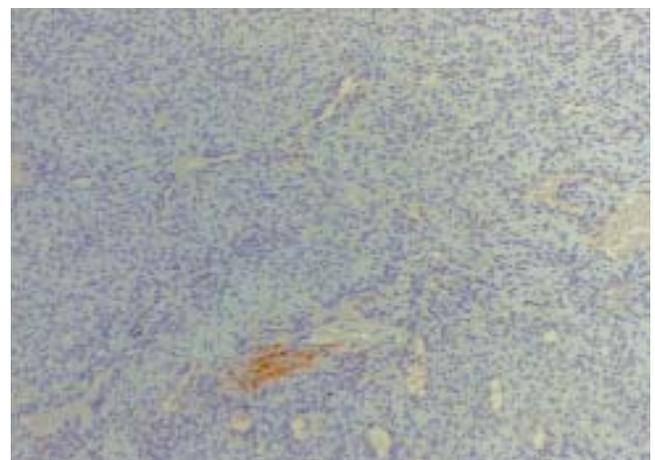


Fig. 9 - Filamento nervoso no interior do tumor (PS100+).

**Quadro III**  
Principais Casuísticas Publicadas na Literatura

	Nº DE CASOS	SEXO		LOCALIZAÇÃO				DOR	IDADE MÉDIA (anos)
		Fem.	Masc.	M Inf.	M Sup.	Cabeça	Tronco.		
<i>Gander (1951)*</i>	64	49 (76,5%)	15 (23,5%)	50 (78,1%)	11 (17,2%)	3 (4,7%)	—	51,5%	—
<i>Duhig (1959)*</i>	61	41 (67,2%)	19 (31,1%)	48 (78,6%)	7 (11,5%)	6 (9,8%)	—	42,3%	—
<i>Templeton (1972)*</i>	104	52 (50%)	48 (46,1%)	66 (63,4%)	18 (17,3%)	4 (3,8%)	—		—
<i>Mandonald (1974)</i>	18	16 (89%)	2 (11%)	13 (72,2%)	3 (16,7%)	2 (11%)	—	55,5%	48,6
<i>Garcia (1981)</i>	75	55 (73,3%)	19 (25,3%)	54 (79,5%)	9 (13,2%)	4 (5,9%)	1 (1,3%)	58,4%	47
<i>Hachisuga (1984)</i>	562	357 (63,5%)	205 (36,5%)	375 (66,7%)	125 (22,2%)	48 (8,5%)	14 (2,5%)	58%	47
Presente casuística	109	90 (82,6%)	19 (17,4%)	91 (83,5%)	11 (10,1%)	4 (3,7%)	1 (0,9%)	68,8/	58,6

\* Como referenciado por *Garcia e Silva*<sup>2</sup>

**Quadro IV**  
Correlação entre a Distribuição por Sexos e o Tipo Histológico e Localização

	MULHER			HOMEM		
	Sólido	Venoso	Total	Sólido	Venoso	Total
<b>Ext Superior</b>	5 (5,6%)	-----	5 (5,6%)	4 (21,1%)	2 (10,5%)	6 (31,6%)
<b>Ext Inferior</b>	67 (74,4%)	14 (15,6%)	81 (90,0%)	7 (36,8%)	3 (15,8%)	10 (52,6%)
<b>Cabeça</b>	2 (2,2%)	-----	2 (2,2%)	1 (5,3%)	1 (5,3%)	2 (10,5%)
<b>Tronco</b>	-----	-----	-----	1 (5,3%)	-----	1 (5,3%)
<b>Desconhecido</b>	1 (1,1%)	1 (1,1%)	2 (2,2%)	-----	-----	-----
<b>TOTAL</b>	75 (83,3%)	15 (16,7%)	90 (100%)	13 (68,4%)	6 (31,6%)	19 (100%)

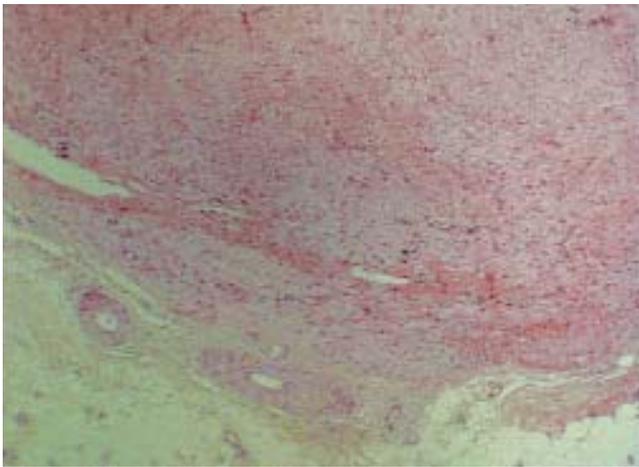


Fig. 10 - Estruturas vasculares na parede do tumor.

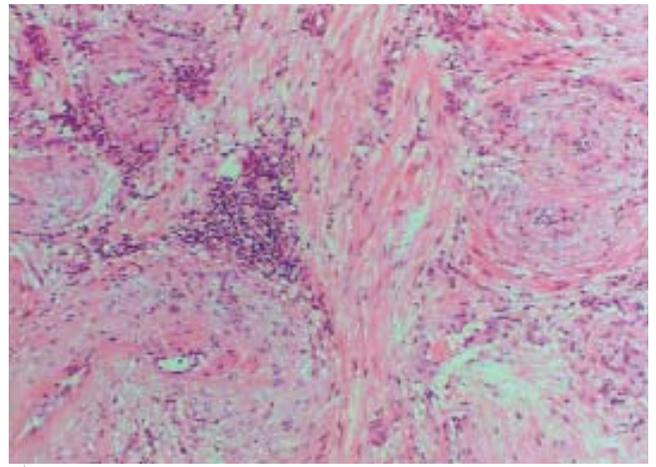


Fig. 11 - Infiltrado linfocitário focal no interior do tumor.

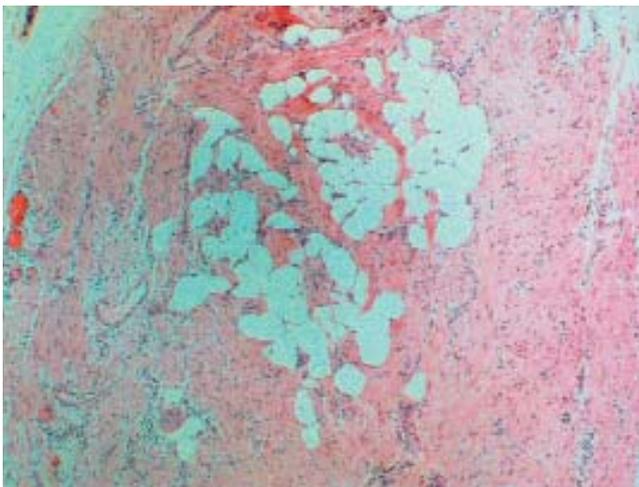


Fig. 12 - Área de lipomatização com presença de adipócitos maduros isolados.

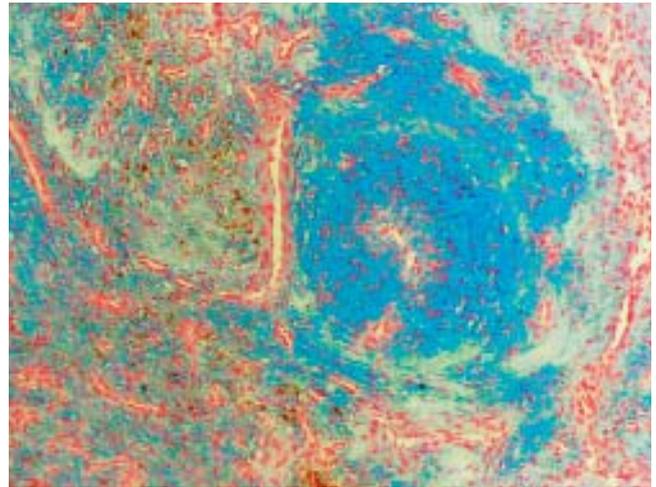


Fig. 13 - Azul de Alcian a evidenciar o componente mixóide do estroma.

lecer uma correlação entre o sexo e a distribuição das lesões sendo que a localização ao nível do membro inferior foi mais frequente no sexo feminino e ao nível do membro superior e cabeça no sexo masculino. Na nossa série, também verificámos correlações semelhantes (Quadro IV).

Por outro lado, e quanto à correlação entre o tipo histológico e a localização, *Hachisuga* encontrou uma maior prevalência do tipo sólido ao nível do membro inferior, do venoso ao nível da cabeça e do cavernoso ao nível do membro superior. Na nossa série, não conseguimos encontrar essa correlação com uma distribuição semelhante dos tipos venoso e sólido pelas diferentes localizações. Também não conseguimos encontrar relação entre o tipo histológico e a presença de

dor ao contrário de *Hachisuga* que encontrou uma maior percentagem de tumores dolorosos no tipo sólido.

Em conclusão, a nossa série veio comprovar uma vez mais a predilecção deste tipo de tumor pelo sexo feminino e localização ao nível da perna. Tal como na série de *Hachisuga*, também na nossa casuística o tipo sólido e a localização no membro inferior foram mais frequentes no sexo feminino e o tipo venoso e a localização ao nível do membro superior e cabeça foram mais frequentes no sexo masculino desconhecendo-se, contudo, os mecanismos patogénicos na base dessa correlação. Ao contrário desse autor, não encontramos correlação entre o tipo histológico e a localização das lesões ou dor associada.

### BIBLIOGRAFIA

1. Spencer JM, Amonette RA: Tumors with smooth muscle differentiation. *Dermatol Surg* 22: 761-8 (1996).
2. Garcia e Silva L, Coelho R: Angioleiomiomas cutâneos: Revisão de 75 doentes com 77 tumores. *Med Cut ILA IX*: 1-9 (1981).
3. Holst VA, Junkins-Hopkins JM, Elenitsas R: Cutaneous smooth muscle neoplasms: Clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 46: 477-90 (2002).
4. Requena L, Baran R: Digital angioleiomyoma: an uncommon neoplasm. *J Am Acad Dermatol* 29: 1043-4 (1993).
5. Wang M, Shiao A: Auricle Angioleiomyoma. *Chin Med J* 65: 180-2 (2002).
6. Mohyuddin A: Angioleiomyoma of the pinna: Report of a case and review of the literature. *Otorr Head & Neck Surg* 5(3): 106-7 (2001).
7. Chang JY, Wang C-S, Hung C-C, Tsai T-F, Hsiao C-H: Multiple Epstein-Barr virus-associated subcutaneous angioleiomyomas in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. *Br J Dermatol* 147: 563-7 (2002).
8. Macdonald DM, Sanderson KV: Angioleiomyoma of the skin. *Br J Dermatol* 91: 161-8 (1974).
9. Hachisuga T, Hashimoto H, Munemoto E: Angioleiomyoma: a clinicopathological reappraisal of 562 cases. *Cancer* 54: 126-30 (1984).
10. Kawagishi N, Kashiwagi T: Pleomorphic angioleiomyomas: Report of two cases with immunohistochemical studies. *Am J Dermatopathol* 22(3): 268-71 (2000).
11. Martinez JA, Quecedo E, Fortea JM, Oliver V, Aliaga A: Pleomorphic angioleiomyoma. *Am J Dermatopathol* 18(4): 409-12 (1996).

## DOENÇA DE CHRON DA VULVA

M. Pecegueiro<sup>1</sup>, C. Moura<sup>1</sup>, A. F. Jorge<sup>2</sup>, P. Oliveira<sup>3</sup>, F. Sachse<sup>1</sup>, M. Rafael<sup>1</sup>, J. Amaro<sup>1</sup>

Serviços de <sup>1</sup>Dermatologia, <sup>2</sup>Ginecologia e <sup>3</sup>Patologia Morfológica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa

**RESUMO** - Descreve-se um caso clínico de uma mulher de 66 anos, residente em Moura, com queixas de ardor e ulcerações vulvares que evoluíam por surtos de intensidade variável durante nove anos, sem nunca desaparecerem. Nega queixas sistémicas, nomeadamente alterações do trânsito intestinal. Foi observada em Outubro de 2001, constatando-se eritema e edema da vulva e períneo e ulcerações em "golpe de sabre" nas pregas dos grandes lábios, clítoris e períneo. O exame histológico de uma das ulcerações mostrou dermatite granulomatosa rica em plasmócitos, sugerindo o diagnóstico de granuloma inguinal. O estudo analítico foi normal e a pesquisa de B.K. foi negativa. A TAC pélvica foi normal. Dada a exuberância da clínica iniciou-se tetraciclina – 2g/dia, sem qualquer eficácia. Propôs-se o diagnóstico de doença de Crohn com envolvimento vulvar. O exame proctológico foi normal, excepto a presença de úlcera na prega anal, cujo exame histológico foi idêntico ao anterior. A biópsia da mucosa rectal não mostrou alterações que permitissem afirmar doença de Crohn. Iniciou-se então prednisona – 30 mg/dia com melhoria ligeira das ulcerações. Associou-se salazopirina – 2g/dia, verificando-se melhoria progressiva até à cicatrização ao fim de seis meses. Mantém-se bem, com apenas 500 mg/dia de salazopirina.

A Doença de Crohn intestinal pode acompanhar-se de manifestações sistémicas e ulcerações cutâneas. Apesar de não haver evidência de doença intestinal, o quadro clínico e a prova terapêutica são a favor de doença de Crohn da vulva, no entanto não se pode afirmar que se trata de uma forma pura de doença de Crohn da vulva, embora todos os dados sejam a favor, no entanto existem casos de doença de Crohn cujas lesões cutâneas precedem as queixas intestinais durante vários anos.

**PALAVRAS-CHAVE** - Doença de Crohn da vulva; Doença granulomatosa; Manifestação cutânea; Doença inflamatória intestinal; Forma pura vulvar.

## CROHN'S DISEASE OF THE VULVA

**ABSTRACT** - A 66 year-old woman had a 9 year history of intermittent complains of pain and ulcerations of genitalia mainly in vulvar and perineal areas. She was observed in Dermatology and Gynecology departments in October 2001. Erythema, swelling and ulcerations in "coup de couteau" localized in both major labium, clitoris and perineal folds were seen. Histopathologic examination of ulcer biopsy showed noncaseating granulomas with plasmocytic cells. Blood analyses were normal and venereal disease diagnosis was eliminated. Pelvic Computerized Tomography was normal. Although there was no abdominal complains such as diarrhoea, Crohn's disease was our main diagnosis. The patient was observed and studied in the department of Gastroenterology. The colonoscopy and rectal biopsy did not revealed signs of inflammatory disease. Prednisone 30 mg/ day was started and a slight improvement was achieved with swelling reduction but persistence of ulceration. We decided to introduce sulfasalazine 2 gr/day with progressive healing of all ulcerations in 6 months. Actually the patient is well with no complains and no ulcerations medicated only with 500 mg of sulfasalazine as a maintenance treatment. Intestinal Crohn's disease can have cutaneous involvement such as direct extension of bowel ulcers to the skin; extraintestinal involvement of the vulva and other areas; erythema nodosum and pyoderma gangrenosum. In our case there was no evidence of intestinal disease clinically and by endoscopy. Skin lesions with long evolution of 10 years, histopathology and good result with the treatment supported the diagnosis of Crohn's disease of the vulva. Those facts and the lack of bowel disease can support this case as a pure form of Vulvar Crohn's Disease, although in very rare cases skin involvement can precede intestinal disease.

**KEY-WORDS** - Crohn's disease of vulva; Granulomatous disease; Skin manifestation; Bowel inflammatory disease; Vulvar pure form.

### Correspondência:

Dr.<sup>a</sup> Manuela Pecegueiro

Serviço de Dermatologia, IPOFG Lisboa

Rua Prof. Lima Basto

1000 Lisboa

Tel: 21 7229800

Fax: 217229886

Trabalho agraciado pela SPDV com a Bolsa Sá Penella em Novembro de 2004, aquando da participação no 13º Congresso EADV, em Florença.

## Caso Clínico



Figs. 1 e 2 – Aspecto clínico das ulcerações, notando-se a forma em “golpe de sabre” e o aspecto fistulizante.

### INTRODUÇÃO

A Doença de Crohn (DC) é um processo inflamatório crónico e granulomatoso do tracto gastrointestinal. Os sintomas são geralmente digestivos, mas as complicações podem ser a primeira manifestação<sup>1</sup>. Edema, abscessos e ulcerações perineais e vulvares são frequentes na DC.

Descreve-se um caso clínico de DC vulvar sem envolvimento intestinal.

### CASO CLÍNICO

Tratava-se de uma mulher caucasóide, 66 anos, natural e residente em Moura, aparentemente saudável,

com história desde há 9 anos de ardor, edema e ulcerações vulvares, que evoluíam por surtos de intensidade variável. A doente não tinha queixas sistémicas ou alterações do trânsito intestinal. Menarca aos 14 anos, menopausa aos 45 anos, sem terapêutica de substituição hormonal. Não tem filhos e negava vida sexual activa há 10 anos. Dos antecedentes pessoais ou familiares nada a salientar.

À observação, a doente tinha eritema, edema e ulcerações localizadas às pregas da virilha, grandes lábios, clítoris e região perianal. As ulcerações eram profundas, em “golpe de sabre”, bem delimitadas, com fundo limpo, algumas aparentando fistulização (Figs. 1 e 2).

Os exames complementares de rotina, serologia para doenças sexualmente transmissíveis, estudo imunológico, exame bacteriológico, micológico, parasitológico e pesquisa de BK na pele foram normais ou negativos. A TAC abdominopélvica foi normal. Foi feita biopsia do bordo da ulceração cujo exame histológico mostrou granulomas epitelióides sem caseificação, rico em plasmócitos, sugerindo linfogranuloma inguinal. Perante esta sugestão e dada a exuberância do quadro clínico, foi feita terapêutica com tetraciclina, 2gr/dia, sem sucesso.

Dadas as características clínicas das lesões, propusemos o diagnóstico de DC com envolvimento vulvar. A doente foi observada em proctologia e gastroenterologia. A recto-sigmoidoscopia, biopsia rectal e colonoscopia foram normais. O exame histológico da ulceração anal mostrou imagens sobreponíveis à anteriormente feita e que se traduziam por um processo inflamatório crónico envolvendo toda a derme, reconhecendo-se granulomas epitelióides não necrotizantes e cuja coloração para microorganismos (PAS e Grocott) foi negativa (Fig. 3). Em grande ampliação, observava-se granuloma epitelióide com infiltrado inflamatório de predomínio plasmocítico (Fig. 4). As hipóteses diagnósticas de Doença de Behçet, granuloma inguinal e sífilis foram excluídas pelos exames complementares e pela clínica.

Apostando na hipótese de DC da vulva, mesmo sem doença intestinal, iniciou-se terapêutica com prednisona na dose de 30 mg/dia durante um mês e verificou-se uma melhoria parcial. Contudo, quando se tentava reduzir a dose havia o reaparecimento e agravamento das ulcerações. Associou-se então sulfasalazina (salazopirina), 2 g/dia, com bons resultados, permitindo a redução e suspensão da corticoterapia. Ao fim de 6 meses

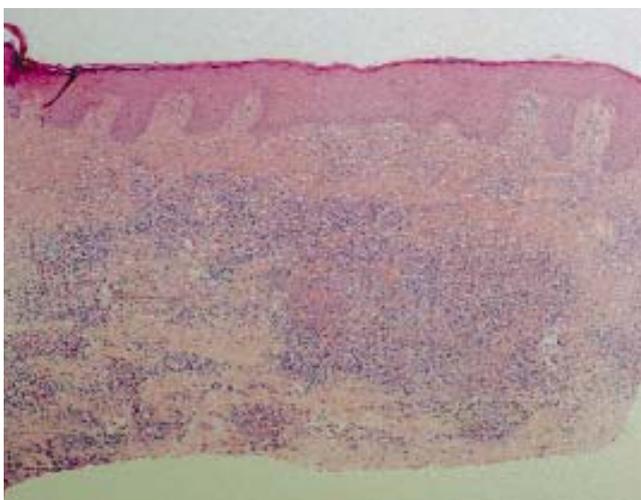


Fig. 3 – Exame histopatológico (H&E) em pequena ampliação (40x): infiltrado granulomatoso epitelióide ocupando toda a derme. PAS e Grocott foram negativos.

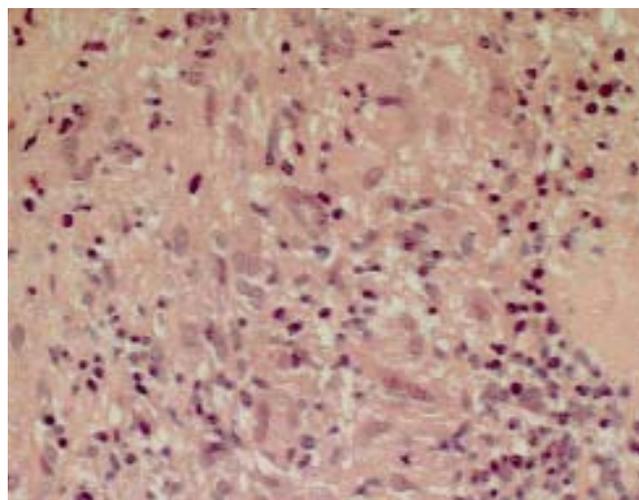


Fig. 4 – Aspecto histopatológico em grande ampliação (200x) onde se observa granuloma epitelióide não necrosante, com infiltrado inflamatório de predomínio plasmocitário.

de tratamento, verificou-se cicatrização completa das ulcerações (Figs. 5 e 6). Actualmente, a doente está medicada apenas com 500 mg/dia como dose de manutenção e continua sem lesões e sem outras queixas.

### DISCUSSÃO

A DC é uma doença inflamatória crónica do intestino que pode ser transmural, sendo a fistulização frequente e o envolvimento do sistema reprodutor feminino possível. Assim, abscessos, edema, fistulas e ulcerações perineais são habituais<sup>1-6</sup>. Deve-se ter presente que as lesões cutâneas podem preceder a doença intestinal<sup>5</sup>. Quando a DC é conhecida e quando as lesões são concomitantes ou a sucedem o diagnóstico é fácil. O diagnóstico diferencial das ulcerações genitais é feito com: doenças infecciosas (herpes genital, sífilis, úlcera mole, actinomicose, tuberculose, linfogranuloma venéreo); doença de Behçet; doenças crónicas inflamatórias dos anexos cutâneos (hidrosadenite supurativa)<sup>5</sup>.

As manifestações cutâneas da DC intestinal podem revelar-se como: envolvimento directo (fistulização); envolvimento extra-intestinal (genitais, áreas submamárias, parede abdominal); padrões reaccionais (pioderma gangrenosum e eritema nodoso)<sup>4</sup>.

A DC da vulva é rara e geralmente é consequência da extensão da doença com formação de fistulas e abscessos ou como lesão “metastática”. O exame histopatológico das lesões cutâneas é compatível com o observado na doença de base (granulomas



Figs. 5 e 6 – Aspecto clínico após terapêutica com sulfasalazina (salazopirina), onde se constata cicatrização completa das ulcerações.

## Caso Clínico

epitelióides não necrosantes com células gigantes). A clínica das ulcerações da DC da vulva é característica, com eritema, edema e ulceração em “golpe de sabre”, localizadas nas pregas genitais<sup>6</sup>. No nosso caso, o aspecto clínico das lesões, a evolução com cerca de 10 anos, a histopatologia da ulceração, a boa resposta ao tratamento e a ausência de doença intestinal são a favor de uma forma pura de DC da vulva.

### BIBLIOGRAFIA

1. Feller ER, Ribaud S, Jackson ND: Gynecologic aspects of Crohn's Disease. *Am Fam Physician* 64 (10): 1725-8 (2001).
2. Fenniche S et al.: Vulvar Crohn's disease: 3 cases. *Ann Dermat Venereol* 124 (9) : 629-32 (1997).
3. Leupold U et al.: Vulvar involvement as a rare extraintestinal manifestation of Crohn's Disease. *Med Klin* 15, 93 (8): 492-6 (1998).
4. Kim NI et al.: Crohn's Disease of the vulva. *J Am Acad Dermatol* 27 (5): 764-5 (1992).
5. Vettraino IM, Merritt DF: Crohn's Disease of the vulva. *Am J Dermatopat* 17 (4): 410-3 (1995).
6. Pelisse M, Hewitt J, Painel BJ: Pathologie vulvaire et Medecine interne. *In Maladies de la vulve Med Si*, McGraw-Hill (ed.), pp. 132,1987.

## PÊNFIGO VULGAR EM JOVEM DO SEXO FEMININO

Carla Rodrigues, R. Oliveira Soares, J. Pignatelli, J.P. Freitas, L.M. Soares de Almeida, M.A. Marques Gomes, F. Guerra Rodrigo  
Clínica Universitária de Dermatologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

**RESUMO** - Relatamos o caso de jovem de 18 anos com erosões das mucosas oral e vaginal e bolhas nas áreas seboreicas e membros. A dermatose seguiu-se a tratamento com fluconazol por candidíase vaginal. A histopatologia cutânea revelou acantólise e infiltrado eosinofílico dérmico. A imunofluorescência directa confirmou o diagnóstico, mostrando deposição de C3 e IgG na superfície celular das células epidérmicas. A imunofluorescência indirecta foi positiva. A doente iniciou corticoterapia e terapêutica imunossupressora e melhorou em 4 semanas. Após 1 ano mantém-se sem lesões. O pênfigo vulgar com início na juventude é raro. O papel do fluconazol no desencadear do pênfigo não está esclarecido.

**PALAVRAS-CHAVE** - Pênfigo vulgar; Adolescência; Fluconazol.

## PEMPHIGUS VULGARIS IN A TEENAGER

**ABSTRACT** - We report an 18 year-old female with erosions of oral and vaginal mucous membranes and blisters on the seborrheic areas and limbs. The dermatosis followed treatment with fluconazole for a vaginal candidiasis. Cutaneous and mucosal histology showed acantholysis and mild eosinophilic dermal infiltrate. Diagnose was confirmed by direct immunofluorescence, as C3 and IgG were found on the cell surface of epidermal cells throughout the epidermis. Indirect immunofluorescence was positive for pemphigus antibody. The patient was medicated with oral steroids and immunossuppressive therapy. She improved in 4 weeks. The dose was very slowly reduced, since then. After 1 year, she is free of clinical disease. Pemphigus vulgaris among young people is rare. The role of fluconazole as a triggering factor for pemphigus in this patient is uncertain.

**KEY-WORDS** - Pemphigus vulgaris; Young people; Fluconazole.

### Correspondência:

Dr.<sup>a</sup> Carla dos Santos Rodrigues Antonione Sereno  
Serviço de Dermatologia do Hospital de Santa Maria  
Av. Prof. Egas Moniz  
1649-035 Lisboa  
Tel.: 217961577  
Fax: 217954447

*Trabalho agraciado pela SPDV com a Bolsa Sá Penella em Abril de 2004, aquando da participação no Spring EADV, em Budapeste, Hungria.*

## Caso Clínico



Fig. 1 – Lesões bolhosas na face.

### CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso de uma jovem de 18 anos de idade, raça branca sem antecedentes patológicos conhecidos, com erosões das mucosas oral e vaginal e bolhas distribuídas pelas áreas seboreicas e membros inferiores (Figs. 1 a 6).



Fig. 2 – Lesões idênticas na região médio-torácica e parede abdominal superior.



Fig. 3 – Bolhas e erosões na região médio-dorsal.

A dermatose iniciou-se cerca de 15 dias após o tratamento com anti-fúngico oral (fluconazol 150mg em toma única) por candidíase vaginal.

O exame histopatológico da pele e das mucosas revelou acantólise e ligeiro infiltrado dérmico constituído por eosinófilos (Figs. 7 e 8).

A imunofluorescência directa revelou deposição de C3 e IgG na superfície celular das células epidérmicas, confirmando o diagnóstico (Fig. 9).



Fig. 4 – Bolhas supra-púbicas e inguinais.

A imunofluorescência indirecta foi positiva.

A prova de estimulação linfocitária pelo fluconazol foi negativa (detecção de Ac anti-desmogleína 3).

A doente foi medicada com Prednisona na dose de 1mg/kg de peso/dia (70mg/dia) e 150mg/dia de azatioprina.

Verificou-se melhoria das lesões muco-cutâneas cerca de 4 semanas após o início da terapêutica (Figs. 10 e 11). A partir dessa altura, a dose foi sendo progressiva e lentamente reduzida.

No primeiro ano após o diagnóstico, a doente man-



Figs. 5 e 6 – Lesões erosionadas e crostosas nos membros inferiores.

teve-se clinicamente estável sob corticoterapia oral decrescente na dose de 5 mg/dia (aos 6 meses abaixo desta dose o quadro recidivou). Aos doze meses foi interrompida toda e qualquer terapêutica sem que se observassem novas lesões.

### DISCUSSÃO

O pênfigo vulgar é raro na população jovem<sup>1-3</sup>. O diagnóstico diferido, por vezes em anos, é a regra. Na maioria dos casos as lesões confinam-se à mucosa oral na apresentação e em muitos deles mantêm-se apenas nessa localização durante toda a história natural<sup>4-6</sup>.

A corticoterapia de alta dose (0,5 a 2 mg/kg de peso) associada à azatioprina constitui o tratamento

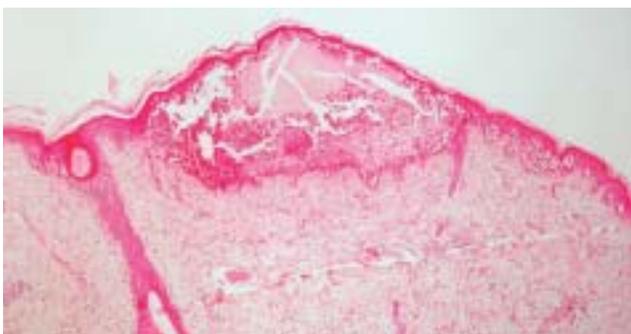


Fig. 7 – Acanthólise e infiltrado dérmico de eosinófilos (H&E).

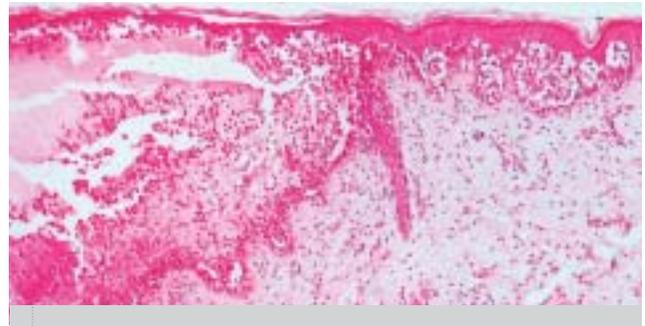


Fig. 8 – Pormenor da acantólise (H&E).

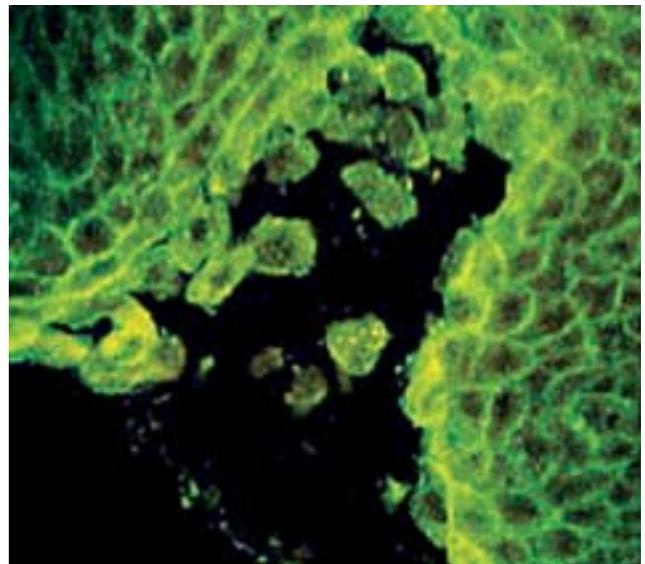


Fig. 9 – Depósitos de C3 e IgG na superfície das células epidérmicas (IFD).

mais eficaz<sup>7</sup>. Nas situações refractárias a ciclosporina é uma boa alternativa<sup>8</sup>.

No que diz respeito à terapêutica imunossupressora, e no caso de se tratar de mulheres em idade fértil, é fundamental excluir a gravidez antes de iniciar o tratamento e garantir contracepção eficaz durante o mesmo, o que foi efectuado na nossa doente.

O pênfigo induzido por fármacos é variante bem estabelecida<sup>9</sup> e a expressão clínica mais comum é semelhante ao pênfigo foliáceo idiopático<sup>10</sup>.

A acantólise ocorre por dois mecanismos:

- Por acção directa do medicamento – mais comum por fármacos que contêm o grupo thiol – por interferência na acção glutaminase do queratinócito, activação de enzimas proteolíticos ou formação de neoantígenos (por combinação com a desmogleína 1). Penicilamina, captopril,

## Caso Clínico



Fig. 10 – Melhoria das lesões cutâneas após 4 semanas de terapêutica.



Fig. 11 – Regressão das lesões dos membros inferiores após terapêutica.

enalapril<sup>11</sup>, penicilinas, cefalosporinas e piroxicam parecem actuar por este mecanismo determinando quadro semelhante ao pênfigo foliáceo idiopático;

- Por indução da formação de anticorpos anti-desmogleína 3 – mais comum por fármacos que não contêm o grupo thiol – determinando quadro semelhante a pênfigo vulgar idiopático (como na nossa doente em que a imunofluorescência indirecta detectou anticorpos anti-desmogleína 3).

O papel do fluconazol como factor precipitante da dermatose não ficou comprovado (a prova de estimulação linfocitária pelo fluconazol foi negativa) apesar deste exame complementar de diagnóstico não excluir o dito fármaco como desencadeante do pênfigo vulgar (existem falsos negativos nestas provas).

### BIBLIOGRAFIA

1. Metry DW, Hebert AA, Jordon RE: Nonendemic pemphigus foliaceus in children. *J Am Acad Dermatol* 46 (3): 419-22 (2002).
2. Ossoff RH, Epstein PD, Wolff AP, Guinta JL: Pemphigus vulgaris, an overlooked disease in young adults. *Otolaryngol Head Neck Surg* 88 (2): 114-8 (1980).
3. Muhlemann MF, Goolamali SK: Pemphigus vulgaris in Young Asians – a report of three cases: review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 12 (3): 214-5 (1987).
4. Firth N, Rich A, Varigos G, Reade PC: Oral pemphigus vulgaris in young adults. *Int J Dermatol* 30 (5): 352-6 (1991).
5. Burgan SZ, Sawair FA, Napier SS: Case report: oral pemphigus vulgaris with multiple oral polyps in young people. *Int Dent J* 53 (1): 37-40 (2003).
6. Laskaris G, Stoufi E: Oral pemphigus vulgaris in a 6-year-old girl. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 69 (5): 609-13 (1990).
7. Benoit CC, Carvalho P, Prost C et al.: Treatment of pemphigus vulgaris by azathioprine and low dose of prednisone. *Ann Dermatol Venereol* 130 (1 Pt 1): 13-5 (2003).
8. Alijotas J, Pedragosa R, Bosch J, Vilardell M: Prolonged remission after cyclosporine therapy in pemphigus vulgaris: report of two young siblings. *J Am Acad Dermatol* 23 (4 Pt 1): 701-3 (1990).
9. Scott DM: Drug-induced pemphigus. Department of Dermatology and Pathology, Albany Medical Center, Davis D, University of Alabama, eMedicine November (2001).
10. Ehrlich M, Camisa C: Drug eruptions. Department of Dermatology, Cleveland Clinic Foundation, Helm TN, Departments of Dermatology and Pathology, State

- University of New York at Buffalo. eMedicine September (2001).
11. Gurvinder PT, Sukhjot K, Amrinder JK: Severe childhood pemphigus vulgaris aggravated by enalapril. *Int J Clin and Inv Dermatol* 202 (4) (2001).
  12. Bassam Z: Pemphigus Vulgaris. Department of Dermatology Milton Keynes Hospital, UK; Mohsin A, Department and Dermatology, Amersham General Hospital, UK. eMedicine April (2003).

## SÍNDROMA DE LAUGIER HUNZIKER - 2 Casos Clínicos

Sónia Coelho, João Duarte Freitas, Américo Figueiredo

Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**RESUMO** - O Síndrome de Laugier-Hunziker é uma hipermelanose mucocutânea benigna, adquirida e idiopática, com aparecimento na idade adulta. Caracteriza-se pelo aparecimento de manchas hiperpigmentadas dos lábios e mucosa oral, frequentemente associadas a melanoníquia estriada em uma ou mais unhas e em alguns casos a pigmentação em outra localizações. Representa um estado alterado da função melanocítica, de razões desconhecidas, sem patologias associadas.

Devem incluir-se no diagnóstico diferencial, todas as entidades que cursam com hiperpigmentação da mucosa oral, especialmente se associada a pigmentação ungueal. Ao ser um diagnóstico de exclusão, a sua identificação reside no correcto conhecimento da semiologia das várias causas de hiperpigmentação, sendo o interrogatório complementado ou não por estudos analíticos, histológicos e imagiológicos.

Apresentam-se dois casos clínicos, ambos referentes a mulheres, com pigmentação oro-labial associada a melanoníquia estriada. Em uma das doentes o quadro clínico era mais exuberante o que determinou investigações de diferente profundidade.

Faz-se uma sucinta revisão sobre esta entidade e seus principais diagnósticos diferenciais.

**PALAVRAS-CHAVE** - Síndrome de Laugier-Hunziker; Diagnósticos diferenciais.

---

## LAUGIER HUNZIKER SYNDROME - 2 Case Reports

**ABSTRACT** - *Laugier-Hunziker Syndrome is a benign acquired and idiopathic mucocutaneous hypermelanosis, which usually develops during middle adulthood. It consists of hyperpigmented macules on the lips and oral mucosa frequently associated with melanonychia striata in one or more nails, sometimes, with pigmentary changes in other locations. It represents an altered state of melanocytes function, of unknown reasons and without associated diseases. The differential diagnosis should include all the potential causes of oral pigmentation especially those associated with nail pigmentation. It is an exclusion diagnosis, whose identification lies on the correct knowledge of the several causes of hyperpigmentation with the need to undertake a thorough interrogatory complemented or not by laboratorial, histologic and imagiologic exams.*

*The author's present two cases, both corresponding to women, with oro-labial pigmentation associated to melanonychia striata. The more exuberant clinical picture in one of the patients determined different investigations. A small revision of the entity and its major differential diagnosis is made.*

**KEY-WORDS** - *Laugier-Hunziker Syndrome; Differential diagnosis.*

### Correspondência:

Dr.ª Sónia Coelho

Serviço de Dermatologia

Hospitais da Universidade de Coimbra

Praceta Professor Mota Pinto

3000-075 Coimbra

Tel.: 239400420

Fax: 239400490

# Caso Clínico

## INTRODUÇÃO

O Síndrome de Laugier Hunziker foi descrito pela primeira vez em 1970 por *Laugier e Hunziker* ao apresentarem cinco doentes com um quadro de hiperpigmentação da mucosa jugal e lábios, dois dos quais com melanoniquia estriada, ao qual deram o nome "pigmentação melânica lenticular essencial"<sup>1</sup>.

A denominação Síndrome de Laugier Hunziker foi usada pela primeira vez em 1979, por *Baran*. Até Novembro de 2001 foram descritos setenta e cinco casos, a maioria na Europa, fundamentalmente em países mediterrânicos<sup>2</sup>.

Trata-se de um entidade clínica e histopatológica bem definida do grupo das pigmentações melanóticas adquiridas essenciais e benignas, não estando associada a doenças sistêmicas, predisposição maligna ou outros factores de risco identificáveis.

O seu reconhecimento é importante, dado que a correcta identificação clínica evita a confusão com outras lesões melanóticas e, em alguns casos, a realização desnecessária de biopsias e outros exames complementares. Não necessita de tratamento e como qualquer pigmentação melânica é de difícil resolução.



Fig. 1 - Múltiplas máculas pigmentadas bem definidas da mucosa oral e lábio inferior.

## CASOS CLÍNICOS

### CASO 1

Mulher de 70 anos de idade, doméstica, observada por pigmentação oro-labial com um ano e meio de evolução. Tinha como antecedentes pessoais tireoidectomia parcial há 12 anos, polipectomia uterina há 15 anos, angina de peito estável, obstipação crónica e internamento sete anos antes por quadro abdominal auto-limitado não esclarecido, tendo sido na altura colocada a hipótese de sub-oclusão. Apresentava numerosas máculas ovaladas de tonalidade acastanhada com dois a cinco milímetros de diâmetro, de limites bem definidos, localizadas ao lábio inferior, superior e mucosa jugal (Fig. 1). A primeira lesão surgira no lábio inferior com o posterior aparecimento das restantes. Referia uma estabilização no tamanho e número das mesmas nos últimos meses e negava qualquer remissão. Não se observavam lesões a nível da gengiva, língua, palato, mucosa genital e tegumento. Apresentava pigmentação ungueal sob a forma de bandas longitudinais únicas no primeiro dedo do pé esquerdo e quarto dedo da mão direita com anos de evolução e que a doente nunca valorizou. Negava sintomas constitucionais e hábitos tabágicos, prosseguindo medicação há vários anos com levotiroxina, mononitrato de isosorbido, celecoxib (sos), omeprazol, trimetazidina e diazepam. Não havia história familiar de pigmentações, bem como patologia gastrointestinal ou endocrinológica. O estudo anatomopatológico de lesão da mucosa jugal revelou uma discreta acantose, deiscência do pigmento na derme alta associado a um infiltrado linfomononuclear, na ausência de aumento da pigmentação das células da camada basal (Fig. 2). As restantes explorações complementares incluíram hemograma, bioquímica com ionograma, trânsito bari-

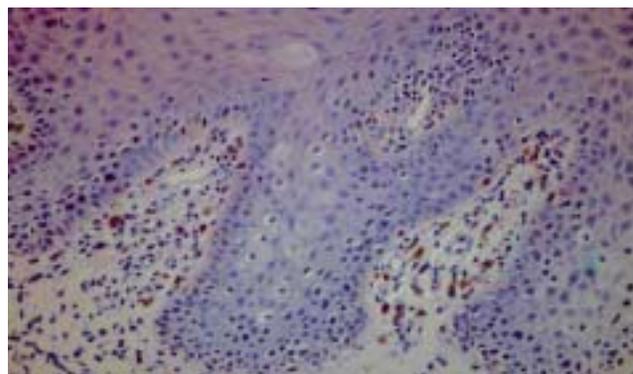


Fig. 2 - Biopsia cutânea: acantose associada a incontinência de pigmento e infiltrado inflamatório na derme papilar. (H&E; 100x).

tado e colonoscopia dada a história abdominal sete anos antes. O estudo efectuado apenas detectou um pólipso hamartomatoso cólico. Excluídas outras hipóteses de pigmentação oro-labio-ungueal, particularmente Síndrome de Peutz-Jeghers de aparecimento tardio, o diagnóstico final foi o de Síndrome de Laugier-Hunziker.

### CASO 2

Mulher de 57 anos observada por pigmentação oro-labial e melanoniquia. Apresentava pigmentação longitudinal estriada sob a forma de uma ou várias bandas, em todas as unhas das mãos e dos pés, com início dez anos antes no polegar direito e com posterior aparecimento nas restantes unhas, na ausência de envolvimento da pele peri-ungueal (Fig. 3). Tinha também lesões maculosas, acastanhadas a nível do lábio inferior e mucosa jugal, com cerca de dois a cinco



Fig. 3 - Melanoniquia estriada em todas as unhas das mãos.

milímetros de diâmetro, limites pouco definidos e forma ovalada com evolução concomitante à das bandas ungueais e algum tempo de estabilização, sem remissão aparente (Fig. 4). Não apresentava lesões da mucosa genital ou tegumento. Não havia história de sintomas constitucionais, amálgamas dentárias ou consumo de tabaco. Negava história pessoal ou familiar de doenças endocrinológicas, polipose intestinal ou alterações de pigmentação. O diagnóstico colocado foi Síndrome de Laugier-Hunziker.

### DISCUSSÃO

O Síndrome de Laugier-Hunziker, que inicialmente englobava apenas a pigmentação idiopática e adquirida das unhas e mucosas oral e labial<sup>1</sup>, apresenta actualmente um quadro mais alargado e inclui a pigmentação, embora invulgar, em outras localizações,

nomeadamente comissuras labiais, gengivas, pavimento bucal, língua, esófago, pescoço, tórax, abdómen, dedos, planta dos pés e raramente área genital e anal<sup>2-4</sup>.

A patogenia parece relacionar-se com uma alteração funcional do melanócito, verificando-se um acréscimo no número de melanossomas e subsequente intensificação do transporte de melanina às células da membrana basal. Apesar das razões deste aumento serem desconhecidas, sabe-se que segue um percurso evolutivo crónico, havendo pelo menos um relato de remissão<sup>5</sup>.

É uma doença da idade adulta (média de 42 anos)<sup>2</sup>, podendo ocorrer na sexta e sétima décadas<sup>6</sup>. Afecta quase exclusivamente a raça branca<sup>3</sup>, verificando-se uma predilecção pelo sexo feminino na relação de 2-3:1<sup>6</sup>, não havendo registo de casos familiares.

Caracteriza-se por lesões maculosas hiperpigmentadas, com escassos milímetros, de tonalidade acastanhada, homogéneas, formato ovalado e limites bem definidos. Verifica-se o envolvimento do lábio inferior em todos os doentes<sup>6</sup> e o envolvimento ungueal em 60% dos casos<sup>4</sup>. Este último é permanente, podendo ter várias apresentações que não se relacionam com a duração da doença nem representam diferentes estádios da mesma<sup>2,3</sup>. Tipicamente há envolvimento de múltiplas unhas, sem distrofia associada, com predomínio nas das mãos, variando o número de bandas e o grau de pigmentação, o qual pode ser completo<sup>3,6</sup>. Por vezes há extensão peri-ungueal do pigmento "sinal de pseudo-Hutchinson"<sup>3,4,6,7</sup> tal como ocorre em certo nevus, sem ser denunciativo de melanoma maligno desde que em presença de pigmentação em outras localizações. Não existem aparentemente factores desencadeantes como drogas ou doenças sistémicas, nem



Fig. 4 - Lesões maculosas mal definidas da mucosa oral.

## Caso Clínico

padrões genéticos que predisponham à mesma.

O estudo anatomo-patológico é semelhante, qualquer que seja a localização, podendo identificar-se três tipos de características que, não sendo específicas, permitem quando associadas ao espectro clínico sustentarem o diagnóstico<sup>8</sup>. São elas:

- 1) Acantose, constante e por vezes importante, associada a diminuição dos prolongamentos epidérmicos. Tem o mesmo valor diagnóstico da hiper-melanose basal e pode justificar a infiltração de algumas lesões;
- 2) Hiper-melanose basal, segundo alguns estudos com predomínio nos prolongamentos epidérmicos<sup>9</sup>, na ausência de melanização do estrato espinhoso. É provocada pelo maior conteúdo em melanossomas sendo mais visível nas lesões mais recentes;
- 3) Incontinência de pigmento dérmico, nem sempre presente e mais frequente em lesões mais antigas.

Geralmente há um equilíbrio entre 2) e 3) ou seja, quando um é discreto o outro é evidente, característica que verificámos no nosso primeiro caso.

Não é rara a presença de um discreto infiltrado linfomononuclear, não devendo contudo encontrar-se atípias nucleares ou células névicas<sup>8</sup>. A maioria dos casos publicados revela um número normal de melanócitos na visualização em microscopia óptica existindo pelo menos dois casos com melanocitose da lesão pigmentada<sup>10,11</sup>.

A microscopia electrónica, raramente usada no diagnóstico, revela um aumento dos melanossomas, de aspecto alongado, nos queratinócitos da basal, na presença de melanócitos em forma, distribuição e número normais e de melanofagos na derme papilar<sup>3</sup>.

O diagnóstico diferencial engloba todas as entidades que se apresentam com pigmentação da mucosa oral, particularmente aquelas que podem associar-se a pigmentação ungueal. Por vezes é difícil aferir o diagnóstico de Laugier-Hunziker no caso de pigmentações com morfologia e localização mais atípica, estabelecendo por vezes confusão com o Síndrome de Peutz-Jeghers, sem dúvida o principal diagnóstico diferencial. Contudo, na ausência das outras características deste último, todos estes casos mais atípicos devem ser, como sugerido por Dupré<sup>8</sup>, considerados como pertencentes à mesma entidade.

Ao ser um diagnóstico de exclusão, é importante considerar os vários diagnósticos diferenciais de pigmentação mucocutânea e realizar uma investigação cuidada antes de atribuir o diagnóstico final. Esta inves-

tigação muitas vezes não ultrapassa o interrogatório embora em alguns casos possa englobar estudos laboratoriais, histológicos, endoscópicos e imagiológicos. Apresenta-se um quadro resumido dos diagnósticos diferenciais mais frequentes<sup>4,9,10,12,13</sup> (Quadro I).

Como todas as pigmentações é de difícil resolução estando publicado um caso de sucesso com a crioterapia em lesões labiais e da mucosa oral embora não haja esclarecimento sobre eventual recidiva<sup>14</sup>. Branco Ferreira e colaboradores obtiveram resultados favoráveis com LASER Nd-YAG Q-switched em lesões mucosas e cutâneas<sup>15</sup>. Apesar de no mesmo doente ter havido, três meses depois, recidiva em algumas localizações, estas responderam novamente à laserterapia.

### REFERÊNCIAS

1. Laugier P, Hunziker N: Pigmentation mélanique lenticulaire, essentielle, de la muqueuse jugale et des lèvres. Arch Belg Dermatol Syphilo 26: 391-9 (1970).
2. Lenane P, Sullivan DO, Keane CO, et al.: The Laugier-Hunziker Syndrome. J Eur Acad Derm Venereol 15: 474-7 (2001).
3. Verardini S, Cavichini S, Benelli C, et al.: Laugier-Hunziker Syndrome: A clinical, histopathologic, and ultrastructural study of four cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 25: 632-6 (1991).
4. Rubio J, Hernando L, Torres J: Síndrome de Laugier-Hunziker: presentation de dos casos. Actas Dermosifiliogr 88: 185-90 (1997).
5. Bisignini G, Davalli R: Malattia de Laugier: tre casi clinici. Chron Derm 16: 821-5 (1985).
6. Mowad CM, Pelle M: Laugier-Hunziker Syndrome. Emed December 3 (2002).
7. Baran R, Barrière H: Longitudinal melanonychia with spreading pigmentation in Laugier-Hunziker syndrome: a report of two cases. Br J Dermatol 115: 707-10 (1986).
8. Dupré, Viraben R: Laugier's Disease. Dermatologica 181: 183-6 (1990).
9. Kenneth KL, Dervan P, O'Loughlin S, et al.: Labial melanic macule: A clinical, histopathologic, and ultrastructural study. J Am Acad Dermatol 28: 33-9 (1993).
10. Koch SE, LeBoit PE, Odom RB: Laugier-Hunziker Syndrome. J Am Acad Dermatol 16: 431-4 (1987).
11. Moore RT, Chae KAM, Rhodes AR: Laugier and Hunziker pigmentation: A lentiginous proliferation of melanocytes. J Am Acad Dermatol 50: S70-4 (2004).
12. Lenane P, Powell FC: Oral pigmentation. J Eur Acad

- Derm Venereol 14: 448-65 (2000).
13. Lampe AK, Hampton PJ, Woodford-Richens K, et al.: Laugier-Hunziker syndrome: an important differential diagnosis for Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet* 40: 77 (2003).
  14. Sheridan AT, Dawber RPR: Laugier-Hunziker syndrome: treatment with cryosurgery. *J Eur Acad Derm Venereol* 13: 146-8 (1999).
  15. Branco Ferreira MJ, Macedo Ferreira A, Pinto Soares A, et al.: Laugier-Hunziker syndrome: case report and treatment with the Q-Switched Nd-Yag laser. *J Eur Acad Derm Venereol* 12: 171-3 (1999).

# Caso Clínico

Quadro I

	Unhas	Mucosas	Outras localizações	Alterações associadas	Histologia	Particularidades
Mácula melanótica labial <sup>12</sup> (MML)	Ø	Lábio inferior mácula castanha	se associada a máculas melanóticas da mucosa oral, tegumento e melanoniquia estriada agrupa-se na designação Síndrome de Laugier-Hunziker	Ø	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ↑ pigmentação basal</li> <li>• acantose</li> <li>• número de melanócitos normal</li> <li>• melanofagos na derme papilar</li> <li>• sem alongamento das cristas epidérmicas</li> <li>• ausência de células névicas e atípias</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 3% população normal</li> <li>• mulheres (♀)</li> <li>• idade média - 30 anos</li> <li>• lábio inferior</li> <li>• 14% com história familiar</li> </ul>
Síndrome de Laugier Hunziker <sup>12</sup>	+ 60% melanoniquia estriada	++ oral, língua, esófago, lábios e genital	pescoço, tórax, abdómen, perianal, dedos, planta pés	Ø	≈ à MML	<ul style="list-style-type: none"> <li>• sem transmissão genética</li> <li>• idade adulta</li> <li>• ♀, raça branca</li> </ul>
Síndrome de Peutz-Jeghers <sup>10,12,13</sup>	+ raro	++ oral, lábios máculas castanhas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• periorifical - quase constante na região perioral (&lt;1mm),</li> <li>• dedos, dorso mãos, pés (&gt; 1mm)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• pólipos hamartomatosos gastrointestinais (+ jejuno)</li> <li>- hemorragias</li> <li>- invaginações</li> <li>- diarreia</li> <li>- potencial maligno (+ intestino grosso)</li> <li>• neoplasias ovário</li> </ul>	= MML	<ul style="list-style-type: none"> <li>• autossômica dominante (até 40% de casos esporádicos)</li> <li>• infância / adolescência (relatos de início tardio)</li> <li>• pode desaparecer da semimucosa labial e pele mas não das mucosas<sup>4</sup></li> </ul>
Doença de Addison <sup>9,12</sup>	+	++ oral, lábios e genital manchas castanhas pouco intensas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• pigmentação difusa da pele sobretudo pregas, nevos, cicatrizes, áreas traumatizadas ou expostas ao sol</li> <li>• por vezes precoce</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• sintomas constitucionais</li> <li>• outras manifestações de insuficiência adrenal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ↑ da melanina na camada basal e camadas superiores da epiderme</li> <li>• melanofagos na derme papilar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• insuficiência primária ou secundária</li> <li>• excessiva produção de hormona estimulante dos melanócitos</li> </ul>
Hipertiroidismo <sup>12</sup>	+	+ = Doença Addison	• padrão = Doença Addison (menos comum)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• taquicardia</li> <li>• tremor fino</li> <li>• ↓ peso</li> <li>• diarreia</li> <li>• ↑ apetite</li> <li>• irritabilidade</li> </ul>	≈ Doença Addison	<ul style="list-style-type: none"> <li>• excessiva produção de hormona estimulante dos melanócitos</li> <li>• geralmente quando crónico e não tratado</li> </ul>

Quadro I

	Unhas	Mucosas	Outras localizações	Alterações associadas	Histologia	Particularidades
Síndrome de Albright <sup>9,12</sup>	-	+ = Doença Addison (pouco comum)	• padrão ≈ ao da Doença Addison • mais intenso no tronco, por vezes unilateral • 1 <sup>o</sup> meses vida	• displasia fibrosa mono ou polioestótica • puberdade precoce no sexo feminino	= Doença Addison	
Neurofibromatose <sup>9</sup>	-	+ por vezes	• manchas café com leite	• neurofibromas	Aumento da actividade e concentração dos melanócitos	
Desnutrição <sup>10</sup>	+	-				Reverte c/ a dieta
Fármacos <sup>4,10,12</sup>	+	+	amiodarona, antipalúdicos, contraceptivos orais, zidovudina, cetoconazol, clofazimina, minociclina...			
Melanoma maligno <sup>9</sup>	+	+ raro (1%)	tegumento		• melanócitos grandes e redondos isolados ou em ninhos • melanócitos c/ atipias nucleares e citoplasma abundante	normalmente lesão única
Tatuagem por amálgama <sup>4</sup>	-	+ manchas azuladas gengivais			Grânulos de formas irregulares nos macrófagos ou entre os feixes de colagénio dérmico	uma radiografia pode ajudar a confirmar o diagnóstico
Consumo de cigarro <sup>12</sup>	-	+ (múltiplas máculas castanhas < 1cm)				
Melanoniquia fisiológica <sup>4</sup>	Muito frequente na raça negra ► 25% < 10 anos e 96% > 50 anos					
Melanoplaquia fisiológica <sup>4</sup>	38% dos indivíduos de raça negra em contraste com 5% na raça branca					
Hemocromatose <sup>12</sup>	+	+ (25%) manchas cinzentas (predomínio palato e gengivas)	Hiperpigment. bronze ou discretamente acinzentada, mais em áreas expostas	aumento da absorção de ferro e deposição orgânica c/ compromisso da função hepática, cardíaca e outras		• autossómico recessivo • a deposição de ferro acelera a melanogénese
Nevo juncional <sup>9</sup>	+	+	tegumento	∅	Ninhos de células névicas (camadas inferiores da epiderme)	
Lentigo <sup>9</sup>	-	+	tegumento	∅	• alongamento dos prolongamentos interpapilares • ↑ pigmentação basal • ↑ concentração dos melanócitos • melanofagos na derme papilar	máculas uniformes e bem demarcadas no L. simplex e irregulares no L. solar

## DÉFICE ADQUIRIDO DE ZINCO EM PREMATURO SOB ALEITAMENTO MATERNO

Sónia Coelho, Bárbara Fernandes<sup>1</sup>, Fernanda Rodrigues<sup>2</sup>, José Pedro Reis, José Matos<sup>3</sup>, Ana Moreno, Américo Figueiredo  
Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; <sup>1</sup>Serviço de Dermatologia do Hospital Infante D. Pedro SA, Aveiro; <sup>2</sup>Hospital Pediátrico de Coimbra; <sup>3</sup>Serviço de Dermatologia do Hospital de São Teotónio SA, Viseu

**RESUMO** - Apresenta-se o caso de uma criança do sexo masculino, com cinco meses de idade, nascida prematuramente às 27 semanas e alimentada desde o segundo dia de vida com leite materno complementado, nas primeiras duas semanas, por alimentação parenteral total. Apresentava lesões eritemato-erosivo-crostosas, localizadas a um dos pavilhões auriculares, regiões peri-nasal, peri-bucal e peri-ungueais das mãos com um mês de evolução associadas a lesões peri-anais com início ao segundo mês de vida. A presença de irritabilidade fácil completava o quadro clínico, não havendo história de diarreia, alopecia ou quadro semelhante na família.

As concentrações de zinco no soro da criança eram baixas apesar de valores normais no soro e leite materno. Iniciou suplemento oral de zinco com rápida resposta clínica e analítica. Aos vinte e dois meses de terapêutica mantinha-se assintomático, suspendendo-se a mesma, sem recidiva.

Este caso distingue-se pelo facto de um prematuro desenvolver um quadro de acrodermatite-enteropática *like*, mesmo com níveis normais de zinco no leite materno, os quais no entanto não supriam as suas necessidades.

**PALAVRAS-CHAVE** - Défice transitório zinco; Prematuridade.

---

## TRANSIENT ZINC DEFICIENCY IN A BREAST FED PREMATURE INFANT

**ABSTRACT** - The authors report the case of a 5-month-old-male, born prematurely at 27 weeks and fed with breast milk since the second day of life, supplemented in the first two weeks, by total parenteral nutrition. A peri-orificial (oral, nasal, auricular, anal) erythematous eruption with exudate and crusting was observed, also with fingers involvement. Although present in the peri-anal area since the second month, the remaining lesions had one month evolution. He had irritability but no diarrhoea or alopecia. Serum zinc concentrations were low, with normal zinc values on the mother's serum and milk. Oral zinc supplementation was introduced with a rapid clinical response and normalization of zincemia. After 22 months of therapy, zinc was suspended with no recurrence of lesions. The present report distinguishes since a premature infant develops a clinical presentation of acrodermatite-enteropática like, despite breast-feeding with milk containing a normal zinc concentration, which was insufficient to his needs.

**KEY-WORDS** - Transient zinc deficiency; Premature infant.

### Correspondência:

Dr.ª Sónia Coelho  
Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
Praceta Professor Mota Pinto  
3000-075 Coimbra  
Tel.: 239400420  
Fax: 239400490  
e-mail: sonia.alexcoelho@clix.pt

---

Prémio "Melhor Caso Clínico"(ex-aequo) do 8º Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia, Abril de 2004, Lisboa.

# Caso Clínico

## INTRODUÇÃO

O déficit adquirido e transitório de zinco (DATZ) é uma entidade clinicamente indistinguível da acrodermatite enteropática idiopática (AEI), embora com uma fisiopatologia distinta. Ocorre nos primeiros seis meses de vida normalmente em crianças com necessidades acrescidas de zinco e/ou concentrações inadequadas deste oligoelemento na dieta. A maioria dos casos descritos na literatura de DATZ sob amamentação, em prematuros e também em crianças de termo, associam-se a valores de zinco no leite materno diminuídos<sup>1-20</sup>, existindo, no conhecimento dos autores, apenas um caso, para além do presentemente descrito, em que as alterações cutâneas ocorreram apesar de concentrações de zinco no leite normais<sup>21</sup>.



Fig. 1 - Lesões eritemato-erosivo-crostosas, exsudativas da face de localização peri-orifical.

## CASO CLÍNICO

Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo masculino, com 5 meses de idade, nascida prematuramente às 27 semanas com um peso de 1220g.

Apresentava lesões eritemato-erosivo-crostosas e exsudativas, de localização peri-orifical (nasal, oral, auricular e anal), genital e peri-ungueal das mãos (Figs. 1 a 3). Estas eram bem delimitadas dispondo-se de forma simétrica com exceção dos pavilhões auriculares onde apenas um estava envolvido. Não condicionavam prurido aparente e tinham uma evolução progressiva ao longo do último mês. Na área peri-anal evoluíam desde o segundo mês de vida, de forma intermitente e com uma resposta parcial ao clotrimazol. Evidenciava irritabilidade fácil na ausência de diarreia ou alopecia.



Fig. 2 - Envolvimento peri-anal, com lesões simétricas e bem definidas.

A criança tinha tido como intercorrências relevantes nos primeiros dias de vida uma pneumopatia com necessidade de ventilação assistida até ao quarto dia, sepsis por *Estafilococcus epidermidis* diagnosticada ao 11º dia e hemorragia subependimária grau I identificada ao 20º dia. Ao 23º dia de vida inicia quadro dermatológico interpretado como dermatite das fraldas com resolução com clotrimazol. Fora alimentada desde as primeiras vinte e quatro horas com leite materno ao qual se associou suplemento proteico e mineral com zinco. Este era administrado por gavagem nas duas primeiras semanas e posteriormente por biberão. A alimentação enteral fora complementada, durante os primeiros treze dias, por alimentação parenteral total com suplemento de zinco. A data da alta, com a idade corrigida de trinta e duas semanas, apresentava um exame clínico e neurológico normal, estando em amamentação exclusiva há alguns dias. Não existiam casos semelhantes na família nomeadamente no irmão, com 10 anos, nascido de termo e também alimentado com leite materno.

A hipótese de diagnóstico foi déficit adquirido de zinco. Este foi confirmado ao identificar-se uma zincémia baixa [0,3mg/L (N=0,7-1,20 mg/L)] no soro da criança com valores normais no leite [1,2 mg/L (N=0,17-3,02 mg/L)] e soro [0,7 mg/L (N=0,7-1,50 mg/L)] maternos. A restante investigação laboratorial sumária não evidenciou outras alterações nomeadamente anemia ou diminuição dos valores de fosfatase alcalina.

Iniciou terapêutica com solução de sulfato de zinco a 5%, na dose de 4mg/kg em toma única diária. Fez

associadamente tratamento tópico com ácido fusídico e clotrimazol bem como miconazol para lesões discretas de candidíase oral. Houve resolução total após três semanas, com melhoria evidente no final da primeira semana (Figs. 4A e 4B). Aos dois meses de tratamento apresentava normozincémia, mantendo-se normais os valores de zinco no soro e leite maternos. Ainda surgiam discretas lesões peri-anais que evoluíam por surtos, as quais com a progressão da terapêutica deixaram de ocorrer.

Fez um total de vinte e dois meses de suplemento de zinco, sempre na mesma dose, mantendo-se assintomático. Foi acompanhado em consultas trimestrais, monitorizando-se a zincémia a intervalos maiores. Observado três, seis e doze meses após a suspensão do zinco, mantinha-se sem lesões e com um bom desenvolvimento estado-ponderal e cognitivo.

### DISCUSSÃO

O défice adquirido e transitório de zinco, também denominado acrodermatite enteropática *like* é uma entidade auto-limitada, com diferentes etiologias possíveis, que surge na sua maioria em crianças amamentadas.

Os primeiros casos ocorreram, no entanto, em crianças sob alimentação parenteral total prolongada, com suplementos inadequados ou ausentes de zinco<sup>7,21</sup>. Actualmente considera-se que o factor etiológico preponderante é o aumento das necessidades de zinco, justificando que seja mais comum em prematuros<sup>1-16,21</sup>, embora existam casos descritos em crianças nascidas de termo<sup>11,17-20</sup>.

Outro cofactor é o défice de zinco no leite materno estando descritos mais de vinte casos. Tem como etiologia



Fig. 3 - Envolvimento peri-ungueal nas mãos.



Figs. 4 A e 4B - Resolução completa às três semanas.

uma anomalia ou deficiência da glândula mamária na recaptação de zinco a partir do plasma, provavelmente por défice de um ligando do zinco<sup>7,22</sup>. Nestas mulheres a capacidade de secreção e biodisponibilidade do zinco no leite permanecem contudo inalteradas<sup>7</sup>. A caracterização do defeito enzimático está por elucidar, embora um estudo realizado em três famílias interrelacionadas sugira um modo de transmissão dependente do X<sup>23</sup>. Uma investigação realizada por Ferrer *et al.* conclui que o conteúdo de zinco no leite de pré-termo não apresentava diferenças significativas com o leite de termo<sup>24</sup>. Os mesmos autores salientam que durante a lactação não existe uma correlação consistente entre a ingestão de zinco e a sua concentração no leite, verificando-se sim uma interdependência de ambos durante a gestação. Estas conclusões justificam valores mais baixos no puerpério em mulheres com zincémias baixas ou marginais durante a gravidez<sup>24</sup>. Apesar de existir um

## Caso Clínico

número cada vez maior de prematuros e se preconizar a amamentação materna, o aparecimento de poucos casos permite concluir que o défice de zinco no leite materno é uma anomalia primária rara.

O facto do DATZ em prematuros amamentados com leite com valores normais de zinco, estar descrito, no conhecimento dos autores, em apenas outro caso<sup>21</sup>, permite concluir por um lado, que o aumento das necessidades pode por si só induzir o DATZ, por outro, que os suplementos de zinco em prematuros podem ser insuficientes e por fim, que há que considerar as formas paucisintomáticas de difícil diagnóstico as quais certamente existirão em número valorizável.

É nas últimas dez semanas de gestação que se dão dois terços da transferência de zinco mãe-feto<sup>16</sup>, condicionando nos prematuros um balanço negativo em média durante os primeiros sessenta dias de vida<sup>11,18</sup>. Para além das reservas inadequadas, este défice de

zinco é também secundário a uma baixa absorção intestinal, a uma exagerada eliminação intestinal e urinária e ao rápido crescimento com necessidades diárias superiores às de uma criança de termo<sup>10,11,21</sup>. Nestas últimas o balanço negativo é possível, sobretudo se existirem intercorrências nas primeiras semanas de vida, apesar de adquirem um balanço positivo mais rapidamente.

A acrodermatite enteropática idiopática é uma doença hereditária autossómica recessiva com necessidade de suplementos de zinco, na maioria dos casos, para toda a vida. Ocorre por défice ou ausência de um ligando intestinal do zinco e em virtude do leite materno ter uma biodisponibilidade de zinco muito superior ao leite de vaca, a amamentação tem um valor protector, justificando que o quadro clínico surja com a sua interrupção<sup>25</sup>. Esta evolução, apesar da clínica análoga, é oposta à da forma transitória, facilitando assim o diagnóstico da mesma,

Quadro I

Défice transitório de zinco em crianças sob aleitamento materno (revisão de 28 casos)

	Nº casos ⓐ	Peso nascença (gramas)	Idade Gest. (sem)	Início lesões (sem)	[Zn] diag (µg/ml) N=0.5-1.5	Tempo para Resolução	Dose mg/kg/d	Duração tratam. (meses)	Outras Queixas
P R E M A T U R O S	20	704	25	8	0.15	1	2,5	1	1º - Diarreia
	①1979 <sup>1</sup>	▼	▼	▼	▼	▼	▼	▼	2º - Irritabilidade
	①1980 <sup>2</sup>	2600	33	27	0.57	4	5	22	3º - Alopecia
	③1981 <sup>3,4,5</sup>								4º - Febrícula
	③1982 <sup>6,7</sup>								5º - Conjuntivite
	①1983 <sup>8</sup>								6º - Convulsões <sup>11</sup>
	①1987 <sup>21</sup>			Média	Média	Apetite (24h)		Média	
	①1989 <sup>13</sup>			13	0.35	Irritab.(48h)		12	
	①1994 <sup>16</sup>					Lesões (1-3S)			
	②1995 <sup>9,14</sup>					Cabelo (1-3M)			
③1998 <sup>10,11</sup>									
②2003 <sup>12,15</sup>									
S	2004 (HUC)	1220	27	16	0.3	3	4	22	Irritabilidade
T E R M O	8	2900	> 37	12	0.7	1	2,5	1	1ª - Diarreia
	①1985 <sup>19</sup>	▼		▼	▼	▼	▼	▼	2ª - Irritabilidade
	②1987 <sup>18</sup>	3700		20	0.42	2	5	8	3ª - Febrícula
	②1988 <sup>20</sup>								
	①1990 <sup>17</sup>			Média	Média			Média 4	
①1994 <sup>16</sup>			16	0.38					
①1998 <sup>11</sup>									

apesar de serem essenciais os doseamentos de zinco no soro da criança e soro e leite maternos. Após a implementação da diversificação alimentar, a qual irá proporcionar quantidades adequadas de zinco, haverá resolução nos casos de DATZ.

Encontram-se várias semelhanças entre os casos de DATZ descritos e sumariamente esquematizados no Quadro I. Para além das lesões cutâneas, presentes em todos e razão da procura de auxílio médico, a clínica acompanhava-se, por ordem de frequência, de diarreia, irritabilidade, alopecia, febrícula, conjuntivite e convulsões (um caso). A zincémia era baixa em todos eles, havendo resposta rápida à administração oral de zinco com resolução completa das lesões em uma a quatro semanas. A anorexia, a diarreia e a irritabilidade desapareciam em 24 a 48h verificando-se um atraso de 1 a 3 meses para a resolução da alopecia.

A manutenção da terapêutica oscilou entre os 1 e 22 meses (média=12) nos prematuros e 1 e 8 meses (média=4) nas crianças de termo, apesar de em conformidade com a fisiopatologia, esta poder ser interrompida com a diversificação alimentar. Nos prematuros a idade de aparecimento variou entre as 8 e 27 semanas (média=13), a idade gestacional entre as 25 e 33 semanas e o peso à nascença entre os 704 e os 2600g. Nas crianças de termo as lesões surgiram em média um pouco mais tarde, às 16 semanas. Dada a limitada experiência com esta entidade, as doses utilizadas foram variáveis, oscilando entre os 2,5 e os 5 mg/kg/d, contudo 1 mg/kg/d parece ser adequado<sup>10,11,22</sup>. Uma dose diária de 30 a 55 mg de Zn<sup>2+</sup> elementar será aparentemente suficiente sendo as formulações orais normalmente constituídas por sulfato de zinco. A dose deste último será baseada na quantidade de zinco elementar de cada preparação<sup>26</sup>. Os potenciais efeitos secundários são irritação gástrica, náuseas e vômitos podendo a longo prazo cursar com toxicidade crónica com febre, gastroenterite e sintomas pulmonares. A *overdose* moderada é contornada pelos mecanismos homeostáticos renais e hepáticos, contudo preconizam-se doseamentos periódicos em jejum<sup>26</sup>. Existe também pouca informação nos casos descritos<sup>8,11,21</sup> relativamente a terem ou não sido administrados suplementos de zinco nas alimentações parenterais e enterais.

Conclui-se que a apresentação clínica caracterizada por alterações das faneras, como alopecia generalizada e distrofias ungueais, e por alterações neuropsíquicas e somáticas que podem levar a

atraso de desenvolvimento, atrofia neuronal, hipogonadismo, variações da imunidade e infecções dizem respeito aos casos de evolução espontânea observáveis apenas na AEI<sup>25</sup>. Também as lesões eczematiformes e psoriasiformes são pouco frequentes no DATZ, as quais são apenas constituídas por elementos eritemato-vesiculosos que evoluem a lesões erosivo-crostosas, simétricas, bem definidas e com distribuição acral e peri-orificial. A mucosa oral também pode ser efectuada, nomeadamente por candidíase<sup>11,21</sup>.

Na ausência de sinais gerais, pode torna-se difícil a diferenciação do DATZ da dermatite das fraldas ou dermatite seborreica<sup>10</sup>. O diagnóstico diferencial pode também contemplar o impetigo, a candidíase mucocutânea crónica e eventualmente a dermite de contacto<sup>10,11,25</sup>.

Da investigação laboratorial, destaca-se a importância dos doseamentos séricos de zinco serem realizados pela técnica de espectrofotometria de absorção atómica cujo coeficiente de variação é de 5%<sup>21</sup>, desaconselhando-se o recurso a cabelo e pele dados os resultados contraditórios<sup>25</sup>. A fosfatase alcalina é um indicador tardio e moderadamente sensível dos níveis de zinco estando diminuído em alguns casos de DATZ<sup>2,11,14,17,20,21</sup>.

### CONCLUSÃO

Há uma apreciação crescente sobre o papel do zinco no crescimento e desenvolvimento infantil, dada a sua participação em vários processos imunológicos e metabólicos. Casos discretos de défice de zinco podem ser ter manifestações inespecíficas, especialmente atraso da velocidade de crescimento<sup>7</sup>, razão pelo qual Pediatras e Dermatologistas devem estar alertados para esta entidade. Por tudo isto, alguns autores sugerem o *screening* dos níveis de zinco em crianças de baixo peso<sup>10</sup> e o aumento dos suplementos de zinco aos prematuros<sup>21</sup>, havendo mesmo quem advogue a administração sistemática de zinco às crianças de risco<sup>16</sup>. Naturalmente estas decisões passarão por estudos mais aprofundados.

### BIBLIOGRAFIA

1. Leigh IM, Sanderson KV, Atherton DJ, et al.: Hipozincaemia in infancy. Br J Dermatol 101: 73-5 (1979).

## Caso Clínico

- Aggett PJ, Atherton DJ, More J, Davey J, et al.: Symptomatic zinc deficiency in a breast-fed preterm infant. *Arch Dis Child* 55(7): 547-50 (1980).
- Blom I, Jameson S, Krook F, et al.: Zinc deficiency with transitory acrodermatitis enteropathica in a boy of low-birth weight. *Br J Dermatol* 104: 459-64 (1981).
- Weymouth RD, Czarnecki D: Symptomatic zinc deficiency in premature breast-fed infants associated with defective mammary gland zinc secretion. *Aust Paediatr J* 17: 131 (1981).
- Ahmed S, Blair AW: Symptomatic zinc deficiency in a breast-fed infant. *Arch Dis Child* 56 (4): 315 (1981).
- Weymouth RD, Kelly R, Landsdell BJ: Symptomatic zinc deficiency in a premature infant. *Aust Paediatr J* 18: 208-10 (1982).
- Zimmerman AW, Hambidge KM, Lepow ML, et al.: Acrodermatitis in breast-fed premature infants: evidence for a defect of mammary zinc secretion. *Pediatrics* 69 (2): 176-83 (1982).
- Connors LJ, Czarnecki DB, Haskett MI: Acquired zinc deficiency in a breast-fed premature infant. *Arch Dermatol* 119: 319-21 (1983).
- Stapleton KM, O'Loughlin E, Relic JP: Transient zinc deficiency in a breast-fed premature infant. *Australas J Dermatol* 36 (3): 157-9 (1995).
- Piela Z, Szuber M, Mach B, et al.: Zinc deficiency in exclusively breast-fed infants. *Cutis* 61 (4): 197-200.
- Stevens J, Lubitz L: Symptomatic zinc deficiency in breast-fed term and premature infants. *J Paediatr Child Health* 34 (1): 97-100 (1998).
- Guillot I, Roth B, Causeret AS, et al.: Acquired zinc deficiency in a breast-fed premature infant. *Arch Pediatr* 10 (5): 442-4 (2003).
- Munro CS, Lazaro C, Lawrence CM: Symptomatic zinc deficiency in breast-fed premature infants. *Br J Dermatol* 121 (6): 773-8 (1989).
- Heinen F, Matern D, Pringsheim W, et al.: Zinc deficiency in an exclusively breast-fed preterm infant. *Eur J Pediatr* 154 (1): 71-5 (1995).
- Young HS, Khan AS, Power S, et al.: Transient symptomatic zinc deficiency in a breast-fed premature infant: an acrodermatitis enteropathica-like eruption. *Clin Exp Dermatol* 28 (1): 109-10 (2003).
- Abitan R, Koepfel MC, Jacquet, et al.: Carence acquise en zinc chez un nourrisson prématuré nourri au sein. *Ann Dermatol Veneréol* 121: 635-8 (1994).
- Lee MG, Hong KT, Kim JJ : Transient symptomatic zinc deficiency in a full-term breast-fed infant. *J Am Acad Dermatol* 23(2 Pt 2): 375-9 (1990).
- Roberts LJ, Shadwick CF, Bergstresser PR: Zinc deficiency in two full-term breast-fed infants. *J Am Acad Dermatol* 16: 301-4 (1987).
- Bye AM, Goodfellow A, Atherton DJ: Transient zinc deficiency in a full-term breast-fed infant of normal birth weight. *Pediatr Dermatol* 2 (4): 308-11 (1985).
- Glover MT, Atherton DJ: Transient zinc deficiency in two full-term breast-fed siblings associated with low maternal breast milk zinc concentration. *Pediatr Dermatol* 5 (1): 10-3 (1988).
- Bilinski DL, Ehrenkranz RA, Cooley-Jacobs J, et al.: Symptomatic zinc deficiency in a breast-fed, premature infant. *Arch Dermatol* 123 (9): 1221-4 (1987).
- Atkinson SA, Whelan D, Whyte RK, et al.: Abnormal zinc content in human milk. Risk for development nutritional zinc deficiency in infants. *Am J Dis Child* 143 (5): 608-11 (1989).
- Sharma NL, Sharma RC, Gupta KR, et al.: Self-Limiting Acrodermatitis Enteropathica. A Follow-up study of Three Interrelated Families. *Int J Dermatol* 27 (7): 485-6 (1988).
- Ronayne de Ferrer PA, Weisstaub A, Lopez N, et al.: Niveles de zinc en leche humana de término y pretérmino. *Arch Latinoam Nutr* 51 (1): 33-6 (2001).
- Domingues JC, Moreno A, Baptista A: Acrodermatitis enteropática. Revisión de 11 casos. *Piel* 9 (7): 323-9 (1994).
- Neldner KH: Acrodermatitis enteropathica and other zinc-deficiency disorders. In Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB (eds.), *Dermatology in General Medicine*, 5th ed, New York, MacGraw-Hill, 1999, pp. 1738-1744.

## TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES (TUMOR DE ABRIKOSSOFF) - 2 Casos Clínicos

Adozinda Teixeira<sup>1</sup>, Marta Teixeira<sup>1</sup>, Virgílio Costa<sup>1</sup>, Elvira Silva<sup>1</sup>, Manuela Selores<sup>1</sup>, Irene Leal<sup>2</sup>  
Serviços de <sup>1</sup>Dermatologia e <sup>2</sup>Anatomia Patológica, Hospital Geral Santo António, Porto

**RESUMO** - O tumor de células granulares é uma neoplasia incomum, cujo diagnóstico é quase sempre histológico. Apresenta um perfil imunocitoquímico característico, que se traduz pela presença de anticorpos dirigidos contra a proteína S-100 (PS 100) e a enolase.

Os autores descrevem dois casos clínicos

**PALAVRAS-CHAVE** - Tumor de células granulares; Tumor de Abrikossoff; Mioblastoma de células granulares; Schawanoma; Tumores benignos da pele.

---

## GRANULAR CELL TUMOR (ABRIKOSSOFF TUMOR) - 2 Case Reports

**SUMMARY** - Granular cell tumor is an uncommon neoplasm; the diagnosis is made by histology and confirmed by immunohistochemical staining for S100 protein and enolase.

**KEY WORDS** - Granular cell tumour, Abrikossoff tumour; Granular cell myoblastoma; Schawanoma; Cell tumour benign of skin.

### Correspondência:

Dr.ª Adozinda Teixeira  
Serviço de Dermatologia,  
Hospital Geral de Santo António  
Largo do Prof. Abel Salazar  
4099-001 Porto  
Fax 223320318

# Caso Clínico

## INTRODUÇÃO

Descrito pela primeira vez em 1926 por *Abrikossoff*<sup>1</sup> com a denominação de mioblastoma, pensando que o tumor teria origem muscular. Em 1935, *Feyrter* sugere a sua etiologia neural, nas células de Schwann. Mas foi *Apisarnthanarax*<sup>2</sup> que em 1981 o passa a denominar Tumor de Células Granulares.

É uma entidade rara, há poucos casos descritos na literatura.

Na grande maioria são benignos e solitários, mas 25% destes podem ser múltiplos (de aparecimento sincrónico ou sequencial)<sup>3</sup>; 1 a 7% dos casos podem ser malignos<sup>4</sup>, surge mais frequentemente nos grupos etários entre os 20 e 60 anos<sup>1</sup>, é mais frequente no sexo feminino<sup>1</sup> e na raça caucasiana. Há registos de casos familiares.

A manifestação clínica é variável. Surge na maioria das vezes sob a forma de um nódulo, cuja superfície pode ser recoberta por pele normal, hiperpigmentada ou um tufo de cabelos<sup>1</sup>. Podem apresentar-se como pápulas verrucosas ou até mesmo desenvolver-se em cicatrizes, podendo infiltrar os tecidos subjacentes tais como tecido adiposo, nervos e músculo<sup>4</sup>.

Tem uma distribuição topográfica variável, 50% destes tumores surgem nas regiões da cabeça e pescoço. Um terço (1/3) dos casos localizam-se na língua, um terço na pele e o outro terço pode localizar-se em órgãos internos, tais como brônquios ou tracto gastrointestinal.

As recorrências podem ocorrer em 50% dos casos e estarão relacionados com uma margem de segurança inadequada.

Descrevem-se 2 casos clínicos, cujo diagnóstico foi estabelecido após a histologia e apoiado pelo estudo imunocitoquímico

## CASOS CLÍNICOS

### CASO 1

Doente do sexo feminino, 28 anos, de raça caucasiana, observada no serviço de Dermatologia do HGSA. Ao exame objectivo apresentava um nódulo na região temporal direita, de consistência firme ao tacto, doloroso, superfície lisa, recoberta de pele, com coloração normal, de limites bem definidos e contornos regulares, grosseiramente circular com cerca de 1,5cm de diâmetro, com dois anos de evolução a partir da primeira consulta.

A doente referia cefaleia, que se revelou ser dor espontânea proveniente da lesão existente e à digito-pressão.

Antecedentes pessoais irrelevantes.

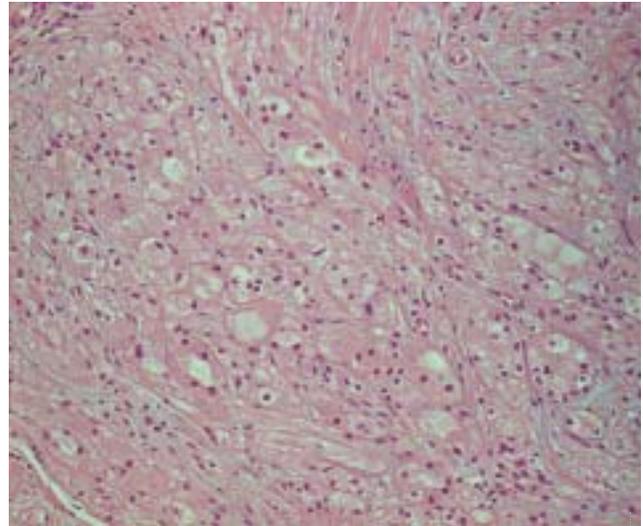


Fig. 1 – Aspecto histológico: células grandes e alongadas (H&E, 20x).

Foi feita biópsia cutânea que mostrou tratar-se de tumor de células granulares. Procedendo-se posteriormente a exérese de lesão. Dezasete meses depois recorreu novamente à consulta de dermatologia com as mesmas queixas. Fomos levados a pensar que a exérese de lesão tinha sido incompleta, pelo que procedemos, na zona da cicatriz operatória anterior, à excisão de um retalho cutâneo (duplo avanço) alargado (com dois centímetros). O estudo da anatomia patológica revelou ainda a existência de células tumorais na derme profunda, caracterizados por células grandes e alongadas, com citoplasma pálido e grânulos finos, epiderme nor-

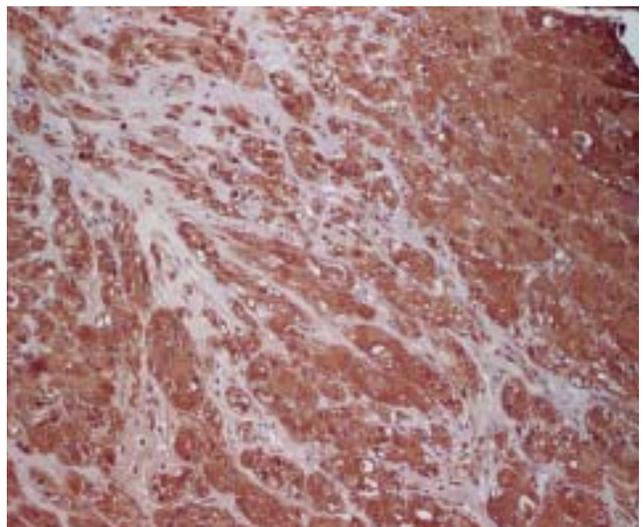


Fig. 2 – Estudo imunocitoquímico: intensa positividade à proteína S100.

mal (Fig. 1). Tendo sido feito o estudo imuno-citoquímico, este revelou positividade para a proteína S100, Vimentina, NSE, PAS (Figs. 2 e 3).

Em *follow-up* após seis meses não se observou qualquer queixa ou recidiva da lesão.

### CASO 2

Doente do sexo masculino, 52 anos, raça caucasiana, observado na consulta de Dermatologia do HGSA, por lesão tumoral de seis meses de evolução, com cerca de 10cm de diâmetro e localizada a região supra-púbica; de consistência dura, aderente aos planos superficiais e móvel sobre os planos profundos, recoberta na superfície, em sua parte central, por crosta amarelada, aderente, com cerca de 8mm.

Antecedentes patológicos de glaucoma e simpatectomia lombar esquerda por arteriopatía Grau III.

O exame histopatológico da biópsia cutânea

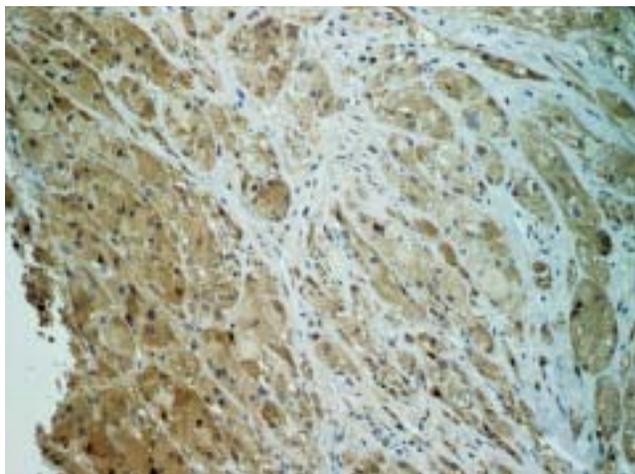


Fig. 3 - - Estudo imunocitoquímico: NSE positiva.

mostrou uma epiderme sem alterações. Na derme revelou lesão proliferativa, constituída por células volumosas, de citoplasma granular e núcleo pequeno hiper-cromático (Fig. 4); entre as células havia faixa de colágeno, tratando-se pois de um tumor de células granulares. O estudo imunocitoquímico revelou positividade para proteína S100 e NSE (Figs. 5 e 6). Procedeu-se a exérese ampla da lesão com sutura directa.

Cerca de 9 meses após a primeira consulta refere o aparecimento de nódulo aderente, com cerca de 2cm, localizado na região inguinal direita, o qual foi excisado com cerca 5mm de margem, tendo o exame histopatológico confirmado tratar-se de um tumor de células granulares com exérese completa.

Feito *follow-up*, aos 12 meses da primeira lesão e aos quatro meses da segunda lesão, não se evidenciou recidiva ou reaparecimento de novas lesões.

### COMENTÁRIOS

O tumor de células granulares é uma entidade clínica rara de etiologia desconhecida. O diagnóstico é quase sempre histológico, devendo-se fazer diagnóstico diferencial com certo número de lesões cutâneas tais como dermatofibroma, papiloma, lipoma, hidroadenoma, quisto sebáceo etc<sup>5</sup>.

A distinção histológica entre tumor benigno e maligno nem sempre é fácil. Devido a suas semelhanças, há necessidade, por vezes, de se observarem pequenas características. Os tumores malignos são mais celulares, com células mais pequenas, frequentemente fusiformes com um aumento da actividade mitótica (deve suspeitar-se de malignidade caso haja mais de duas figuras mitóticas em 10 campos observados com grande ampliação)<sup>6</sup>. No entanto, existem critérios clínicos que podem sugerir, quase com certeza, o carácter maligno das lesões como o tamanho superior a 5cm, crescimento rápido, recorrência local e o envolvimento de estruturas subjacentes<sup>1</sup>. As metástases ocorrem por via linfática e sanguínea. Os gânglios linfáticos, pulmão, fígado e osso são os locais mais frequentes<sup>5</sup>.

No exame histopatológico observam-se massas tumorais compostas de células grandes e alongadas com citoplasma pálido, ocupado por grânulos finos PAS-positivos. As células distribuem-se em lâminas ou

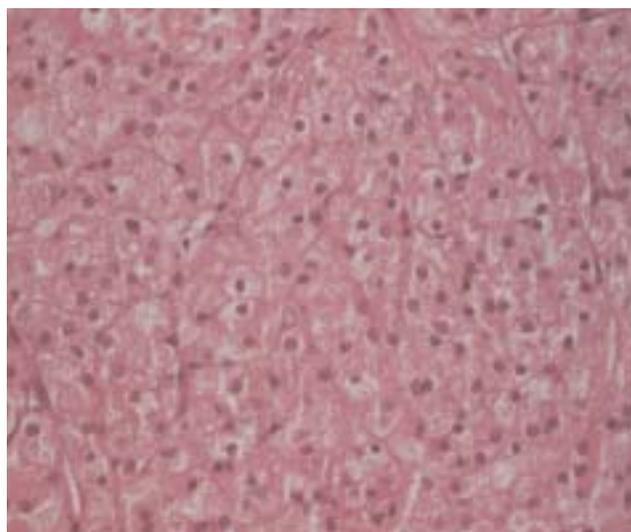


Fig. 4 - Aspecto histológico: células volumosas com citoplasma granular (H&E, 40x).

## Caso Clínico

ninhos de tamanho variável, que dá impressão de infiltrar-se entre as hastes de colagénio e músculos. Pode ocorrer uma hiperplasia pseudoepiteliomatosa da epiderme, o que pode levar ao diagnóstico erróneo de carcinoma espinocelular, principalmente quando a biópsia é superficial<sup>2</sup>.

O perfil imunocitoquímico é positivo para a proteína S100, proteína mielínica de nervos periféricos (P2 e PO), Vimentina, Enolase Neurona Específico (NSE)<sup>2,7,8</sup>.

De acordo com a revisão da literatura, a excisão cirúrgica com margens de segurança amplas, de forma a evitar as recidivas quando não se cumpre esse proposto. Embora não esteja definido o limite da ressecção. Há quem defenda a cirurgia Micrográfica de Mohs. O tumor recidivado pode ter duas vezes o tamanho original<sup>1,5</sup>. Há relatos de regressão parcial do tumor. Quando o tamanho do tumor ou a localização impedem o correcto tratamento cirúrgico, a radioterapia e a corticoterapia intralesional são opções terapêuticas<sup>1,9</sup>.

### CONCLUSÃO

A hipótese clínica de tumor de células granulares deveria ser sempre pensada nos diagnósticos diferenciais de algumas lesões benignas ou malignas da pele. Sendo importante a histologia sequenciada pelo estudo imunocitoquímico.

Devido à indefinição das margens de segurança e à hipótese do aparecimento de múltiplas lesões, pensamos ser necessário *follow-up* sistemático desses doentes.

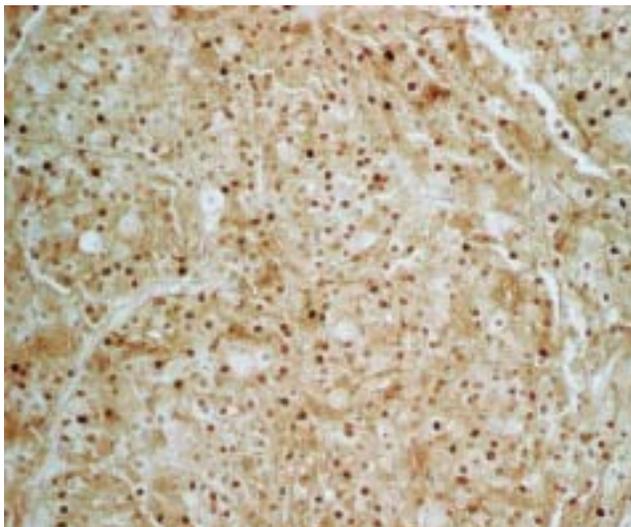


Fig. 5 – Estudo imunocitoquímico = proteína S100 positiva, com forte reacção.

No nosso primeiro doente houve recidiva da lesão, provavelmente como resultado de uma margem de segurança insuficiente, o que é frequentemente referido na literatura. Para evitarmos as recidivas e consequentemente repetição de actos cirúrgicos, pensamos ser necessário e indispensável definição das margens de segurança.

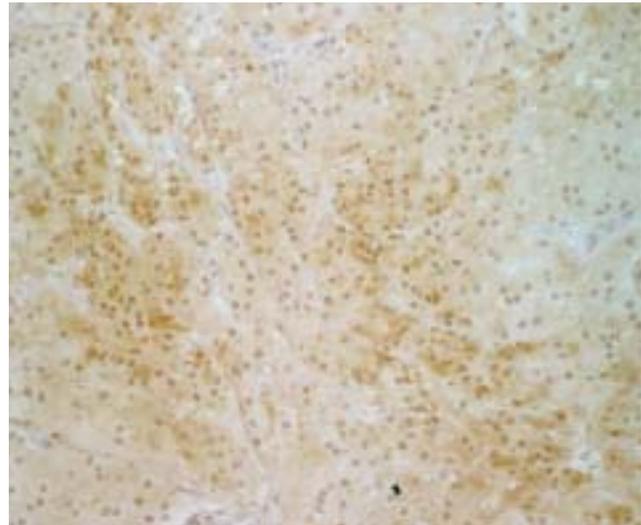


Fig. 6 - - Estudo imunocitoquímico = NSE positiva.

### BIBLIOGRAFIA

1. Gross VL, Lynfield Y: Multiple cutaneous granular cell tumors: a case report and review of the literature. *Cutis* 69 (5): 343-6 (2002).
2. Apisarnthanarax P: Granular cell tumor; an analysis of 16 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 5: 171-82 (1981).
3. David CE, Ana Maria DL, Montserrat GL, Paulino TS, Rocio CP, David MP, Eladio MG: Tumor de células granulares; localización atípica en la unión recto-sigma. V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica (2002).
4. Smith SB, Farley MF, Albertini JG, Elston DM: Mohs micrographic surgery for granular cell tumor using S-100 immunostain. *Dermatol Surg* 28 (11): 1076-8 (2002).
5. Khansur T, Balducci L, Tavassoli M: Granular cell tumor. Clinical spectrum of the benign and malignant entity. *Cancer* 60 (2): 220-2 (1987).
6. Peligros Gómez MI, Rico Morales ML, Pérez Rodríguez FJ, Montenegro Dámaso T, Álvarez Fernández E: Tumor maligno de células granulares.

- Poster nº 45, II Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica (1998).
7. Rafael FL; Luis RC, Isabel RF; Carlos GH: Tumor de células granulares de mama. Apresentado no V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica (2002).
  8. Viciano Martínez-Lage MJ, Cruz Cruz MD, Jiménez Cortés MC, Sanchez Sanchez JC, Gómez Hernández T, Jiménez Linde D: Tumor de células granulares de la piel de la región mamaria. Comunicación nº 15, II Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica (1998).
  9. Dzubow LM, Kramer EM: Treatment of a large, ulcerating, granular-cell tumor by microscopically controlled excision. *J Dermatol Surg Oncol* 11 (4): 392-5 (1985).

## PAPULOSE LINFOMATÓIDE TRATADA COM UVB DE BANDA ESTREITA

Carla Rodrigues, J. Pignatelli, M. M. Solana, P. L. Filipe, J. P. Freitas, L. M. Soares de Almeida, J. L. Cirne de Castro  
Clínica Universitária de Dermatologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

**RESUMO** - Descreve-se o caso clínico de homem de 55 anos, com erupção papulo-nodular, abrangendo cabeça e pescoço. O estudo histopatológico revelou tratar-se de Papulose Linfomatóide. Não havia envolvimento sistémico. O doente foi submetido a radiação UVB de banda estreita observando-se remissão total do quadro.

**PALAVRA-CHAVE** - Papulose linfomatóide; Tratamento; Fototerapia; UVB.

---

## LYMPHOMATOID PAPULOSIS RESPONSIVE TO NARROW BAND UVB

**ABSTRACT** - We describe the case of a 55-year-old male, with papulonodular lesions on the face and neck. The histopathology revealed a Lymphomatoid Papulosis. Systemic involvement was excluded. The patient was submitted to narrow band UVB phototherapy, with total remission.

**KEY-WORDS** - Lymphomatoid papulosis; Therapy; Phototherapy; UVB.

### Correspondência:

Dr.<sup>a</sup> Carla dos Santos Rodrigues Antonione Sereno  
Serviço de Dermatologia do Hospital de Santa Maria  
Av. Prof. Egas Moniz  
1649-035 Lisboa  
Tel.: 217961577  
Fax: 217954447

Trabalho agraciado pela SPDV com a Bolsa Sá Penella em Julho de 2004, aquando da participação na "Skin Cancer Conference", em Zurique.

## Caso Clínico

### CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso de um doente do sexo masculino, de 55 anos de idade, de raça branca sem antecedentes patológicos conhecidos, com lesões papulo-nodulares, eritematosas, umbilicadas, algumas delas ulceradas distribuídas pela face e pescoço (Figs. 1 a 3). Do restante exame físico não havia nada de relevante a relatar, nomeadamente adenomegalias palpáveis nas cadeias ganglionares superficiais.

O exame histopatológico da pápula revelou moderado infiltrado inflamatório constituído por grandes linfócitos pleomórficos, com mitoses atípicas e núcleos volumosos. Mostrava ainda numerosos blastos, em aglomerados individualizados (Figs. 4 e 5). A



Fig. 1 – Lesões papulo-nodulares, eritematosas, umbilicadas, algumas delas ulceradas, distribuídas pela face e pescoço.



Fig. 2 – Pormenor de uma das pápulas.

imunofenotipagem revelou positividade para os seguintes marcadores: CD2, CD8, CD30 e TIA 1 e ausência de marcação para CD4 e CD56. Algumas células B CD79a+ foram identificadas na periferia (Figs. 6 a 8).

A avaliação laboratorial de rotina não tinha alterações significativas, nomeadamente no hemograma e, mais especificamente, na contagem de glóbulos brancos. O mielograma e a biópsia óssea eram normais.

O doente foi submetido a fototerapia com radiação ultra-violeta de banda estreita (311nm), cumprindo um total de 15 sessões em 5 semanas, com dose cumulativa de 9,4 J/cm<sup>2</sup>.

Aparentemente assistimos à completa remissão do quadro (Figs. 9 e 10).

O doente tem sido submetido a avaliação clínica, laboratorial e de imagem, de 6 em 6 meses, no sentido de despistar novas lesões e eventual progressão da doença, não se verificando até agora e após 2 anos de *follow-up* quaisquer problemas.



Fig. 3 – Aspecto de uma lesão ulcerada.

### COMENTÁRIO

A vigilância deste doente é fundamental porque a Papulose Linfomatóide pode associar-se a doença linfoproliferativa sistémica, que antecede, acompanha ou precede o quadro cutâneo. Na maior parte dos doentes o curso da doença é benigno e indolente<sup>1,2</sup>.

A Papulose Linfomatóide é uma doença cutânea linfoproliferativa crónica caracterizada por surtos recorrentes de pápulas pruriginosas que podem ulcerar. As pápulas curam espontaneamente num período de 1 a 2 meses, deixando geralmente pequenas cicatrizes deprimidas<sup>3</sup>.

Foi pela primeira vez descrita por *Macaulay* em 1968 como erupção cutânea clinicamente benigna, mas de apresentação histopatológica maligna<sup>4,5</sup>.

Três décadas mais tarde a mesma entidade é entendida como linfoma cutâneo de células T de baixo grau de malignidade.

A etiologia permanece desconhecida.

A biópsia cutânea é fundamental para excluir doença cutânea linfoproliferativa anaplásica e para caracterizar o sub-grupo histológico da doença (A, B ou C)<sup>6,7</sup>.

No nosso caso trata-se de uma Papulose Linfomatóide de tipo histológico A.

Depois de confirmado o diagnóstico, os objectivos do tratamento são a remissão e evitar a progressão da doença para Micose Fungóide, Doença de Hodgkin ou outros linfomas mais agressivos. A evolução da doença parece estar associada à perda de controlo da regulação do crescimento das células de linfoma, pelos

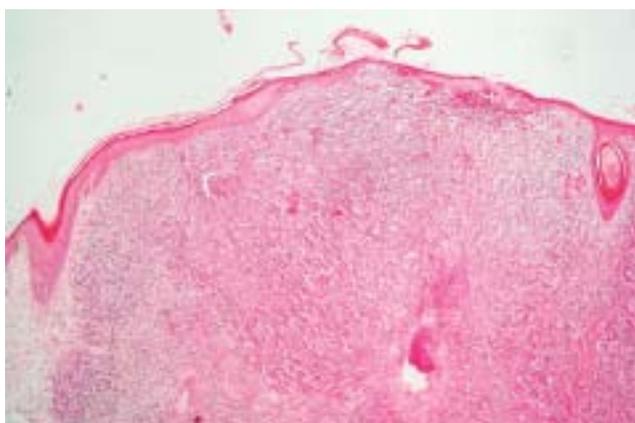


Fig. 4 - Imagem histopatológica de uma das pápulas.

ligandos TGF-beta e CD30. Não existe até ao momento nenhum marcador predictivo do desenvolvimento de linfoma sistémico nos doentes com papulose linfomatóide<sup>8-15</sup>. Fascina, uma proteína *actin bundling*, foi recentemente descrita como único marcador encontrado em praticamente todos os doentes com Linfoma de Hodgkin e parece ser expresso nos linfomas cutâneos CD30+ e como tal é candidato a marcador da progressão da doença, no caso da papulose linfomatóide<sup>16</sup>.

O tratamento desta patologia já passou por várias fases ao longo dos tempos e da aquisição de conhecimento acerca da sua fisiopatologia. Começou por se abordar as lesões com a aplicação tópica de corticóides de média e alta potência, com fracos resultados.

A terapêutica imunossupressora com metotrexato em baixas doses é outra das possibilidades na supressão

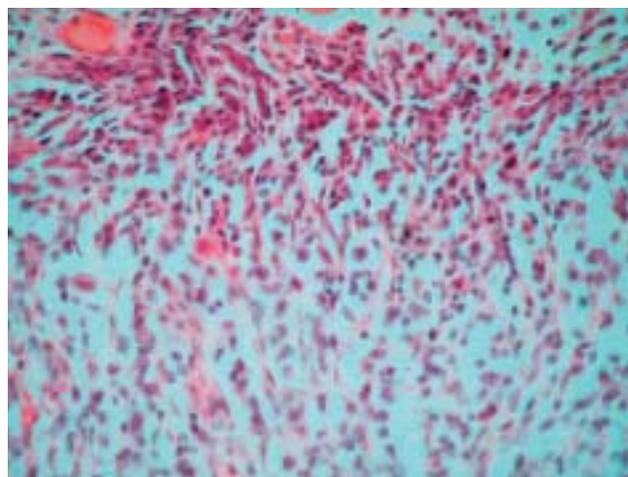


Fig. 5 - Pormenor do infiltrado inflamatório.

da doença, apesar da frequente recorrência, aquando da interrupção do fármaco. O metotrexato parece não prevenir a progressão para um linfoma agressivo<sup>17</sup>.

Dispomos ainda de outras armas farmacológicas, de que são exemplo a mostarda nitrogenada tópica (cuja maior desvantagem é a sensibilização), o interferão intra-lesional (implica tratamentos de longa duração), a ciclofosfamida, o clorambucil e a dapsona e que já foram mais ou menos usados no tratamento, com resultados pouco convincentes<sup>3</sup>.

A fototerapia PUVA é opção comum e popular e tem resultados satisfatórios no controle da doença, apesar de também encontrarmos descritos na literatura bastantes casos de recidiva após descontinuação.

Em contraste com o PUVA, a terapêutica com radiação UVB de banda estreita não necessita de fotossensi-

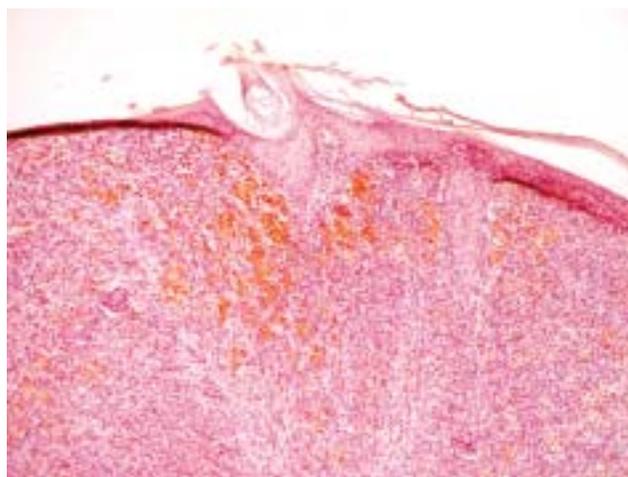


Fig. 6 - Imagem histológica após imunofenotipagem.

## Caso Clínico

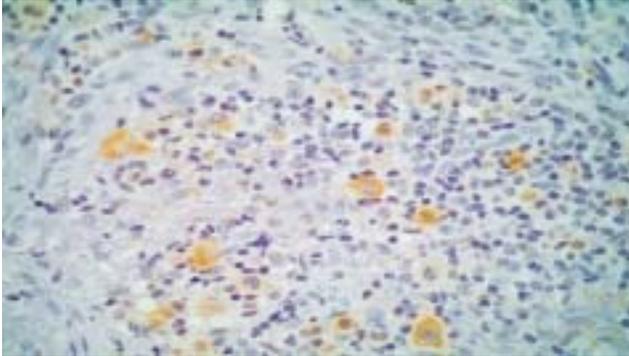


Fig. 7 – Pormenor da imagem histológica após imunofenotipagem.

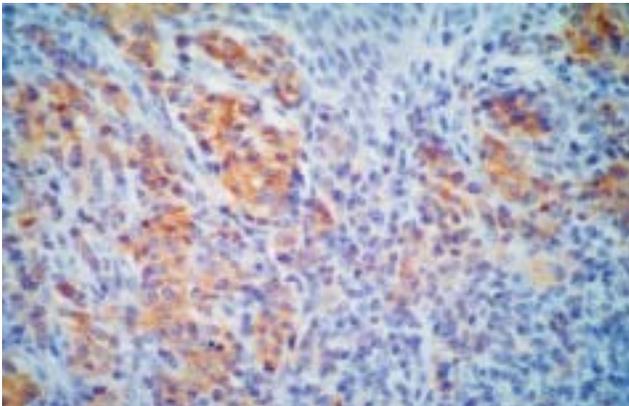


Fig. 8 – Pormenor do infiltrado após imunofenotipagem (ampliação da Fig. 7).



Fig. 9 e 10 – Regressão completa das lesões cutâneas após terapêutica.

bilizante e parece ter um potencial carcinogénico menor. Mas a selecção do tipo de fototerapia baseia-se numa série de factores, sendo o mais importante o estadio do linfoma. A eficácia da radiação UVB de banda estreita está confinada a fases muito precoces de doença, podendo em casos mais avançados ser útil como terapêutica adjuvante de interferão ou retinóides. Como o objectivo é interferir com eficácia, minimizando os efeitos secundários, os autores optaram pela fototerapia com radiação UVB de banda estreita<sup>18,19</sup>.

### BIBLIOGRAFIA

1. Liu HL, Hoppe RT, Kohler S, Harvell JD, Reddy S, Kim YH: CD30+ cutaneous lymphoproliferative disorders: the Stanford experience in lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 49: 1049-58 (2003).
2. Beljaards RC, Willemze R: The prognosis of patients with lymphomatoid papulosis associated with malignant lymphomas. *Br J Dermatol* 126: 596-602 (1992).
3. Karp DL, Horn TD: Lymphomatoid papulosis. *J Am Acad Dermatol* 30: 379-95 (1994).
4. Macaulay WL: Lymphomatoid papulosis. A continuing self-healing eruption, clinically benign-histologically malignant. *Arch Dermatol* 97: 23-30 (1968).
5. Wang HH, Lach L, Kadin ME: Epidemiology of lymphomatoid papulosis. *Cancer* 1570: 2951-7 (1992).
6. Willemze R, Beljaards RC: Spectrum of primary cutaneous CD30 (Ki-1)-positive lymphoproliferative disorders. A proposal for classification and guidelines for management and treatment. *J Am Acad Dermatol* 28: 973-80 (1993).
7. El Shabrawi-Caelen L, Kerl H, Cerroni L: Lymphomatoid papulosis: reappraisal of clinicopathologic presentation and classification into subtypes A, B and C. *Arch Dermatol* 140: 441-7 (2004).
8. Cabanillas F, Armitage J, Pugh WC, et al.: Lymphomatoid papulosis: a T-cell dyscrasia with a propensity to transform into malignant lymphoma. *Ann Intern Med* 122: 210-7 (1995).
9. Demierre MF, Goldberg LJ, Kadin ME, Koh HK: Is it lymphoma or lymphomatoid papulosis? *J Am Acad Dermatol* 36: 765-72 (1997).
10. El-Azhary RA, Gibson LE, Kurtin PJ, et al.: Lymphomatoid papulosis: a clinical and histopathologic review of 53 cases with leukocyte immunophenotyping, DNA flow cytometry, and T-cell receptor gene rearrangement studies. *J Am Acad Dermatol* 30: 210-8 (1994).

11. AWH Tan, YC Giam: Lymphomatoid Papulosis Associated with Recurrent Cutaneous T-Cell Lymphoma. *Ann Acad Med Singapore* 33: 110-2 (2004).
12. Wood GS, Crooks CF, Uluer AZ: Lymphomatoid papulosis and associated cutaneous lymphoproliferative disorders exhibit a common clonal origin. *J Invest Dermatol* 105: 51-5 (1995).
13. Davis TH, Morton CC, Miller-Cassman R, Balk SP, Kadin ME: Hodgkin' disease, lymphomatoid papulosis, and T-cell lymphoma derived from a common T-cell clone. *N Engl J Med* 23, 326: 1115-22 (1992).
14. Willemze R, Scheffer E, Van Vloten WA, Meijer CJ: Lymphomatoid papulosis and Hodgkin' disease: are they related? *Arch Dermatol Res* 275: 159-67 (1983).
15. Nevala H, Karenko L, Vakeva L, Ranki A: Loss of growth regulation for LyP. *Br J Dermatol* 145: 928-37 (1996).
16. Kempf W, Levi E, Kamarashev J, Kutzner H et al.: Fascin expression in CD30-positive cutaneous lymphoproliferative disorders. *J Cutan Pathol* 29: 295-300 (2002).
17. Vonderheid EC, Sajjadian A, Kadin ME: Methotrexate is effective therapy for lymphomatoid papulosis and other primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders. *J Am Acad Dermatol* 34: 470-81 (1996).
18. Baron ED, Stevens SR: Phototherapy for cutaneous T-cell lymphoma. *Dermatol Ther* 16: 303-10 (2003).
19. Simon JC, Pfiieger D, Schopf E: Recent advances in phototherapy. *Eur J Dermatol* 10: 642-5 (2000).

## Bolsas e Prémios Atribuídos

### PRÉMIO BERNARDINO ANTÓNIO GOMES (2004)

Atribuído ao melhor artigo e ao melhor caso clínico publicados anualmente nos Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia  
(Patrocínio: Fundação Schering Lusitana)

#### Melhor Artigo

*"Linhas de Blaschko em Dermatologia - Um Século Depois"*

Ana Fidalgo, Rui Tavares-Bello, Maria João Lopes, Leonor Girão, João Carlos Rodrigues

#### Melhor Caso Clínico

*"Doença de Crohn Perineal e Dermatoses Neutrofílicas"*

Raquel Cardoso, B. Fernandes, M. Gonçalo, O. Tellechea, F. Portela, Diniz Freitas, Américo Figueiredo

### BOLSA CABRAL DE ASCENSAO (2005)

Suporte para estágios formativos no estrangeiro – sócios da SPDV  
(Patrocínio: SPDV)

- João Nuno Maia Rodrigues Silva  
Laboratoire de Photobiologie, INSERM  
Paris, 28 de Janeiro a 4 de Março de 2005

- Paulo Manuel Leal Filipe  
Laboratoire de Photobiologie, INSERM  
Paris, 28 de Janeiro a 4 de Março de 2005

### REGULAMENTOS

#### PRÉMIO “REUNIÃO DA SPDV”

(Patrocínio: Laboratório Roche-Posay)

#### REGULAMENTO

1. Os prémios “Reunião da SPDV” destinam-se a premiar as melhores comunicações e os melhores casos clínicos apresentados em cada uma das Reuniões Ordinárias e Congressos da SPDV.
2. Em cada sessão o júri será constituído por 3 membros de reconhecida experiência e mérito científico, escolhidos pelo Presidente da SPDV.
3. Da decisão do júri não há apelo.
4. A atribuição pública dos prémios será feita, sempre que possível, na sessão imediatamente subsequente à da sua apresentação.
5. A entrega do valor pecuniário do prémio fica condicionado à aceitação para publicação ou publicação dos trabalhos premiados nos “Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia”.
6. A SPDV poderá contratar suporte financeiro para este prémio ou suportá-lo ela própria de acordo com a decisão da sua Direcção.

#### CONVÉNIO

A Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia celebrou com o Laboratório Roche-Posay um convénio de patrocínio para os Prémios “Reunião da SPDV” a atribuir durante os anos de 2005 e 2006, nos seguintes montantes:

- **Reunião do Centro (Viseu, 15 e 16 de Abril de 2005):**
  - Melhor comunicação: 600 euros (seiscentos euros)
  - Melhor caso clínico: 400 euros (quatrocentos euros)
- **Reunião do Norte (1 e 2 de Julho de 2005):**
  - Melhor comunicação: 600 euros (seiscentos euros)
  - Melhor caso clínico: 400 euros (quatrocentos euros)
- **Reunião do Sul (Algarve, 4 e 5 de Novembro de 2005):**
  - Melhor comunicação: 600 euros (seiscentos euros)
  - Melhor caso clínico: 400 euros (quatrocentos euros)
- **Congresso da SPDV (Porto, Maio de 2006):**
  - Melhor comunicação: 1 800 euros (mil e oitocentos euros)
  - Melhor caso clínico: 1 200 euros (mil e duzentos euros)
- **Reunião do Sul (Lisboa, 17 e 18 de Novembro de 2006):**
  - Melhor comunicação: 600 euros (seiscentos euros)
  - Melhor caso clínico: 400 euros (quatrocentos euros)

### BOLSA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

(Patrocínio: Novartis Farma)

#### REGULAMENTO

1. A Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia institui uma Bolsa a atribuir durante o seu Congresso Nacional, designada "BOLSA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA".
2. A referida Bolsa destina-se a incentivar actividades de pesquisa no âmbito da especialidade, sejam na área da ciência básica, clínica, epidemiológica ou sanitária.
3. Podem concorrer à Bolsa os membros da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, isoladamente ou em grupo, podendo fazer parte deste último não membros. Só podem apresentar-se a concurso projectos cujo primeiro autor (líder do projecto) seja membro da SPDV. Os elementos do Júri não podem concorrer.
4. A abertura do Concurso será anunciada com antecedência mínima de quatro meses relativamente ao Congresso Nacional no qual serão anunciados o projecto e autores vencedores.
5. Os projectos concorrentes deverão ser enviados ao Secretariado da SPDV dactilografados, em cinco exemplares. O prazo de entrega dos projectos termina dois meses antes da data de abertura do Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia, ou dois meses antes da data de uma Reunião Nacional determinada pela Direcção da SPDV. Estes prazos serão sempre anunciados no decurso das Reuniões Nacionais da SPDV.
6. O Júri será constituído por três Dermatologistas nomeados pela Direcção da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.
7. A Bolsa será atribuída ao projecto que for seleccionado pelo Júri, que poderá não a atribuir. Neste caso, poderá ser aberto novo concurso no ano seguinte se a Direcção assim o entender. Da decisão do Júri não haverá recurso.
8. A gestão da verba será de inteira responsabilidade do líder do projecto.
9. O concorrente ou concorrentes premiados comprometem-se a fazer menção, em artigo ou artigos que resultem da execução do projecto: "Trabalho subsidiado pela Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia".
10. O quantitativo da Bolsa será suportado pelos fundos próprios da Sociedade ou por outros que a Direcção venha a obter. Será entregue em duas prestações iguais: a 1ª imediatamente após o anúncio do(s) vencedor(es) e a 2ª prestação após aprovação pelo Júri de um relatório de progresso do projecto premiado que terá de ser entregue 6 meses depois da 1ª prestação. O Júri reserva-se o direito de cancelar a entrega da segunda prestação caso o relatório não seja satisfatório.
11. A resolução de qualquer situação omissa no presente Regulamento será da competência da Direcção da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.

- Valor da Bolsa: 12 500 euros (doze mil e quinhentos euros)
- Os projectos deverão ser enviados ao Secretário da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia – MUNDICONVENIUS – Rua do Embaixador 13, 2º, 1300-215 Lisboa. Tel.: 213649498 / 213649506. Fax: 213649523. E-mail: [mundiconven@mail.telepac.pt](mailto:mundiconven@mail.telepac.pt)
- Data limite de apresentação dos projectos: 2 meses antes da data de abertura do Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia

### BOLSA SPDV-EADV

(Patrocínio: Laboratório Saninter, SPDV)

A Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, com o patrocínio do *Laboratório Saninter*, instituiu, com início em 1999, 6 Bolsas com o objectivo de subsidiar a deslocação de 6 Internos Hospitalares do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia ao Congresso da Academia Europeia de Dermatologia e Venereologia. Esta Bolsa, que se mantém em vigor e passa a ser atribuída a 8 internos no ano 2005, rege-se pelo regulamento que a seguir se publica e inclui o pagamento das despesas de deslocação por via aérea, de inscrição no Congresso e da estadia.

### REGULAMENTO

1. As Bolsas SPDV/EADV destinam-se a subsidiar a deslocação de 8 Internos Hospitalares do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia, para apresentação de trabalhos científicos nos Congressos da Academia Europeia de Dermatologia e Venereologia.
2. Cada Bolsa destina-se a subsidiar 1 deslocação por trabalho e compreende quantitativo correspondente a: voo PEX, instalação hoteleira e custo de inscrição, a liquidar pela entidade patrocinadora. Aos trabalhos aceites para apresentação como comunicação oral será atribuído pela SPDV um prémio adicional de 500 euros (quinhentos euros), cuja entrega será condicionada pela aceitação para publicação ou publicação dos respectivos trabalhos.
3. A aceitação do trabalho no Congresso constitui condição prévia para concurso e é da responsabilidade do Interno concorrente. O pedido de atribuição da Bolsa será enviado ao Secretário da SPDV, com o documento comprovativo da aceitação do trabalho.
4. Os 8 primeiros pedidos a serem recebidos serão contemplados com a Bolsa SPDV/EADV, sendo a decisão da competência da Direcção da SPDV e por esta comunicada ao concorrente.
5. Qualquer omissão ou dúvida de interpretação do presente Regulamento será resolvido por acordo entre a SPDV e a entidade patrocinadora. Das resoluções tomadas na atribuição das Bolsas não haverá recurso.

### BOLSA SÁ PENELLA (2005)

(Patrocínio: SPDV / Laboratórios Pierre Fabre)

#### REGULAMENTO

1. A Bolsa Sá Penella, atribuída pela Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV), destina-se a subsidiar a deslocação de membros, para apresentação de trabalhos científicos em reuniões do âmbito da especialidade, no estrangeiro. Apenas se aceitará a candidatura de um membro por trabalho, embora este possa ter sido realizado em co-autoria.
2. Não serão aceites candidaturas de trabalhos a que já tenham sido atribuídos Bolsas ou Prémios pela Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV).
3. Constitui condição imprescindível que o trabalho proposto tenha sido previamente aceite pela organização da reunião onde será apresentado.
4. Anualmente a SPDV determinará o montante a ser distribuído pelos pedidos de Bolsas Sá Penella.
5. Em face deste montante poderá a Direcção da SPDV estabelecer o nº aproximado de Bolsas a atribuir em cada reunião.
6. Os trabalhos serão aceites por ordem de chegada dos pedidos das Bolsas, com prioridade para aqueles que tiverem sido aceites para apresentação oral, e até ser atingido o montante estabelecido anualmente para este fim ou o nº de Bolsas atribuídas a essa reunião.
7. A candidatura será formalizada por escrito através de cópia do resumo do trabalho e/ou elementos que tiverem sido submetidos à organização da reunião que o aceitou.
8. Logo que recebido o pedido da Bolsa, a Direcção da SPDV apreciará o pedido e decidirá da respectiva atribuição.
9. A Bolsa será constituída pela verba fixa de 800 euros (oitocentos euros) para apresentação de trabalhos em reuniões europeias e 1200 (mil e duzentos euros) para apresentação de trabalhos em reuniões fora da Europa.
10. Será atribuído um prémio adicional de 500 euros (quinhentos euros) aos trabalhos aceites para publicação em revista da especialidade. O pedido deste prémio adicional deverá ser solicitado por escrito e anexado de comprovativo da referida publicação ou aceitação para publicação.
11. O nome da entidade patrocinadora que financia, na totalidade ou em parte, esta Bolsa deverá ser divulgado a todos os membros da SPDV
12. A Direcção da SPDV reserva-se o direito de não atribuir as Bolsas.
13. Qualquer situação não prevista neste Regulamento será resolvida pela Direcção da SPDV.
14. Das decisões do júri não haverá recurso.

### BOLSA CABRAL DE ASCENSÃO (2005)

(Patrocínio: SPDV)

#### REGULAMENTO

1. A Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV) abre concurso para atribuição, no ano 2005, da Bolsa Cabral de Ascensão, destinada a suportar estágios de índole clínica ou laboratorial realizados pelos membros no estrangeiro.
2. As Bolsas destinam-se a patrocinar estágios de duração superior a quinze (15) dias, até ao limite de noventa (90) dias; serão privilegiados os estágios de duração igual ou superior a trinta (30) dias.
3. As Bolsas mantêm-se a concurso até se esgotar o montante de 25 000 euros (vinte e cinco mil euros) destinado a esta finalidade.
4. A Bolsa compreende o custo da deslocação por via aérea, em classe turística, acrescido do subsídio diário de setenta e cinco euros (75 euros).
5. Para concorrer, os candidatos devem enviar carta dirigida ao Secretário Geral da SPDV, com o pedido respectivo e justificação do estágio, acompanhada de:
  - Acordo do superior hierárquico do candidato;
  - Documento de aceitação do responsável do departamento onde se realizará o estágio.
6. O bolseiro compromete-se a entregar à Direcção da SPDV, no final do estágio, um relatório circunstanciado do trabalho realizado e, em qualquer publicação dele resultante, fazer menção à Bolsa. Só após entrega do referido relatório serão pagos os últimos 500 euros do valor previsto na alínea 4.
7. Cada candidato só poderá receber uma Bolsa em cada semestre. No caso do mesmo Sócio apresentar duas candidaturas para o mesmo ano, a decisão sobre a concessão da Bolsa correspondente ao segundo semestre só será definitiva a partir do mês de Maio, independentemente da ordem porque tenham sido pedidas.
8. O Júri é constituído pela Direcção da SPDV.
9. O Júri não divulgará os critérios de atribuição ou negação das Bolsas e resolverá situações omissas no presente Regulamento.
10. Das decisões do Júri não haverá recurso.

### BOLSA PARA ESTÁGIOS FORMATIVOS NO PAÍS (2005)

(Patrocínio: SPDV)

#### REGULAMENTO

1. A Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV) institui Bolsas destinadas a suportar estágios formativos no País de duração inferior a 3 meses.
2. Podem concorrer os sócios da SPDV. A candidatura será formulada por carta dirigida ao Secretário-Geral da SPDV e a atribuição será decidida pela Direcção que analisará cada pedido individualmente por ordem de chegada dos pedidos.
3. Na carta devem constar objectivos, período e duração do estágio. Devem ser também remetidos os documentos com as necessárias autorizações, pareceres e recomendações que o requerente achar conveniente para apreciação e decisão.
4. O montante a atribuir para cada Bolsa será de 1000 euros (mil euros) mensais fraccionáveis. A Direcção atribuirá anualmente um quantitativo destinado ao financiamento total das Bolsas. Os sócios serão avisados quando esta verba estiver esgotada.
5. A decisão sobre a atribuição de cada Bolsa será comunicada ao concorrente com a brevidade possível e dela não haverá recurso.

### PRÉMIO " AUGUST C. STIEFEL "

(Patrocínio: Laboratórios Stiefel)

#### REGULAMENTO

1. O prémio "August C. Stiefel" destina-se a premiar o melhor trabalho escrito sobre qualquer tema de Dermatologia Clínica ou Cirúrgica ou de Venereologia, publicado em qualquer revista nacional ou estrangeira, nos 2 anos que antecedem a atribuição do prémio.
2. Podem concorrer ao Prémio os membros da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, isoladamente ou em grupo, especialistas ou em período de formação na especialidade. Os elementos do Júri não podem concorrer.
3. Os trabalhos concorrentes deverão ser enviados ao Secretariado da SPDV dactilografados, em quatro exemplares. O prazo de entrega dos trabalhos termina três meses antes da data de abertura do Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia, no decurso do qual será anunciado e atribuído o Prémio ao trabalho seleccionado pelo Júri.
4. O Júri será constituído por três Dermatologistas nomeados pela Direcção da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.
5. O prémio "August C. Stiefel" terá o valor pecuniário de 4.500€ e será suportado financeiramente pelos *Laboratórios Stiefel*.
6. O prémio será atribuído ao trabalho que for seleccionado pelo Júri, que poderá não o atribuir. Neste caso, poderá ser aberto novo concurso no ano seguinte se a Direcção assim o entender.
7. Da decisão do Júri não haverá apelo.
8. O Laboratório patrocinador fica autorizado, se assim o pretender, à divulgação dos artigos premiados, em Portugal e no Estrangeiro.
9. A resolução de qualquer situação omissa no presente Regulamento será da competência da Direcção da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.

- Valor do Prémio: 4 500 euros (quatro mil e quinhentos euros)
- Os trabalhos deverão ser enviados ao Secretário da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia – MUNDICONVENIUS – Rua do Embaixador 13, 2º, 1300-215 Lisboa. Tel.: 213649498 / 213649506. Fax: 213649523. E-mail: [mundiconven@mail.telepac.pt](mailto:mundiconven@mail.telepac.pt)
- Data limite de apresentação dos projectos: 3 meses antes da data de abertura do Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia

### PRÉMIO BERNARDINO ANTÓNIO GOMES - 2005

(Patrocínio: Fundação Schering Lusitana)

#### REGULAMENTO

A Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia atribui os *Prémios Bernardino António Gomes*, destinados a contemplar:

- O melhor artigo e
- O melhor caso clínico

publicados nos *Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia* durante o ano de 2005.

1. Os referidos Prémios poderão contar com o patrocínio de entidades com as quais a Direcção da Sociedade firmar convénio adequado, sendo determinado anualmente o seu valor pecuniário.
2. O júri dos *Prémios Bernardino António Gomes* será constituído pelo Presidente, pelo Secretário da SPDV e pelo Editor dos *Trabalhos da SPDV*, que escolherão os trabalhos premiados.
3. Da decisão do júri não haverá recurso.
4. Os prémios serão entregues aos autores dos trabalhos premiados, durante uma das Reuniões da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia a realizar no ano 2006.
5. O presente Regulamento substitui os anteriores referentes a Prémio com esta designação.

#### CONVÉNIO

De harmonia com o regulamento dos Prémios Bernardino António Gomes, a Direcção da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia celebrou com a Fundação Schering Lusitana um convénio de patrocínio em 2005 para os referidos Prémios, que terão os seguintes valores pecuniários:

- **Melhor artigo** – 1 600 euros (mil e seiscientos euros)
- **Melhor caso clínico** – 800 euros (oitocentos euros)

Direcção da S.P.D.V.

Fundação Schering Lusitana, Lda.

### GRUPO PORTUGUÊS DE DERMATOLOGIA COSMÉTICA (GPDCE) PRÉMIO DE INVESTIGAÇÃO Helder Gonçalves

O Grupo Português de Dermatologia Cosmética e Estética (GPDCE), secção especializada da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV), com o patrocínio da Melora Derme, institui um prémio de investigação denominado "Prémio Helder Gonçalves", no valor de 7 500 euros (sete mil e quinhentos euros) com periodicidade anual.

#### REGULAMENTO

1. O prémio destina-se a contemplar o melhor trabalho de investigação básica ou clínica na área da Dermatologia Cosmética, publicado ou aceite para publicação em revistas nacionais ou estrangeiras da especialidade, durante o ano anterior.
2. Podem candidatar-se todos os trabalhos que tenham como primeiro autor Dermatologistas nacionais sócios da SPDV, independentemente de pertencerem ou não ao GPDCE, com excepção dos membros do Júri.
3. A candidatura será formulada pelos autores, mediante a entrega ao Júri de três exemplares do trabalho publicado ou aceite para publicação, com indicação expressa de o mesmo se destinar a concorrer ao prémio, até 30 de Abril de cada ano.
4. O Júri será constituído por 3 elementos do Conselho Científico do GPDCE, a nomear anualmente pelo Presidente da Direcção.
5. O Júri poderá, se assim o entender, não premiar qualquer trabalho e neste caso o seu quantitativo terá o destino que o patrocinador, de acordo com a Direcção do GPDCE, entender dever dar-lhe.
6. O Júri poderá, se assim o entender, decidir pela existência de mais de um premiado, circunstância em que o prémio será dividido igualmente pelos vencedores.
7. Da decisão do Júri não haverá recurso.
8. Este prémio é renovável anualmente e manter-se-á enquanto houver interesse de ambas as partes.
9. A divulgação do prémio poderá ser feita por ambas as partes, pelos meios que entenderem, sem prejuízo no entanto das normas deontológicas previstas pela Ordem dos Médicos.

### GRUPO PORTUGUÊS DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA (GPDP) BOLSAS PARA APRESENTAÇÃO DE TRABALHOS EM REUNIÕES DA SOCIEDADE DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA EUROPEIA (ESPD) BOLSA GPDP/ESPD

O Grupo Português de Dermatologia Pediátrica (GPDP), da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia (SPDV), com o patrocínio do Laboratório SANINTER, institui a atribuição de 2 Bolsas em 2005, destinadas à apresentação de trabalhos em Reuniões Europeias de Dermatologia Pediátrica. Podem candidatar-se membros da SPDV, desde que um dos autores do trabalho seja membro daquele Grupo. As candidaturas serão enviadas ao Secretário Executivo do Grupo Português de Dermatologia Pediátrica, acompanhadas de documento comprovativo da aceitação do trabalho.

O Júri é constituído pelos Corpos Gerentes do GPDC, de cujas decisões não haverá recurso.

#### REGULAMENTO

1. As Bolsas GPDP/ESPD destinam-se a patrocinar a deslocação de dois membros efectivos da SPDV pertencentes ao Grupo de Dermatologia Pediátrica para a apresentação de trabalhos científicos nos Congressos da Sociedade de Dermatologia Pediátrica Europeia – ESPD.
2. Cada bolsa subsidia 1 deslocação por trabalho e compreende quantitativo correspondente a: voo PEX, instalação hoteleira e custo da inscrição, a liquidar pela entidade patrocinadora.
3. A aceitação do trabalho no Congresso constitui condição prévia para o concurso e é da responsabilidade do concorrente. O pedido de atribuição da Bolsa será enviado para a SPDV, com o documento comprovativo da aceitação do trabalho.
4. Os dois primeiros pedidos a serem recebidos serão contemplados com a Bolsa sendo a decisão da competência da Direcção do Grupo de Dermatologia Pediátrica e por esta comunicada ao concorrente.
5. Qualquer omissão ou dúvida de interpretação do presente Regulamento será resolvido por acordo entre o Grupo de Dermatologia Pediátrica e a entidade patrocinadora. Das resoluções tomadas não haverá recurso.

### CONCURSO DE FOTOGRAFIA DERMATOLÓGICA PRÉMIO TITO DE NORONHA

(Patrocínio: Schering Plough, Hospital do Desterro, SPDV)

#### REGULAMENTO

1. O Serviço de Dermatologia do Hospital do Desterro, em colaboração com a Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia e a *Schering Plough Farma*, promove o Concurso de Fotografia Dermatológica – Prémio Tito de Noronha.
2. Concurso é aberto a todos os Dermatologistas e Internos da especialidade de Dermatovenereologia, com exclusão dos elementos do Júri.
3. A abertura do Concurso é dependente de anúncio prévio.
4. Só serão admitidas a concurso fotografias clínicas inéditas, em diapositivos a cor, montados em caixilhos de 5x5 cm (em que se assinalará a posição correcta de projecção: sinal vermelho no canto inferior esquerdo, quando observados directamente).
5. Cada concorrente poderá apresentar um máximo de seis trabalhos.
6. Um Júri (cuja decisão final será irrevogável) constituído por três dermatologistas, por dois artistas plásticos e por um representante da *Schering Plough Farma*, decidirá da admissão e classificação dos trabalhos para além de suprir eventuais lacunas do regulamento. O Júri é presidido pelo Presidente da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.
7. Será atribuído à melhor fotografia o Prémio Tito de Noronha no valor de 750 euros e Diploma de Mérito. Ao melhor conjunto fotográfico será atribuído um prémio pecuniário no valor de 750 euros e Diploma de Mérito. Serão atribuídas Menções Honrosas à segunda melhor fotografia e ao segundo melhor conjunto.
8. A entrega dos prémios terá lugar durante Reunião da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.
9. Os trabalhos deverão ser entregues no Serviço de Dermatologia do Hospital do Desterro ou enviados por correio registado para:  
  
**Dr. João Carlos Fernandes Rodrigues**  
**Serviço de Dermatologia do Hospital do Desterro**  
Rua Nova do Desterro  
1100 Lisboa.
10. A data limite para a recepção dos trabalhos será anunciada.
11. A decisão do Júri será previamente comunicada aos autores dos trabalhos premiados.
12. Todos os trabalhos serão devolvidos aos respectivos autores antes do final do ano em que decorre o concurso.

### PRÉMIO EDOL - 2006

(Patrocínio: Oftalder/EDOL Produtos Farmacêuticos, SA)

#### REGULAMENTO

1. O prémio EDOL destina-se a contemplar o melhor caso clínico ou poster apresentado com discussão em painel, durante o Congresso da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.
2. Será premiado o concorrente que apresentar o melhor caso clínico ou poster seleccionado pelo júri.
3. O prémio consiste em inscrição e deslocação suportada pelo patrocinador a reunião da Academia Americana de Dermatologia.
4. Quaisquer dúvidas ou omissões do presente Regulamento serão resolvidos por acordo entre o patrocinador do prémio e a Direcção da SPDV.
5. Da decisão do júri não haverá recurso.

**BOLSAS E PRÉMIOS EM VIGOR**  
- 2005 -

DESIGNAÇÃO	FINALIDADE	PATROCÍNIO	VALOR	PRAZO DE CONCURSO
Prémio "Reunião da SPDV" (2005)	Premiar as melhores comunicações e casos clínicos em cada Reunião da SPDV	Laboratório Roche-Posay	600 /400 € (comunic./c.clinico); Congresso: 1800 / 1200 € (comunic./c.clinico )	Reuniões da SPDV
Bolsa SPDV	Subsídio para projecto de investigação científica - membros da SPDV	Novartis Farma	12.500 euros	Projectos a apresentar até 2 meses antes da abertura do Congresso da SPDV
Bolsa SPDV-EADV	Suporte para apresentação de trabalhos no Congresso da EADV - internos hospitalares	Saninter / SPDV	Viagem / Inscrição / Estadia Apresentação oral: +500 €	Início em 1999
Bolsa Sá Penella	Deslocação para apresentação de trabalhos no estrangeiro	SPDV / Pierre Fabre	800 €- Reuniões europeias 1200 € - Reuniões fora da Europa Trabalho escrito: +500 €	A decorrer sem prazo
Bolsa para estágios formativos no País	Suporte para estágios formativos no país - membros da SPDV	SPDV	1000 € mensais fracionáveis	A decorrer sem prazo
Bolsa Cabral de Ascensão	Suporte para estágios formativos no estrangeiro - membros da SPDV	SPDV	Viagem 75 € / dia Propinas de cursos	A decorrer sem prazo
Prémio August C. Stiefel	Premiar o melhor trabalho escrito, publicado nos 2 anos anteriores	Stiefel	4.500 €	Trabalhos publicados até 3 meses antes do Congresso da SPDV. Início em 2005
Prémio Bernardino António Gomes	Premiar os melhores artigos e casos clínicos publicados anualmente nos Trabalhos da SPDV	Schering Lusitana, Ldª.	1.600 € (artigo) 800 € (caso clínico)	Sem prazo
Prémio de investigação Helder Gonçalves	Premiar o melhor trabalho de investigação básica ou clínica na área da Dermatologia Cosmética	Melora Derme	7.500 €	30 de Abril de cada ano (A decorrer anualmente)
Bolsa do Grupo Português de Dermatologia Pediátrica	Suporte para apresentação de trabalhos em Reuniões Europeias de Dermatologia Pediátrica	Saninter	Inscrição Viagem / Estadia	Início em 2002
Prémio de fotografia dermatológica Tito de Noronha	Premiar as melhores fotografias dermatológicas que se apresentem a concurso	Hospital do Desterro SPDV Schering-Plough Farma, Ldª.	Variável	Por anúncio prévio
Prémio EDOL	Premiar o melhor caso clínico / poster apresentado e/ discussão em painel em Congresso da SPDV	Ofialder/EDOL Produtos Farmacêuticos, SA	Deslocação à Reunião da Academia Americana de Dermatologia	Posters/Casos clínicos com discussão em painel - Congresso da SPDV

## CALENDÁRIO DAS REUNIÕES DA SPDV (2005/2006)

Para o presente biénio estão previstas, embora dependentes de ajustes pontuais de datas e local de realização, as seguintes Reuniões da SPDV:

- REUNIÃO DO CENTRO (Viseu, 15 e 16 de Abril de 2005);
- REUNIÃO DO NORTE (1 e 2 de Julho de 2005);
- REUNIÃO DO SUL (Algarve, 4 e 5 de Novembro de 2005);
- 9º CONGRESSO NACIONAL DE DERMATOLOGIA (Porto, 5 a 7 de Maio de 2006);
- REUNIÃO DO SUL (Lisboa, 17 e 18 de Novembro de 2006).

## CALENDÁRIO DE OUTRAS REUNIÕES DE DERMATOLOGIA

### Nacionais e Internacionais 2005

#### Fevereiro

- 18-23 American Academy of Dermatology (New Orleans)

#### Março

- 4-6 Terapia Fotodinâmica – Galderma (Sermione, Itália)
- 4-6 Advances in Psoriasis – Enbrel, Wieth (Atenas, Grécia)
- 10-12 Anti-Aging World Conference (Monte-Carlo, Monaco)
- 12 8th International Meeting of Treatment in Dermatology (Porto)
- 19 Reunião do Grupo Português de Fotobiologia (Porto)

#### Abril

- 7-9 Curso de Actualização em Dermatologia (H. S. João, Porto)
- 8-9 Reunião do Grupo Português de Cirurgia Dermatológica (Estoril)
- 15-17 Hot topics in Dermato-oncology
- 29-30 Reunião EECDRG (Odense, Dinamarca)

#### Maio

- 5-7 8th Congress of the European Society of Pediatric Dermatology (Budapeste, Hungria)
- 13-17 10th World Congress on Cancers of the Skin (Viena, Áustria)
- 18-20 4th International Euroskin Conference (Lyon, França)
- 19-22 3th EADV Spring Symposium (Sofia, Bulgaria)
- 20-21 Jornadas de Dermatologia de Vila Nova de Gaia
- 27 Journée Européenne d’Echanges Thérapeutiques en Dermatologie (Paris)

#### Junho

- 3-4 Jornadas de Dermatologia do Barlavento Algarvio (Hotel Algarve Casino)
- 23-26 XVII Congresso Brasileiro de Cirurgia Dermatológica (Manaus, Brasil)
- 27-1/7 Congresso Mundial de Alergia (Munique, Alemanha)

## Arquivo da SPVD

### Julho

- 3-5 IVth World Congress of the International Academy of Cosmetic Dermatology (Paris)

### Setembro

- 2-9 6th World Conference on Melanoma (Vancouver, Canada)
- 22-24 35th Annual Meeting of the European Society for Dermatological Research (Tubingen, Alemanha)
- 22-25 26th Annual Meeting of the International Society for Dermatological Surgery (Irlanda)

### Outubro

- 12-16 14th EADV Congress (Londres)
- 20-22 Forum de Dermatologia, H. Sto António (Porto)

### Novembro

- 6-9 Symposium of Irritant Contact Dermatitis (Chipre)
- 17-19 Congresso do CILAD (Cartagena, Colómbia)

### Dezembro

- 1-3 4th International Congress of Psoriasis From Gene to Clinic (Londres)
- 5-7 Jornadas Internacionais de Dermatologia - H. Desterro (Lima, Peru)

## 2006

### Fevereiro

- 9-12 4th EADV Spring Symposium (Finlândia)

### Março

- 3-7 American Academy of Dermatology (S. Francisco)

### Julho

- 26-30 American Academy of Dermatology – Academy '06 (S. Diego, California)

### Setembro

- ES Contact Dermatitis Congress (Berlim)

### Outubro

- 4-7 15th EADV Congress (Rodes, Grécia)

### NOTÍCIAS

Do nosso colega Professor Doutor Poiares Baptista recebemos o pedido de divulgação de atribuição do Prémio Bluepharma – Universidade de Coimbra ao Doutor Osvaldo Correia, bem como de 2 reuniões realizadas no final do ano transacto:

#### PRÉMIO BLUEPHARMA – UNIVERSIDADE DE COIMBRA DOUTOR OSVALDO J. COUTINHO CORREIA

Em 20 de Outubro passado, em cerimónia havida na Sala do Senado da Universidade de Coimbra, presidida pelo Reitor, o nosso colega Doutor Osvaldo Correia, do Porto, recebeu o Prémio Bluepharma – Universidade de Coimbra, atribuído à sua tese de doutoramento “Necrólise Epidérmica Tóxica. Contribuição para o conhecimento da sua epidemiologia, clínica e fisiopatologia”.

O Prémio, atribuído pela primeira vez, foi instituído pelo Laboratório Farmacêutico Bluepharma e pela Universidade de Coimbra, para distinguir, por um júri nacional, a melhor dissertação de doutoramento nas áreas das Ciências de Saúde apresentada nas Universidades Portuguesas em cada ano.

Recordamos que as provas de doutoramento do nosso colega realizaram-se no ano escolar de 2002, na Universidade do Porto, tendo obtido a classificação final de aprovado com distinção e louvor.

#### 25º SIMPÓSIO DA SOCIEDADE INTERNACIONAL DE DERMATOPATOLOGIA

Teve lugar em Lisboa, de 16 a 18 de Setembro passado, o 25º Simpósio da International Society of Dermatopathology.

Participaram cerca de 250 colegas das mais variadas nacionalidades, sendo de destacar alguns dos nomes mais prestigiados – L. Cerroni, H. Kerl, H. Kutzner, O. Sanguenza, L. Requena, P. LeBoit, T. Mentzel, ....

O programa científico foi de total agrado, diversificado, de grande nível, nele constando 4 conferências magistrais, uma sessão anátomo-clínica, 3 palestras sobre temas de actualização e 9 comunicações livres. Completaram o programa a sessão de auto-avaliação com 33 lâminas da patologia mais diversa, a exposição de 31 posters e uma simpática e agradável componente social.

Devemos salientar a significativa participação dos dermatologistas portugueses, todos eles membros do Grupo Sá Penella, agora Secção da SPDV.

Sublinhemos, também, a boa organização pelo que é de toda a justiça elogiar os colegas da comissão local, Esmeralda do Vale, Luís Almeida, Isabel Viana, Rui Bajanca e Óscar Tellechea.

#### CLUBE UNNA-DARIER

Teve lugar em Salónica (Grécia) em 2 de Outubro, a habitual reunião anual do Clube Unna-Darier, este ano organizado pelo Prof. G. Tsoitis. Nela participaram 14 elementos: J. Civatte (Paris), Steigleder (Colónia), H. Kerl (Graz), Haneke (Friburgo), Martin Black (Londres), S. Belaich (Paris), J. André (Bruxelas) Pippioni (Turim), E. Marinho (Paris), E. Grosshans (Estrasburgo), J. Kinatakis (Lyon), G. Tsoitis, Poiares Baptista e Esmeralda do Vale. Infelizmente, não pôde estar presente o 3º elemento português, Prof. Óscar Tellechea, por lamentável e involuntária perda de correspondência das linhas aéreas.

Como habitualmente, cada elemento apresentou para observação, e posterior discussão, as lâminas de dois casos dermatopatológicos.

As próximas reuniões terão lugar em Turim (2005) e em Graz (2006).

### CONFERÊNCIA ANUAL DO INFARMED

*Recebemos do colega Rui Tavares Bello o resumo da sua intervenção na Conferência Anual do Infarmed, realizada em Lisboa a 25 e 26 de Janeiro, na mesa redonda "Produtos Cosméticos: Desenvolvimentos Regulamentares": Nesta participação, que foi solicitada à Direcção da SPDV pela Comissão Organizadora da referida reunião, o Dr. Rui Tavares Bello representou o Grupo Português de Dermatologia Cosmética.*

#### PRODUTOS COSMÉTICOS: DESENVOLVIMENTOS REGULAMENTARES PRODUTOS COSMÉTICOS E DERMATOLOGIA

*Rui Tavares Bello*

Hospital Militar de Belém

Vice-Presidente do Grupo Português de Dermatologia Cosmética da SPDV

A **Dermatologia Cosmética** é área em permanente evolução que visa à promoção de uma aparência dermatológica atraente da pele e seus anexos, de acordo com os parâmetros culturais vigentes.

Socorre-se de conjunto em expansão de conhecimentos científicos de diversas sub-áreas – anatomia, fisiologia, toxicologia, farmacologia, biofísica, química... – e apoia-se em procedimentos e técnicas usadas positivamente para melhorar aspectos cosmeticamente apelativos ou, pelo contrário, para camuflar particularidades negativas no plano cosmético.

Compreende-se a relevância da Dermatologia no domínio da Cosmetologia se tivermos em conta o facto de a Pele ser órgão central na comunicação não verbal e na individualização do "corpo imaginário", auto-imagem e auto-estima; e de que, no contexto da pressão competitiva da Sociedade (mediatização da beleza e do bem estar), qualquer alteração dermatológica confere ao indivíduo **estatuto de real inferioridade psicológica**.

Compreende-se por outro lado que qualquer ponderação terapêutica dermatológica deve ter em conta, para além dos clássicos parâmetros eficácia clínica/segurança/ custo/qualidade de vida, o **dever cosmético**, ele próprio reflexo inevitável do status biológico da pele.

Assim, enquanto especialistas do órgão Pele, os dermatologistas encontram-se admiravelmente posicionados para **promover, orientar e monitorizar os cuidados cosméticos da pele**. As técnicas de cosmetologia dermatológica devem pois assentar nos 3 requisitos capitais: 1. Conhecimento fundamentado dos aspectos clínicos, biológicos e farmacológicos da pele tendo em conta a inextricável dependência entre o cosmético e o biológico; 2. Conhecimento aprofundado dos riscos inerentes (rácio benefício/risco); 3. Reconhecimento da vulnerabilidade psicológica dos utentes cosmetológicos e inerentes expectativas irrealistas, falta de observância e litigiosidade potencial.

Adicionalmente, ocorre fosso significativo entre por um lado os desejos hipertrofiados dos consumidores e o contexto maximizador de todas as "claims" de marketing de produtos cosméticos e, por outro, o enquadramento legal, minimalista, dos cosméticos. Fosso que urge contextualizar, compreender e melhorar, numa prática clínica que impõe a colaboração estreita com o legislador, o farmacêutico, o esteticista e os organismos oficiais que tutelam os produtos cosméticos e de higiene pessoal.

## TERAPIA FOTODINÂMICA - APLICAÇÕES EM DERMATOLOGIA

Braga, 29 de Maio de 2004

O *Laboratório Galderma* pediu-nos a divulgação de reunião sobre Terapia Fotodinâmica, que patrocinaram em Maio de 2004, e em que participaram vários membros da SPVD.

Com o apoio do *Laboratório Galderma*, realizou-se em Braga, em 29 de Maio do ano transacto, uma reunião sobre **Terapia Fotodinâmica e suas Aplicações em Dermatologia**. Este workshop foi organizado pela *Universidade do Minho* e contou com a presença de dermatologistas portugueses, já com experiência nesta técnica, e com *Dr. Lasse Braathen*, especialista em Terapia Fotodinâmica. Foram apresentados os resultados clínicos do tratamento de patologias como a queratose actínica e basaliomas superficiais e nodulares, recorrendo à Terapia Fotodinâmica com ácido aminolevulínico (ALA) e aminolevulinato de metilo (Metvix®).

A pedido dos intervenientes, apresenta-se, em seguida, o programa da reunião e os resumos das respectivas comunicações.

### PROGRAMA

Sábado, 29 de Maio de 2004

9h00 – 13h00

Abertura

*Dr. Artur Sousa Basto*

Perspectiva histórica da TFD em Portugal

*Dr. João Abel Amaro*

Experiência Clínica com TFD em Portugal

*Dr.ª. Celeste Brito; Dr. João Maia Silva*

Debate

Coffee-break

Perspectivas futuras para a TFD

*Dr. Lasse Braathen*

Debate

### I – INTRODUÇÃO

A terapia fotodinâmica é uma modalidade terapêutica não invasiva que envolve a aplicação de um agente fotossensibilizante, seguida da irradiação da lesão com luz visível, resultando na destruição selectiva de células tumorais. Este tratamento tem vindo a ser utilizado em algumas formas de lesões malignas e pré-malignas não melanocíticas e noutras dermatoses, combinando diferentes agentes fotossensibilizantes e fontes de luz.

### II – PERSPECTIVA HISTÓRICA DA TFD EM PORTUGAL

*João Abel Amaro*

*Instituto Português de Oncologia – Lisboa*

A utilização da Terapia Fotodinâmica (TFD) tópica em Portugal, no tratamento de lesões cutâneas pré-malignas e malignas, foi iniciada em 1996 no Hospital do Desterro, por Luís Leite e Manuela Cochito, seguindo-se pouco tempo depois o IPO de Lisboa. Já no início dos anos 90, Cirne de Castro, no Hospital de Santa Maria em Lisboa, havia efectuado estudo experimental sobre a eficácia da TFD com ácido 5-aminolevulínico (5-ALA) no tratamento de basaliomas superficiais; todavia os resultados não foram convincentes, provavelmente devido à técnica artesanal então utilizada. Em 1995 João Amaro, no IPO de Lisboa, utilizou pela primeira vez a terapêutica fotodinâmica sistémica, com porfímero de sódio (Photophrin), no tratamento de lesões pré-cancerosas da pele e mucosas; todavia os maus resultados, devido a fonte de luz inadequada, levaram à sua interrupção. Com o aperfeiçoamento gradual da técnica, mediante o aparecimento de fontes de luz mais potentes e novos fotossensibilizantes, a TFD revelou-se muito eficaz e vantajosa nos casos em que o tamanho, local anatómico ou número de lesões, limitavam a utilização das terapêuticas convencionais.

### HOSPITAL DO DESTERRO – EXPERIÊNCIA CLÍNICA COM ÁCIDO 5-AMINOLEVULÍNICO (AAL)

Nos últimos 7 anos, o Hospital do Desterro tratou um total de 103 doentes, utilizando TFD tópica com ácido 5-aminolevulínico. Os doentes, com média de idades de 71.6 anos, eram 56.3% do sexo feminino e 43.7% do sexo masculino.

Foram tratados 65 doentes com um total de 70 carcinomas basocelulares (64 superficiais e 6 nodulares); 13 doentes com Doença de Bowen; 4 doentes com carcinoma espinocelular; 16 com múltiplas queratoses actínicas e 5 doentes com múltiplas lesões de poroqueratoses actínicas.

O ácido 5-aminolevulínico a 20%, numa emulsão de óleo em água, era aplicado sobre a lesão a tratar e em 0.5 cm de pele são adjacente, área posteriormente coberta com penso oclusivo. Após 4 a 6 horas confirmava-se a existência de porfirinas endógenas através da fluorescência emitida pelas lesões quando observadas sob Luz de Wood. Seguiu-se a irradiação, para a qual foram utilizados dois tipos de lâmpadas, embora nunca simultaneamente (Waldmann 1200L e Versalight™). A irradiação fez-se com uma luz de c.d.o.=630nm, durante 100 segundos, a 100mW/cm<sup>2</sup> o que corresponde a uma dose total de 100 J/cm<sup>2</sup>.

#### • Avaliação da resposta clínica

A resposta clínica foi determinada mensalmente, com repetição do tratamento quando a lesão persistia. Setenta e seis % dos Carcinomas Basocelulares (CBC) superficiais apresentaram Resolução Completa (RC) ao fim de uma média de 3.7 sessões; 7.8% dos CBC superficiais e 66.7% dos CBC nodulares não responderam ao tratamento. Dos 4 doentes com Carcinoma Espinocelular apenas 1 conseguiu resolução total; 84.6% das lesões de Doença de Bowen apresentaram RC, com um nº médio de 3.2 sessões.

As queratoses actínicas obtiveram RC para a totalidade das lesões, quando consideradas individualmente, tendo sido necessário um número médio de 1.6 sessões para RC.

Para os 5 doentes com Poroqueratose, obteve-se uma RC de todas as lesões quando consideradas individualmente, com um nº de sessões inferior a 3.

As lesões eram cirurgicamente excisadas após 4 a 5 sessões de TFD sem resposta. Não foi administrada qualquer anestesia prévia à irradiação da lesão.

Após um *follow-up* de 7 anos observou-se um total de 6 recidivas, correspondentes a CBC superficiais com RC inicial (12% destas lesões), 9 a 22 meses após o último tratamento; responderam posteriormente a novas sessões.

#### • Efeitos secundários

Ardor moderado a intenso nas áreas tratadas, que desaparece após a irradiação, dor moderada a intensa após a irradiação da face em casos raros. Eritema e/ou edema imediatamente após a sessão; vesiculação ocasional cuja cicatrização era alcançada em 10 a 14 dias. Hiperpigmentação frequente enquanto a hipopigmentação foi rara. Os resultados cosméticos foram considerados óptimos.

#### • Discussão e Conclusões

A TFD tópica com 5-AAL é eficaz no tratamento de tumores epiteliais malignos como os CBC superficiais e Doença de Bowen. No entanto, os CBC nodulares não apresentaram resposta satisfatória, assim como os Carcinomas espinocelulares. Foi conseguida uma boa resposta nas lesões pré-malignas como queratoses actínicas e poroqueratoses tendo, no entanto, sido necessárias várias sessões para resolução completa em doentes com múltiplas lesões.

### IPO DE LISBOA – EXPERIÊNCIA COM TERAPIA FOTODINÂMICA COM ÁCIDO 5-AMINOLEVULÍNICO (5-ALA)

A Terapia Fotodinâmica tópica no IPO de Lisboa foi iniciada em 1996, com ácido 5-aminolevulínico para tratamento de casos seleccionados de basalioma superficial (22 lesões), basalioma nodular (1 lesão), doença de Bowen (16 lesões), carcinoma espino-celular (1 lesão), queratose actínica (1 lesão) e verruga vulgar (3 lesões). Foram tratadas com esta técnica um total de 45 lesões. Destas, 26.7% localizavam-se na face e pescoço, 15.6% no tronco anterior, 26.7% no tronco posterior, 8.9% nos membros superiores e 20% nos membros inferiores.

Nos doentes com lesões malignas foi realizada uma biópsia prévia para confirmação do diagnóstico e uma biópsia de controlo 3 meses após o tratamento. O método consistiu na aplicação de creme de 5-ALA a 20%, de preparação

extemporânea, durante 3 horas, seguida da iluminação da lesão com fonte de luz não-coerente (Versalight: 85–95 mWatts/cm<sup>2</sup> ou PDL-1200: 110-150 mWatts/cm<sup>2</sup>). O tempo de irradiação foi habitualmente de 2 ciclos de 600 segundos com 10 minutos de intervalo.

- **Efeitos secundários**

A maioria dos doentes referiu ardor moderado nas lesões localizadas no tronco e membros e ardor intenso, por vezes intolerável, nas lesões localizadas na face e couro cabeludo. O ardor moderado foi aliviado eficazmente mediante recurso a fluxo de ar frio; o ardor intenso só cedeu à anestesia local ou loco-regional.

- **Resultados**

Os resultados a curto prazo revelaram que em 75.6% das lesões a cura clínica e histológica fora atingida com apenas 1 sessão de tratamento; todavia após 1 ano de *follow-up* verificou-se que em apenas 49% havia remissão completa. Numa primeira avaliação 10 das lesões tratadas persistiram e uma das lesões tratadas foi perdida por *drop-out*. No final da avaliação, 16% das lesões persistiram, 27% recidivaram e 8% dos casos não apareceram para consulta de *follow-up*. Estes resultados decepcionantes levaram á interrupção da TFD com 5 – ALA no IPO por tempo indeterminado.

### EXPERIÊNCIA COM TERAPIA FOTODINÂMICA COM AMINOLEVULINATO DE METILO (METVIX®)

Em Novembro de 2003 o IPO de Lisboa reiniciou a TFD nos basaliomas superficiais, queratoses actínicas pouco espessas e doença de Bowen utilizando o derivado metilado do 5-ALA (Metvix®) e uma fonte de luz não coerente (Aktilite 128) constituída por 128 díodos, numa área de 8 x 18 cm, cujo pico de emissão se situa nos 636 nm. Até Outubro de 2004 foram tratados 24 doentes, nomeadamente: 11 carcinomas basocelulares superficiais, 9 casos de doença de Bowen e 4 doentes com queratoses actínicas, num total de 57 lesões.

- **Materiais e Métodos**

O Metvix®, foi aplicado sobre as lesões, após curetagem superficial para remoção de crostas, incluindo os 5 a 10 mm circundantes de pele saudável. Sobre a área a tratar foi colocado um penso oclusivo durante 3 horas, após as quais a lesão foi imediatamente exposta a luz visível vermelha. A irradiação foi feita mediante a utilização da uma lâmpada “Aktilite CL128”, durante aproximadamente 450 segundos, a 50mW/cm<sup>2</sup>, o que corresponde a uma dose total de 37 J / cm<sup>2</sup>. O facto de a lâmpada Aktilite ser uma fonte de luz fria permite a sua colocação muito perto das lesões (a cerca de 7-8 cm) ao contrário das lâmpadas anteriormente utilizadas. Os resultados foram avaliados 3 meses após o primeiro ciclo de TFD. Caso não tivesse havido remissão total das lesões procedia-se a novo ciclo de tratamento.

Os resultados preliminares da utilização da TFD com Metvix, permitem verificar que nos casos com *follow-up* de 3 meses, houve remissão completa em cerca 95 % dos casos de basalioma superficial, 97 % dos casos de doença de Bowen e em cerca de 100 % das queratoses actínicas. Os resultados cosméticos do tratamento destas lesões foram classificados entre bom e excelente. Não se verificaram reacções adversas importantes nos doentes tratados até este momento.

- **Conclusões**

Tendo em conta os resultados já conseguidos com a Terapêutica Fotodinâmica com aminolevulinato de metilo (Metvix), podemos concluir que, comparativamente à utilização do ácido 5-aminolevulínico (5-ALA), este método é mais selectivo, mais prático, mais eficaz e mais bem tolerado no tratamento de lesões cutâneas superficiais malignas e pré-malignas, não melanocíticas.

### III – EXPERIÊNCIA CLÍNICA COM TFD EM PORTUGAL

Celeste Brito

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de S. Marcos, Braga

Foram apresentados os primeiros resultados da utilização da Terapia Fotodinâmica no tratamento de queratoses actínicas, doença de Bowen e carcinomas basocelulares, utilizando como agente fotossensibilizante o aminolevulinato de metilo em creme, na concentração de 160 mg/g (Metvix®), aplicado topicamente nas lesões após prévia

curetagem. Após a aplicação de Metvix® a área das lesões foi coberta com penso oclusivo durante um período de 3 horas e exposta posteriormente a luz vermelha visível, com um comprimento de onda aproximado de 630nm (Aktillite®).

Pelo período de um ano, desde Julho 2003 a Julho de 2004, foram estudados 62 doentes, incluídos num estudo observacional após consentimento informado. Foram realizadas duas sessões de Terapia Fotodinâmica com Metvix®, com uma semana de intervalo entre elas, em casos de carcinomas basocelulares, tendo havido resolução total das lesões ao fim de 3 meses. Foram estudadas as recidivas ao final de 6 meses.

Os primeiros dados confirmam tratar-se de uma técnica terapêutica segura, com efeitos secundários mínimos e excelentes resultados cosméticos, particularmente em lesões muito extensas.

Os efeitos secundários mais frequentemente observados foram sensação de queimadura, dor discreta a moderada e eritema transitório.

*João Maia Silva*

*Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa*

Desde o princípio da sua aplicação clínica, a Terapia Fotodinâmica (TFD) tem demonstrado ser eficaz no tratamento de lesões pré-malignas e malignas cutâneas, nomeadamente, de queratoses actínicas. Doença de Bowen e carcinomas basocelulares superficiais e nodulares. Recentemente, têm sido enumeradas novas possíveis indicações para a TFD como a acne, as verrugas virais, o linfoma cutâneo primário de células T, a psoríase e a alopecia areata.

No Hospital de Santa Maria – Lisboa, a TFD com aminolevulinato de metilo (ALM) (160mg/g) tem sido aplicada no tratamento de queratoses actínicas, carcinomas basocelulares, Doença de Bowen. Foram, até ao momento, tratados 4 doentes com queratoses actínicas (54 lesões), 5 doentes com carcinoma basocelular (11 lesões) e 2 doentes com Doença de Bowen (2 lesões).

Existem vários estudos que apoiam a utilização da TFD no Linfoma Cutâneo Primário de Células T, em que foram demonstradas a acumulação preferencial da protoporfirina IX nos linfócitos do infiltrado neoplásico, assim como, a destruição selectiva das células neoplásicas por fotoactivação do 5-AAL. A instituição da TFD no Linfoma Cutâneo Primário de Células T depende do estadió da doença, embora factores como o número e a localização das lesões, bem como, a possível associação com outros tratamentos possam influenciar a opção terapêutica. A TFD usando como fotossensibilizante o ALM, foi efectuada em 7 doentes com Linfoma Cutâneo Primário de Células T (16 lesões), para os quais o protocolo de utilização da técnica foi adaptado. Após cerca de 6 meses de *follow-up*, os resultados foram satisfatórios, tendo-se observado a remissão completa de 6 lesões, a resposta parcial de 9 lesões e a ausência de resposta terapêutica em 1 lesão.

Os efeitos adversos mais frequentes na totalidade dos doentes tratados foram a sensação de queimadura, "picada" ou dor ligeira em 61.1%, eritema em 55.6% e edema em 39% dos doentes. Estes resultados estão de acordo com o descrito em outras estudos. Num doentes observou-se a ocorrência de ulceração na área tratada descrita como complicação muito rara da TFD.

Considerando a experiência clínica da utilização da TFD com aminolevulinato de metilo, é possível afirmar que o fotossensibilizante se acumula selectivamente nas lesões, tem a vantagem de não ser um tratamento invasivo e, por essa razão, permitir excelentes resultados cosméticos. Adicionalmente, é caracterizado pela rapidez de cicatrização e por um perfil de segurança vantajoso, já que os efeitos adversos são ligeiros e pouco significativos. A TFD com ALM é, assim, uma alternativa eficaz no tratamento de queratoses actínicas, carcinomas basocelulares e Doença de Bowen. No Linfoma Cutâneo Primário de Células T, a TFD surge como mais uma possibilidade terapêutica, nomeadamente, em associação com outros tratamentos.

#### **IV – PRESPECTIVAS FUTURAS PARA A TFD**

*Prof. Lasse Braathen*

*University of Bern (Switzerland)*

A Terapia Fotodinâmica tem vindo a provar ser eficaz no tratamento de carcinomas basais celulares do tipo superficial ou nodular, queratoses actínicas e Doença de Bowen, ocupando cada vez mais um local de destaque nas alternativas terapêuticas para o tratamento destas patologias. Acrescente-se que deve ser dado particular ênfase à etapa

de preparação da lesão para otimização da terapêutica. Outra das grandes potencialidades da utilização de um fotossensibilizante associado à iluminação com luz de Wood é a possibilidade de mapear as lesões usando as características de fluorescência específica desta técnica. As aplicações futuras desta terapêutica são promissoras e vastas, abrangendo diversas especialidades médicas nas quais se inclui a Dermatologia. Estão, neste momento, a ser já pesquisadas novas aplicações da Terapêutica Fotodinâmica, nomeadamente ao nível do tratamento de outros carcinomas cutâneos e da acne.

## REUNIÃO DO NORTE ESPINHO

**12 e 13 de Novembro de 2004**  
**HOTEL SOLVERDE - ESPINHO**

### PROGRAMA

#### **Dia 12 de Novembro – Sexta-feira**

14H00 – Abertura do Secretariado

14H30 – MESA REDONDA — SOCIEDADE DE DERMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO / SPDV

Moderadores: Ana Mósca de Cerqueira, Menezes Brandão

- Preenchimento cutâneo no paciente HIV positivo com lipodistrofia – *Márcio Soares Serra*
- Peelings químicos - *Andrea Matheus Moreira*
- A cirurgia dermatológica no Brasil - *Flávio Barbosa Luz*
- A cirurgia dermatológica em Portugal - *João Duarte Freitas*

16H30 – Coffee break

17H00 – MESA REDONDA — SOCIEDADE DE DERMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO / SPDV

Moderadores: *Abdiel Figueira Lima, Clarisse Rebelo*

- A importância do rastreio e tratamento dos parceiros sexuais dos doentes com ISTs - *Irene Santo*
- O comportamento da esporotricose no Rio de Janeiro, Brasil - *Antonio Carlos Franciscone do Valle*
- Aspectos atuais dos pênfigos - *Cláudia Maia*
- Viroses emergentes - *Omar Lupi Rosa*
- Epidemiologia do vírus varicela-zoster - *Ivan Semenovitch*

#### **Dia 13 de Novembro – Sábado**

09H00 – ASSEMBLEIA GERAL ORDINÁRIA DA SPDV

09H30 – ASSEMBLEIA GERAL ELEITORAL DA SPDV

13H00 – **Almoço de trabalho com Conferência: Enbrel – Introducing a new option for the improved management of psoriasis** – *Wolf-Henning Boehncke (Frankfurt, Alemanha)*

14H30 – MESA REDONDA — SOCIEDADE DE DERMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO / SPDV

Moderadores: *José Ramon Varela Blanco, João Carlos Rodrigues*

- A dermatologia e suas implicações ético-legais - *José Ramon Varela Blanco*
- Atualização em fotoproteção - *Abdiel Figueira Lima*
- Dermatite atópica e novas terapias - *Ana Maria Mósca de Cerqueira*
- Permeabilidade de luvas a alérgenos de contacto - *Margarida Gonçalo*

16H30 – Coffee break

17H00 – SESSÃO DE COMUNICAÇÕES E CASOS CLÍNICOS

Moderadores: *Omar Lupi Rosa, Gabriela Marques Pinto, Arnaldo Valente*

19H30 – ENCERRAMENTO

MESAS REDONDAS  
SOCIEDADE DE DERMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO /  
SOCIEDADE PORTUGUESA  
DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

### PREENCHIMENTO CUTÂNEO NO PACIENTE HIV POSITIVO COM LIPODISTROFIA

*Márcio Soares Serra*

A lipoatrofia facial continua sendo um dos mais marcantes efeitos adversos da infecção pelo HIV e tratamento com os anti-retrovirais. Hoje em dia sabemos que os inibidores de transcriptase reversa, principalmente a estavudina (D4T), causam toxicidade às mitocôndrias das células de gordura, o principal mecanismo responsável pela perda de tecido adiposo periférico.

O uso de polimetilmetacrilato para tratamento da lipoatrofia facial, dos pacientes infectados pelo HIV com lipodistrofia, já apresenta 5 anos de acompanhamento e tem se mostrado um método seguro, relativamente simples, e de melhor relação custo / benefício, quando comparado a outros preenchedores, permanente ou não, utilizados para o tratamento da lipoatrofia facial, como o ácido polilático, ácido hialurônico, poliacrilamida, autotransplante de gordura, e silicone (pela técnica de micro-gotas).

Os resultados cosméticos são excelentes, mas a grande vantagem do tratamento é que ajuda a resgatar a auto-estima dos pacientes, que, segundo depoimentos deles, voltam a se reconhecer ao espelho, conseguindo modificar o seu quadro psíquico e, desta forma, adquirindo uma melhora impressionante da sua qualidade de vida, e acabando por auxiliar no tratamento anti-retroviral, pois ficam mais estimulados e passam a ter uma melhor adesão ao tratamento.

Mas, infelizmente, a lipoatrofia não ocorre somente na face, e a cada dia os pacientes se queixam cada vez mais do afinamento dos membros superiores e inferiores, visualização do arcabouço vascular das pernas e da perda do tecido adiposo das nádegas, que por vezes dificulta aos pacientes ficarem sentados por muito tempo. Esta alteração da morfologia corporal tem causado problemas sociais aos pacientes, principalmente às mulheres que sofrem uma masculinização da sua silhueta.

Atualmente é realizado o preenchimento de outras áreas corporais além da face, como região interna das coxas, para diminuir a visualização das veias, área ao redor dos joelhos e nádegas com o polimetilmetacrilato. A técnica empregada tem sido retro-injeções em rede, e o resultado estético tem sido muito bom, e a consistência do preenchimento nestas áreas muito boa também. As únicas considerações a serem feitas são sobre o grande volume a ser empregado, 20 a 40ml por sessão, e o número de sessões, 2 a 4 por área, tornando o procedimento caro e acessível somente a poucos.

---

### PEELINGS QUÍMICOS

*Andrea Matheus Moreira*

### **A CIRURGIA DERMATOLÓGICA NO BRASIL**

*Flávio Barbosa Luz*

Dermatologistas realizam cirurgias no Brasil de forma consistente há mais 3 décadas. Existem em torno de 5 mil dermatologistas atualmente exercendo a especialidade no País e, embora a grande maioria realize pequenos procedimentos ambulatoriais, muito poucos frequentam centros cirúrgicos ou exercem a cirurgia dermatológica de maneira exclusiva.

Cada vez mais, está sendo entendido pela comunidade dermatológica que o dermatologista é aquele que detém as condições ideais para tratar a maior parte das afecções cutâneas que necessitam de abordagem cirúrgica. Progressivamente, os dermatologistas estão ampliando sua atuação cirúrgica e está surgindo um relevante contingente de especialistas quase totalmente dedicados à prática da cirurgia dermatológica.

A cirurgia dermatológica está consolidada no Brasil como referência no tratamento dos tumores da pele e limitados a esta. A cirurgia dermatológica estética vem crescendo gradativamente, embora não seja tão amplamente exercida.

---

### **A CIRURGIA DERMATOLÓGICA EM PORTUGAL**

*João Duarte Freitas*

*Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra*

---

### **A IMPORTÂNCIA DO RASTREIO E TRATAMENTO DOS PARCEIROS SEXUAIS DOS DOENTES COM ISTs**

*Irene Santo*

*Consulta de DST – Centro de Saúde da Lapa*

A observação e o tratamento dos parceiros sexuais dos doentes com infecções sexualmente transmissíveis (ISTs) são fundamentais na prevenção e controlo daquelas infecções e devem ser considerados como fazendo parte do processo terapêutico dos indivíduos a quem são diagnosticadas ISTs (caso índice).

Os parceiros sexuais dos casos índice devem ser informados de que estiveram expostos a uma infecção sexualmente transmissível e convidados a procurar uma consulta, onde lhes será disponibilizado aconselhamento sobre a transmissão e a prevenção das ISTs, efectuadas as análises necessárias ao diagnóstico e facultado o tratamento.

Para além da interrupção da cadeia de transmissão das infecções, pretende-se com esta metodologia prevenir as complicações e sequelas que poderão resultar da evolução de ISTs assintomáticas e induzir a redução de comportamentos sexuais de risco (promoção de sexo seguro).

A notificação dos parceiros sexuais pode ser feita pelo próprio doente, sem o envolvimento directo dos profissionais de saúde, ou pode o caso índice fornecer aos serviços de saúde os dados necessários para que estes convoquem os seus contactantes sexuais. Em qualquer dos casos, o processo de notificação deverá ser conduzido de forma a preservar a confidencialidade das informações respeitantes aos indivíduos envolvidos.

Na maior parte dos países europeus a notificação é voluntária e a metodologia definida pelos serviços que prestam cuidados na área das ISTs. Em França a notificação de parceiros sexuais não é efectuada e em dois países, Suécia e Noruega, ela é obrigatória para as doenças de declaração obrigatória, estado definidas penalizações para os que não respondem à notificação. Em Portugal há normas para a observação e o rastreio dos contactantes de doentes com sífilis recente e infecção gonocócica, sendo o processo da responsabilidade das autoridades de Saúde Pública, após a declaração dos casos de doença pelos clínicos.

### **O COMPORTAMENTO DA ESPOROTRICOSE NO RIO DE JANEIRO – BRASIL**

*Antonio Carlos Franciscone do Valle*

---

### **ASPECTOS ACTUAIS DOS PÊNFIGOS**

*Cláudia Maia*

---

### **VIROSES EMERGENTES**

*Omar Lupi Rosa*

---

### **EPIDEMIOLOGIA DO VÍRUS VARICELA-ZOSTER**

*Ivan Semenovicth*

O vírus varicela-zoster (VZV) é um alfa-herpesvírus que causa a varicela e o herpes zoster. A varicela é o resultado da infecção primária pelo VZV e se caracteriza por ser uma doença comum da infância associada a febre e erupção primariamente vesiculosa, pruriginosa e generalizada. Um aspecto marcante da infecção pelos alfa-herpesvírus é a sua capacidade de estabelecer latência nas células dos gânglios da raiz dorsal de nervos sensitivos, o que ocorre após a infecção primária. O herpes zoster é causado pela reativação do VZV, normalmente na idade adulta (a partir da 5ª década de vida), e é caracterizado por uma erupção vesiculosa localizada, dolorosa e envolvendo um ou mais dermatômos adjacentes. A incidência do herpes zoster aumenta com a idade ou imunossupressão.

A varicela tem distribuição geográfica universal mas epidemias anuais são mais prevalentes nos climas temperados, principalmente no final do inverno e primavera. Esta característica é provavelmente devida ao maior contato existente entre crianças que frequentam as escolas neste período.

O herpes zoster ocorre somente em indivíduos que já tiveram infecção primária pelo VZV. O herpes zoster não exhibe padrão sazonal, ou seja, não são observados picos de infecção em determinadas épocas do ano, indicando que a doença resulta de reativação de vírus latente e não reexposição ao VZV.

Estudos epidemiológicos são necessários para uma caracterização mais exata da situação do VZV no Brasil. Apresentamos um trabalho que confirma algumas tendências mundiais e avalia variáveis que raramente ou nunca são discutidas em artigos científicos internacionais sobre o assunto.

---

### **A DERMATOLOGIA E SUAS IMPLICAÇÕES ÉTICO-LEGAIS**

*José Ramon Varela Blanco*

---

### **ATUALIZAÇÃO EM FOTOPROTEÇÃO**

*Abdiel Figueira Lima*

### DERMATITE ATÓPICA E NOVAS TERAPIAS

Ana Maria Mósca de Cerqueira

É uma dermatite crónica e inflamatória; com aparecimento de prurido, presença de lesão eczematosa, recorrente, com localização típica, dependendo da faixa etária, associada a outras patologias atópicas como asma e rinite.

Além do eczema, fazem parte também do quadro da dermatite atópica lesões como ceratose pilar, dermatite crónica das mãos, fissuras pré-auriculares, presença de prega de Dennie-Morgan, xerodermia e asteatose.

A doença tem caráter genético, mas o tipo de herança não está estabelecido. Estudos mostram a ligação do cromossomo 5q31-33 com expressão das citocinas das células Th2 (IL4, IL5), que teriam um papel de regulação na produção de IgE, principalmente na fase inicial da doença.

Na patogênese, divide-se em 2 tipos: a extrínseca, que estariam relacionados com os fatores desencadeantes externos (fungos, polens, aeroalérgicos) e a intrínseca com pouca interferência dos desencadeantes externos, sendo que os níveis de IgE nesses pacientes estariam normais.

Como medidas gerais, a orientação familiar é importante, principalmente da necessidade de informar os familiares quanto à expectativa da doença, os aspectos de recidiva, a necessidade de conhecer melhor a patologia e o suporte psicossomático nos casos especiais.

Com relação à profilaxia do ambiente, há controvérsias, mas há estudos que sugerem que nos períodos de gravidade e resistência terapêutica, a mudança de hábitos é vantajosa.

Quanto à medicação usada, o tratamento baseia-se em curar o eczema, prevenir a recidiva, controlar as infecções, diminuir o prurido, melhorar a xerodermia e o espessamento cutâneo, além de melhorar o estado geral das crianças.

Quanto aos medicamentos ativos, o uso do corticóide ainda é a droga de escolha para o eczema. Nas pequenas lesões a potência pode variar entre baixa e média potência.

Nas lesões maiores, com liquinificação, deve ser usado um corticóide mais potente e dependendo da área comprometida, deve-se dar preferência ao uso sistêmico.

Atualmente, na tentativa de diminuir os efeitos colaterais dos corticóides, topicamente, os imunomoduladores apresentam inovação e sucesso terapêutico, em todas as formas de eczemas. A grande vantagem é que não apresenta os efeitos indesejáveis da atrofia cutânea, formação de telangiectasia, hipertricrose, erupções acneiformes e absorção sistêmica, podendo levar à síndrome de Cushing.

No mercado, atualmente temos o pimecrolimus e o tacrolimus. Agem na superfície cutânea, por inibição competitiva da calcineurina fosfatase, impedindo a defosforilação do FN-Atc, impossibilitando a transcrição genética para a secreção das cininas inflamatórias.

O pimecrolimus tem uma ação mais superficial e o tacrolimus com pequena absorção, mas não causando os efeitos sistêmicos.

Nos casos graves, o uso de medicação oral é necessário. O mais usado é o corticóide sistêmico e menos comumente a ciclosporina. Ambos têm ação satisfatória.

Como coadjuvante terapêutica e nos casos de complicações está indicada o uso de antibióticos e antifúngicos, além do anti-histamínico como antipruriginoso.

### PERMEABILIDADE DE LUVAS A ALERGENOS DE CONTACTO

Margarida Gonçalo

Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** Apesar de serem regularmente utilizadas para prevenir a dermatite de contacto alérgica (DCA) das mãos, em muitos casos as luvas são manifestamente ineficazes. Na realidade, a maioria dos alergenicos (AG) de contacto atravessa as luvas vulgarmente utilizadas e o seu uso pode mesmo agravar a DCA: a oclusão e maior hidratação da camada córnea facilitam a penetração transepidérmica de alergenicos (AG); a falsa sensação de segurança acarreta maior exposição aos AG e, em particular, a reutilização de algumas luvas aumenta o tempo de exposição ao AG, pois a luva já vem impregnada de AG.

**Objectivos:** Encontrar as luvas mais adequadas a casos de DCA profissional em que os doentes mantinham lesões mesmo utilizando luvas e para as quais existiam poucos dados sobre a permeabilidade das luvas aos AG contactados.

**Métodos e material:** Comparámos os resultados dos testes epicutâneos aplicando os AG responsáveis pela DCA durante 24 a 48h directamente sobre a pele do dorso e sobre fragmentos de distintos tipos de luvas facilmente obtidas nos circuitos comerciais: luvas de borracha de uso doméstico, de nitrilo-látex, de vinilo, de látex (cirúrgicas) e de plástico (de exame médico).

Estudámos 23 doentes com testes positivos (++ a +++) à alfa-metileno-gama-butirolactona (AMGL) da *Alstroemeria ligta*, ao dissulfureto de dialilo (DAL) do alho (*Allium sativa*), à primina da *Primula obconica*, ao glutaraldeído e cloroxileno de desinfetantes industriais e à parafenilenodiamina (PPDA) das tintas capilares.

**Resultados:** As luvas cirúrgicas de látex, as luvas de exame em plástico e as luvas de vinilo mostraram-se permeáveis ao fim de 24 ou 48h para todos os AG estudados, em vários casos intensificando a reacção ao AG aplicado sobre o fragmento da luva. As luvas de borracha de uso doméstico inibem ou reduzem a reactividade a alguns AG, nomeadamente ao DAL e à primina, não alterando significativamente a reactividade ao glutaraldeído, à PPDA ou à AMGL. Para estes AG, apenas as luvas de nitrilo se mostraram eficazes e, mesmo assim não completamente. Nos 2 casos da DCA ao glutaraldeído a utilização de luvas de nitrilo na actividade profissional evitou a mudança de profissão e as doentes mantêm-se quase sem lesões. Nos indivíduos que manipulam a *Alstroemeria*, estas luvas não se mostraram eficazes na prevenção das lesões, provavelmente porque além do AG esta planta possui cristais afilados de oxalato de cálcio que, ao cortar os ramos da planta, podem abrir brechas na própria luva e alterar as suas características de permeabilidade.

**Conclusões:** Ainda que o tempo de exposição ao AG sobre as luvas utilizado neste estudo seja superior ao da vida profissional, alguns resultados da permeabilidade das luvas a AG da vida quotidiana, como os do alho, foram inesperados mas explicam a manutenção das queixas dos doentes apesar da protecção.

Das luvas que testámos, as de nitrilo-latex, ainda que pouco maleáveis para algumas tarefas finas, podem prevenir a DCA à primina e ao PPDA e mostram eficácia parcial na DCA ao glutaraldeído e ao alho. Não são contudo eficazes na prevenção da DCA e DCI profissional à *Alstroemeria*.

Torna-se, assim, importante adequar as luvas de protecção às mais distintas actividades profissionais pois a escolha incorrecta pode ainda agravar a DCA. São, contudo, necessários mais estudos para conhecer a permeabilidade de cada luva (ou cada tipo de luva) aos materiais manipulados, e em particular estudos mais sofisticados que nos podem dizer o tempo necessário à permeação dos AG através das luvas nas condições o mais próximo possível da actividade profissional.

## CONFERÊNCIA

**ENBREL – INTRODUCING A NEW OPTION FOR THE IMPROVED MANAGEMENT OF PSORIASIS***Wolf-Henning Boehncke**Department of Dermatology, Johann Wolfgang Goethe University, Frankfurt, Alemanha*

Psoriasis is a chronic recurrent disease clinically characterized by erythematous-squamous plaques primarily located on the extensor sites of the extremities. Prevalence in Europe is around 2%, and roughly 1 in 4 patients also develop joint involvement (psoriatic arthritis). Current therapeutic options are limited by lack of long-term safety, given their respective end organ toxicities (CyA, MTX, ...).

As rheumatoid arthritis, psoriasis belongs to a family of immune-mediated inflammatory diseases (IMIDs) which share critical aspects of their immunopathogenesis. Given the promising results of clinical studies using TNF- $\alpha$  blocking biologics in IMIDs, Enbrel was also studied in large multicenter trials for psoriasis and psoriatic arthritis.

Enbrel 2x25mg/week proved highly effective in treating moderate to severe plaque-type psoriasis, exhibiting significant clinical improvement as soon as 2 weeks after initiation of the treatment. After 12 weeks, convincing efficacy was noted (PASI-75: 40%), with higher doses improving efficacy. Efficacy was retained upon re-treatment of patients as well as in patients previously failing to respond to conventional systemic therapies. Likewise, Enbrel showed convincing efficacy also in psoriatic arthritis (ACR50 after 3 months: 38%).

In all studies, Enbrel was well tolerated. The most common side effect were mild reactions at the injection sites.

Enbrel is currently the only biologic approved for treating both psoriasis and psoriatic arthritis, thus representing an exciting new option for the management of psoriasis, with or without joint involvement.

## COMUNICAÇÕES

**TUMORES DO MÚSCULO LISO: UMA REVISÃO DE 109 ANGIOLEIOMIOMAS***<sup>1</sup>Bárbara Pereira, <sup>1</sup>Marta Pereira, <sup>2</sup>Esmeralda Vale, <sup>2</sup>Isabel Viana, <sup>2</sup>António Picoto**<sup>1</sup>Hospital Central do Funchal; <sup>2</sup>Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa*

**Introdução:** Os angioleiomiomas são tumores benignos derivados do músculo liso, habitualmente solitários, mais frequentes na extremidade inferior e muitas vezes dolorosos. São relativamente raros havendo poucas séries publicadas. Histologicamente dividem-se em três tipos: sólido, venoso e cavernoso.

**Objectivo:** O objectivo do nosso estudo foi rever todos os casos de angioleiomiomas diagnosticados no nosso laboratório de dermatopatologia nos últimos 10 anos, avaliando os aspectos clínicos e histológicos.

**Métodos:** Foi feita uma análise retrospectiva dos dados clínicos e histopatológicos de todos os doentes diagnosticados com angioleiomiomas entre 1994 e 2003 no nosso laboratório. Todos os diagnósticos foram confirmados por dois dermatopatologistas independentes.

**Resultados:** Foram encontrados 109 casos de angioleiomiomas: 90 mulheres (82,5%) e 19 homens (17,4%) com idade média respectivamente de 57,9 e 62,0 anos. Em 90 casos (82,6%), as lesões localizavam-se no membro inferior, 54 dos quais na perna; 75 lesões eram dolorosas. As dimensões dos tumores variavam entre 2 e 15 mm e os diagnósticos clínicos mais frequentes foram: tumor glómico (18), leiomioma (17) e angioleiomioma (15). Histologicamente, eram bem circunscritos, 88 (80,7%) eram sólidos e 21 (19,3%) venosos, não tendo sido encontrados tumores cavernosos. Doze estavam localizados apenas na derme e 65 na derme reticular e hipoderme. Em 10 casos havia infiltrado inflamatório e o estroma apresentava alterações hialinas em 29 e mixóides em 25. Outras características observadas nalguns casos foram: presença de calcificações, trombos, vasos e nervos adjacentes ao tumor e áreas de lipomatização.

**Conclusão:** Os nossos resultados foram semelhantes aos publicados no que respeita ao sexo, idade e localização embora com incidências superiores. Histologicamente, o tipo mais frequente foi o sólido o que está de acordo com a literatura, sem evidência de pleomorfismo ou atípicas.

### TUMORES DO MÚSCULO LISO: REVISÃO DE 26 PILOLEIOMIOMAS E 5 LEIOMIOSSARCOMAS DÉRMICOS

<sup>1</sup>Marta Pereira, <sup>1</sup>Bárbara Pereira, <sup>2</sup>Isabel Viana, <sup>2</sup>Esmeralda Vale, <sup>2</sup>António Picoto

<sup>1</sup>Hospital Central do Funchal e <sup>2</sup>Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

**Introdução:** Os piloleiomiomas e os leiomiossarcomas são tumores do músculo liso, benignos e malignos, respectivamente. São raros, com poucas referências na literatura. Os leiomiossarcomas, embora malignos, têm habitualmente um bom prognóstico.

**Objectivo:** O objectivo do nosso estudo foi fazer uma revisão clínica e histológica de todos os piloleiomiomas e leiomiossarcomas diagnosticados no laboratório de Dermopatologia do nosso Centro, nos últimos dez anos.

**Métodos:** Foi efectuada uma análise retrospectiva clínica e histopatológica de todos os doentes com o diagnóstico de piloleiomioma e leiomiossarcoma, entre o ano de 1994 e 2003. Todos os diagnósticos foram confirmados por dois dermatopatologistas independentes.

**Resultados:** Registaram-se 26 piloleiomiomas de 22 doentes (12 do sexo masculino, com a idade média de 46,7 anos; 10 do sexo feminino com idade média de 39,9 anos) e 5 leiomiossarcomas (5 do sexo masculino com idade média de 51,2 anos). Os piloleiomiomas atingiam predominantemente o tronco (11 doentes) e as extremidades superiores (6 doentes), assim como os leiomiossarcomas (2 no tronco, 2 nas extremidades superiores). Doze (12) dos doentes com piloleiomioma tinham múltiplas lesões, enquanto os leiomiossarcomas eram únicos. Catorze (14) dos piloleiomiomas eram clinicamente placas.

Histologicamente, os piloleiomiomas eram lesões não encapsuladas, localizadas predominantemente na derme reticular (18), com hiperplasia da epiderme suprajacente em 11 casos e "Grenz Zone" em 24 casos. Os leiomiossarcomas eram maiores, envolviam a hipoderme em 4 casos e apresentavam pleiomorfismo, atipias e mitoses.

**Conclusão:** No que respeita aos piloleiomiomas, os nossos resultados foram semelhantes a outros publicados quanto à idade, distribuição por sexos, dor associada e alterações histológicas. Quanto aos leiomiossarcomas a nossa amostra, embora sendo pequena, confirma o bom prognóstico descrito na literatura.

### REVISÃO DE 20 CASOS DE SIRINGOCISTADENOMA PAPILÍFERO - A PROPÓSITO DE UM CASO DE LOCALIZAÇÃO INFREQUENTE

Carlos Ruiz Garcia, Raquel Silva, Miguel Reis, Luís Miguel Soares de Almeida, Cirne de Castro

*Clinica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa*

O siringocistadenoma papilífero (SP) é um tumor benigno raro, derivado dos anexos cutâneos, principalmente das glândulas sudoríparas apócrinas, embora alguns possam derivar das glândulas écrinas. Surge predominantemente no couro cabeludo e face, estando normalmente presente desde a nascença ou infância e pode adquirir aspecto nodular ou verrucoso na puberdade. Em um terço dos casos está associado ao nevo organóide de Jadassohn e em 10% o SP pode dar lugar a um carcinoma basocelular, estando ainda descritas outras malignidades menos frequentes.

Descreve-se uma série de 20 doentes com SP, 50% do sexo feminino e 50% do sexo masculino, de idades compreendidas entre os 13 e os 76 anos (idade média de 42 anos) e com localização do tumor no couro cabeludo e face em 90%. Os diagnósticos clínicos prévios à confirmação histopatológica foram os seguintes: nevo verrucoso (25%), nevo organóide (20%), basalioma sobre nevo organóide (20%), basalioma (15%), infecção por HPV (15%) e queratose seborreica (5%).

Dentro desta série inclui-se o caso de doente de 53 anos, sexo feminino, com placa esbranquiçada na vulva cuja histopatologia foi compatível com SP. Salienta-se este caso, dada a localização rara do SP na vulva e ao facto do hidradenoma papilífero ser mais frequente nesta localização.

#### Bibliografia

1. Pinkus H. Life history of naevus syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol Syph 69: 305-22, 1954.
2. Nishie W, Sawamura D, et al. Hidradenoma papilliferum with mixed histopathologic features of syringocystadenoma papilliferum and anogenital mammary-like glands. Journal of Cutaneous Pathology. Vol. 31, Issue 8, pp 561, September 2004.
3. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. Int J Dermatol 30: 763-6, 1991.

### BIÓPSIA DO GÂNGLIO SENTINELA NO MELANOMA MALIGNO. EXPERIÊNCIA DE 100 CASOS

<sup>1</sup>Raquel Cardoso, <sup>1</sup>Ricardo Vieira, <sup>1</sup>Rosa Mascarenhas, <sup>1</sup>Henrique Oliveira, <sup>1</sup>Carlos Monteiro, <sup>2</sup>Cândida Lourenço, <sup>2</sup>Hugo Duarte, <sup>1</sup>Óscar Tellechea, <sup>1</sup>João Duarte Freitas, <sup>2</sup>João Pedroso Lima, <sup>1</sup>Américo Figueiredo

<sup>1</sup>Clínica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; <sup>2</sup>Serviço de Medicina Nuclear, Coimbra

**Introdução:** O objectivo do estudo consiste em avaliar os resultados da biópsia de gânglio sentinela nos melanomas cutâneos entre Abril de 2000 e Setembro de 2004.

**Métodos utilizados:** Um total de 100 doentes, com idades compreendidas entre os 18 e 80 anos, nos estadios I e II (Ptmn), 73 do sexo feminino e 27 do sexo masculino, foram estudados de forma prospectiva.

Foi efectuada biópsia de gânglio sentinela e alargamento excisional em doentes cuja espessura do melanoma era superior ou igual a 1mm. Foi efectuada linfocintigrafia previamente à cirurgia, com identificação dos gânglios sentinela. Estes foram removidos no acto operatório com o auxílio da gamma câmara e do azul patente.

**Resultados:** Através da linfocintigrafia dinâmica foram visualizados 186 gânglios, sendo 181 destes referidos como sentinela. Foram biopsados 159 gânglios na totalidade, incluindo 156 como sentinela (86,1%) com a técnica atrás mencionada. Foram efectuados cortes seriados, coloração pela hematoxilina-eosina e estudo imunohistoquímico (S-100 e HMB 45) dos gânglios excisados com identificação de metástases em 22 gânglios em quinze doentes.

Procedeu-se a linfadenectomia regional electiva nesses casos.

Durante o *follow-up* 8 doentes apresentavam metástases em trânsito e 6 apresentavam metástases viscerais.

**Conclusão:** A biópsia de gânglio sentinela, técnica com reduzida morbilidade, provavelmente terá papel na identificação de metástases regionais subclínicas em doentes que estão concretamente no estadio III, contudo persiste a discussão quanto à sua utilidade na modificação da sobrevida global dos doentes.

---

### TRATAMENTO DA PSORÍASE GRAVE DA CRIANÇA COM CICLOSPORINA A

Teresa Pereira, A.P. Vieira, J.C. Fernandes, A. Sousa Basto

Serviço de Dermatologia, Hospital de São Marcos, Braga

O tratamento sistémico na psoríase grave da criança, embora usado ocasionalmente, não tem sido sistematicamente investigado. A ciclosporina A é eficaz nos quadros graves de psoríase do adulto mas há poucos dados relativos à sua eficácia e segurança na psoríase da criança.

Descrevemos 6 crianças, com quadros extensos de psoríase, resistentes a diferentes modalidades terapêuticas, tratadas com ciclosporina A (formulação em microemulsão). As crianças tinham idades variáveis entre 11 meses e 13 anos (média: 7,6 anos), cinco com psoríase em placas generalizada e uma criança com psoríase pustulosa. As doses de ciclosporina variaram entre 2,0 e 4,0 mg/kg/dia, administradas oralmente divididas em duas doses diárias, por períodos que variaram entre de 8 e 105 semanas (média: 54 semanas). Foi efectuada redução gradual da dose após melhoria das lesões, com ajustamentos de acordo com a resposta clínica. Em todas as crianças foi efectuada terapia adjuvante com corticosteróides tópicos, derivados da vitamina D3, coaltar ou antralina. Duas crianças foram ainda medicadas com acitretina, por curtos períodos. Foram regularmente monitorizados os seguintes parâmetros: ureia, creatinina, ionograma, hemograma, função hepática e tensão arterial.

Observámos melhoria das lesões cutâneas após 4-30 semanas de tratamento (média: 12), com remissão completa em duas crianças, pelo período de 12 e 24 meses, respectivamente. Três crianças tiveram recidiva das lesões durante a redução gradual da dose de ciclosporina, mas responderam à reposição da dose inicial. Em duas destas crianças, o tempo livre de doença foi 6 e 12 meses. O tratamento foi descontinuado na criança com psoríase pustulosa por apresentar recaídas frequentes. O tratamento foi bem tolerado e não observámos efeitos laterais significativos.

A ciclosporina pode ser utilizada em crianças criteriosamente seleccionadas e monitorizadas e representa uma alternativa terapêutica importante no tratamento de quadros extensos de psoríase da criança, quando outras opções terapêuticas se revelaram ineficazes.

### DERMITE DE CONTACTO ALÉRGICA EM CRIANÇAS - ESTUDO RETROSPECTIVO DE 6 ANOS

*Andréa Martins, Luis Gil, Lurdes Lobo*

*Serviço de Dermatologia, Hospital do Desterro, Lisboa*

**Objectivo:** Pretendemos analisar a prevalência da positividade das provas de contacto nas crianças através de um estudo retrospectivo.

**Material e métodos:** Foram testados 1285 doentes entre Julho/98 e Junho/2004, no Serviço de Dermatologia do Hospital do Desterro, dos quais 41 (3,2%) tinham idade inferior a 16 anos e constituíram a população do nosso estudo.

**Resultados:** Foram analisadas 41 crianças, com idade média de 10,2 anos, sendo 41% do sexo masculino e 59% do sexo feminino. A principal localização das lesões foi a face (39%). Observamos provas epicutâneas positivas a um ou mais alergenos em 36% das crianças. O alergeno encontrado em maior prevalência foi o S. Níquel (53%), seguido pelo C. Cobalto (27%), D. Potássio (20%) e Timerosal (20%). A dermatose localizava-se em 27% na face, em 20% nos pés, em 20% nas mãos e em 20% no local de contacto de adornos metálicos. O sexo feminino foi o predominante (67%).

**Conclusão:** A prevalência da positividade das provas epicutâneas foi de 36%, inferior a estudos comparativos nacionais e internacionais. A localização mais frequente foi a face (27%), o sexo feminino foi o predominante (67%) e o alergeno mais frequente foi o S. Níquel (53%), sobreponíveis a estudos comparativos nacionais e internacionais.

## CASOS CLÍNICOS

### ECZEMA DE CONTACTO ALÉRGICO AO CALÇADO EM CRIANÇA

*Marta Mota Teixeira, Susana Machado, A. Teixeira, Elvira Silva*

*Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Geral de Santo António, S.A., Porto*

Outrora considerada rara, a dermatite de contacto alérgica na infância é um problema clinicamente significativo. O risco de adquirir sensibilização a um ou mais alergenos aumenta com a idade, sendo que aos 5 anos de idade o risco de sensibilização é igual ao de um adulto.

Descrevemos o caso clínico de uma doente do sexo feminino, de 5 anos de idade, observada por eritema em toalha, vesículas e bolhas tensas de conteúdo translúcido e exulcerações localizadas às faces dorsais dos dedos dos pés e plantas, desde o início do Verão do corrente ano. A doente teve o primeiro episódio no Verão do ano anterior, com recidiva sempre que voltava a usar calçado, ficando livre de lesões no Inverno. Instituímos-lhe terapêutica com pedilúvios de solução de permanganato de potássio (1:10 000), corticoterapia e antibioterapia tópicas, hidroxizina oral e emoliente, com melhoria significativa do quadro clínico. A doente tem antecedentes pessoais de eczema atópico e dermatite plantar juvenil desde os 2 anos de idade e não tem antecedentes familiares relevantes. Colocamos a hipótese de diagnóstico de eczema de contacto alérgico ao calçado pelo que a criança foi submetida a testes epicutâneos com a série padrão do GPEDC acrescida da série de calçado (Trolab®). A leitura das referidas provas epicutâneas às 72 horas revelou sensibilizações ao dicromato de potássio (++) , cloreto de cobalto (++) , colofónia (++) , bálsamo do Peru (+) e resina formol-butyl-fenol-pt (+++). Os resultados das referidas provas confirmaram o diagnóstico proposto. Após o início do uso de calçado confeccionado sem os respectivos alergenos a que a doente está sensibilizada e o uso sistemático de meias de algodão, a doente encontra-se livre de lesões desde há 5 meses. A menor capacidade de sensibilização a alergenos das crianças atópicas é controversa. Os testes epicutâneos são um meio auxiliar de diagnóstico relativamente inócuo e necessário para diagnosticar o eczema de contacto alérgico dos pés em crianças e identificar os alergenos implicados, dado que a sua evicção é fundamental para o controlo clínico.

### **DERMATITE DE CONTACTO ALÉRGICA A DESINFECTANTES DA INDÚSTRIA ALIMENTAR**

*Raquel Cardoso, Margarida Robalo Cordeiro, Margarida Gonçalo, Américo Figueiredo*

*Clinica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra*

Em Janeiro de 2004 observámos uma doente do sexo feminino de vinte e quatro anos com eczema subagudo muito pruriginoso, localizado de forma simétrica às mãos e terço distal dos antebraços e ulteriormente também à face (mento e pálpebras). As lesões eram recorrentes desde Maio de 2003, melhoravam com a aplicação de dermocorticoide e com o afastamento da fábrica de confecção de alimentos para congelar, onde trabalhava há 6 anos. No seu trabalho, além dos alimentos que manipulava sempre com luvas de borracha tipo cirúrgico, usava detergentes para limpeza das superfícies de trabalho. Efectuámos testes epicutâneos, numa fase inicial, incluindo a série padrão do Grupo Português de Estudo das Dermatites de Contacto e as séries de borrachas, metais e alimentos, fragmentos dos alimentos manipulados no local de trabalho e detergentes domésticos (teste aberto). Obtivemos reacções positivas muito discretas para a mistura de tiurans 1% vas. (+) e seus constituintes (monossulfato tetrametiluram [TMTM] 0,25% vas e dissulfureto de tetrametiluram [TMTD] 0,25% vas.) e à lanolina e amerchol L101 (+), relacionados respectivamente com o uso de luvas e com os medicamentos tópicos utilizados. Numa segunda fase, confirmámos estes resultados com um teste epicutâneo positivo ao fragmento das luvas utilizadas no trabalho (++) e efectuámos testes com a série de medicamentos tópicos e anti-sépticos e testes abertos com os detergentes e desinfectantes utilizados no local de trabalho, para limpeza das bancas e para lavagem minuciosa da pele antes da manipulação dos alimentos. Obtivemos então testes positivos ao glutaraldeído 0,3% vas. (++) e ao cloroxilenol 0,5% vas. (++) e ao propilenoglicol 20% ag (+/ir) e ainda testes abertos positivos ao sabão líquido anti-séptico para as mãos Arvoderm® (++) e ao desinfectante geral Arvobacter® (++) e uma reacção de irritação ao detergente oxidante (Bacto Supermousse® com pH 12). A análise da composição destes produtos mostrou que o Arvobacter® contém 5% de glutaraldeído e que o detergente das mãos utilizado até há pouco no local de trabalho (Rosecim®) contém cloroxilenol. Testes epicutâneos com fragmentos de luvas cirúrgicas de látex, luvas de plástico, de vinilo e de nitrilo látex foram negativos, pelo que de seguida efectuámos testes com o cloroxilenol e glutaraldeído sobre fragmentos destes tipos de luvas, com 24h de contacto destes alérgenos sobre as luvas. Verificámos que apenas as luvas de nitrilo látex (Duplex®) evitam a reacção positiva ao cloroxilenol e reduzem parcialmente a resposta ao glutaraldeído. Todas as outras luvas são permeáveis a estes 2 alérgenos, sendo evidente a positividade dos testes às 24 e 72h. Foi recomendada a mudança para outra área no local de trabalho o que permitiu, em associação ao uso de luvas de nitrilo, a melhoria substancial das lesões de eczema das mãos, mantendo contudo lesões discretas na face.

---

### **DERMITE DE CONTACTO ALÉRGICA A UM CHAMPÔ DE "EXTRACTO" DE MYRTE**

*Carla dos Santos Rodrigues, Alexandra Feijóo, Raquel Silva, J.L. Cirne de Castro*

*Clinica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa*

Descreve-se o caso de um homem de 68 anos, reformado, que sofre de psoríase vulgar, com localização predominante no couro cabeludo, desde há cerca de 20 anos, pelo que tem usado múltiplos champôs medicinais.

Na sequência do uso de um champô – "a l'extrait de myrte" – surgiu com eritema, edema, vesículas e prurido da face e couro cabeludo.

As provas epicutâneas de contacto evidenciaram intensa reacção de hipersensibilidade ao referido champô.

Mais tarde, efectuaram-se provas epicutâneas com os constituintes do champô (em código), facultados pelo laboratório, que além de se confirmar a positividade ao champô, foi identificado o constituinte responsável pela reacção como sendo o piritionato de zinco.

### ECZEMA HERPETICUM EM LACTENTE NO DECURSO DE PRIMOINFECÇÃO POR HERPES SIMPLEX 1

Marta Pereira, Ana Teixeira, Cármen Lisboa, Victor Bonito, Carlos Resende

*Clinica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospital de S. João e Faculdade de Medicina, Porto*

Os autores descrevem o caso de um lactente de 9 meses de idade, com história de dermatose eritematosa e pruriginosa da face desde os 4 meses de idade e antecedentes familiares de atopia. Referenciado para observação por Dermatologia por lesões eritemato-descamativas e crostosas generalizadas, pápulas eritematosas com exsudação purulenta da hemiface esquerda associadas a febre, agitação motora e adenomegalias dolorosas submandibulares. No estudo analítico registou-se leucocitose ( $29,37 \times 10^9/L$ ) com neutrofilia (71,3%) sem elevação da proteína C reactiva. O doente foi internado e instituída terapêutica com ceftriaxone e flucloxacilina IV, prednisolona e hidroxizina PO e ácido fúcido tópico. Ao 5º dia de tratamento, surgiram de lesões papulo-vesiculosas na face. No exame microbiológico do exsudado da face isolou-se *S. aureus* sensível à oxacilina e a pesquisa antigénica de herpes simplex por PCR do exsudado das vesículas foi positiva para o HSV-1. Na ecografia cervical demonstraram-se múltiplas adenomegalias cervicais laterais esquerdas, a maior das quais com 33mm de diâmetro na região submandibular. As hemoculturas foram positivas para *S. aureus*. O estudo imunológico mostrou nível de IgE total elevado (1500 KU/L, normal < 107 KU/L).

Iniciou terapêutica com aciclovir IV, com melhoria rápida e acentuada das lesões da face e do estado geral, com apirexia, diminuição da agitação e do prurido. As serologias para HSV-1 e HSV-2 foram, à entrada, negativas.

Este caso ilustra uma primoinfecção por HSV-1 sob a forma de eczema herpeticum num doente com áreas de eczema sobreinfectado por *S. aureus*. A suspeita clínica de infecção herpética e a instituição terapêutica com aciclovir demonstrou-se fundamental na melhoria sistémica do doente.

---

### ANETODERMIA APÓS VACINAÇÃO DA HEPATITE B

<sup>1</sup>Marta Mota Teixeira, <sup>1</sup>R. Alves, <sup>2</sup>Aurea Canelhas

*Serviços de <sup>1</sup>Dermatologia e Venerologia e <sup>2</sup>Anatomia Patológica, Hospital Geral de Santo António, S.A., Porto*

A Anetodermia é uma doença rara caracterizada clinicamente por áreas circunscritas de atrofia cutânea e histologicamente por perda de tecido elástico na derme. As primeiras descrições na literatura dividiam a anetodermia em 2 tipos: inflamatória (Jadassohn-Pellizari) e não-inflamatória (Schwenniger-Buzzi), embora actualmente esta classificação seja de interesse meramente histórico. Actualmente classifica-se nas formas primária e secundária. Na primária, as lesões desenvolvem-se em pele sã, enquanto na secundária se desenvolvem em pele previamente atingida por outra doença inflamatória cutânea. A anetodermia secundária tem sido associada a sífilis, tuberculose, doença de Lyme, urticária pigmentosa, lúpus eritematoso, síndrome anti-fosfolipídico, acne, varicela, lepra, infecção VIH, doenças linfoproliferativas, histiocitose de células de Langerhans, hipotiroidismo primário, doença de Graves, Doença de Addison, síndrome de Sjögren, prurigo nodular, pilomatricoma, xantogranulomatose juvenil, granuloma anular generalizado, vacinação contra a hepatite B, induzido pela penicilamina, entre outros.

Descrevemos o caso de um doente do sexo masculino, de 21 anos, com história de aparecimento simétrico de máculas levemente eritematosas, assintomáticas, com evolução para placas atróficas e outras de superfície côncava, localizadas ao pescoço, ombros, dorso e metade proximal dos membros superiores, que apareceram 2 semanas após completar a 3ª e última dose da vacina da hepatite B (Engerix B®), há 6 anos. Sem outras queixas ou antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Ao exame dermatológico observavam-se placas redondas e ovaladas, de limites bem definidos e contornos regulares, da cor da pele, com superfície enrugada, umas atróficas e outras saculares, com diminuição da resistência à pressão. Sem alterações ao restante exame físico. O estudo analítico e radiológico não revelou doença sistémica. O exame histológico de fragmento de pele lesada mostrou epiderme normal e um ligeiro infiltrado perivascular de células mononucleares. A coloração de Verhoef-van-Gieson revelou fibras elásticas fragmentadas e em quantidade inferior relativamente a um fragmento de pele normal. A imunofluorescência directa foi negativa em ambos os fragmentos de pele. Vários tratamentos têm sido propostos, incluindo corticoterapia intra-lesional, penicilina G oral, fenitoína, dapsona, vitamina E, nicotinamida, ácido  $\epsilon$ -aminocapróico e colchicina. No entanto, dada

a natureza da dermatose, geralmente são ineficazes, apenas podendo inibir o aparecimento de novas lesões. O doente optou por não efectuar qualquer tratamento. Até à data, num seguimento de 6 meses, não houve aparecimento de novas lesões. As reacções adversas à vacina da hepatite B são cada vez mais frequentemente descritas. Recentemente foram relacionadas lesões de anetodermia com esta vacina, podendo este caso clínico tratar-se também de uma anetodermia associada a esta vacinação.

---

### **UM CASO DE ERITRODERMIA REFRACTÁRIA (Apenas psoríase ou perturbação psiquiátrica?)**

<sup>1</sup>Carolina Gouveia, <sup>1</sup>Carlos Garcia, <sup>1</sup>M. D. Reis, <sup>1</sup>Paulo Filipe, <sup>2</sup>C. Gonçalves, <sup>1</sup>J. P. Freitas, <sup>1</sup>J.L. Cirne de Castro

<sup>1</sup>Clínica Universitária de Dermatologia e Venereologia e <sup>2</sup>Serviço de Química Clínica, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Homem de 51 anos, professor de História, internado em Abril 2003 por eritrodermia com 2 meses de evolução. Seguido em consulta de Psiquiatria por doença bipolar há 25 anos. Reiniciou terapêutica com carbonato de lítio dias antes do aparecimento da dermatose, após um intervalo de 10 anos, em que esteve medicado com outros fármacos. Como antecedentes familiares salienta-se: psoríase (avô e bisavô paternos).

As biopsias cutâneas efectuadas revelaram «toxidermia». Suspendeu carbonato de lítio e iniciou corticoterapia com rápida melhoria; teve alta medicado com prednisolona em redução progressiva e carbamazepina (prescrita por Psiquiatra), apenas com descamação residual. Duas semanas mais tarde verificou-se novo surto de eritema generalizado, febre e calafrios, que condicionaram suspensão da carbamazepina e re-internamento.

A dose de prednisolona foi gradualmente incrementada até máximo de 70 mg/dia, mantido durante 2 semanas. Novas biopsias demonstraram «eczema». Por manutenção do quadro, iniciou redução da corticoterapia. Quatro novas biopsias revelaram «psoríase». Após 5 semanas de internamento iniciou acitretina. Entretanto, por não estar medicado com estabilizador de humor, foi autorizado a passar os fins-de-semana no domicílio. Constatou-se discreto agravamento no início de cada semana. Iniciou-se medição regular das litémias e observou-se um padrão repetitivo: valores positivos (embora sub terapêuticos) no início, e não mensuráveis no final da semana. Quando confrontados com o facto, quer o doente quer familiares próximos, negaram veementemente a ingestão de lítio.

Nove semanas após internamento iniciou metotrexato (25 mg/semana IM), e suspendeu acitretina e a “alta de fim-de-semana”, tendo-se verificado melhoria clínica gradual e, paralelamente, litémias indetectáveis. Ao fim do 3º mês de internamento teve alta, moderadamente melhorado, passando a ser regularmente seguido em consulta externa. Os níveis séricos de lítio foram novamente positivos, e observou-se novo agravamento do quadro.

Após ter comparecido a junta médica com vista à obtenção de reforma por doença, verificou-se melhoria clínica progressiva. Efectuou-se redução progressiva e suspensão do metotrexato, após o que passou a frequentar as consultas de forma irregular. Meses mais tarde, em observação posterior, constatou-se remissão completa. Referiu então já estar reformado. Sendo o lítio elemento exógeno, supõe-se que tenha sido ingerido, quer de forma não consciente, ou com propósito bem definido. A dúvida permanece: patomímia, toxidermia, psoríase? Qual o verdadeiro (se algum) papel do lítio?

---

### **PSORÍASE PUSTULOSA EM CRIANÇA DE 3 ANOS TRATADA COM INFLIXIMAB**

Teresa Pereira, A.P. Vieira, J.C. Fernandes, H. Antunes, A. Sousa Basto

Serviço de Dermatologia, Hospital de São Marcos, Braga

A psoríase pustulosa generalizada na criança é uma patologia rara e grave, com menos de 100 casos descritos na literatura. Nas formas extensas da doença, o tratamento sistémico tradicional com ciclosporina, acitretina ou metotrexato, embora usado ocasionalmente, não é completamente eficaz e está associado a efeitos laterais significativos. O infliximab é um anticorpo monoclonal quimérico com alta afinidade e especificidade para o Factor de Necrose Tumoral- $\alpha$  (FNT- $\alpha$ ), uma citoquina chave na etiopatogenia da psoríase, neutralizando a sua actividade biológica. Recentemente, tem sido reportado o benefício clínico, em monoterapia, no adulto com quadros moderados a graves de psoríase e em casos de crianças com artrite crónica juvenil ou com doença inflamatória intestinal, refractários a outras modalidades terapêuticas.

Descrevemos uma criança de 3 anos, com antecedentes de psoríase pustulosa generalizada desde os 2 meses de idade. Apresentava placas eritemato-descamativas exsudativas extensas, sobrepostas por múltiplas pústulas confluentes, dispersas no couro cabeludo, face, tronco e membros. Tinha eritrodermia intensa na área das fraldas e apresentava distrofia ungueal exuberante de todas as unhas das mãos e dos pés. Nos períodos de exacerbação da doença apresentava mau estado geral, atraso de crescimento e irritabilidade. A biopsia confirmou o diagnóstico de psoríase pustulosa. Efectuou tratamento tópico sem qualquer resposta e ciclos de ciclosporina, com doses que variaram entre 2 e 3,5 mg/kg/dia, pelo período de 2 anos, complementado com acitretina durante 3 meses, com melhoria parcial do quadro clínico mas com recaídas frequentes. Em virtude da má resposta ao último ciclo de ciclosporina, foi instituído tratamento com infliximab na dose de 75mg (5 mg/kg/dia) na semana 0, 2 e 6 e, posteriormente, foram planeados tratamentos com intervalos regulares de 7 semanas. Após as 2 primeiras sessões, observamos uma melhoria significativa do quadro clínico, com remissão quase completa das lesões e melhoria marcada do estado geral. A criança tem tolerado o infliximab sem efeitos laterais e continua a efectuar ciclos de tratamento cada 7 semanas.

---

### **POLIARTRITE NODOSA - 2 CASOS CLÍNICOS**

*Alexandre João, Constança Furtado, Elvira Bártolo*

*Serviço de Dermatologia, Hospital Garcia de Orta, S.A., Almada*

A poliarterite nodosa é uma doença inflamatória rara das artérias de pequeno e médio calibre. A pele é atingida em 10 a 15% dos casos, sendo as manifestações cutâneas diversas.

Apresentamos 2 casos clínicos desta afecção. No primeiro caso (mulher de 39 anos) a doença revelou-se por episódios recidivantes de paniculite. Na segunda doente de 52 anos, surgiram ulcerações necróticas nas extremidades e erupção livedóide.

Em ambos os casos as angiografias hepato-espleno-renais revelaram aneurismas dos territórios estudados.

---

### **PIMECROLIMUS TÓPICO NO PIODERMA GANGRENOSO**

*Marta Pereira, António Santos, Teresa Baudrier, Alberto Mota, Carlos Resende*

*Clínica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospital de S. João e Faculdade de Medicina, Porto*

O pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofílica pouco comum, de etiologia desconhecida, geralmente de evolução crónica, e que se caracteriza por lesões inflamatórias ulceradas.

Cerca de 50% dos casos serão idiopáticos. No entanto, dada a associação frequente a patologias gastrointestinais, hematológicas ou reumatológicas, impõe-se um seguimento continuado, para exclusão de doença sistémica associada.

Descreve-se o caso de uma doente de 82 anos de idade, com insuficiência venosa crónica dos membros inferiores e lesão nodular no terço médio da perna direita, com cerca de 6x4 cm de maiores dimensões, com mais de 10 anos de evolução, no centro da qual surgiu úlcera grosseiramente ovalar, de 6 por 5 cm, dolorosa, que sofreu crescimento rápido nos últimos 4 meses. Não existiam queixas sistémicas associadas, nomeadamente do foro gastrointestinal, nem atingimento do estado geral. A avaliação analítica, incluindo estudo imunológico, não evidenciou alterações e a pesquisa de neoplasia oculta foi negativa. O exame histopatológico observou-se ulceração com denso infiltrado polimorfo, compatível com pioderma gangrenoso.

Foi instituído tratamento uma vez por dia com pimecrolimus tópico em oclusão, após lavagem da úlcera com soro fisiológico, sem qualquer terapia sistémica, observando-se cicatrização da úlcera às 16 semanas.

Os imunomoduladores tópicos têm sido usados com sucesso no tratamento do pioderma gangrenoso. No entanto, não haverá ainda descrições de aplicação de pimecrolimus tópico nesta dermatose. Os resultados obtidos, com melhoria completa das lesões e sem quaisquer efeitos laterais, provam a eficácia também do pimecrolimus.

### SARCOIDOSE CUTÂNEA – TERAPÊUTICA COM TACROLIMUS

*Luís Gil, Andréa Martins, M.<sup>a</sup> João Paiva Lopes*

*Serviço de Dermatologia, Hospital do Desterro, Lisboa*

A sarcoidose é uma doença granulomatosa, multissistémica, com padrão histopatológico característico e prognóstico variável. A repercussão dermatológica da afecção-registada em cerca de metade dos casos - em forma de placas eritematosas infiltradas sobre cicatrizes antigas é característica. Descreve-se o caso de uma doente de 30 anos com lesões de sarcoidose cutânea histologicamente confirmada, sem repercussão sistémica, com resposta clínica rápida após iniciar tratamento com tacrolimus tópico a 0,1%.

---

### HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS COM MANIFESTAÇÃO CUTÂNEA E INTESTINAL

*<sup>1</sup>Márcia Ferreira, <sup>1</sup>Susana Machado, <sup>2</sup>Catarina Prior, <sup>1</sup>Manuela Selores*

*Serviços de <sup>1</sup>Dermatologia e <sup>2</sup>Pediatria, Hospital Geral de Santo António, S.A., Porto*

**Introdução:** A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara, de etiologia desconhecida, com maior prevalência na infância. É caracterizada pela proliferação de células de Langerhans, S-100 e CD1a positivas. A HCL inclui quatro formas de doença com diferentes prognósticos: doença de Letterer-Siwe, doença de Hand-Schüller-Christian, doença de Hashimoto-Pritzker e granuloma eosinofílico.

O envolvimento cutâneo na HCL ocorre em 50% dos casos e pode ser a primeira manifestação da doença.

**Caso Clínico:** Descrevemos o caso de um doente do sexo masculino, com 8 meses de idade, observado por máculas e pápulas eritemato-descamativas, localizadas inicialmente ao tronco e região cervical, com posterior envolvimento das pregas retroauriculares e axilares. O doente tinha história de vômitos e diarreia com 2 meses de evolução com desenvolvimento de enteropatia perdedora de proteínas e edemas generalizados.

O estudo analítico realizado revelou anemia (hipocrômica/microcítica), hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Os exames imagiológicos (ecografia abdominal, radiografia do tórax e do esqueleto) mostraram hepato-esplenomegalia homogénea. A endoscopia digestiva alta mostrou numerosas erosões hemorrágicas duodenais.

As biópsias cutânea e intestinal revelaram células positivas para S-100 e CD1a, sugerindo o diagnóstico de HCL. A biópsia da medula óssea mostrou invasão por células de Langerhans.

Iniciou quimioterapia, de acordo com o protocolo LCH-III *Histiocyte Society*, com regressão temporária das manifestações cutâneas, tendo o doente falecido por complicações infecciosas.

**Discussão:** O prognóstico da HCL é muito variável, sendo reservado nos casos de atingimento multissistémico e idade precoce. É importante reconhecer o amplo espectro clínico desta doença. As manifestações cutâneas da HCL disseminada podem simular patologias como dermatite seborreica, candidíase e miliária. Quando uma destas comuns afecções não respondem à terapêutica apropriada, o diagnóstico deve ser posto em causa e deve-se suspeitar de uma HCL.

---

### CARCINOMA SEBÁCEO EXTRA-OCULAR EM DOENTE COM SÍNDROME DE MUIR-TORRE

*Mónica Caetano, Márcia Ferreira, Elvira Silva*

*Serviço de Dermatologia, Hospital Geral de Santo António, S.A., Porto*

O carcinoma sebáceo é uma neoplasia cutânea rara, com apenas 120 casos publicados, atingindo predominantemente a área peri-ocular (75%). Pode surgir de forma isolada, mas é mais comum associado à síndrome de Muir-Torre. A localização extra-orbitária está associada a comportamento local agressivo e à possibilidade de metastização regional e/ou à distância.

O síndrome de Muir-Torre é uma genodermatose rara, caracterizada pela presença de pelo menos um tumor sebáceo ou queratoacantoma com diferenciação sebácea e no mínimo uma neoplasia interna maligna. Em mais de metade dos casos o aparecimento do tumor cutâneo ocorre após o diagnóstico da neoplasia interna maligna, sendo o sistema gastrointestinal o mais frequentemente afectado. Os tumores sebáceos mais comuns são o adenoma e o

## Reuniões da SPDV

epitelioma (45%) seguidos pelo carcinoma sebáceo (21%); a presença de queratoacantomas ocorre em cerca de um quarto dos doentes. Recentemente, estudos de análise molecular estabeleceram uma base genética comum entre a síndrome de cancro colo-rectal hereditário não polipóide (HNPCC) e a síndrome de Muir-Torre.

Apresentamos o caso clínico de um homem caucasiano de 57 anos de idade enviado à nossa consulta por tumefacção assintomática na face anterior do ombro direito com 1 ano de evolução. Ao exame objectivo observa-se um tumor ulcerado, de cor alaranjada, consistência dura, com cerca de 4 cm de diâmetro e indolor à palpação. O exame histopatológico da lesão cutânea revelou tratar-se de um carcinoma sebáceo. Dos antecedentes pessoais destaca-se a existência de adenocarcinoma do cego (1997) e epitelioma sebáceo da nádega direita (2002). Na história existem dois irmãos com cancro colo-rectal antes dos 50 anos. O estudo molecular dos genes HNPCC no sangue periférico do doente mostrou a existência de mutação do gene hMSH2.

O presente trabalho tem como objectivo descrever as características clínicas e histológicas bem como abordar aspectos particulares quanto ao diagnóstico, tratamento e prognóstico deste tumor cutâneo maligno pouco frequente. Adicionalmente, ilustra-se a importância do conhecimento da síndrome de Muir-Torre de forma a proporcionar ao doente e à sua família o diagnóstico e tratamento precoces, bem como a indispensável vigilância clínica para minimizar o impacto em termos de morbilidade e mortalidade desta doença.

### Bibliografia

1. Nelson BR, Hamlet KR, Gillard M, Divya R, Railan D, Johnson TM: Sebaceous carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 33: 1-15, 1995.
2. Dore MX et al.: Muir-Torre syndrome and familial colo-rectal cancer: 2 families with molecular genetic analysis. *Ann Dermatol Venereol* 126 (8-9): 582-6, 1999.
3. Moura C, Pecegueiro MM, Sachse MF, Amaro J, Fonseca I, Fernandes A, Vau N: Report of a case of Muir-Torre syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16 (6): 638-40, 2002.

---

### TUBERCULOSE COLIQUATIVA CUTIS

<sup>1</sup>Amélia Cunha, <sup>1</sup>Goreti Catorze, <sup>2</sup>Ana Afonso, <sup>3</sup>Pinto Correia, <sup>1</sup>Assis Pacheco, <sup>1</sup>Jorge Cardoso  
Serviços de <sup>1</sup>Dermatologia, <sup>2</sup>Anatomia Patológica e <sup>3</sup>Ortopedia, Hospital de Curry Cabral, Lisboa

Apresentamos o caso de uma doente de 76 anos, indo-caucasóide, internada para esclarecimento de nódulos subcutâneos, justa-articulares, de crescimento lento, que evoluem para ulcerações tórpidas. Nos antecedentes pessoais, referimos história de tosse pouco produtiva com febre vespertina durante cerca de 4 meses, que curou espontaneamente e precedeu o aparecimento do primeiro nódulo subcutâneo no dorso da mão em 2000. Desde essa altura refere anorexia e emagrecimento progressivo de cerca de 20kg. Dos exames complementares de diagnóstico há a referir anemia microcítica hipocrômica, VS de 80mm/Hg, radiografia dos ossos subjacentes com sinais de osteomielite. A TAC torácica mostrava adenopatias medistínicas e axilares, mas sem alterações pulmonares. O Mantoux a 1 U foi positivo (4X4cm). As biopsias cutânea e óssea mostravam granulomas tuberculóides com necrose. A cultura foi positiva para *Micobacterium tuberculosis*. A doente iniciou tuberculostáticos com melhoria do estado geral e das lesões cutâneas.

Este caso é elucidativo de uma forma de tuberculose coliquativa cutis por provável disseminação hematogénea.

---

### SÍFILIS SECUNDÁRIA

Pedro Serrano, Henriqueta Cunha  
Serviço de Dermatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Apresentamos o caso de um doente do sexo feminino, 57 anos de idade, que tinha desde há três meses lesões cutâneas localizadas no tronco e membros superiores, constituídas por nódulos eritematosos, alguns com crosta central e consistência firme. Sem outras alterações no exame objectivo. O exame histopatológico mostrou paraqueratose com pústula subcórnea de neutrófilos na derme superficial e profunda, infiltrado plasmocitário denso, circundando os vãos. Aspectos sugestivos de sífilis secundária.

Análiticamente tinha VDRL positivo, 1/32; FTA-Abs positivo, serologias para VIH 1 e 2, VHC e VHB negativos.

Posteriormente a doente revelou que o marido tinha feito tratamento para sífilis há cerca de 18 meses.

Efectuou tratamento com penicilina G benzatínica 2.4 milhões de U intramuscular.

A sífilis continua a ser uma doença prevalente em Portugal, que tem a característica de ser a grande imitadora na sua forma de apresentação.

---

### **PÁPULAS PRURIGINOSAS ERUPTIVAS – Um Caso para Diagnóstico**

*Sónia Coelho, Óscar Tellechea, Álvaro Machado, Américo Figueiredo*

*Clinica Universitária de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra*

Descreve-se o caso de uma mulher de 67 anos, de raça caucasiana, sem antecedentes pessoais relevantes, observada por uma dermatose pruriginosa crónica com aparecimento quarenta anos antes. Apresentava lesões papulosas com 3 a 5mm de diâmetro, de tonalidade amarelo-rosado e superfície lisa discretamente brilhante. Agrupavam-se em placas localizadas ao pescoço, região pré-esternal, abdómen, regiões escapulares e lombares, verificando-se um predomínio na superfície ventral do tegumento. A dermatose inicialmente evoluía por surtos ao longo de um período de três a quatro anos, com estabilização das mesmas desde então. O prurido era exacerbado pelo calor e não existiam casos semelhantes na família. As alterações observadas no estudo anatomo-patológico correspondiam a siringoma, sendo o diagnóstico definitivo Hidradenomas Eruptivos de Jacquet e Darier.

Os siringomas são tumores benignos das glândulas sudoríparas écrinas. Para além das formas clássicas, relativamente usuais, estão descritos escassos casos de lesões múltiplas e eruptivas. Estas últimas apresentam uma clínica distinta e devem ser consideradas nas dermatoses papulosas da criança e do adulto.