



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

Volume 65 - Número 2 - Abril / Junho 2007



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
Clárisse Rebelo
Fernando Guerra Rodrigo
Filomena Azevedo
Francisco Brandão
João Amaro
Jorge Cardoso

José Mesquita Guimarães
Helena Lacerda e Costa
Luis 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: 21 792 42 74

Propriedade

Sociedade Portuguesa de
Dermatologia e Venereologia

ISSN: 0304-4777

Registo imprensa nº 111449

Depósito legal 24892/88



Editora

Sublinhado

PUBLICAÇÕES E PUBLICIDADE

Publicações e Publicidade Unipessoal
Rua Virgínia Vitorino nº9 B - 1600-782 LISBOA

Periodicidade

Trimestral

SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

PRESIDENTES HONORÁRIOS

Aureliano da Fonseca

A. Poiares Baptista

CORPOS GERENTES - BIÉNIO 2007-2008

DIRECÇÃO

Presidente

Manuel António de Azevedo Marques Gomes

Vice-Presidente

Carlos Manuel Soares de Rezende e Sousa

Secretária Geral

Maria Margarida Martins Gonçalo

Tesoureira

Maria Raquel Mendes Pereira Vieira Macedo

Vogal

Sofia Beatriz Loureiro Marques Vasconcelos Magina

MESA DA ASSEMBLEIA GERAL

Presidente

António Leopoldo de Albergaria Pinto Soares

Secretária

Esmeralda Maria Seco do Vale

Secretário

Pedro Nuno Guerreiro de Sousa Viegas

CONSELHO FISCAL

Presidente

João Abel Amaro

Vogal

Glória Maria Cardoso da Cunha Velho

Vogal

Bárbara Cristina Guerreiro Fernandes

Capa: "Síndrome de Sweet - Dermatose neutrofilica aguda febril"

Proveniência: Dr^{as} Inês Lobo, S. Machado, M. Selores; S. Dermatologia, Hospital Geral S^o António, Porto

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 (2ª e 3ª 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 (4ª 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 skin. In Fitzpatrick TB, Elsen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF (eds), *Dermatology in General Medicine*, 4a ed, New York, McGraw-Hill, 1993, pp 1651-1658.

NOTA: Os títulos das revistas deverão ser abreviados de acordo com o estilo usado no *Index Medicus*. Dados não publicados e "comunicações pessoais" não podem ser citadas na bibliografia mas podem ser referidas 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 definição 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 número da figura conforme referenciado no texto, (2) o nome do 1° autor e (3) uma seta referindo o topo da fotografia.

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

5. EDIÇÃO ELECTRÓNICA

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 rótulo o título do trabalho e o nome de 1° autor.

EDUCAÇÃO MÉDICA CONTÍNUA

Dermatoses Neutrófilicas

Inês Lobo, Susana Machado, Manuela Selores 159

ARTIGO DE OPINIÃO

A Formação em Dermatopatologia

António Poiães Baptista, Óscar Tellechea, Esmeralda do Vale 175

ARTIGOS ORIGINAIS

A Dermatologia Portuguesa na Literatura Internacional (2001-2006)

Gabriela Marques Pinto 179

Toxina Botulínica Tipo A no Tratamento da Hiperhidrose Axilar: Revisão de 40 Casos

Márcia Ferreira, Miguel Horta, Marta Teixeira, Virgílio Costa, Manuela Selores 199

ARTIGOS DE REVISÃO

Morbilidade e Mortalidade pela Corticoterapia no Pênfigo Vulgar

Carolina Gouveia, Paulo Filipe, Vasco Sousa Coutinho, J. L. Cirne de Castro 205

Tratamento da Psoríase com Etanercept: Revisão de 39 Casos

Vasco Serrão, Pedro Ponte, Filipa Rocha Páris, Margarida Apetato, Ana Ferreira 215

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

Doença de Crohn - Ulcerações Genitais Múltiplas

Daniela Cunha, Ana Rodrigues, Ana Afonso, Ana Vieira, João Freitas, Jorge Cardoso 227

CASOS CLÍNICOS

Infecção Fúngica Superficial em Doença Granulomatosa Crónica da Infância

Andréa Martins, M^a João Paiva Lopes, João Carlos Rodrigues 235

Tinha Capitis por *Trichophyton rubrum* em Adulto com Psoríase

Ana Filipa Duarte, Elisabete Moreira, Paulo Santos, Soter Ramos, Filomena Azevedo 241

Ictiose Lamelar

João Borges da Costa, Luís Soares de Almeida, M. Marques Gomes 245

Síndrome Retrovívica Aguda

Vasco Serrão, Luísa Caldas Lopes, Fátima Lampreia, Isabel Germano, M^a João Paiva Lopes 251

Índice

BOLSAS E PRÉMIOS

Bolsas e Prémios atribuídos (2007)	261
--	-----

ARQUIVO DA SPDV

Notícias	267
Relatório de Actividades de 2006	268
Relatório de Contas de 2006.....	276
Parecer e Relatório do Conselho Fiscal (2006).....	278
Programa de Acção para 2007.....	278
Orçamento para 2007	279

REUNIÕES DA SPDV

Reunião do Sul - Tomar, 27 e 28 de Abril de 2007 (Programa e Resumos)	281
---	-----

CONTINUOUS MEDICAL EDUCATION

- Neutrophilic Dermatitis
Inês Lobo, Susana Machado, Manuela Selores 159

OPINION ARTICLE

- Medical Education in Dermatopathology
António Poiares Baptista, Óscar Tellechea, Esmeralda do Vale 175

ORIGINAL ARTICLES

- Portuguese Dermatology in the International Literature (2001-2006)
Gabriela Marques Pinto 179

- Botulinum Toxin Type A in the Treatment of Axillary Hyperhidrosis: Review of 40 Cases
Márcia Ferreira, Miguel Horta, Marta Teixeira, Virgílio Costa, Manuela Selores 199

REVIEW ARTICLES

- Morbidity and Mortality from Steroid Therapy in Pemphigus Vulgaris
Carolina Gouveia, Paulo Filipe, Vasco Sousa Coutinho, J. L. Cirne de Castro 205

- Treatment of Psoriasis with Etanercept: Review of 39 Patients
Vasco Serrão, Pedro Ponte, Filipa Rocha Páris, Margarida Apetato, Ana Ferreira 215

GROUP FOR THE STUDY AND INVESTIGATION OF SEXUALLY TRANSMITTED DISEASES

- Crohn's Disease - Multiple Genital Ulcers
Daniela Cunha, Ana Rodrigues, Ana Afonso, Ana Vieira, João Freitas, Jorge Cardoso 227

CASE REPORTS

- Superficial Fungal Infection in Chronic Granulomatous Disease of Childhood
Andréa Martins, M^a João Paiva Lopes, João Carlos Rodrigues 235

- Trichophyton rubrum* Infection of the Scalp in na Adult with Psoriasis
Ana Filipa Duarte, Elisabete Moreira, Paulo Santos, Soter Ramos, Filomena Azevedo 241

- Lamellar Ichtyosis
João Borges da Costa, Luís Soares de Almeida, M. Marques Gomes 245

- Acute Retroviral Syndrome
Vasco Serrão, Luísa Caldas Lopes, Fátima Lampreia, Isabel Germano, M^a João Paiva Lopes 251

Contents

SCHOLARSHIPS AND PRIZES

Scholarships and Prizes Granted (2007)	261
--	-----

ARQUIVO DA SPDV

Announcements	267
Annual Activities Report (2006)	268
Annual Accounts Report (2006)	276
Finance Committee Report (2006)	278
Plan of Activities for 2007	278
Budget for 2007	279

ABSTRACTS OF SPDV MEETINGS

South Meeting - Tomar, April 27-28, 2007 (Program and Abstracts)	281
--	-----

DERMATOSES NEUTROFÍLICAS

Inês Lobo, Susana Machado, Manuela Selores
Serviço de Dermatologia do Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto

RESUMO - As dermatoses neutrofílicas constituem um grupo heterogéneo, mas interligado, de doenças cutâneas, caracterizado por infiltrados de polimorfonucleares neutrófilos, sem causa infecciosa subjacente. Nesta revisão tentamos descrever estas entidades, salientando o seu carácter multissistémico e a sua associação com patologias subjacentes.

PALAVRAS-CHAVE - Dermatoses neutrofílicas; Síndrome de Sweet; Dermatose neutrofílica do dorso das mãos; Pioderma gangrenoso; Eritema elevatum diutinum; Dermatose pustulosa subcórnea.

NEUTROPHILIC DERMATOSIS

ABSTRACT - The neutrophilic dermatosis are a group of heterogeneous skin diseases mainly characterized by an infiltration of the skin by polymorphonuclears, without any identifiable infection. In this review we describe the main neutrophilic dermatosis, their multisystemic dimension and their association with underlying diseases.

KEY-WORDS - Neutrophilic dermatosis; Sweet's syndrome; Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands; Pyoderma gangrenosum; Erythema elevatum diutinum; Subcorneal pustular dermatosis.

Correspondência:

Dr.^a Inês Machado Moreira Lobo
Serviço de Dermatologia
Hospital Geral de Santo António, EPE
Edifício das consultas externas, Ex CICAP, Rua D. Manuel II
4099-001 Porto
Tel: 226097429
Fax: 226097429
Email- dermat@sapo.pt

Educação Médica Contínua

INTRODUÇÃO

As dermatoses neutrofílicas (DN) constituem um grupo heterogéneo de doenças que têm em comum infiltrados de polimorfonucleares neutrófilos, sem causa infecciosa associada. Embora a expressão principal destas patologias seja ao nível da pele, elas podem cursar com infiltrados neutrofílicos em vários órgãos, tais como os pulmões, articulações, gânglios linfáticos, olhos, sistema nervoso central e ossos. Assim, a sintomatologia variada, referente a múltiplos aparelhos e sistemas, leva-nos a considerar as DN um grupo de doenças sistémicas¹. Têm também em comum a característica de estarem associadas a patologias subjacentes, muitas delas com morbidade e mortalidade significativas^{1,2}.

A primeira linha de tratamento das DN agudas é a corticoterapia, enquanto que as condições crónicas respondem melhor à dapsona³.

CLASSIFICAÇÃO

A classificação proposta no Quadro I tem em

Quadro I

CLASSIFICAÇÃO DAS DERMATOSES NEUTROFÍLICAS	
Localização dos Infiltrados Neutrófilos no Exame Histológico	Entidade Clínica
Epiderme	Pustulose subcórnea - Doença de Sneddon Wilkinson
Derme	Dermatose neutrofílica aguda - Síndrome de Sweet Dermatose neutrofílica reumatóide
Derme e vasos	Eritema elevatum diutinum
Derme e glândulas écrinas	Hidradenite écrina neutrofílica
Derme e hipoderme	Pioderma gangrenoso
Hipoderme e lóbulos adiposos	Paniculites neutrofílicas
Hipoderme e tecidos subjacentes	Abcessos assépticos

consideração a localização histológica do infiltrado neutrofílico, uma vez que essa localização influencia a manifestação clínica da doença. Assim, por exemplo, se os infiltrados são epidérmicos, dominam as pústulas, e estamos perante uma entidade clínica denominada doença de Sneddon-Wilkinson ou dermatose pustulose subcórnea (DPS). A infiltrados neutrofílicos dérmicos podem corresponder duas entidades clínicas: a dermatose neutrofílica aguda febril (síndrome de Sweet - SS) e a dermatose neutrofílica reumatóide, caracterizada por pápulas e placas. Se, pelo contrário, os infiltrados neutrofílicos são dermo-hipodérmicos, a entidade clínica que se lhe associa é o pioderma gangrenoso (PG), com manifestações sob a forma de nódulos e úlceras.

Opta-se por excluir desta classificação doenças que têm individualidade suficiente para serem consideradas como entidades isoladas, apesar de os infiltrados neutrofílicos serem uma das suas características primordiais (Quadro II).

Quadro II

ENTIDADES CLÍNICAS EXCLUÍDAS DO GRUPO DAS DERMATOSES NEUTROFÍLICAS³

Entidades Clínicas

- Psoríase pustulosa (forma localizada ou generalizada)
- Pustulose exantemática aguda generalizada/fármaco induzida
- Pênfigo IgA (dermatose intra-epidérmica neutrofílica IgA)
- Dermatose pustular subcórnea
- Dermatite herpetiforme
- Dermatose linear IgA
- Formas graves de acne (acne fulminante; acne necrótico)

A doença de Behçet é muitas vezes discutida no capítulo das DN, pois tem como manifestações cutâneas muitas das doenças neutrofílicas que de seguida vamos descrever.

1. Síndrome de Sweet (Dermatose neutrofílica aguda febril)

O SS é considerado a entidade central deste conjunto de dermatoses, uma vez que é a mais comum das DN. Ocorre mais frequentemente em mulheres, em faixas etárias médias (30-60 anos), sem preferência por raça ou por distribuição geográfica⁴.

Clínica

Após um pródromo de síndrome tipo gripal, as lesões cutâneas dolorosas surgem de forma abrupta, com pápulas vermelho-púrpura que têm tendência a coalescer, formando placas bem delimitadas, com superfície irregular (Fig. 1). A aparência pseudovesicular ou pseudopustular que adquirem é devida ao edema marcado, tratando-se, no entanto, de lesões sólidas (Fig. 2). Localizam-se de forma assimétrica na face, pescoço e extremidades superiores, frequentemente na face dorsal das mãos e



Fig. 1 - Síndrome de Sweet, placas e pápulas eritemato-violáceas.



Fig. 2 - Síndrome de Sweet, aparência pseudovesicular das lesões.

raramente no tronco e membros inferiores. Em alguns pacientes as lesões são fotodistribuídas⁵. A presença de lesões nas mucosas é rara e, quando está presente, pode ser sinal de SS paraneoplásico⁴, cursando com lesões cutâneas habitualmente mais generalizadas⁶.

Em casos raros há formas atípicas: circinadas, hemorrágicas, vesicopustulosas ou ulceradas, consideradas por alguns autores como sendo formas de transição para outros tipos de DN³.

As lesões podem aparecer em locais de traumatismo de biópsia, introdução de cateteres e de picada de insectos (patergia cutânea).

As manifestações extra-cutâneas são muito frequentes e ocorrem na sequência do envolvimento de neutrófilos em vários órgãos, o que acentua a ideia do carácter multissistémico destas doenças (Quadro III). A febre e a leucocitose que aparecem em mais de 50% dos casos tornam, muitas vezes, difícil o diagnóstico diferencial com doenças infecciosas⁶.

Quadro III

MANIFESTAÇÕES EXTRA-CUTÂNEAS DO SÍNDROME DE SWEET, AGRUPADAS POR FREQUÊNCIA DE APARECIMENTO ^{3,4,35}	
Manifestações extra-cutâneas	
Comuns (>50%)	Febre (pode ser intermitente e preceder as manifestações cutâneas) Leucocitose
Menos comuns (20% a 50%)	Artrite: assimétrica, inflamatória, não erosiva Artralgias Mialgias Cefaleias Envolvimento ocular: conjuntivite, episclerite, iridociclite
Incomuns	Alveolite neutrofílica: tosse, dispneia e dor pleurítica Osteomielite Envolvimento renal: hematúria, proteinúria, IRA, glomerulonefrite
Raro	Hepatite Pancreatite Meningite asséptica Quadros neurológicos e psiquiátricos

IRA = Insuficiência Renal Aguda

Educação Médica Contínua

Exames auxiliares de diagnóstico

A biópsia cutânea revela: epiderme normal, edema das papilas dérmicas, infiltrados neutrofilicos difusos na derme superficial com eosinófilos e linfócitos esporádicos (Fig. 3). A imunofluorescência directa não é específica da doença.

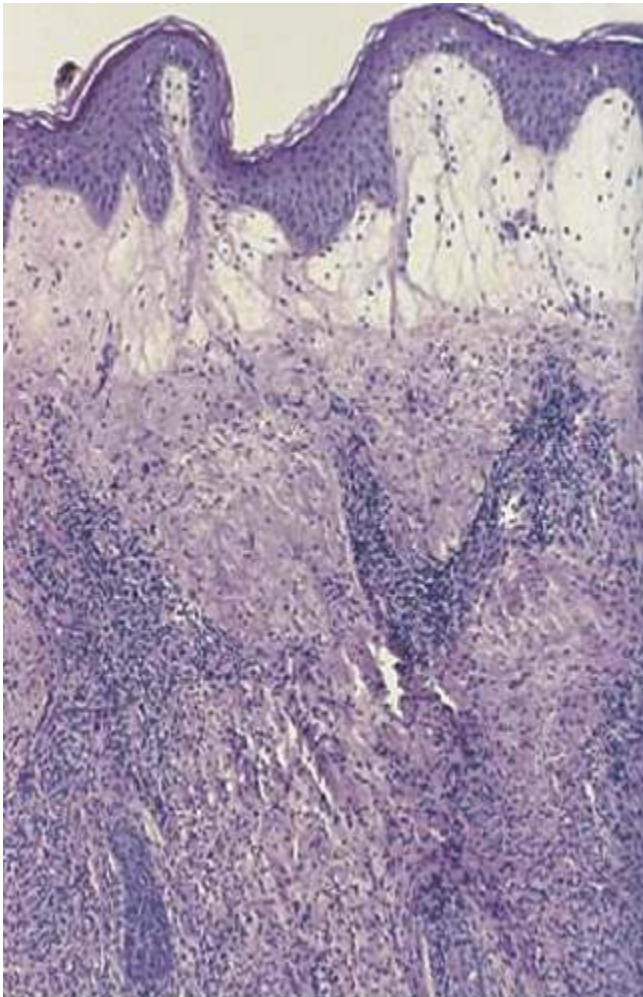


Fig. 3 - Edema das papilas dérmicas, infiltrados neutrofilicos difusos na derme superficial.

Os dados laboratoriais são essencialmente leucocitose com neutrofilia, apesar de nem sempre presente², e aumento da velocidade de sedimentação (VS) e da proteína C reactiva (PCR).

Há autores que propõem critérios de diagnóstico^{3,4} para o SS (Quadro IV), sendo critérios major o início abrupto de lesões cutâneas características e a histopatologia, mas a maioria considera que não são úteis na

prática clínica³. Alguns dos critérios devem ser analisados de forma cuidadosa, como por exemplo, em neoplasias que induzem neutropenias, a leucocitose pode não ocorrer.

Quadro IV

CRITÉRIOS PARA DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE SWEET^{3,4}

Critérios *major*

1. Início abrupto de lesões cutâneas típicas
2. Histopatologia consistente com SS

Critérios *minor*

1. Associação com neoplasias, infecções, patologias inflamatórias ou gástricas
2. Febre e sintomas e sinais constitucionais
3. Leucocitose
4. Boa resposta aos corticóides

NECESSÁRIO PARA DIAGNÓSTICO: 2 CRITÉRIOS MAJOR + 2 MINOR

Uma vez estabelecido o diagnóstico, é fundamental excluir doenças sistémicas associadas (Quadro V), tanto mais que algumas delas necessitam de rápido tratamento. Quando a patologia associada é neoplásica (10% a 20%)⁴, o SS pode preceder o seu diagnóstico por meses ou anos, sendo considerado como paraneoplásico. Há mesmo autores que advogam que os doentes com SS devem seguir um *follow-up* hematológico, dada a associação com neoplasias desta natureza⁷. Outros autores consideram que a prescrição de factores de crescimento dos neutrófilos, no contexto de síndromes mielodisplásicas, é a origem das DN nestes doentes⁸. Embora algumas dessas patologias associadas tenham papel etiológico na patogénese do SS, outras parecem representar uma ocorrência acidental⁴.

Diagnóstico diferencial

A lista de diagnósticos diferenciais do SS é extensa, sendo de salientar as outras DN. A febre e a leucocitose poderiam conduzir a um diagnóstico de processo séptico que é necessário excluir. É também importante excluir o eritema multiforme, mas neste são características as lesões em alvo e um maior atingimento das mucosas⁹. A aparência pseudovesicular pode mimetizar a infecção por herpes simples.

Quadro V

PATOLOGIAS ASSOCIADAS AO SÍNDROME DE SWEET E AO PiodERMA GANGRENOSO		
Associações Sistêmicas		
	Síndrome de Sweet ^{3,4,7,34-36}	Pioderma gangrenoso ^{3,8,13,15,16}
Neoplasias	Hematológicas (85%) ⁷ Leucemia mielóide aguda Gamopatias monoclonais Mielomas Síndromes mielodisplásicas Neoplasias sólidas Carcinoma digestivo, mamário, genitourinário	Hematológicas Mielodisplasia Leucemia mielóide crônica Doença Hodgkin Gamopatias monoclonais: IgA
Infecções	Tracto gastrointestinal - Yersiniose Vias respiratórias superiores - Estreptococos Micobactérias atípicas, CMV, HIV	HIV, VHC
D. inflamatórias intestinais	Doença de Crohn, colite ulcerosa	15%-20% ¹⁶ Doença de Crohn; Colite ulcerosa
Medicamentos	Ácido retinóico, carbamazepina, hidralazina, minociclina, nitrofurantoína, trimetropim-sulfametoxazol, G-CSF, GM-CSF, furosemida, vacinação BCG Levonorgestrel/etinilestradiol	G-CSF, interferon, Fármacos anti-psiçóticas
Outras	Doença trimetropim-sulfametazol Sarcoidose Tiroidite de Hashimoto Doença de Graves LES AR Gravidez	Doença Behçet LES, síndrome antifosfolípideo AR Sarcoidose Úlceras duodenais e gástricas Diabetes <i>mellitus</i> Artrite oligoarticular não destrutiva Espondilite
Doenças hepáticas	Hepatite crônica	Cirrose biliar primária Hepatite crônica

CMV= citomegalovirus, HIV= vírus da imunodeficiência humana, VHC= vírus da hepatite C
LES= Lúpus eritematoso sistêmico, AR= artrite reumatóide
G-CSF = Granulocyte-colony stimulating factor

Tratamento e prognóstico

As lesões podem persistir por semanas ou meses, o que torna imperativo o seu tratamento (Quadro VI). O SS é muito sensível à corticoterapia sistêmica, quer no que respeita às manifestações cutâneas, quer às extra-cutâneas, sendo, por vezes, necessárias doses de 10-30mg, em dias alternados, durante meses, para evitar as recorrências. As lesões isoladas podem responder a corticóides tópicos de alta potência.

A dapsona é útil para a maioria das DN, uma vez que impede a quimiotaxia dos neutrófilos e a sua ligação a moléculas de adesão, inibindo a mieloperoxidase.

É de salientar que o tratamento da doença subja-

cente é benéfico no SS, tal como em todas as outras DN, podendo mesmo resultar na sua cura⁴.

O prognóstico da doença dermatológica em si é bom, com resolução das lesões sem cicatrizes, mas as recorrências podem ocorrer em até 33% dos casos, com ou sem tratamento, principalmente quando há doenças associadas^{4,6}.

2. Dermatose neutrofílica do dorso das mãos

A dermatose neutrofílica do dorso das mãos (DNDM) é considerada por muitos autores como uma forma localizada de SS^{10,11}, já que as lesões têm características

Educação Médica Contínua

Quadro VI

FÁRMACOS USADOS NO TRATAMENTO DO SÍNDROME DE SWEET

Tratamento - Fármacos

Corticóides tópicos	Propionato de clobetasol 0.05%
Corticóides orais	Prednisolona -0.5-1mg/kg/dia Reducao para 10 mg em 4 a 6 semana
Iodeto de potássio	900mg dia (300mg 3x dia)
Colchicina	1.5 mg/dia, com reducao para 0.5mg/dia em 3 semanas
Dapsona	100 a 200mg/dia
Outros	Ciclosporina, talidomida, interferon , ciclofosfamida

macroscópicas e histológicas semelhantes, mas localizando-se exclusivamente no dorso das mãos e não havendo sintomas sistémicos associados, nomeadamente febre¹⁰.

Por outro lado, é ainda objecto de discussão se a DNDM não será a mesma entidade que a vasculite pustular do dorso das mãos, já que nesta última, apesar de haver infiltrados neutrofilicos associados a vasculite leucocitoclástica, as manifestações clínicas são sobreponíveis¹².

As lesões respondem aos corticóides orais e dapsona, podendo pequenas doses desta última prevenir recorrências.

3. Pioderma Gangrenoso

O PG é uma doença rara, de etiologia desconhecida, que aparece em qualquer idade, ocorrendo em 4% nas crianças¹³.

Clínica

A lesão inicia-se como uma papulopústula folicular de base eritematosa, que rapidamente expande e úlceras, dando origem a uma úlcera dolorosa, com bordos irregulares elevados, violáceos e cribiformes, com halo de eritema vivo ao seu redor (Fig. 4). A sua base é necrótica e, muitas vezes, recoberta por exsudados purulentos. A lesão pode ter uma configuração serpiginosa.

São geralmente solitárias, mas podem aparecer *clusters*, em diferentes partes do corpo. A localização mais comum é nas extremidades inferiores, nomeadamente pretibial^{6,14}, mas pode atingir outras áreas cutâneas (cabeça, pescoço, mamas e extremidades superiores) e não cutâneas, como olhos, laringe,



Fig. 4 - Pioderma gangrenoso, úlcera com bordos irregulares elevados.

faringe, vulva e mucosa oral, sob a forma de lesões aftosas. Nas crianças, a aparência clínica do PG é similar à dos adultos, mas tende a envolver mais a cabeça, os genitais e as áreas perianais⁶.

O aparecimento de PG na área periostomal, depois de ressecções intestinais devidas à doença de Crohn, exemplifica a patergia nesta doença³.

As variantes clínicas são: forma pustulosa (as pústulas iniciais têm uma progressão para úlceras superficiais), forma vegetativa, forma granulomatosa superficial e forma bolhosa. Esta última encontra-se quase sempre associada a síndromes mielodisplásicas⁶.

Tal como no SS, também o PG se pode associar a manifestações extra-cutâneas, nomeadamente articulares, gastrointestinais, oculares e pulmonares¹⁵.

Exames auxiliares de diagnóstico

Não havendo nenhum exame auxiliar de diagnóstico específico, o PG tem essencialmente diagnóstico clínico^{14,16}. No estudo analítico, é comum a leucocitose, com

aumento da VS e PCR, concordantes com um quadro inflamatório.

A biópsia cutânea é pouco específica³, sendo o infiltrado de neutrófilos dérmico e hipodérmico. É controversa a questão da existência de vasculite necrotizante associada.

Tal como no SS, após o diagnóstico, torna-se necessário investigar a associação com doenças sistémicas (Quadro V), o que pode ocorrer em até 50 a 80% dos casos¹⁴. A heterogeneidade das doenças a que pode estar associado torna difícil encontrar um denominador etiológico comum.

Diagnóstico diferencial

Como o diagnóstico de PG é clínico, torna-se portanto necessário excluir outras causas de ulceração cutânea, nomeadamente infecções (éctima gangrenoso, micoses profundas, infecções por micobactérias atípicas), patologia vascular (insuficiência venosa ou arterial), vasculites e neoplasias.

Tratamento e Prognóstico (Quadro VII)

A úlcera pode curar espontaneamente, mas, na maioria dos casos, é necessário tratamento local e sistémico.

Não são de aconselhar desbridamentos da úlcera, pois podem agravar as lesões. Os pensos hidrocolóides podem ser benéficos^{13,15}. Os tratamentos tópicos isolados são pouco eficientes¹⁵. Há quem tente corticóides intralesionais nos bordos das úlceras^{6,15}, e há casos descritos de bons resultados com tacrolimus tópico¹⁵.

Quadro VII

FÁRMACOS USADOS NO TRATAMENTO DO PIODERMA GANGRENOSO	
Tratamento - Fármacos	
Corticóides tópicos intralesionais	Nos bordos da úlcera
Corticóides orais	Prednisolona: 1 a 2 mg/Kg/dia p.os Metilprednisolona: 0.5-1mg/kg/dia ev
Dapsona	75 a 200 mg/dia p.os
Ciclosporina	2.5 a 5mg/kg/dia p.os
Azatioprina	50-100mg/Kg/dia p.os
Ciclofosfamida	Variável vo e ev pulsos
Metotrexato	2.5-35 mg/semana
Outros	Micofenolato de mofetil, infliximab, talidomida, tacrolimus, imunoglobulinas, minociclina, vancomicina

Os corticóides orais parecem ser o fármaco de primeira linha, sendo a melhor estratégia iniciar o tratamento com doses elevadas¹⁴. A resposta é rápida, com estabilização da doença em 24 horas¹⁵. Só deve ser feita redução ou suspensão do fármaco quando a componente inflamatória estiver ausente ou quando houver cura, respectivamente.

Os fármacos sulfa podem ser benéficos, mas nem todos os doentes respondem de forma favorável. A sulfasalazina é a mais efectiva, não só nos pacientes com PG associado a colite ulcerosa, mas também nos pacientes com PG não associado a doenças sistémicas. O infliximab só é útil nos casos associados a doença de Crohn¹⁵.

Outro dos aspectos a não desprezar no tratamento do PG é a analgesia, já que os pacientes referem dor moderada a severa¹⁵.

As lesões podem resolver com o tratamento das doenças subjacentes, havendo um curso paralelo entre o PG e a colite ulcerosa e entre o PG e as doenças hematológicas¹⁵.

Ao contrário do SS, o PG pode deixar cicatrizes cribiformes.

4. Eritema elevatum diutinum

O eritema elevatum diutinum (EED) é uma entidade rara que era inicialmente classificada no grupo das vasculites, uma vez que os infiltrados neutrofílicos se encontram quer nos vasos quer na derme. Trata-se de uma doença crónica intermitente¹⁷, que ocorre em adultos.

Clínica

Clinicamente é caracterizada por pápulas, placas e nódulos violáceos de superfície lisa (Figs. 5 e 6). As lesões são geralmente assintomáticas, mas o paciente pode queixar-se de queimor ou prurido ligeiro^{18,19}. As lesões mais antigas têm depósitos de colesterol, o que lhes confere um aspecto amarelo-acastanhado, lembrando xantomas. Inicialmente, os nódulos são moles e móveis, mas com o tempo podem tornam-se fibróticos, deixando cicatrizes atróficas hiper ou hipopigmentadas^{17,19}. Nos doentes HIV positivos os nódulos podem atingir grandes dimensões.

As lesões têm distribuição simétrica nas extremidades extensoras justa-articulares das mãos e joelhos, nádegas e tendão de Aquiles. As lesões cutâneas podem associar-se a febre e sintomas constitucionais.

Várias doenças são descritas como associadas ao EED, incluindo infecções recorrentes (faríngeas ou

Educação Médica Contínua



Fig. 5 - Eritema elevatum diutinum, placas e nódulos violáceos de superfície lisa nos dedos.



Fig. 6 - Eritema elevatum diutinum, nódulo violáceo adjacente ao tendão de Aquiles.

sinopulmonares), sífilis, hepatites, HIV, doença inflamatória intestinal, artrite reumatóide, doenças hematológicas (mieloma múltiplo, gamopatias monoclonais IgA ou IgG) e patologia articular.

Exames auxiliares de diagnóstico

A histopatologia das lesões agudas mostra infiltrados neutrofilicos perivasculares, depósitos dérmicos de fibrina e leucocitoclasia²⁰. Nas lesões mais antigas pode haver depósitos de colesterol, outrora denominados de *colesterosis extracelular*, mas que hoje se sabe serem intracelulares (*lipidosis intracelular*)^{17,19}.

Diagnóstico diferencial

Há a considerar no diagnóstico diferencial desta entidade: xantomas, SS, PG, granuloma facial, sarcoma de Kaposi, angiomatose bacilar, angiosarcoma e eritema multiforme.

Tratamento e Prognóstico

O tratamento desta entidade é difícil, sendo a doença crónica e recorrente. Os fármacos sulfa têm poder de supressão, mas não de tratamento, havendo recorrência da lesão com a sua suspensão. Petéquias ou púrpura podem ser visíveis após descontinuação da terapêutica com dapsona. Os corticóides orais não são eficazes, mas na forma tópica e intralesional podem diminuir o tamanho das lesões.

O tratamento da doença subjacente resulta em melhoria¹⁹. No tratamento do HIV, os antiretrovíricos parecem melhorar as manifestações cutâneas.

A evolução da doença é variável, havendo casos de resolução espontânea com cicatrizes atróficas. No entanto, a maioria dos casos parece ser crónica e progressiva.

5. Dermatose pustulosa subcórnea - Doença de Sneddon Wilkinson

A DPS é uma doença crónica rara, mais frequente em mulheres entre os 40 e 60 anos.

Clínica

A lesão elementar é uma pústula grande, plana, com nível horizontal de pus asséptico (pústula com hipopion), circundada por um anel eritematoso (Figs.7 e 8). O hipopion é característico, mas pode ser fugaz e evoluir para crostas melicéricas. As lesões agrupam-se de modo arciforme, sobretudo nas zonas de flexão e no tronco. O prurido é raro. Os doentes apresentam bom estado geral, sem sintomas constitucionais associados.

Também aqui é necessária a exclusão de patologias sistémicas: gamopatias monoclonais (normalmente IgA e benignas), artrite reumatóide, hemopatias e doença de Crohn.



Fig. 7 - Dermatose pustulosa subcórnea, pústulas planas circundadas por eritema.



Fig. 8 - Dermatose pustulosa subcórnea, pormenor da pústula.

Exames auxiliares de diagnóstico

A histologia mostra pústulas uniloculares sub-córneas, com polimorfonucleares neutrófilos no seu interior (Fig. 9). O facto de as imunofluorescências directa e indirecta serem negativas é importante para o diagnóstico diferencial com o pénfigo IgA, variante subcórnea, que tem características semelhantes, quer histológicas

quer macroscópicas³. Há mesmo quem considere o pénfigo IgA uma forma de transição entre o pénfigo e a DPS³.

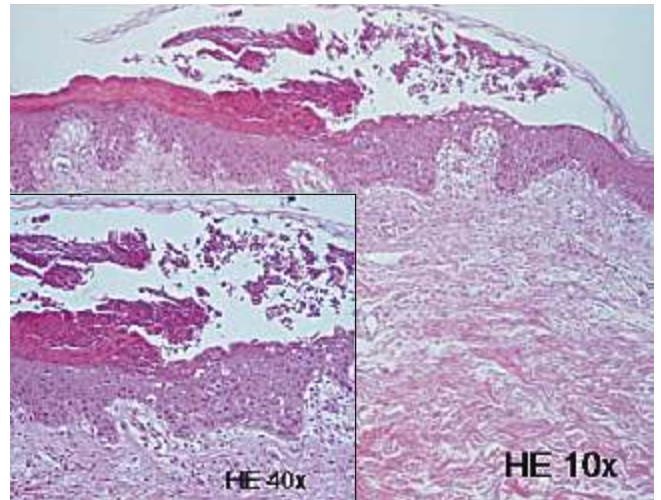


Fig. 9 - Dermatose pustulosa subcórnea, pústulas uniloculares sub-córneas, com polimorfonucleares neutrófilos no seu interior.

Tratamento

A dapsona (100mg/dia) é o tratamento de escolha²¹, mas pode-se também recorrer a corticóides, retinóides ou metotrexato.

O curso da doença é benigno, com resolução das lesões.

6. Hidradenite écrina neutrofílica

A hidradenite écrina neutrofílica (HEN) é uma erupção cutânea rara, com apresentação clínica variável²², que ocorre normalmente em doentes com neoplasias tratadas com quimioterapia, principalmente quando o fármaco é a citarabina ou a daunorrubicina²²⁻²⁴. Pode também acontecer associada a neoplasias, independentemente de qualquer tratamento destas²³, a doença de Behçet²⁵, a HIV²³, a tratamentos com hemodiálise²⁴, G-CSF (*granulocyte-colony stimulating factor*)^{22,24}, zidovudina²⁶ e acetaminofeno²².

A sua etiopatologia é desconhecida, mas parece que a acumulação de metabolitos tóxicos de fármacos nos epitélios excretores das glândulas sudoríparas causa necrose, com infiltração neutrofílica secundária. No entanto, este não parece ser o único mecanismo, uma vez que não explica a patologia quando ocorre em outras situações, como as atrás descritas^{22,24,27}.

Educação Médica Contínua

Clínica

A clínica é polimórfica. Os pacientes podem aparecer com máculas, placas e nódulos vermelhos ou violáceos, bem delimitados, muitas vezes edematosos e dolorosos. As lesões podem ser únicas ou múltiplas e são sempre acompanhadas por um período limitado de pirexia²².

A localização das lesões parece estar relacionada com as diferenças na actividade metabólica das glândulas secretoras écrinas, em adição a traumatismos locais²⁸. As lesões localizam-se, predominantemente, na face, pescoço, tronco e membros. Mais uma vez pode ocorrer patergia²⁷.

Exames auxiliares de diagnóstico

O diagnóstico da HEN é histológico. A biópsia da lesão mostra infiltrados neutrofilicos em redor das glândulas sudoríparas écrinas e seus ductos, com degeneração e necrose do epitélio secretor écrino. A epiderme é tipicamente normal²⁹. Nos pacientes com neutropenia induzida pela quimioterapia, os neutrófilos podem não ser encontrados na biópsia²⁷.

Diagnóstico diferencial

É importante fazer o diagnóstico diferencial com hidradenite idiopática palmoplantar, que ocorre em crianças e tem características histológicas e morfológicas semelhantes, mas que não se encontra associada a patologias subjacentes^{3,28,30}. É igualmente necessário excluir patologia infecciosa (celulite), dado que pode haver febre associada³¹.

Tratamento e prognóstico

A doença tem regressão espontânea em 1 a 3 semanas após suspensão dos fármacos, sendo apenas necessário o tratamento com anti-inflamatórios, se a doença for sintomática^{22,27}. Há casos de ausência de recidiva das lesões, após reintrodução do fármaco²⁸, mas o mais comum é a recidiva.

O reconhecimento precoce desta entidade é importante, para impedir tratamentos desnecessários e proceder à suspensão da droga, se ela estiver implicada.

7. Dermatose neutrofilica reumatóide

A dermatose neutrofilica reumatóide é uma manifestação rara da artrite reumatóide, com menos de trinta casos descritos^{32,33}. Ocorre em mulheres de meia-idade, com formas de artrite reumatóide severa e com títulos elevados de factor reumatóide^{32,33}.

Clinicamente, caracteriza-se por pápulas e placas eritematosas urticária-like, simétricas, de predomínio

nas superfícies extensoras das extremidades, tronco, ombros e pescoço. As lesões são assintomáticas. Lesões anulares, vesiculares, bolhosas e ulcerativas são menos comuns^{32,33}.

Estas manifestações são acompanhadas de sintomas de artrite reumatóide.

Na histologia, os infiltrados neutrofilicos são dérmicos, o que torna o diagnóstico diferencial com o SS um desafio.

Os neutrófilos podem formar microabscessos papilares, lembrando os da dermatite herpetiforme³⁴. Leucocitoclasia sem vasculite pode ser proeminente³⁴.

O diagnóstico diferencial faz-se com as outras DN, vasculite urticariforme e doença de Behçet.

Tratamento: As lesões podem resolver espontaneamente, ou com a melhoria da própria artrite reumatóide, mas tendem a recorrer com a exacerbação da mesma. Ao contrário do que acontece no SS, as lesões não respondem à corticoterapia^{9,32}. Outros tratamentos incluem a hidroxicloroquina, a dapsona e a ciclofosfamida.

8. Paniculite neutrofilica

É uma entidade muito rara, com 7 casos descritos³⁵, que se manifesta por nódulos subcutâneos dolorosos, inflamatórios, localizados maioritariamente nos membros. Febre, artralguas e fadiga aparecem quase sempre associadas.

Na histologia, os infiltrados neutrofilicos estão presentes nos lóbulos adiposos (paniculite lobular) e na hipoderme. Não é observada vasculite³⁵. Os infiltrados neutrofilicos na hipoderme também podem ser encontrados em alguns casos no SS e no PG, mas nestes são considerados fenómenos secundários³⁵.

A doença está, na maioria dos casos, associada a síndromes mielodisplásicas³⁵ e é corticossensível, com melhoria em alguns dias após a sua introdução.

Provavelmente, esta patologia está subdiagnosticada, talvez por ser erradamente confundida com eritema nodoso.

9. Abscessos assépticos

Trata-se de nódulos subcutâneos dolorosos inflamatórios recidivantes que abcedam, drenando pus estéril. São acompanhados de febre e respondem aos corticóides orais e a imunossuppressores². Os casos publicados estão, na sua maior parte, associados a colites inflamatórias³.

10. Piodermatite - piostomatite vegetante

Esta dermatose neutrofílica rara é essencialmente mucosa. Manifesta-se por pústulas planas e erosões superficiais, ao nível das gengivas e lábios e, por vezes, na mucosa genital, pele da região genital e axilar.

Esta entidade está especificamente associada a doenças inflamatórias intestinais, sobretudo à colite ulcerosa³.

CONCLUSÃO

A pele é o órgão mais visivelmente atingido por estas doenças, mas os infiltrados neutrofílicos dispersos pelo organismo originam uma variedade tal de manifestações extracutâneas que impõe um estudo sistematizado, muito para além de uma simples dermatose².

Apesar de as DN serem, por si só, doenças benignas, podem ser o primeiro sinal de doença sistémica, nomeadamente hematológica, inflamatória intestinal, imunológica, articular, ou de outras condições malignas ou inflamatórias. Portanto, perante uma DN, é fundamental excluir doenças subjacentes.

Uma ideia importante a reter é a do espectro de continuidade e de evolução entre as diferentes formas de DN^{3,10}. O exemplo mais elucidativo desta transição é a sobreposição clínica entre o SS atípico hemorrágico e bolhoso e o pioderma gangrenoso³. Assim sendo, parece haver um *overlap* dentro das DN, o que leva ao conceito da entidade comum de doença neutrofílica^{4,35}.

Agradecimentos

À *Dr^a Ana Maria Rodrigues, Assistente Hospitalar Graduada do Serviço de Dermatologia do Hospital Curry Cabral, pela extrema amabilidade com que facultou algumas das imagens para a ilustração deste artigo.*

BIBLIOGRAFIA

1. Marie I, Levesque H, Joly P, Reumont G, Courville P, Baudrimont M, Baubion D, Cailleux N, Courtois H: Neutrophilic myositis as an extracutaneous manifestation of neutrophilic dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 44: 137-40 (2001).
2. André M, Piette JC, Francès C, Aumaitre O: Dermatoses neutrophiliques et abcès aseptiques: deux expressions cliniques d'une même entité. *Rev Med Interne* 26: 5-7 (2005).
3. Wallach D: Les dermatoses neutrophiliques. *Rev Med Interne* 26: 41-53 (2005).
4. Cohen PR, Kurzrock R: Sweet's Syndrome: A Neutrophilic Dermatitis Classically Associated with Acute Onset and Fever. *Clin Dermatol* 18: 265-82 (2000).
5. Walker DC, Cohen PR: Trimethoprim-sulamethoxazole-associated acute febrile neutrophilic dermatosis: Case report and review of drug-induced Sweet's syndrome. *J Am Acad Dermatol* 34: 918-23 (1996).
6. Bhat RM: Management of pyoderma gangrenosum - An update. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 70: 329-35 (2004).
7. Cohen PR, Kurzrock R: Sweet's syndrome and cancer. *Clin Dermatol* 11: 145-57 (1993).
8. Morand JJ, Lightburn E, Richard MA, Hesse-Bonerandi S, Carsuzaa F, Grob JJ: Manifestations cutanées des syndromes myélodysplasiques. *Rev Med Interne* 22: 845-53 (2001).
9. Defaria D, Kroumpouzou G: Rheumatoid neutrophilic dermatitis as presenting sign of seronegative arthritis. *Acta Derm Venereol* 84: 236-7 (2004).
10. Galaria NA, Junkins-Hopkins JM, Kligman D, James WD: Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: Pustular vasculitis revisited. *J Am Acad Dermatol* 46: 962-3 (2002).
11. Dicaudo DJ, Connolly SM: Neutrophilic dermatosis (pustular vasculitis) of the dorsal hands. *Arch Dermatol* 138: 361-5 (2002).
12. Larsen HK, Danielsen AG, Krustup D, Weismann K: Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19: 634-7 (2005).
13. Horgan K, Waterworth AS: Pyoderma gangrenosum - an unusual differential diagnosis for acute infection. *The Brest* 13: 250-3 (2004).
14. Gottrup F, Karlsmark T: Leg ulcers: uncommon presentations. *Clin Dermatol* 23: 601-11 (2005).
15. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W: Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: An evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. *J Am Acad Dermatol* 53: 273-83 (2005).
16. Benci M, Menchini G, Lotti TM: Pyoderma gangrenosum, an unusual aspect of cutaneous vasculitis. *Clin Dermatol* 17: 581-5 (1999).
17. Wahl CE, Bouldin MB, Gibson LE: Erythema elevatum diutinum. Clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. *Am J Dermatopathol* 27: 397-400 (2005).
18. Yamamoto T, Nakamura S, Nishioka K: Erythema elevatum diutinum associated with Hashimoto's thyroiditis and antiphospholipid antibodies. *J Am*

Educação Médica Contínua

- Acad Dermatol 52: 165-6 (2005).
19. Gibson LE, El-Azhary RA: Erythema elevatum diutinum. *Clin Dermatol* 18: 295-9 (2000).
 20. Crowson AN, Mihm MC, Magro CM: Cutaneous vasculitis: a review. *J Cutan Pathol* 30: 161-73 (2003).
 21. Teixeira M, Alves R, Selores M: Subcorneal pustular dermatosis in association with a monoclonal IgA/k gammopathy: successful treatment with acitretin. *EJD* 16: 10-2 (2006).
 22. Mortimer NJ, Saldanha G, Harman KE: An unusual tender eruption. *Clin Exp Dermatol* 30: 103-4 (2005).
 23. Vásquez MG, Peteiro C, Toribio J: Neutrophilic eccrine hidradenitis heralding the onset of chronic myelogenous leukaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17: 328-30 (2003).
 24. Chng WJ, Thamboo TP: Unusual presentation of neutrophilic eccrine hidradenitis. *Br J Dermatol* 150: 507-8 (2004).
 25. Nijsten TE, Meuleman L, Lambert J: Chronic pruritic neutrophilic eccrine hidradenitis in a patient with Behcets disease. *Br J Dermatol* 147: 797-800 (2002).
 26. Smith KJ, Skelton HG, James WD. Neutrophilic eccrine hidradenitis in HIV-infected patients. *J Am Acad Dermatol* 23: 945-7 (1990).
 27. Keane FM, Munn SE, Buckley DA, Hopster D, Muftit GJ, duVivier AWP: Neutrophilic eccrine hidradenitis in two neutropaenic patients. *Clin Exp Dermatol* 26: 162-5 (2001).
 28. Bachmeyer C, Aractingi S: Neutrophilic eccrine hidradenitis. *Clin Dermatol* 18: 319-30 (2000).
 29. Keane FM, Munn SE, Buckley DA, Hopster D, Mufti GJ, du Vivier AW: Neutrophilic eccrine hidradenitis in two neutropaenic patients. *Clin Exp Dermatol* 26: 162-5 (2001).
 30. Stahr BJ, Cooper PH, Caputo RV: Idiopathic plantar hidradenitis: a neutrophilic eccrine hidradenitis occurring primarily in children. *J Cutan Pathol* 21: 228 (1994).
 31. Lienesch DW, Mutasim DF, Singh RR: Neutrophilic eccrine hidradenitis mimicking cutaneous vasculitis in a lupus patient: A complication of cyclophosphamide. *Lupus* 12: 707-9 (2003).
 32. Kreuter A, Rose C: Bullous rheumatoid neutrophilic dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 52: 916-8 (2005).
 33. Lazarov A, Mor A, Cordoba M, Mekorit YA: Rheumatoid neutrophilic dermatitis: an initial dermatological manifestation of seronegative rheumatoid arthritis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16: 74-6 (2002).
 34. Lowe L, Kornfeld B, Clayman J, Golitz LE: Rheumatoid neutrophilic dermatitis. *J Cutan Pathol* 19: 48-53 (1992).
 35. Sutra-Loubet C, Carlotti A, Guillemette J, Wallach D: Neutrophilic panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 50: 280-5 (2004).
 36. Moschella SL: Neutrophilic dermatosis. In Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini R (eds), *Dermatology*, 2nd ed, Spain, Mosby, pp 411-423.
 37. Kemmett D, Hunter JAA: Sweet's syndrome: A clinicopathologic review of twenty-nine cases. *J Am Acad Dermatol* 23: 503-7 (1990).

VERIFIQUE O QUE APRENDEU

- Por que razão as dermatoses neutrofilicas são consideradas doenças sistémicas?
- Enumere as dermatoses neutrofilicas, quanto à localização histológica do infiltrado neutrofilico.
- Quais as patologias que é necessário excluir após diagnóstico de síndrome de Sweet?
- Qual a abordagem terapêutica do pioderma gangrenoso?
- É importante para o diagnóstico da dermatose pustulosa subcórnea uma biópsia cutânea com imunofluorescência?
- O que significa a afirmação "espectro de continuidade e de evolução entre as diferentes formas de dermatoses neutrofilicas"? Dê exemplos.

LEITURAS RECOMENDADAS

1. Wallach D: Les dermatoses neutrophiliques. *Rev Med Interne* 26: 41-53 (2005).
2. Cohen PR, Kurzrock R: Sweet's Syndrome: A Neutrophilic Dermatitis Classically Associated with Acute Onset and Fever. *Clin Dermatol* 18: 265-82 (2000).
3. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W: Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: An evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. *J Am Acad Dermatol* 53: 273-81 (2005).
4. Morand JJ, Lightburn E, Richard MA, Hesse-Bonerandi S, Carsuzaa F, Grob JJ: Manifestations cutanées des syndromes myélodysplasiques. *Rev Med Interne* 22: 845-53 (2001).
5. Sutra-Loubet C, Carlotti A, Guillemette J, Wallach D: Neutrophilic panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 50: 280-5 (2004).
6. André M, Piette JC, Francès C, Aumaitre O: Dermatoses neutrophiliques et abcès aseptiques: deux expressions cliniques d'une même entité. *Rev Med Interne* 26: 5-7 (2005).

A FORMAÇÃO EM DERMATOPATOLOGIA

Uma competência cujo reconhecimento é indispensável

A. Poiares Baptista¹, Óscar Tellechea², Esmeralda do Vale³

¹Professor Jubilado de Dermatologia da Faculdade de Medicina de Coimbra

²Professor Convidado de Dermatologia da Faculdade de Medicina de Coimbra

³Chefe de Serviço do Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

Os estudos anatomo-patológicos foram bem cedo aplicados à Dermatologia, na sequência lógica de melhor estudo e de maior conhecimento da patologia observada ao exame clínico. E naturalmente a sua utilização foi exercida e desenvolvida essencialmente pelos dermatologistas. Lembremos que o termo "biópsia" foi criado pelo dermatologista E. Besnier (1879), de Paris, que o primeiro livro de histopatologia cutânea foi publicado, em 1848, por G. Simon, professor de dermatologia em Berlim, e que o primeiro grande tratado (1890) foi da autoria de P.G. Unna, dermatologista em Hamburgo. Lembremos também, de entre muitos outros, os nomes "históricos" de J. Darier, H. Pinkus, O. Gans, A. Civatte, H. Montgomery, W. Lever, e os de muitos outros mais recentes ou actuais, como os de E. Wilson-Jones, J. Civatte, E. Grosshans, A. Kint, H. Kerl, L. Requena, A.B. Ackerman, H. Kutzner, G. Burg, R. Cerio, etc, etc. Todos dermatologistas de renome internacional e responsáveis pelos enormes progressos da anatomia patológica cutânea.

Em 1998, em trabalho publicado nos "Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia" [1998, 56(3): 155-9], um de nós relembrou a história da dermatopatologia, seu desenvolvimento e sua prática a nível nacional, europeu e mundial. Foi então focada a necessidade de se criar em Portugal, à semelhança de outros países europeus e dos EUA, o diploma de competência em dermatopatologia mediante um certo número de exigências. Infelizmente, a proposta apresentada à Ordem dos Médicos pelo Colégio de Dermatologia, não teve consequência.

Muito recentemente o assunto é novamente levantado, mas agora pelo "European Dermatology Forum", entidade que procura coordenar, a nível europeu, o ensino e a prática dos diversos sectores da especialidade. O programa de formação em dermatopatologia foi aprovado pelo EDF e publicado sob o título "Guidelines: the management of dermatopathology. Develloped by Guideline Subcomitee of the European Dermatology Forum".¹

Por julgarmos ser do maior interesse para a nossa

especialidade, resolvemos dar conhecimento do seu conteúdo e apelar para que o assunto seja retomado entre nós.

A Comissão do EDF foi presidida por W. Sterry (Berlim). Foram membros da subcomissão que elaborou o documento, os professores H. Kerl (Graz), G. Burg (Zurique), R. Cerio (Londres), L. Cerroni (Graz), B. Cribier (Estrasburgo), H. Gollnick (Magdburgo), H. Kutzner (Friedrichsafen) e W. Sterry. Esta subcomissão foi supervisionada por uma comissão do "EDF Guideline", constituída por 12 reputados dermatologistas de outros tantos países da União Europeia.

Do texto publicado destacamos diversos pontos que consideramos de maior relevância.

Desde logo é afirmado o principio de que a Qualificação Especial em Dermatopatologia só pode ser obtida após anos de prática e de experiência e que é indispensável haver uma formação específica devidamente regulamentada e acreditada. O programa de formação a ser acreditado deve ser analisado por uma subcomissão de análise que inclui igual número de membros de anatomia patológica e de dermatologia. Esta subcomissão, embora não tenha poder decisório, pode contudo ser responsável pelo controlo da actividade da instituição de ensino. Os programas a serem acreditados devem ser avaliados, incluindo uma entrevista com o director do laboratório de dermatopatologia e com a equipa de ensino.

É indicado que os médicos europeus podem complementar o estágio nos EUA desde que aceites em centros de dermatopatologia com ACGME ("Accreditation Council for General Medical Education") e com programas de ensino aprovados.

Os programas de formação devem obedecer aos seguintes princípios:

- O estágio deve ser supervisionado e vigiado por um patologista ou dermatologista com qualificações comprovadas em dermatopatologia (International Board of Dermatopathology, Royal College of Pathologists, American Board of Dermatopathology). Ao estagiário deve ser dada oportuni-

Artigo de Opinião

dade de elaborar relatórios sob supervisão; o estágio em dermatopatologia deve ser efectuado em colaboração com uma clínica universitária ou hospitalar ou centro dermatológico reconhecido;

- o programa deve incluir um estágio organizado nas seguintes áreas da dermatopatologia: *histologia de rotina, colorações especiais, técnicas de imunofluorescência e de imunoperoxidase, técnicas moleculares (PCR), microscopia electrónica (opcional), organização laboratorial, sistemas de segurança;*

- Um suficiente número e variedade de exemplares de dermatopatologia - pelo menos 3000 novos casos por ano - deve estar disponível para que o estagiário adquira experiência no diagnóstico em dermatopatologia. Podem ser utilizadas colecções de arquivo e outro material de estudo;
- Devem ser regularmente programadas e realizadas reuniões tutoriais, conferências, discussões, exposições e, em especial, reuniões anatomo-clínicas com base na dermatologia clínica de qualidade.

A duração do treino específico em dermatopatologia deve ser de dois anos e efectuado segundo o programa acreditado para tal fim.

O dermatologista candidato deve efectuar um estágio mínimo de 6 meses num departamento de Anatomia Patológica para estudo da anatomia patológica geral e cirúrgica.

A prática e o treino em dermatopatologia deve processar-se numa instituição que tenha um laboratório com adequado espaço e equipamento técnico adequado para a histologia de rotina, colorações especiais, técnicas de imunofluorescência e de imunoperoxidase, técnica molecular (DNA-PCR), microscopia electrónica (opcional), além de organização correcta e sistema de segurança.

O laboratório deve ter um quadro de pessoal dirigido por um dermatopatologista qualificado (experiência, diploma em dermatopatologia) e ser o principal responsável pelo programa de ensino. Deve haver também um número suficiente de médicos qualificados (patologistas/dermatologistas) com experiência comprovada e qualificação em dermatopatologia. No quadro deve haver um número suficiente de técnicos qualificados e um secretariado.

O número de exames de dermatopatologia de rotina da instituição e/ou enviadas do exterior deve ser pelo menos de 3000 por ano. Os estagiários devem dispor igualmente de colecções de lâminas.

O laboratório deve dispor de microscópios, incluindo um microscópio multiocular e de microscópio de projecção ligado a televisores e a video-monitor. Deve também dispor de equipamento de secretaria indispensável (computadores, registo informatizado com acesso em rede aos relatórios anatomopatológicos), de sala de reuniões, biblioteca, revistas, livros e outro material de ensino e de consulta relacionado com a anatomia patológica e dermatopatologia.

Diploma de Dermatopatologia - Após terem sido cumpridos todos os requisitos do programa de formação acreditado, os médicos que desejam ser qualificados como dermatopatologistas devem prestar provas perante uma comissão de anatomopatologistas e dermatologistas.

A certificação será baseada num exame que consiste numa prova escrita e oral e numa prova prática com cortes histopatológicos.

Os candidatos que tenham tido sucesso no exame obterão o Diploma de Dermatopatologia.

Nos comentários que são efectuados na parte final da publicação é afirmado: - " A dermatopatologia não deve ser exercida como uma ocupação esporádica ou secundária quer pelo anatomopatologista quer pelo dermatologista. O dermatopatologista deve dedicar parte considerável do seu esforço e do seu tempo ao exame das lâminas da patologia cutânea e à feitura dos respectivos relatórios. Os candidatos devem realizar um estágio específico de duração mínima num centro acreditado e devem submeter-se ao exame final para a obtenção do diploma em Dermatopatologia (com excepção da "grandfather clause") sob os auspícios do International Comitee for Dermatopathology.

Enquanto não houver legislação que obrigue que um anatomopatologista tenha que ter especial qualificação para a leitura de lâminas de dermatologia, alguns podem ter a oportunidade de serem oficialmente certificados como dermatopatologistas. Contudo, para um dermatologista, o êxito no exame representa o reconhecimento da sua competência em dermatopatologia.

Ponto particular e de difícil definição é a obtenção do diploma baseado na experiência ("grandfather clause"). Admite-se que um período de 5 anos de experiência possa ser considerado quando analisado por um júri para a acreditação do treino em dermatopatologia". O texto termina afirmando que "presentemente há que se definir a acreditação dos programas de treino, da certificação baseada no exame e a manutenção desta competência na dermatologia".

A publicação deste texto elaborado pelo EDF permite-nos retomar o projecto, por diversas ocasiões expresso pela Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia e pelo Colégio da Especialidade, de ser oficialmente reconhecida a competência em Dermatopatologia.

Os argumentos que tem estado na base desta reivindicação são bem conhecidos e de valor insofismável: - a já longa história da actividade diária anatomo-patológica de um grupo significativo de dermatologistas, a existência efectiva e reconhecida de um grupo de dermatologistas e de anatomopatologistas que se dedicam à anatomopatologia cutânea, inicialmente constituindo o *Clube Sá Penella*, fundado em 1989, e agora formando o Grupo Português de Dermatopatologia, secção da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, com 3 reuniões anuais e com regulares realizações de cursos nacionais e/ou internacionais, a sua participação activa em eventos internacionais, etc.

A análise do programa aprovado pelo EDF permite-nos também verificar que as suas linhas gerais não diferem muito das do programa que o Colégio de Dermatologia havia proposto, em 2001, à Ordem dos Médicos e ao Colégio de Anatomia Patológica. Infelizmente nunca o nosso Colégio recebeu uma resposta. Poderemos interpretar este silêncio como o não se admitir a possibilidade dos dermatologistas adquirirem competência científica e "oficial" para exercerem uma actividade médico-laboratorial que, na realidade, tem sido e é um dos actos médicos do âmbito da dermato-

logia? Num plano idêntico, também inicialmente a componente cirúrgica da dermatologia teve algumas dificuldades em ser reconhecida como uma indiscutível competência dos dermatologistas devidamente preparados.

Sublinhamos que os dois documentos, o do EDF e o do Colégio de Dermatologia, coincidem na sua maioria dos pontos, dos quais destacamos: - a acessibilidade, em idênticas condições, dos anatomopatologistas e dos dermatologistas já titulados ou em formação; - o prévio estágio de 6 meses em reconhecidos serviços clínicos de dermatologia para os anatomo-patologistas e em serviços de anatomia patológica para os dermatologistas; - estágios com uma duração mínima de 12 meses em regime de exclusividade (a decisão do EDF é de 2 anos) em laboratório devidamente equipado e organizado, com movimento nosológico anual mínimo (também de 3000 casos), orientado por um dermatopatologista reconhecido: - exame final com prova escrita prática e oral perante um júri formado por anatomopatologistas e dermatologistas.

Em conclusão, somos de opinião de que a actual Direcção do Colégio de Dermatologia deve retomar este assunto, procurando, em colaboração com a sua congénere de Anatomia Patológica, obter a criação oficial de um diploma em dermatopatologia. *Estamos convictos que tal facto dignificará as duas especialidades e proporcionará, em clima de necessária e eficaz colaboração, um maior desenvolvimento e enriquecimento do estudo da patologia cutânea.*

A DERMATOLOGIA PORTUGUESA NA LITERATURA INTERNACIONAL (2001-2006)

Gabriela Marques Pinto

Serviço de Dermatologia do Hospital de Curry Cabral, Lisboa

RESUMO - Introdução e Objectivos: Um dos métodos de avaliação da actividade científica consiste na quantificação dos trabalhos publicados em revistas e livros técnicos específicos da área em estudo, através da chamada análise bibliométrica. Pretende-se, com o presente trabalho, avaliar a produção científica dermatológica portuguesa na literatura internacional, nos anos mais recentes, e compará-la com dados anteriormente publicados, com vista a determinar a sua tendência evolutiva. Material e Métodos: Analisaram-se os trabalhos publicados pelos dermatologistas portugueses, e também por outros membros da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, em revistas e livros da especialidade e outras publicações médicas, no período compreendido entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2006. Efectuou-se a revisão manual e *on-line* de todas as revistas internacionais de dermatologia e/ou venereologia, bem como de algumas revistas não-indexadas do âmbito da especialidade e de outras áreas médicas, a que foi possível aceder. Resultados: Nos 6 anos do período em análise, encontraram-se 166 documentos publicados por dermatologistas portugueses em revistas internacionais, correspondendo a 10 capítulos de livros e 156 artigos (77 originais e 79 casos clínicos) publicados em revistas médicas. No estudo comparativo com períodos anteriores, verificou-se um aumento da produção científica portuguesa na literatura internacional: de 6 artigos/ano, em média, no período de 1970 a 1995, para 18,5 artigos/ano de 1995 a 2000 e para 27,7 artigos/ano no presente estudo. Conclusão: A presença da dermatologia portuguesa na literatura internacional tem sofrido um aumento progressivo e mantido, particularmente acentuado nos últimos 6 anos, sendo de salientar a publicação de cada vez maior número de artigos originais e de investigação, em detrimento dos casos clínicos que representavam a maioria dos trabalhos publicados anteriormente.

PALAVRAS-CHAVE - Dermatologia Portuguesa; Produção científica dermatológica; Análise bibliométrica.

PORTUGUESE DERMATOLOGY IN THE INTERNATIONAL LITERATURE (2001-2006)

ABSTRACT - Introduction and Objectives: Bibliometry enables scientific activity to be quantified by means of evaluating the number of articles published in books and medical journals. The present study was aimed to identify Portuguese papers in international medical books and journals in recent years, as well as to analyze changes in Portuguese dermatological scientific production over the last decades, through the comparison with previous published reviews. Material and Methods: All articles published by Portuguese dermatologists and some other members of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology, from January 2001 to December 2006, in dermatology journals and other medical publications were analyzed. Using MedLine and manual review, all international journals of dermatology and/or venereology and other medical journals not included in electronic database were studied one by one. Results: Overall, 166 documents were published by Portuguese dermatologists in the international literature in the last 6 years, including 10 book chapters and 156 articles (77 original articles and 79 case reports). The comparison with past studies showed that Portuguese dermatological scientific production is increasing: from an average of 6 articles published per year in the period from 1970 to 1995, to 18,5 articles per year from 1995 to 2000 and 27,7 articles per year in the present study.

Artigo Original

Conclusion: Portuguese dermatology in the international literature has grown steadily throughout the past decades, mainly over the last 6 years; it should be noted that, in recent years, the number of original and investigation articles has increased substantially and surpassed the number of case reports, which represented most of the published articles in earlier years.

KEY-WORDS - Portuguese dermatology; Dermatological scientific production; Bibliometric analysis.

Correspondência:

Dr.^a Gabriela Marques Pinto

Serviço de Dermatologia

Hospital de Curry Cabral

Rua da Beneficência n^o8

1069-166 Lisboa

Tel./FAX: 217924274

E-mail: gabrielapinto@clix.pt

INTRODUÇÃO

Um dos métodos de avaliação da actividade científica consiste na quantificação dos trabalhos publicados em revistas e livros técnicos específicos da área em estudo, através da chamada análise bibliométrica¹⁻⁵. Os resultados de trabalhos científicos de investigação ou revisão e casos clínicos de particular interesse são habitualmente publicados em revistas da especialidade, sendo a publicação, em particular em revistas internacionais de difusão alargada, considerada um indicador do sucesso do trabalho realizado ou do caso relatado.

No entanto, a publicação constitui apenas um dos passos de divulgação dos resultados do projecto científico ou da investigação e/ou tratamento da patologia ilustrada no caso clínico apresentado e não reflecte, necessariamente, a qualidade ou utilidade dos dados publicados^{5,6}.

De qualquer modo, a bibliometria, ao quantificar a actividade científica - através de diferentes indicadores de produção, circulação, consumo e repercussão - é reconhecida como um procedimento de grande utilidade na avaliação do status produtivo de diferentes áreas das ciências médicas⁵⁻⁸.

A simples quantificação dos trabalhos publicados não nos permite afirmar que a divulgação dos resultados desses estudos tenha conduzido a alterações conceptuais da patologia em questão, ou mesmo influenciado a abordagem terapêutica dessas entidades^{4,5}. Por outro lado, os critérios utilizados na selecção dos livros, revistas e bases de dados *on-line* a analisar influenciam, de modo decisivo, os resultados destas pesquisas, em particular quando são apenas analisadas revistas de língua inglesa como é habitual na maioria dos estudos bibliométricos

publicados - em países francófonos ou de língua não-inglesa, como o nosso^{5,9}.

Mas, apesar das limitações referidas, julgamos oportuno a quantificação periódica das publicações científicas nas diferentes áreas médicas, nomeadamente no campo da dermatologia e venereologia que, nas últimas décadas, sofreu um reconhecido incentivo com o aumento do número de dermatologistas e de serviços hospitalares, a par com o reconhecimento de novas entidades clínicas, melhor conhecimento de outras e desenvolvimento de métodos ou terapêuticas inovadoras.

OBJECTIVOS

Pretende-se, com o presente trabalho, avaliar a produção científica dermatológica portuguesa na literatura internacional, nos últimos 6 anos (*Dermatologia Portuguesa no Novo Milénio*) e compará-la com dados anteriormente publicados^{10,11}, com vista a determinar a sua tendência evolutiva.

MATERIAL E MÉTODOS

Analisaram-se os trabalhos publicados pelos dermatologistas portugueses, em revistas e livros da especialidade e outras publicações médicas, no período compreendido entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2006.

Definiu-se como período de estudo os trabalhos publicados de 1 de Janeiro de 2001 a 31 de Dezembro de 2006, por se considerar um período de 6 anos

suficientemente alargado para este tipo de análise e de modo a tornar viável a comparação com estudos anteriores já publicados^{10,11}, nomeadamente referentes ao período precedente imediato [A *Poiães Baptista: A Dermatologia Portuguesa na Literatura Internacional (1995-2000)*. *Trab Soc Port Dermatol Venereol* 59(4): 441-50 (2001)]¹¹.

Em relação aos autores, consideraram-se todos trabalhos que tinham como 1º autor ou co-autor pelo menos um dermatologista, interno de dermatologia ou membro agregado da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, desde que o trabalho publicado fosse referente a estudo na área da dermatologia e/ou venereologia.

No que diz respeito às revistas analisadas, utilizaram-se como fontes todas as revistas internacionais de dermatologia e venereologia (generalistas, de investigação e sub-especializadas), bem como outras revistas médicas não-dermatológicas com publicação de trabalhos na área da dermatovenereologia.

Como estratégia, efectuaram-se várias pesquisas nas bases de dados on-line utilizando diferentes motores de busca (*MedLine, PubMed, NLM Gateway, Google, Scholar-Google...*), aplicando os termos "dermatology" + "Portugal" e cruzando os resultados das pesquisas, na tentativa de encontrar o número máximo de trabalhos publicados. Adicionalmente, realizaram-se várias pesquisas avançadas através de campos específicos: *author's name, author's country, specific journals...*

Em relação aos livros / capítulos de livros, efectuaram-se pesquisas idênticas nos sites de algumas editoras vocacionadas para publicações da área da especialidade.

Por último, efectuou-se a revisão manual e on-line de todos os documentos encontrados, de modo a excluir aqueles com apenas citações de algum dos 2 termos pesquisados (*dermatology* e Portugal) e que não correspondiam a artigos escritos por dermatologistas portugueses. Também se excluíram resumos de trabalhos apresentados em reuniões internacionais (p.ex. Congressos da *European Academy Dermatology and Venereology*), mesmo que publicados em revistas internacionais (p. ex *J Eur Acad Derm Venereol*) e referenciados como "articles", visto não corresponderem ao perfil do presente estudo e resultarem da estratégia de divulgação destas reuniões pelos seus organizadores.

Na tentativa de localizar trabalhos de dermatologistas portugueses em publicações internacionais não incluídas em bases de dados electrónicas, contactaram-se (por carta) todos os serviços de dermatologia

portugueses, solicitando o envio de cópias de eventuais capítulos de livro ou artigos que obedecessem aos requisitos do estudo.

RESULTADOS

As pesquisas efectuadas nas bases de dados on-line, utilizando os campos e limites acima referidos, permitiram detectar 943 documentos publicados nos últimos 6 anos incluindo (em qualquer local do documento) os termos "dermatology" e "Portugal".

A análise manual de todos estes documentos (com exclusão das meras citações dos 2 termos) bem como as escassas respostas ao pedido formulado aos serviços de dermatologia, permitiram seleccionar 166 documentos com 1ª autoria ou co-autoria por dermatologistas portugueses, publicados de Janeiro de 2001 a Dezembro de 2006, em publicações médicas internacionais.

Estes 166 documentos correspondiam a 10 capítulos de livros e 156 artigos (77 originais e 79 casos clínicos) publicados pelos dermatologistas portugueses em livros e revistas médicas (Quadros I e II).

Salienta-se que mais de metade (6 de 10) dos capítulos de livros da autoria de dermatologistas portugueses (Quadro I) contemplavam temas na área da dermatologia ocupacional e de contacto, traduzindo a estreita colaboração dos membros do Grupo Português para o Estudo das Dermite de Contacto com os seus congéneres europeus, já salientada em estudos anteriores^{10,11}.

Em relação aos trabalhos publicados em revistas internacionais nos últimos 6 anos (2001 a 2006) encontraram-se 156 artigos com autoria ou co-autoria por dermatologistas portugueses (Quadro II), 77 classificados como artigos originais, de revisão ou investigação (clínico-laboratorial ou estudos de investigação "pura" em ciências básicas) e 79 referentes à publicação de casos clínicos. No Quadro II estão listados todos os artigos publicados pelos dermatologistas portugueses em revistas internacionais, distribuídos por anos e tipo de artigo (originais ou casos clínicos), com enumeração de todos os autores, mas destacando o nome dos dermatologistas (internos ou outros membros da SPDV) a "negrito".

Como podemos constatar no Quadro III, as publicações dermatológicas portuguesas distribuíram-se de modo equilibrado e equitativo ao longo do período em estudo, quer no que diz respeito à produção científica anual, quer em relação à distribuição por tipo de publicação artigo original / revisão / investigação ou caso clínico.

Artigo Original

Quadro I

CAPÍTULOS DE LIVROS PUBLICADOS POR DERMATOLOGISTAS PORTUGUESES (2001-2006)

2001

- *F Menezes Brandão, Goossens A, Tosti A*: Topical Drugs. In *Textbook of Contact Dermatitis*, RJG Rycroft, PJ Frosch, T Menné, JP Lepoittevin (eds), 2001, 3rd ed, Springer, The Netherlands, Cap 33, pp: 689-726.
- *JC Almeida Gonçalves* (with contributions by *J Abel Amaro* and *Cecília Moura*): The Use of Cryosurgery in Dermatology - Cryosurgery of Advanced External Cancer. In *Basics of Cryosurgery* Nikolai N Korpan (ed), 2001, XXII, Springer, Berlin, pp 114.
- *António Picoto*: Dermabasion. In *Tumescent Local Anesthesia*, BB Sommer, GG Sattler, CW Hanke (eds), 2001, Germany, pp 120-125

2004

- *F Menezes Brandão, Ângelo Azenha*: Colorantes textéis. In *Dermatología Profesional*, Conde-Salazar Gomez L, Ancona-Alayon A (eds), 2004, Grupo Aula Medica SL, pp 169-180.
- *F Menezes Brandão, Ângelo Azenha*: Colorantes textéis. In *Dermatología Profesional*, Conde-Salazar Gomez L, Ancona-Alayon A (eds), 2004, Grupo Aula Medica SL, pp 169-180.
- *Margarida Gonçalo*: Dermatitis por maderas y plantas. In *Dermatología Profesional*, Conde-Salazar Gomez L, Ancona-Alayon A (eds), 2004, Grupo Aula Medica SL, pp 169-180.
- *António Picoto*: Practice of Mohs Surgery in Portugal. In *Mohs Micrographic Surgery*, Stephen N Snow, George R Mikhail (eds), 2004, 2nd ed, University of Wisconsin Press, pp: 323-329.

2005

- *Coenraads PJ, Margarida Gonçalo*: Contact Dermatitis. In *EDF White Book Skin Diseases in Europe*, Peter Fritsch, Walter Burgdorf (eds), 2005, 2nd ed, ABW Wissenschaftsverlag, Cap 3.4, pp: 67-69.

2006

- *Derk P Bruynzeel, Margarida Gonçalo*: Patch testing in Adverse Drug Reactions. In *Contact Dermatitis*, PJ Frosch, T Menné, JP Lepoittevin (eds), 2006, 4th ed, Springer, pp 401-412.
- *F Menezes Brandão, An Goossens, Antonella Tosti*: Topical Drugs. In *Contact Dermatitis*, PJ Frosch, T Menné, JP Lepoittevin (eds), 2006, 4th ed, Springer, pp 623-652.

Quadro II

ARTIGOS DE DERMATOLOGISTAS PORTUGUESES EM REVISTAS INTERNACIONAIS (2001-2006)

2001

ARTIGOS ORIGINAIS / REVISÃO / INVESTIGAÇÃO

1. *Barbaud A, Margarida Gonçalo, Bruynzeel D, Bircher A*: Guidelines for performing skin tests with drugs in the investigation of cutaneous adverse drug reactions. Proposed by the Working party of the ESCD for the study of skin testing in investigating cutaneous adverse drug reactions. *Contact Dermatitis* 45(6): 321-8, 2001.
2. *Luís Monteiro Rodrigues, Contreiras Pinto P, Leal A*: Transcutaneous flow related variables measured in vivo: the effects of gender. *BMC Dermatology* 2001, 1:4 - biomedcentral.com
3. *Cruz MT, Duarte CB, Margarida Gonçalo, Américo Figueiredo, Carvalho AP, Lopes MC*: Granulocyte-macrophage colony-stimulating factor activates the transcription of nuclear factor kappa B and induces the expression of nitric oxide synthase in a skin dendritic cell line. *Immunology and Cell Biology* 79(6): 590-6, 2001.
4. *Oswaldo Correia, Delgado L, Barbosa IL, José Carlos Domingues, Azevedo R, Vaz CP, Pimentel P*: CD8+ Lymphocytes in the Blister Fluid of Severe Acute Cutaneous Graft-versus-Host Disease: Further Similarities with Toxic Epidermal Necrolysis - Clinical and Laboratory Investigations. *Dermatology* 203 (3): 212-6, 2001.

5. *DW Kaufman, JP Kelly, Judith P Osvaldo Correia*(Group Epidemiologie des syndromes de Lyell et Stevens-Johnson): Acetylsalicylic acid and other salicylates in relation to Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *British Journal of Clinical Pharmacology* 51(2): 174-6, 2001.
6. *Kutzner H, Mentzel T, Kaddu S, Luís Miguel Soares de Almeida, Sangueza OP, Requena L:* Cutaneous myoepithelioma: an under-recognized cutaneous neoplasm composed of myoepithelial cells. *Am J Surg Pathol* 25(3): 348-55, 2001.
7. *Santus R., Patterson LK, Paulo Filipe, Morliere P, Hug GL, Fernandes A, Maziere JC:* Redox Reactions of the Urate Radical/Urate Couple with the Superoxide Radical Anion, the Tryptophan Neutral Radical and Selected Flavonoids in Neutral Aqueous Solutions. *Free Radical Research Journal* 35(2): 129-36, 2001.
8. *Paulo Filipe, Lanca V, João Nuno Silva, Morliere P, Santus R, Fernandes A:* Flavonoids and urate antioxidant interplay in plasma oxidative stress. *Mol Cell Biochem* 221(1-2): 79-87, 2001.

CASOS CLÍNICOS

1. *Mª Raquel Vieira, Milheiro A, F Assis Pacheco:* Phaeohyphomycosis due to *Cladosporium Cladosporioides*. *Medical Mycology* 39(1): 135-7, 2001.
2. *Susana Machado, Rosario Alves, M Lima, Leal I, António Massa:* Cutaneous necrobiotic xanthogranuloma (NXG): successfully treated with low dose chlorambucil. *Eur J Dermatol* 11(5): 458-62, 2001.
3. *Glória Cunha Velho, Manuela Selores, Isabel Amorim, Lopes V:* Guess what! Tinea capitis by *Trichophyton schoenleinii*. *Eur J Dermatol* 11(5): 481-2, 2001.
4. *João de Sousa, Sánchez Yus E, Rueda M, Rojo S:* Basal Cell Carcinoma on the Vermilion Border of the Lip: A Study of Six Cases. *Dermatology* 203(2): 135, 2001.
5. *Osvaldo Correia, Lomba Viana H, Azevedo R, Delgado L, Polónia J:* Possible phototoxicity with subsequent progression to discoid lupus following pantoprazole administration. *Clinical and Experimental Dermatology* 26(5): 455-6, 2001.
6. *Manuela Paçô, Raquel Silva:* Treatment of plantar erosive lichen planus with topical cyclosporin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 15(1): 79, 2001.
7. *F Mota, Isabel Amorim, António Massa, Caspurro S, C Santos:* Unusual cutaneous metastases presenting breast cancer: case report. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 15(2): 181-2, 2001.
8. *Mª Goreti Catorze, Fátima Pereira, Fonseca F, Morbey A, F Assis Pacheco:* Pyoderma gangrenosum associated with sclerosing cholangitis, type 1 diabetes mellitus and ulcerative colitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 15(3): 257-9, 2001.
9. *Ofélia Pereira, Glória Cunha Velho, Lopes V, Francisco Mota, Carlos Santos, António Massa:* Acral necrosis by *Stenotrophomonas maltophilia*. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 15(4): 334-6, 2001.
10. *F Menezes Brandão:* Palmar contact dermatitis due to (meth) acrylates. *Contact Dermatitis* 44(3): 186-7, 2001.
11. *Rosa Mascarenhas, Margarida Robalo Cordeiro, Bárbara Fernandes, Hugo S Oliveira, Margarida Gonçalo, Américo Figueiredo:* Allergic and irritant occupational contact dermatitis from *Alstroemeria* - Case Reports. *Contact Dermatitis* 44(3): 196-7, 2001.
12. *João de Sousa, Sánchez Yus E, Rueda M, Rojo S:* Basal Cell Carcinoma on the Vermilion Border of the Lip: A Study of Six Cases. *Dermatology* 203: 135, 2001.
13. *José Carlos Fernandes, Teresa M Correia, Filomena Azevedo, J Mesquita Guimarães:* Tufted hair folliculitis after scalp injury. *Cutis* 67(3): 243-5, 2001.

2002

ARTIGOS ORIGINAIS / REVISÃO / INVESTIGAÇÃO

1. *Osvaldo Correia, Delgado L, Roujeau JC, Le Cleach L, Fleming Torrinha JA:* Soluble Interleukin 2 Receptor and Interleukin 1 in Toxic Epidermal Necrolysis. A Comparative Analysis of Serum and Blister Fluid Samples. *Arch Dermatol* 138: 29-32, 2002.
2. *Auquier-Dunant A, Mockenhaupt M, Naldi L, Osvaldo Correia, Schroder W, Roujeau JC; for the SCAR Study Group:* Correlations Between Clinical Patterns and Causes of Erythema Multiforme Majus, Stevens-Johnson Syndrome, and Toxic Epidermal Necrolysis Results of an International Prospective Study. *Arch Dermatol* 138: 1019-24, 2002.
3. *Margarida Gonçalo, Hugo S Oliveira, Barbara Fernandes, Margarida Robalo Cordeiro, Américo Figueiredo:* Topical Provocation in Fixed Drug Eruption from Nonsteroidal Anti-Inflammatory Drugs - Clinical and Experimental Studies. *Exogenous Dermatology* 1: 81-6, 2002.

Artigo Original

4. *Wilkinson JD, Shaw S, Andersen KE, F Menezes Brandão, Bruynzeel DP, Bruze M, Camarasa JMG, Diepgen TL, Ducombs G, Frosch PJ, Goossens A, Lachappelle JM, Lahti A, Menné T, Seidenari S, Tosti A, Wahlberg JE*: Monitoring levels of preservative sensitivity in Europe: A 10-year overview (1991-2000). *Contact Dermatitis* 46(4): 207-10, 2002.
5. *Natividade Rocha, Elvira Silva, Miguel Horta, António Massa*: Contact allergy to topical corticosteroids 1995-2001. *Contact Dermatitis* 47(6): 362-3, 2002.
6. *Massone C, Citarella L, Chott A, Esmeralda Vale, Kerl H, Cerroni L*: CD30-Negative Medium/Large T-Cell Lymphomas of the Skin: A Morphologic, Immunophenotypic and Molecular Study of 39 Patients. *Am Journal Dermatopathol* 24(6): 530, 2002.
7. *Rui Oliveira Soares, Miguel Peres Correia*: Relaxing incision in cutaneous facial surgery in elderly subjects. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(4): 424-5, 2002.
8. *Rui Oliveira Soares, Isabel Viana, Esmeralda Vale, Luís Miguel Soares de Almeida, António Picoto*: Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological study of 20 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(5): 441-6, 2002.
9. *Oswaldo Correia, Delgado L, Barbosa IL, Campilho F, Fleming Torrinha JA*: Increased interleukin 10, tumor necrosis factor alpha, and interleukin 6 levels in blister fluid of toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol* 47(1): 58-62, 2002.
10. *Matura M, Goossens A, Olívia Bordalo, Garcia Bravo B, Magnusson K, Wrangsjö K, Karlberg AT*: Oxidized citrus oil (R-limonene): A frequent skin sensitizer in Europe. *J Am Acad Dermatol* 47(5): 709-14, 2002.
11. *Oswaldo Correia, Delgado L, Barbosa IL, José Carlos Domingues, Azevedo R, Vaz CP, Pimentel P*: *Bullous/Mucous Membrane. J Cutan Medicine and Surgery*: Incorporating Medical and Surgical Dermatology 6(5): 477-80, 2002.
12. *Paulo Filipe, Haigle J, João Pedro Freitas, Fernandes A, Mazière JC, Mazière C, Santus, Morlière P*: Anti- and pro-oxidant effects of urate in copper-induced low-density lipoprotein oxidation. *Eur J Biochem* 269: 5474-83, 2002.
13. *Paulo Filipe, Morlière P, Patterson LK, Hug GL, Maziere J-C, Maziere C, João Pedro Freitas, Fernandes A, Santus R*: Mechanisms of flavonoid repair reactions with amino acid radicals in models of biological systems: a pulse radiolysis study in micelles and human serum albumin. *Biochim Biophys Acta* 1572(1): 150-62, 2002.
14. *Paulo Filipe, Morlière P, Patterson LK, Hug GL, Maziere J-C, Maziere C, João Pedro Freitas, Fernandes A, Santus R*: Mechanisms of flavonoid repair reactions with amino acid radicals in models of biological systems: a pulse radiolysis study in micelles and human serum albumin. *Biochim Biophys Acta* 1571(2): 102-14, 2002.
15. *Emerit I, Paulo Filipe, João Pedro Freitas, Fernandes A, Garban F, Vassy J*: Assaying binding capacity of Cu,ZnSOD and MnSOD: demonstration of their localization in cells and tissues. *Methods Enzymol* 349: 321-7, 2002.
16. *Paulo Filipe, Morlière P, Patterson LK, Hug GL, Maziere JC, Maziere C, João Pedro Freitas, Fernandes A, Santus R*: Repair of amino acid radicals of apolipoprotein B100 of low-density lipoproteins by flavonoids. A pulse radiolysis study with quercetin and rutin. *Biochemistry* 41(36): 11057-64, 2002.

CASOS CLÍNICOS

1. *Leonor Girão, Isabel Franca, Robalo Nunes J, A Piores Baptista, Kamal Mansinho S*: Toxic epidermal necrolysis in a patient infected with human immunodeficiency virus-2. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(1): 91-3, 2002.
2. *Miguel Duarte Reis, João Pedro Freitas, Vasco Sousa Coutinho, F Guerra Rodrigo*: Facial and periorbital cellulitis with orbital involvement. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(2): 156-8, 2002.
3. *Rui Oliveira Soares, João P Freitas, P Sousa Ramalho, F Guerra Rodrigo*: Treatment with pentoxifylline in Behcet's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(2): 181-2, 2002.
4. *Carlos Monteiro, Bárbara Fernandes, José Pedro Reis, Óscar Tellechea, J Freitas, Américo Figueiredo*: Temporal arteritis presenting with scalp ulceration. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(6): 615-7, 2002.
5. *Cecília Moura, Manuela Pecegueiro, M^a Fernanda Sachse, João Amaro, Fonseca I, Fernandes A, Vau N*: Report of a case of Muir-Torre syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 16(6): 638-40, 2002.
6. *Bárbara Fernandes, Evelina Ruas, Álvaro Machado, Américo Figueiredo*: Ectrodactyly-Ectodermal Dysplasia-Clefting Syndrome (EEC): Report of a Case with Perioral Papillomatosis. *Pediatric Dermatology* 19(4): 330-2, 2002.
7. *Lourdes Sousa, Rui Bajanca, Cabral J, Teresa Fiadeiro*: Dermatitis Herpetiformis: Should Direct Immunofluorescence Be the Only Diagnostic Criterion? *Pediatric Dermatology* 19(4): 336-9, 2002.
8. *Fátima Pereira, Moonira Hatia, Jorge Cardoso*: Systemic contact dermatitis from diallyl disulfide. *Contact Dermatitis* 46(2): 124, 2002.
9. *Susana Machado, Elvira Silva, António Massa*: Occupational allergic contact dermatitis from falcarinol. *Contact Dermatitis* 47(2): 113-4, 2002.

10. Susana Machado, Madalena Sanches, Maia L, Correia M, António Massa: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Eur J Dermatol* 12(5): 484, 2002.
11. Granjo E, Lima M, Lopes JM, José Carlos Fernandes, Isabel Antunes, Candeias J, Matutes E: Response to Cyclosporine in a Patient With Disseminated Granuloma Annulare Associated With CD4⁺/CD8^{+(dim)}/CD56⁺ Large Granular Lymphocytic Leukemia. *Arch Dermatol* 138(2): 274-6, 2002.
12. Granjo E, Lima M, Lopes JM, Cunha N, Teixeira MA, Santos F, Candeias J, Carlos Resende, Santos AH, Balanzategui A, Órfão A, Matutes E: Intraclonal diversity in a Sezary syndrome with a differential response to 2-deoxycoformycin of the two lymphoma cell populations. *Br J Haematol* 119(3): 629-33, 2002.
13. Granjo E, Lima M, Teresa Correia, Cármen Lisboa, Magalhães C, Cunha N, Teixeira MA, Queirós ML, Candeias J, Matutes E: Cd8⁺/vb5.1⁺ large granular lymphocyte leukemia associated with autoimmune cytopenias, rheumatoid arthritis and vascular mammary skin lesions: successful response to 2-deoxycoformycin. *Hematological Oncology* 20(2): 87-93, 2002.

2003

ARTIGOS ORIGINAIS / REVISÃO / INVESTIGAÇÃO

1. Ducombs G, Lepoittevin JP, Berl V, Andersen KE, F Menezes Brandão, Bruynzeel DP, Bruze M, Camarasa JG, Frosch PJ, Goossens A, Lachapelle JM, Lahti A, Le Coz CJ, Maibach HI, Menné T, Seidenari S, Shaw S, Tosti A, Wilkinson JD: Routine patch testing with frullanolide mix: an European Environmental and Contact Dermatitis Research Group multicentre study. *Contact Dermatitis* 48(3): 158, 2003.
2. Matura M, Goossens A, Olívia Bordalo, Garcia-Bravo B, Magnusson K, Wrangsjö K, Karlberg A-T: Patch testing with oxidized R-(+)-limonene and its hydroperoxide fraction. *Contact Dermatitis* 49(1): 15-21, 2003.
3. Sofia Magina, Cármen Lisboa, Leal V, Palmares J, J Mesquita Guimarães: Dermatological and Ophthalmological Sequels in Toxic Epidermal Necrolysis. *Dermatology* 207(1): 33-6, 2003.
4. Rosado C, Luís Monteiro Rodrigues: Solvent effects in permeation assessed in vivo by skin surface biopsy. *BMC Dermatology* 3: 5 - biomedcentral.com, 2003.
5. A Poiars Baptista: L.M. Pautrier, "Doctor Honoris causa" distinction of the Coimbra University. *Ann Dermatol Venereol* 130(12 Pt 1): 1188, 2003.
6. Rosado C, Luís Monteiro Rodrigues: In vivo study of the physiological impact of stratum corneum sampling methods. *International Journal of Cosmetic Science* 25(1-2): 37, 2003.
7. Luís Monteiro Rodrigues, Pinto PC, Pereira LM: Quantitative description of human skin water dynamics by a disposition-decomposition analysis (DDA) of trans-epidermal water loss and epidermal capacitance. *Skin Research and Technology* 9(1): 24-30, 2003.
8. Mentzel T, Requena L, Kaddu S, Luís Miguel Soares de Almeida, Sanguenza OP, Kutzne Hr: Cutaneous myoepithelial neoplasms: clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 cases suggesting a continuous spectrum ranging from benign mixed tumor of the skin to cutaneous myoepithelioma and myoepithelial carcinoma. *J Cutaneous Pathology* 30(5): 294-302, 2003.
9. Piérard GE, Elsner P, Marks R, Masson P, Paye M, and the EEMCO Group: Masson P, Luís Monteiro Rodrigues, Berardesca E, Lévêque JL, Lodén M, Piérard GE, Rogiers V, Salter D, Sauermann G, Serup I: EEMCO Guidance for the Efficacy Assessment of Antiperspirants and Deodorants. *Skin Pharmacol Appl Skin Physiol* 16(5): 324-42, 2003.
10. Sofia Magina, M^a Antónia Barros, JA Ferreira, J Mesquita Guimarães: Atopy, nickel sensitivity, occupation, and clinical patterns in different types of hand dermatitis - Artigo Original. *Am J Contact Dermat* 14(2): 63-8, 2003.
11. Ricardo Vieira, Américo Figueiredo: Prurido: da etiopatogenia às estratégias diagnósticas e terapêuticas. *Med Cut Iber Lat Am* 31(1): 45-6, 2003.
12. Serejo F, Emerit I, Paulo Filipe, Fernandes AC, Costa MA, João Pedro Freitas, Moura MC: Oxidative stress in chronic hepatitis C: the effect of interferon therapy and correlation with pathological features. *Can J Gastroenterol* 17(11): 644-50, 2003.

CASOS CLÍNICOS

1. M^a Alexandra Chaveiro, M^a Raquel Vieira, Jorge Cardoso, Ana Afonso: Cutaneous infection due to *Scedosporium apiospermum* in an immunosuppressed patient. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17(1): 47-9, 2003.
2. Susana Machado, Rosário Alves, Lima M, Silvestre F, Cunha M, António Massa: Large B-cell lymphoma of the skin arising on a background of polyclonal B-cell hyperplasia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17(1): 104-5, 2003.
3. JM de Sousa Pinto, Manuel Sacramento Marques, Teresa Estanislau Correia: Lichen planus and leukocytoclastic vasculitis induced by interferon alpha-2b in a subject with HCV-related chronic active hepatitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17(2): 193-5, 2003.

Artigo Original

4. *Luísa Caldas Lopes, Lourdes Lobo, Rui Bajanca*: Perforating calcific elastosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17(2): 206-7, 2003.
5. *Margarida Rafael, Cândida Fernandes, Machado JM, Rodrigues P, Cardoso O, Ana Afonso, Sousa AB, F Assis Pacheco, Proença RM*: Pyoderma gangrenosum or leukaemia cutis? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17(4): 449-51, 2003.
6. *Patrícia Santos, Alexandra Chaveiro, Nunes G, Fonseca J, Jorge Cardoso*: Penile paraffinoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 17(5): 583-4, 2003.
7. *Sofia Magina, Cármen Lisboa, Carlos Resende, Filomena Azevedo, Amado F, Cardoso V, Almeida F, J Mesquita Guimarães*: Tuberculosis in a Child Presenting as Asymptomatic Oropharyngeal and Laryngeal Lesions. *Pediatric Dermatology* 20(5): 429-31, 2003.
8. *Lima M, Canelhas A, Carlos Santos, Teixeira MA, Coutinho J, Rosário Alves, Queirós ML, Fonseca S, Santos AH, Gonçalves V, António Massa, Justiça B*: Non-cytotoxic Gamma-delta Peripheral T-cell Lymphoma Affecting the Mandibular and Parotid Lymph Nodes and the Skin. *Leukemia & Lymphoma* 44(3): 525-9, 2003.
9. *Rosa Mascarenhas, Santo G, Margarida Gonçalo, Ferro MA, Óscar Tellechea, Américo Figueiredo*: Familial Sneddon's syndrome. *Eur J Dermatol* 13: 283-7, 2003.
10. *Susana Machado, Elvira Silva, Madalena Sanches, António Massa*: Occupational airborne contact dermatitis. *Am J Contact Dermat* 14(1): 31-2, 2003.
11. *Sérgio F Cabrita, Raquel Silva, Miguel P Correia*: Allergic contact dermatitis due to glycyrrhizic acid as an ingredient of a hair restorer. *Contact Dermatitis* 49(1): 46, 2003.
12. *Susana Machado, Elvira Silva, Virgílio Costa, Calhim I, António Massa*: Two Dark Plaques on the Thigh (Quiz Case). *Arch Dermatol* 139(1): 93-8, 2003.
13. *Susana Machado, Virgílio Costa, Canelhas A, António Massa*: Nodular Lesion in a Kidney Transplant Recipient (Quiz Case). *Arch Dermatol* 139(9): 1209-14, 2003.

2004

ARTIGOS ORIGINAIS / REVISÃO / INVESTIGAÇÃO

1. *Luís Monteiro Rodrigues, Martins Magro J, Contreiras Pinto P, Mouzinho M, Almeida A*: Non-invasive assessment of wound-healing pathophysiology by transcutaneous indicators. *Annals of Burns and Fire Disasters* XVII(3): 131-6, 2004.
2. *Cruz MT, Margarida Gonçalo, Américo Figueiredo, Carvalho AP, Duarte CB, Lopes MC*: Contact sensitizer nickel sulphate activates the transcription factors NF- κ B and AP-1 and increases the expression of nitric oxide synthase in a skin dendritic cell line. *Experimental Dermatology* 13(1): 18-26, 2004.
3. *Vital AL, Margarida Gonçalo, Cruz MT, Américo Figueiredo, Duarte CB, Lopes MC*: The Sensitizers Nickel Sulfate and 2,4-dinitrofluorobenzene Increase CD40 and IL-12 Receptor Expression in a Fetal Skin Dendritic Cell Line - *Bioscience Reports*. *Biomedical and Life Sciences* 24(3): 191-202, 2004.
4. *Rocha Pereira P, Santos Silva A, Rebelo I, Américo Figueiredo, Quintanilha A, Teixeira F*: Erythrocyte damage in mild and severe psoriasis (Clinical and Laboratory Investigations). *Br J Dermatol* 150(2): 232-44, 2004.
5. *Rocha Pereira P, Santos Silva A, Rebelo I, Américo Figueiredo, Quintanilha A, Teixeira F*: The inflammatory response in mild and in severe psoriasis (Clinical and Laboratory Investigations). *Br J Dermatol* 150(5): 917-28, 2004.
6. *Massone C, Chott A, Metzger D, Kerl H, Citarella L, Esmeralda Vale, Kerl H, Cerroni L*: Subcutaneous, Blastic Natural Killer (NK), NK/T-cell, and Other Cytotoxic Lymphomas of the Skin: A Morphologic, Immunophenotypic, and Molecular Study of 50 Patients. *Am J Surg Pathology* 28(6): 719-35, 2004.
7. *Luís Monteiro Rodrigues, Pinto PC, Magro JM, Furtado N, Roberto MA*: Quantitative Follow-Up of the Cutaneous Barrier Function in Wound Healing. *Exogenous Dermatology* 3: 303-6, 2004.
8. *Fenton KA, Lowndes CM, the European Surveillance of Sexually Transmitted Infections (ESSTI) Network - (Portugal: Jacinta Azevedo, Consulta de DST do Centro de Saúde da Lapa)*: Recent trends in the epidemiology of sexually transmitted infections in the European Union - *Epidemiological Review*. *Sex Transm Infect* 80: 255-63, 2004.
9. *Morlière P, Haigle J, Aissani K, Paulo Filipe, João Nuno Silva, Santus R*: An Insight into the Mechanisms of the Phototoxic Response Induced by Cyamemazine in Cultured Fibroblasts and Keratinocytes. *Photochem Photobiol* 79(2): 163-71, 2004.
10. *Emerit I, Paulo Filipe, João Pedro Freitas, Vassy J*: Protective Effect of Superoxide Dismutase Against Hair Graying in a Mouse Model. *Photochem Photobiol* 80(3): 579-82, 2004.
11. *Paulo Filipe, Haigle J, João Nuno Silva, João Pedro Freitas, Fernandes A, Maziere JC, Maziere C, Santus R, Morlière P*: Anti- and pro-oxidant effects of quercetin in copper-induced low density lipoprotein oxidation: Quercetin as an effective antioxidant against pro-oxidant effects of urate. *FEBS Journal* 271(10): 1991-9, 2004.

12. Paulo Filipe, Morliere P, Patterson LK, Hug GL, Maziere JC, João Pedro Freitas, Fernandes A, Santus R: Oxygen-Copper (II) Interplay in the repair of semi-oxidized urate by quercetin bound to human serum albumin. *Free Radical Research Journal* 38(3): 295-302, 2004.
13. Paulo Filipe, Silva AM, Morliere P, Brito CM, Patterson LK, Hug GL, João Nuno Silva, Cavaleiro JA, Maziere JC, João Pedro Freitas, Santus R: Polyhydroxylated 2-styrylchromones as potent antioxidants. *Biochem Pharmacol* 67(12): 2207-18, 2004.

CASOS CLÍNICOS

1. Natividade Rocha, Mota F, Miguel Horta, Lima O, António Massa, Madalena Sanches: Plasma cell cheilitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 18(1): 96-8, 2004.
2. Sofia Magina, J Mesquita Guimarães, Carlos Resende, Bello M, Dias C: Scalp tumour as a sign of systemic B-cell lymphoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 18(2): 196-8, 2004.
3. Candida Fernandes, Maltez F, Lourenço S, Morgado A, Proença R: Papulonecrotic tuberculid in a human immunodeficiency virus type-1 patient with multidrug-resistant tuberculosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 18(3): 369-70, 2004.
4. Natividade Rocha, Miguel Horta, Madalena Sanches, Lima O, António Massa: Syphilitic gumma - cutaneous tertiary syphilis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 18(4): 517-8, 2004.
5. Ana Paula Vieira, Vasconcelos J, José Carlos Fernandes, Antunes H, A Sousa Basto, Cristiana Macedo, Zaman A, Santos E, Castro Melo J, Roos D: Lymphadenopathy After BCG Vaccination in a Child with Chronic Granulomatous Disease. *Pediatric Dermatology* 21(6): 646-51, 2004.
6. Collares Pereira M, Couceiro S, Isabel Franca, Kurtenbach K, Schäfer SM, Vitorino L, Gonçalves L, Baptista S, Vieira ML, Cunha C: First Isolation of *Borrelia lusitaniae* from a Human Patient. *Journal of Clinical Microbiology* 42(3): 1316-8, 2004.
7. Natividade Rocha, Glória Cunha Velho, Rodrigues M, Mendonça T, Canelhas A, Bernardo A, António Massa: Cutaneous sarcoid-like granulomas with alveolar hemorrhage and c-ANCA PR-3. *International J Dermatol* 43(9): 668-72, 2004.
8. Lima M, Glória Cunha Velho, Rosário Alves, Cunha M, Marta Teixeira, Canelhas A, Almeida J, Fernanda Sachse, Queirós ML, Santos AH, Fonseca S, Gonçalves V, António Massa, Órfão A, Justiça B: Atopic Dermatitis-Like Non-Erythrodermic Leukemic Variant of CD3⁺dim CD4⁺ Cutaneous T-Cell Lymphoma Preceded by Cutaneous Papular Xanthomatosis. *Leukemia & Lymphoma* 45(3): 597-603, 2004.
9. Ricardo Vieira, Margarida Robalo Cordeiro, Angelina Mariano, José Pedro Reis, Óscar Tellechea, Américo Figueiredo: Multiple cutaneous reticulohistiocytomas in a patient with rheumatoid arthritis. *Dermatol Online J* 10(2): 11, 2004.
10. Pinheiro L, João Pedro Freitas, Lucas M, Victorino RMM: Cerebellar atrophy in systemic sclerosis. *J R Soc Med* 97(11): 537-8, 2004.
11. Faías S, Lage P, Fernanda Sachse, Pinto A, Fidalgo P, Fonseca I, Nobre Leitão C: Pemphigus vulgaris with exclusive involvement of the esophagus: case report and review. *Gastrointestinal Endoscopy* 60(2): 312-5, 2004.
12. Rosa Mascarenhas, Bárbara Fernandes, José Pedro Reis, Óscar Tellechea, Américo Figueiredo: Pemphigus vulgaris with nail involvement presenting with vegetating and verrucous lesions. *Dermatology Online J* 9(5): 14, 2004.

2005

ARTIGOS ORIGINAIS / REVISÃO / INVESTIGAÇÃO

1. Kazakov DV, Suster S, LeBoit PE, Calonje E, Bisceglia M, Kutzner H, Rutten A, Mentzel T, Schaller J, Zelger B, Baltaci M, Leivo I, Rose C, Fukunaga M, Simpson RH, Yang Y, Carlson JA, Cavazza A, Hes O, Mukensnabl P, Vanecek T, Ana Fidalgo, Pizinger K, Michal M: Mucinous carcinoma of the skin, primary, and secondary: a clinicopathologic study of 63 cases with emphasis on the morphologic spectrum of primary cutaneous forms: homologies with mucinous lesions in the breast. *Am J Surg Pathol* 29(6): 764-82, 2005.
2. Faergemann J, Osvaldo Correia, Nowicki R, Ro BI: Genetic predisposition-understanding underlying mechanisms of onychomycosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19(Suppl. 1): 17-9, 2005.
3. Osvaldo Correia, Faergemann J, Nowicki R, Ro BI: Clinical trial design-towards better practices. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19(Suppl. 1): 40-2, 2005.
4. Gruvberger B, Andersen KE, F Menezes Brandão, Bruynzeel DP, Bruze M, Frosch PJ, Goossens A, Lahti A, Lindberg M, Menné T, Orton D, Seidenari S: Patch testing with methyl dibromo glutaronitrile, a multicentre study within the EECDRG. *Contact Dermatitis* 52(1): 14-8, 2005.
5. Bruynzeel DP, Diepgen TL, Andersen KE, F Menezes Brandão, Bruze M, Frosch PJ, Goossens A, Lahti A, Mahler V, Maibach H, Menné T, Wilkinson JD: Monitoring the European standard series in 10 centres 1996-2000. *Contact Dermatitis* 53(3): 146-9, 2005.
6. Rosado C, Pinto P, Luís Monteiro Rodrigues: Modelling TEWL-desorption curves: a new practical approach for the quantitative in vivo assessment of skin barrier. *Experimental Dermatology* 14(5): 386-90, 2005.

Artigo Original

7. *Sofia Magina, Santos J, Coroas A, Oliveira JG, Serrão P, Soares da Silva P, Carlos Resende, Pestana M*: Salt sensitivity of blood pressure in patients with psoriasis on ciclosporin therapy. *Br J Dermatol* 152(4): 773-6, 2005.
8. *Pinto PC, Luís Monteiro Rodrigues*: Influence of the time of occlusion on the quantitative parameters obtained by modelling trans-epidermal water loss curves to describe the human cutaneous barrier function in vivo. *Medical and Biological Engineering and Computing* 43(6): 771-5, 2005.
9. *Matos TJ, Duarte CB, Margarida Gonçalves, Lopes M, Celeste M*: Role of oxidative stress in ERK and p38 MAPK activation induced by the chemical sensitizer DNFB in a fetal skin dendritic cell line. *Immunology and Cell Biology* 83(6): 607-14, 2005.
10. *Mentzel T, Reißhauer S, Rütten A, Hantschke M, Luís Miguel Soares de Almeida, Kutzner H*: Cutaneous clear cell myomelanocytic tumour: a new member of the growing family of perivascular epithelioid cell tumours (PEComas). *Clinicopathological and immunohistochemical analysis of seven cases*. *Histopathology* 46(5): 498-504, 2005.
11. *Rosado C, Pinto P, Luís Monteiro Rodrigues*: Comparative assessment of the performance of two generations of Tewameter®: TM 210 and TM 300. *International Journal of Cosmetic Science* 27(4): 237-41, 2005.
12. *Paulo Filipe, João Nuno Silva, Haigle J, João Pedro Freitas, Fernandes A, Santus R, Morlière P*: Contrasting action of flavonoids on phototoxic effects induced in human skin fibroblasts by UVA alone or UVA plus cyamemazine, a phototoxic neuroleptic. *Photochem Photobiol Sci* 4: 420-8, 2005.
13. *Reygagne P, Mrowietz U, Decroix J, de Waard-van der Spek FB, Olmos Acebes L, Américo Figueiredo, Caputo R, Poncet M, Arsonnaud S*: Clobetasol propionate shampoo 0.05% and calcipotriol solution 0.005%: A randomized comparison of efficacy and safety in subjects with scalp psoriasis. *J Dermatol Treatment* 16(1): 31-6, 2005.
14. *Cruz MT, Margarida Gonçalves, Paiva A, Morgado JM, Américo Figueiredo, Duarte CB, Lopes MC*: Contact sensitizers downregulate the expression of the chemokine receptors CCR6 and CXCR4 in a skin dendritic cell line. *Arch Dermatol Research* 297(1): 43-7, 2005.
15. *J. Mesquita Guimarães, Maria Teresa Baudrier, Alberto Mota, M^a Rute Barrosa, M^a Rosa Tavares, M^a Antónia Barros, Carlos Resende*: Creme despigmentante D4 no tratamento do melasma. *Med Cut Iber Lat Am* 33(1): 19-24, 2005.
16. *Maria Goreti Catorze*: Leishmaniose e SIDA. *Med Cut Iber Lat Am* 33(6): 237-50, 2005.
17. *Emerit I, Huang CY, Serejo F, Paulo Filipe, Fernandes A, Costa A, João Pedro Freitas, Baptista A, Carneiro de Moura M*: Oxidative stress in chronic hepatitis C: a preliminary study on the protective effects of antioxidant flavonoids. *Hepatogastroenterology* 52(62): 530-6, 2005.

CASOS CLÍNICOS

1. *Marta Teixeira, Susana Machado, Adozinda Teixeira, Elvira Silva*: Severe contact allergy to footwear in a young child. *Contact Dermatitis* 52: 159-60, 2005.
2. *Sónia Coelho, José Pedro Reis, Óscar Tellechea, Américo Figueiredo, Black M*: Paraneoplastic pemphigus with clinical features of lichen planus associated with low-grade B cell lymphoma. *International J Dermatol* 44(5): 366-71, 2005.
3. *Caria H, Matos T, Rui Oliveira Soares, Santos AR, Galhardo I, Luís Miguel Soares de Almeida, Dias O, Andrea M, Correia C, Fialho G*: A7445G mtDNA mutation present in a Portuguese family exhibiting hereditary deafness and palmoplantar keratoderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19(4): 455-8, 2005.
4. *Natividade Rocha, Glória Velho, Miguel Horta, Martins A, António Massa*: Cutaneous manifestations of familial amyloidotic polyneuropathy. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19(5): 605-7, 2005.
5. *Patrícia Santos, Gabriela Marques Pinto, Ângela Pereira, Cruz T, Ana Afonso, Jorge Cardoso*: Sequential treatment of angiosarcoma of the back with liposomal doxorubicin and radiotherapy. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19(6): 779-80, 2005.
6. *Rosa Mascarenhas, Óscar Tellechea, Hugo Oliveira, José Pedro Reis, Margarida Robalo Cordeiro, Migueis J*: Nasal septum perforation as the presenting sign of lupus erythematosus. *Dermatol Online J* 11(2): 12, 2005.
7. *Marta Teixeira, Márcia Ferreira, Susana Machado, Rosário Alves, Manuela Selores*: Eruptive syringomas. *Dermatol Online J* 11(3): 34, 2005.
8. *Raquel Cardoso, João Duarte Freitas, José Pedro Reis, Óscar Tellechea*: Median raphe cyst of the penis. *Dermatol Online J* 11(3): 37, 2005.
9. *Isabel da Franca, Santos L, Mesquita T, Collares-Pereira M, Baptista S, Vieira L, Isabel Viana, Esmeralda Vale, Prates C*: Lyme borreliosis in Portugal caused by *Borrelia lusitanae*? Clinical report on the first patient with a positive skin isolate. *Wiener Klinische Wochenschrift* 117(11): 429-32, 2005.
10. *Filipa Rocha Páris, Ana Fidalgo, Juliana Baptista, Luísa Caldas Lopes, Ana Ferreira*: Topical tacrolimus in Hailey-Hailey disease. *Int J Tissue React* 27(4): 151-4, 2005.

11. Ana Fidalgo, Juliana Baptista, Filipa Rocha Páris, Luísa Caldas Lopes, Ana Ferreira: Etanercept for psoriasis: two case reports. *Int J Clin Pharmacol Res* 25(4): 159-63, 2005.
12. Prior AC, Manuela Selores, Pina R, Dias JÁ, Costa FM, Vale L, Gomes L: Langerhans cell histiocytosis (Clinical Quiz). *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 41(4): 483-4, 2005.
13. Guiote Dominguez MV, Vilanova Mateu A, Ricardo Vieira, Hernández-Gil Sánchez J, Naranjo Sintes R, Gutierrez Salmerón MT: Granuloma anular generalizado: resposta al tratamiento com Vitamina E. *Med Cut Iber Lat Am* 33(6): 261-3, 2005.
14. Da Silva AM, Natividade Rocha, Pinto M, Alves V, Farinha F, Correia AP, Coelho T, Magalhães M: Tremor as the first neurological manifestation of Sneddon's syndrome. *Mov Disorder* 20(2): 248-51, 2005.

2006

ARTIGOS ORIGINAIS / REVISÃO / INVESTIGAÇÃO

1. Valdigem GL, Teresa Pereira, Cristiana Macedo, M^a Luz Duarte, Oliveira P, Ludovico P, A Sousa Basto, Leão C, Rodrigues F: A twenty-year survey of dermatophytoses in Braga, Portugal. *International J Dermatol* 45(7): 822-7, 2006.
2. Teresa M Pereira, Ana Paula Vieira, José Carlos Fernandes, A Sousa Basto: Cyclosporin A treatment in severe childhood psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 20(6): 651-6, 2006.
3. Juliana Baptista, Cristina Martinez, Luíz Leite, Manuela Cochito: Our PDT experience in the treatment of non-melanoma skin cancer over the last 7 years. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 20(6): 693-7, 2006.
4. Amado JM, Matos ME, Abreu AM, Loureiro L, Oliveira J, Verde A, António Massa: The prevalence of acne in the north of Portugal. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 20(10): 1287-95, 2006.
5. Diepgen TL, Bruynzeel DP, Andersen KE, F Menezes Brandão, Bruze M, Margarida Gonçalo, Goossens A, Lahti A, Mahler V, Menné T, White IR, Wilkinson JD, the European Environmental Contact Dermatitis Research Group (EECDRG): Mercaptobenzothiazole or the mercapto-mix: which should be in the standard series? *Contact Dermatitis* 55(1): 36-8, 2006.
6. Guinote I, Fleming R, Raquel Silva, Paulo Filipe, João Nuno Silva, Veríssimo A, Napoleão P, Alves LC, Pinheiro T: Using skin to assess iron accumulation in human metabolic disorders. *Nuclear Inst. and Methods in Physics Research* 249(1-2): 697-701, 2006.
7. João Nuno Silva, Haigle J, Tomé JPC, Neves MGP, Tomé AC, Mazière JC, Mazière C, Santos R, Cavaleiro JAS, Paulo Filipe, Morlière P: Enhancement of the photodynamic activity of tri-cationic porphyrins towards proliferating keratinocytes by conjugation to poly-S-lysine. *Photochem Photobiol Sci* 5: 126-33, 2006.
8. João Nuno Silva, Paulo Filipe, Morlière P, Mazière JC, João Pedro Freitas, JL Cirne de Castro, Santos R: Photodynamic therapies: Principles and present medical applications. *Bio-Medical Materials and Engineering* 16 (Suppl 4): S147-S154, 2006.
9. Dubertret L, Sterry W, Bos JD, Chimenti S, Shumack S, Larsen CG, Shear NH, Papp KA - on behalf of the CLEAR Multinational Study Group - Portugal: Jorge Cardoso, Américo Figueiredo, António Pinto Soares, Carlos Resende: Clinical experience acquired with the efalizumab (Raptiva®) (CLEAR) trial in patients with moderate-to-severe plaque psoriasis: results from a phase III international randomized, placebo-controlled trial. *Br J Dermatol* 155: 170-81, 2006.
10. Sterry W, Stingl G, Langley RGB, Zacharie H, Lahfa M, Giannetti A, Ferrándiz C, Sinclair R, Saurat JH - on behalf of the CLEAR Multinational Study Group - Portugal: Jorge Cardoso, Américo Figueiredo, António Pinto Soares, Carlos Resende: CLinical Experience Acquired with Raptiva® (CLEAR) trial in patients with moderate-to-severe plaque psoriasis: results from extended treatment in an international, Phase III, placebo-controlled trial. *Journal of the German Society of Dermatology* 4(11): 947-56, 2006.
11. Luís Miguel Soares de Almeida, Requena L, Kutzner H, Ângulo J, de Sá J, João Pignatelli: Localized panniculitis secondary to subcutaneous glatiramer acetate injections for the treatment of multiple sclerosis: A clinicopathologic and immunohistochemical study. *J Am Acad Dermatol* 55: L968-74, 2006.

CASOS CLÍNICOS

1. Marta Teixeira, Márcia Ferreira, Rosário Alves, Manuela Selores: Lupus erythematosus tumidus: an underestimated entity. *Lupus* 15(5): 296-300, 2006.
2. Marta Teixeira, Rosário Alves, Canelhas A, Manuela Selores: Anetoderma occurring after hepatitis B vaccination. *Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology* 72(4): 293-5, 2006.
3. Sónia Coelho, Óscar Tellechea, José Pedro Reis, Angelina Mariano, Américo Figueiredo: Vancomycin-associated linear IgA bullous dermatosis mimicking toxic epidermal necrolysis. *International J Dermatol* 45(8): 995-6, 2006.
4. Marta Teixeira, Susana Machado, Lago P, Madalena Sanches, Manuela Selores: Cutaneous Crohn's disease. *International J Dermatol* 45(9): 1074-6, 2006.

Artigo Original

5. Ana Fidalgo, Ana Barata Feio, Rui Bajanca: Congenital dermatofibrosarcoma protuberans. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 20(7): 879-81, 2006.
6. Marta Teixeira, de Wachter L, Ronsyn E, Goossens A: Contact allergy to para-phenylenediamine in a permanent eyelash dye. *Contact Dermatitis* 55(2): 92-4, 2006.
7. Márcia Ferreira, Mónica Caetano, Isabel Amorim, Manuela Selores: Leukemia cutis resembling a flare-up of psoriasis. *Dermatol Online J* 12(3): 13, 2006.
8. Marta Teixeira, Elvira Silva, Manuela Selores: Acute generalized exanthematous pustulosis induced by nimesulide. *Dermatol Online J* 12(6): 20, 2006.
9. Teresa M Pereira Ana Paula Vieira, José Carlos Fernandes, Antunes H, A Sousa Basto: Anti-TNF-alpha therapy in childhood pustular psoriasis. *Dermatology* 213(4): 350-2, 2006.
10. Sónia Coelho, Bárbara Fernandes, Rodrigues F, José Pedro Reis, Ana Moreno, Américo Figueiredo: Transient zinc deficiency in a breast fed, premature infant. *Eur J Dermatol* 16(2): 193-5, 2006.
11. Andréa Martins, Luísa Caldas Lopes, M^a João Paiva Lopes, João Carlos Rodrigues: Acute generalized exanthematous pustulosis induced by hydroxychloroquine. *Eur J Dermatol* 16(3): 317-8, 2006.
12. Marta Teixeira, Rosário Alves, Manuela Selores: Subcorneal pustular dermatosis in association with a monoclonal IgA/k gammopathy: successful treatment with acitretin. *Eur J Dermatol* 16(5): 588-90, 2006.
13. Raquel Vieira, Veloso J, Ana Afonso, Ana Rodrigues: Cutaneous alternariosis in a liver transplant recipient. *Rev Iberoam Micol* 23(2): 107-9, 2006.
14. M^a Goreti Catorze, Alberto J, Ana Afonso, Raquel Vieira, Cortes S, Campino L: Co-infection Leishmania infantum/VIH: lésions cutanées après traitement d'une leishmaniose viscérale (Leishmania infantum/HIV co-infection: cutaneous lesions following treatment of visceral leishmaniasis). *Ann Dermatol Venereol* 133(1): 39-42, 2006.

Quadro III

NÚMERO DE TRABALHOS PUBLICADOS POR DERMATOLOGISTAS PORTUGUESES (2001-2006)

Ano	Livros / Capítulos de Livro	Artigos Original / Revisão / Investigação	Casos Clínicos	Total
2001	3	8	13	24
2002	-	16	13	29
2003	-	12	13	25
2004	4	13	12	29
2005	1	17	14	32
2006	2	11	14	27
TOTAL	10	77	79	156

Na ordenação dos artigos pelas revistas em que foram publicados (Quadro IV), verificámos que quase 1/3 do total dos artigos (45 de 156) foram publicados apenas em 2 revistas internacionais, o *Journal of the European Academy of Dermatology* e a revista *Contact Dermatitis*, destacando-se o elevado número de casos clínicos publicados na primeira revista e o equilíbrio entre o número de artigos originais e casos clínicos publicados na segunda. Mas, deve realçar-se o leque de revistas abrangidas pelas publicações dermatológicas portuguesas: 65 revistas internacionais, indexadas e de reconhecido mérito no âmbito da especialidade, desde revistas de perfil dermatológico geral até publicações orientadas para áreas de sub-especialidade ou vocacio-

nadas para a investigação das ciências dermatológicas (dermatopatologia, fotobiologia, biologia celular, dermatologia cosmética, etc.).

Analisando a evolução do número de publicações dermatológicas portuguesas ao longo dos últimos 12 anos, através de dados anteriormente publicados^{10,11} e dos encontrados no presente estudo (Fig. 1), constatamos que a produção científica portuguesa tendo vindo a aumentar progressivamente, de modo mais significativo a partir de 2000 e com nítido equilíbrio entre o tipo de publicações (artigos originais versus casos clínicos) nos últimos 6 anos, contrariando a tendência anterior de publicação internacional predominante - ou quase exclusiva - de casos clínicos.

Quadro IV

REVISTAS INTERNACIONAIS COM ARTIGOS DE DERMATOLOGISTAS PORTUGUESES (2001-2006)			
Revista	Artigos Original / Revisão / Investigação	Casos Clínicos	Total
<i>J Eur Acad Dermatol Venereol</i>	7	23	30
<i>Contact Dermatitis</i>	8	7	15
<i>Eur J Dermatol</i>	-	7	7
<i>Dermatol Online J</i>	-	7	7
<i>Arch Dermatol</i>	2	3	5
<i>Dermatology</i>	2	3	5
<i>Int J Dermatol</i>	1	4	5
<i>Pediatric Dermatology</i>	-	4	4
<i>Br J Dermatol</i>	4	-	4
<i>Med Cut ILA</i>	3	1	4
<i>J Am Acad Dermatol</i>	3	-	3
<i>Ann Dermatol Venereol</i>	1	1	2
<i>Photochem Photobiol</i>	2	-	2
<i>Photochem Photobiol Science</i>	2	-	2
<i>Am J Contact Dermat</i>	1	1	2
<i>Am J Surg Pathology</i>	2	-	2
<i>BMC Dermatology</i>	2	-	2
<i>E Dermatology</i>	2	-	2
<i>Experimental Dermatology</i>	2	-	2
<i>Immunology and Cell Biology</i>	2	-	2
<i>Leukemia & Lymphoma</i>	-	2	2
<i>Intern J Cosmetic Science</i>	2	-	2
<i>Free Radical Research Journal</i>	2	-	2
<i>Biochim Biophys Acta</i>	2	-	2
<i>Revistas com 1 artigo de dermatologistas portugueses</i>	25	16	41
TOTAL	77	79	156

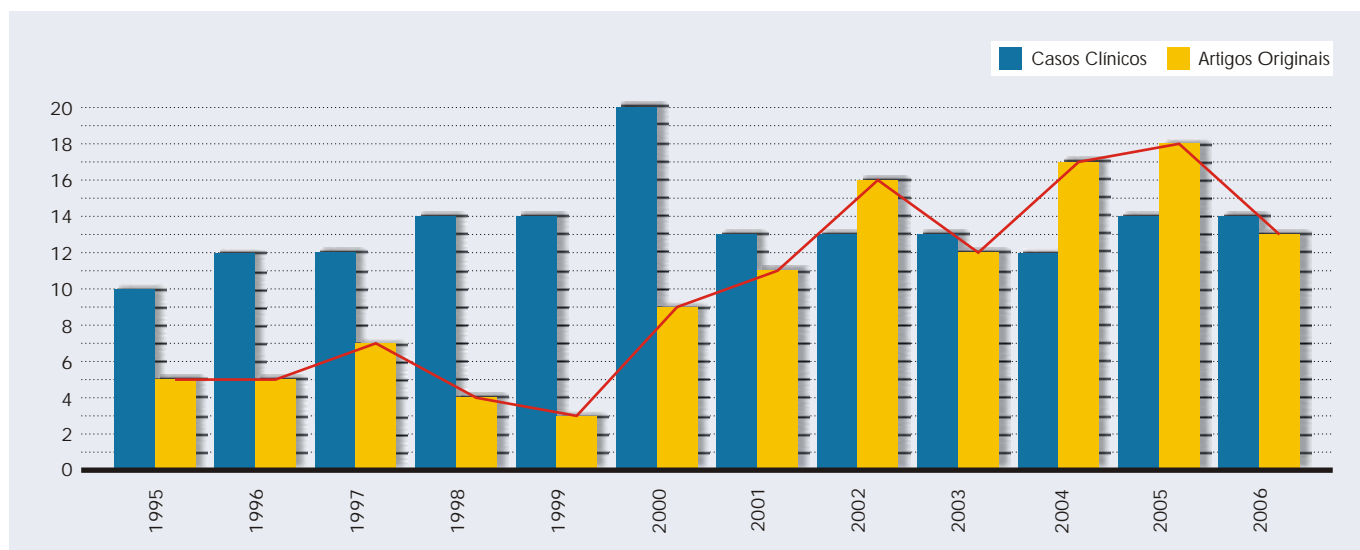


Fig. 1 - Evolução da dermatologia portuguesa na literatura internacional (1995-2006).

Artigo Original

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Pretendemos com esta análise, da presença da dermatologia portuguesa na literatura internacional, dar continuidade ao esforço repetidamente defendido e desenvolvido pelo *Professor Poiares Baptista* nesta área, que permitiu a quantificação e listagem dos trabalhos publicados pelos dermatologistas portugueses em períodos anteriores^{10,11}.

Concordamos com o *Professor Poiares Baptista*¹¹ em que a participação directa dos dermatologistas portugueses em eventos internacionais de reconhecido valor - através da moderação de mesas redondas, apresentação de comunicações orais ou prelecção sobre temas específicos por convite - é fundamental na afirmação da especialidade além fronteiras e, infelizmente, continua limitada a casos pontuais, podendo mesmo ser considerada diminuta quando comparada com a de outros países de igual dimensão. Excepção honrosa para alguns membros do Grupo Português de Estudo das Dermite de Contacto, bem como para colegas vocacionados para áreas específicas da especialidade (como a dermatopatologia e a cirurgia dermatológica) que têm sido convidados como moderadores ou "invited speakers" para participar em reuniões internacionais do âmbito daquelas subespecialidades, ou para integrar o grupo de prelectores / orientadores de cursos dos Congressos da Academia Europeia de Dermatologia e Venereologia.

Em relação à outra vertente da participação portuguesa internacional - a publicação de trabalhos científicos em livros e revistas internacionais - o panorama parece bastante mais animador. De facto, a presença da dermatologia portuguesa na literatura internacional tem sofrido um aumento progressivo e mantido, particularmente acentuado nos últimos 6 anos. No estudo comparativo com períodos anteriores (Fig. 1), verificou-se um aumento da produção científica portuguesa na literatura internacional: de 6 artigos/ano no período de 1970 a 1995 [*Poiares Baptista A: A Integração da Dermatovenereologia Portuguesa na Europa do Século XXI*¹⁰] para 18,5 artigos/ano de 1995 a 2000 [*Poiares Baptista A: A Dermatologia Portuguesa na Literatura Internacional (1995-2000)*¹¹] e para 27,7 artigos/ano no presente estudo. Salienta-se ainda publicação de cada vez maior número de artigos originais e de investigação, em detrimento dos casos clínicos que representavam a maioria dos trabalhos publicados anteriormente (Fig. 1).

Para situar os dados da nossa análise bibliométrica no panorama científico nacional, comparámos os resultados do presente estudo com as estatísticas referentes à produção científica portuguesa, publicadas no final do ano

transacto pelo Observatório da Ciência e do Ensino Superior (OCES)¹², baseados no *National Citation Report for Portugal*, também disponíveis on-line (www.oces.mctes.pt), e em que foi efectuada a contagem fraccionada (contabilização de apenas uma citação por documento) de todos os registos bibliográficos com pelo menos um autor de uma instituição portuguesa. Curiosamente, e à semelhança do constatado no nosso estudo, este relatório refere um aumento muito significativo do número de trabalhos publicados, em revistas internacionais indexadas por autores portugueses na área das ciências médicas, a partir do ano 2001: 356 artigos em 2001, para 513 em 2002 e >500 artigos nos anos subsequentes¹². Em relação à área específica da dermatologia portuguesa, o relatório do OCES refere 226 artigos publicados num período de 16 anos (1990-2005), valor idêntico ou superior ao de outras especialidades médicas (medicina interna - 116; endocrinologia - 160; pediatria - 170; hematologia - 188; urologia + nefrologia - 226; oncologia - 237) e apenas inferior aos atribuídos à neurologia (317 artigos), à gastroenterologia (378) e à cardiologia + pneumologia (598).

Um artigo recente sobre a produção científica dermatológica na Europa⁵ coloca Portugal numa posição bastante inferior, com apenas 137 artigos publicados num período de 14 anos (1987-2000) a que corresponde um rácio por milhão populacional de 13,6 e um valor percentual de 0,7, em relação ao total de publicações pelos países da união europeia. No entanto, devemos levar em linha de conta os métodos restritivos utilizados neste estudo, nomeadamente o facto de terem sido apenas incluídas as publicações em língua inglesa e excluídas todas as revistas não dermatológicas, bem como todas as não registadas na *MedLine database* pelo *Journal Citation Reports*. Deste modo, não é de estranhar a primazia dos países anglófonos neste tipo de análise e a subavaliação da produção científica dos países francófonos e dos outros países de língua não-inglesa, como o nosso.

Permitam-me sublinhar a tendência positiva da participação portuguesa na literatura dermatológica internacional, que pretendi demonstrar com a divulgação dos resultados do presente estudo, auspiciando uma atitude mais intervencionista além fronteiras no *novo milénio*, pelo menos no que respeita à publicação dos trabalhos realizados e apresentados, de mérito indiscutível mas muitas vezes ignorados por insuficiente divulgação.

Para terminar, cito o *Professor Poiares Baptista*, paladino da projecção internacional da nossa especialidade e que motivou e inspirou este meu trabalho: "Não basta ter valor. É necessário que esse valor seja conhecido. E a Dermatologia Portuguesa tem valor".

BIBLIOGRAFIA

1. Dubin DB, Arndt KA: Organizational Impact in the Dermatologic Literature. *Arch Dermatol* 132: 1293-4 (1996).
2. Stern RS, Arndt KA: Classic and Near-Classic Articles in the Dermatologic Literature. *Arch Dermatol* 135: 948-50 (1999).
3. Stern RS, Arndt KA: Growth of International Contributors to Dermatologic Literature. *Arch Dermatol* 135: 1074-6 (1999).
4. Stern RS, Arndt KA: Top-Cited Dermatology Authors Publishing in 5 "High-Impact" General Medical Journals. *Arch Dermatol* 136: 357-61 (2000).
5. Belinchón I, Ramos JM, Sánchez-Yus E, Betlloch I: Dermatological scientific production from European Union authors (1987-2000). *Scientometrics* 61(2): 271-81 (2004).
6. Thompson DL: Geography of US biomedical publications 1990 to 1997. *New England Journal of Medicine* 340: 817-8 (1999).
7. Herbertz H, Müller-Hill B: Quality and efficiency of basic research in molecular biology. A bibliometric analysis of 13 excellent research institutes. *Research Policy* 24: 959-79 (1995).
8. Moed HF, De Bruin RE, Nederhof AJ, Van Raan AFJ, Tussen RJW: State of the Art of Bibliometric Macroindicators. An Overview of Demand and Supply. Commission of the European Community. European Community Official Publication Office. Luxembourg, 1992.
9. Pestaña A: El MedLine como fuente de información bibliométrica de la producción española en biomedicina y ciencias médicas. Comparación con el Science Citation Index. *Medicina Clínica* 109: 509-11 (1997).
10. Poiares Baptista A: A Integração da Dermatovenereologia Portuguesa na Europa do Século XXI. *Trab Soc Port Dermatol Venereol* 55(3): 227-9 (1997).
11. Poiares Baptista A: A Dermatologia Portuguesa na Literatura Internacional (1995-2000). *Trab Soc Port Dermatol Venereol* 59(4): 441-50 (2001). Observatório da Ciência e do Ensino Superior (OCES): Produção Científica Portuguesa 1990-2005: Séries estatísticas. <http://www.oces.mctes.pt>

TOXINA BOTULÍNICA TIPO A NO TRATAMENTO DA HIPERHIDROSE AXILAR: REVISÃO DE 40 CASOS

Márcia Ferreira, Miguel Horta, Marta Teixeira, Virgílio Costa, Manuela Selores
Serviço de Dermatologia do Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto

RESUMO - A hiperhidrose axilar primária é uma patologia crónica responsável por significativa diminuição da qualidade de vida. Para avaliar o tratamento com a toxina botulínica tipo A formulamos um questionário relativo ao período anterior ao tratamento (dia 0), e às 2 e 12 semanas após, pretendendo classificar a gravidade e magnitude do impacto ocupacional, social e emocional da hiperhidrose axilar. Foram incluídos no estudo indivíduos com hiperhidrose axilar primária grave submetidos a aplicação intradérmica de toxina botulínica tipo A (50 unidades em cada axila). Na totalidade foram tratados 40 doentes. Duas semanas após o tratamento observou-se uma melhoria significativa na gravidade da doença, e no seu impacto ocupacional, emocional e social que se manteve às 12 semanas e que se reflectiu em elevada satisfação por parte dos doentes. O início de acção ocorreu em média aos 5 dias após o tratamento. Em 85% dos doentes ocorreu recidiva da sintomatologia, geralmente de forma gradual, em média às 23 semanas. O tratamento foi repetido em 14 doentes com igual eficácia.

A toxina botulínica tipo A permite uma rápida e significativa redução da hiperhidrose axilar e do seu impacto na qualidade de vida dos doentes. É um tratamento seguro e bem tolerado que pode ser repetido aquando da recidiva da doença, acompanhado por um elevado grau de satisfação do doente.

PALAVRAS-CHAVE - Hiperhidrose axilar; Toxina botulínica tipo A; Qualidade de vida.

BOTULINUM TOXIN TYPE A IN THE TREATMENT OF AXILLARY HYPERHIDROSIS: REVIEW OF 40 CASES

ABSTRACT - Primary axillary hyperhidrosis is a chronic pathology responsible for reduced health-related quality of life. A questionnaire was designed to assess the efficacy of this treatment and its effects on the quality of life. Patients treated with botulinum toxin type A (50 units per axilla) were assessed at baseline (day 0), 2 and 12 weeks later. Forty patients were treated. At weeks 2 and 12 there was a reduction in the hyperhidrosis and a statistically significant improvement in the quality of life. Reduction on sweating was perceived in a median of 5 days. In 85% of the patients a gradual recurrence was observed in a median interval of 23 weeks. In 14 patients the treatment was repeated and it was equally effective.

Botulinum toxin type A injections for the treatment of axillary hyperhidrosis results in a significant, rapid and durable reduction in disease severity and life impairment. It is a safe and well tolerated treatment that can be repeated in the presence of recurrent disease, producing a high level of patient satisfaction.

KEY-WORDS - Axillary hyperhidrosis; Botulinum toxin type A; Quality of life.

Correspondência:

Dr.ª Márcia Ferreira
Serviço de Dermatologia
Hospital Geral de Santo António, EPE
Edifício das consultas externas, Ex CICAP, Rua D. Manuel II
4099-001 Porto
Tel./Fax: 226097429
E-mail: marcia_ferreira@hotmail.com

Artigo Original

INTRODUÇÃO

A hiperhidrose axilar primária (HAP) é uma patologia crónica de causa desconhecida caracterizada por uma sudação excessiva que mais frequentemente afecta as axilas, palmas, plantas ou região frontal (hiperhidrose focal) ou que pode envolver toda a superfície corporal (hiperhidrose generalizada). A sua patofisiologia não está totalmente esclarecida; os estudos realizados apontam para uma desregulação do sistema nervoso simpático resultando em estimulação excessiva das glândulas écrinas que são inervadas por fibras colinérgicas¹. Estas glândulas, embora distribuídas por toda a superfície cutânea, estão particularmente concentradas nas palmas, plantas e axilas. É ainda de ressaltar que histologicamente não foi detectada qualquer alteração nas glândulas sudoríparas². A predisposição genética parece ser também um factor determinante no desencadeamento da doença, já que 30 a 50% dos doentes têm história familiar³. É difícil determinar objectivamente a prevalência da hiperhidrose. Um estudo recente determinou que 2,8% da população dos Estados Unidos da América sofre de hiperhidrose e destes metade em localização axilar⁴. O maior impacto desta patologia reflecte-se na repercussão desfavorável na vida pessoal, social e laboral dos indivíduos afectados, pelo que é responsável por deterioração da qualidade de vida⁵⁻⁷.

Actualmente são várias as terapêuticas disponíveis para o tratamento da hiperhidrose axilar. Os tratamentos tópicos como o cloreto de alumínio que actuam por bloqueio das glândulas écrinas têm eficácia de curta duração e por vezes não são bem tolerados⁸. A iontoforese é um método de fácil execução para a hiperhidrose palmar e plantar, mas não se aplica nas axilas. O uso de medicação sistémica como os anticolinérgicos ou os beta-bloqueadores, tem eficácia pouco consistente e obriga frequentemente a doses terapêuticas altas às quais se associam efeitos laterais indesejados⁹. A abordagem cirúrgica pode incluir exérese das glândulas sudoríparas se a área afectada for pequena, embora com riscos inerentes como a formação de cicatriz quelóide ou a ocorrência de abscessos axilares¹⁰. Outra alternativa é a simpatectomia transtorácica endoscópica, método que embora eficaz se associa a um risco significativo de desenvolvimento de hiperhidrose compensatória, para além da possibilidade de recidiva ou de complicações inerentes à cirurgia^{9,11}. Mais recentemente foi demonstrado que a toxina botulínica tipo A, um potente inibidor da libertação de acetilcolina nas terminações colinérgicas periféricas, é um tratamento seguro e eficaz para a HAP¹²⁻¹⁴. As contra-indicações a

este tratamento incluem doenças neuromusculares, gravidez e lactação, causas orgânicas de hiperhidrose e o uso simultâneo de medicamentos que possam interferir com a transmissão neuromuscular².

MATERIAL E MÉTODOS

Foram incluídos no estudo os doentes com HAP tratados com toxina botulínica tipo A (Botox®). Para serem submetidos a este tratamento, os doentes tinham obrigatoriamente uma hiperhidrose grave caracterizada como um grau 3 ou 4 da escala de gravidade da hiperhidrose, validada em 2004 na Academia Americana de Dermatologia⁷ (Quadro I), reflectindo a interferência da patologia nas actividades da vida diária. Nenhum dos doentes tinha sido previamente tratado com toxina botulínica. Os doentes foram avaliados através de um questionário referente ao período prévio ao tratamento (dia 0) e às 2 e 12 semanas após, o que pretendeu avaliar não só o impacto na qualidade de vida como também a rapidez e duração de acção do tratamento. Nesse questionário foram avaliados vários parâmetros entre os quais: idade de início da hiperhidrose, história familiar, factores desencadeantes, tratamentos prévios realizados e grau de satisfação com os mesmos, eficácia do tratamento com a toxina botulínica e seus efeitos laterais, duração de acção da toxina botulínica e avaliação pelo doente da sua qualidade de vida antes e após realização do tratamento. No dia 0, após determinação da área a tratar através do teste iodo-amido, os doentes foram submetidos à injeção intradérmica de 50 unidades de toxina botulínica por axila. Em cada axila determinaram-se 10 a 20 pontos, igualmente espaçados entre si, para aplicação em cada um de 0,1 ml da diluição (toxina botulínica em soro fisiológico), correspondendo a uma concentração entre 2,5 a 5 unidades de toxina botulínica por ponto.

Usando a escala de gravidade da hiperhidrose, consideramos como indicador de tratamento eficaz a alteração na gravidade da doença para o grau 1 ou 2, reflectindo maior tolerabilidade e menor interferência da HAP nas actividades diárias. A eficácia foi também determinada pela alteração do impacto funcional, emocional e social da hiperhidrose. Avaliamos a segurança e a duração de acção da toxina botulínica, bem como a resposta obtida à repetição do tratamento.

Os dados foram analisados por métodos estatísticos descritivos e inferenciais. O teste de hipóteses utilizado foi o teste não-paramétrico de *Wilcoxon* para amostras

emparelhadas comparando os diferentes períodos considerados. Um p -valor inferior a 0,01 foi considerado estatisticamente significativo.

RESULTADOS

Na totalidade foram tratados 40 doentes com hiperhidrose axilar bilateral grave, dos quais a maioria a classificou com o grau 4 da escala de gravidade da hiperhidrose (hiperhidrose axilar intolerável e que interfere sempre com as actividades diárias). As idades estavam compreendidas entre os 15 e os 45 anos perfazendo a média de 25,6 anos e 27 doentes (67,5%) eram do sexo feminino. Os doentes referiram início da hiperhidrose entre os 6 e os 26 anos (média=15 anos), o que se traduziu em uma duração média da doença de 10,35 anos. Havia história familiar de hiperhidrose em 9 (22,5%) doentes e 7 (17,5%) tinham queixas de bromidrose. Quanto aos factores desencadeantes da patologia, o aspecto emocional foi o mais frequentemente implicado (65%), com 40% dos doentes referindo mais do que um factor desencadeante.

Todos os doentes tinham realizado outros tratamentos para a HAP. Quando questionados relativamente a esses tratamentos revelaram-se pouco ou nada satisfeitos com os resultados, o que atribuíam essencialmente à falta de eficácia dos mesmos. Todos haviam usado tratamentos tópicos e doze tinham efectuado tratamento sistémico (beta-bloqueadores, ansiolíticos ou antidepressivos).

Na avaliação basal 65% dos doentes classificou a HAP com o grau 4. Duas semanas após o tratamento observou-se melhoria em 98% dos doentes (diminuição para o grau 1 ou 2 - $p < 0,001$), sendo que em 80% a resolução foi completa (grau 1). A melhoria manteve-se na semana 12 em 36 doentes (90%), e destes, 30 mantinham-se no grau 1 da HAP (Fig. 1).

Para avaliar o impacto funcional determinamos a limitação condicionada pela HAP no trabalho dos doentes. A percentagem de doentes que se considerava moderadamente a muito limitado no seu trabalho diminuiu de 87,5% (35/40) no dia 0, para 2,5% e 5% na semana 2 e 12, respectivamente (Fig. 2) ($p < 0,001$). A proporção de doentes que mudava de roupa pelo menos duas vezes ao dia era de 80% no dia 0, 0% na semana 2 e 5% na semana 12 e verificou-se ainda que o tipo de roupa usada deixou de constituir uma preocupação. Na avaliação basal 95% dos doentes necessitava de mais de 5 minutos para o tratamento da HAP, o que diminuiu notoriamente após a aplicação da toxina

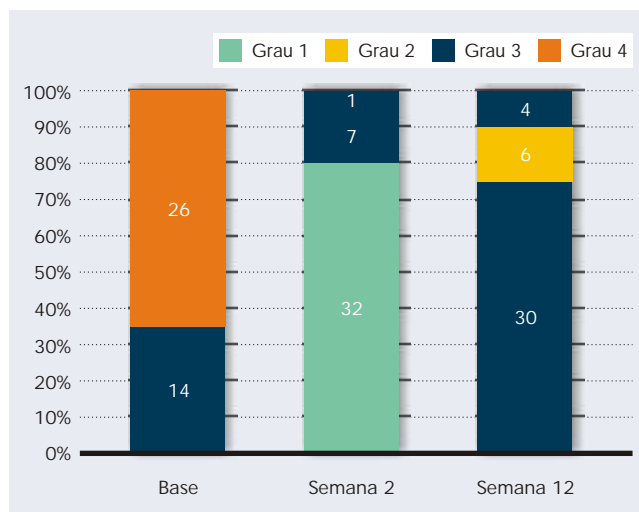


Fig. 1 - Classificação da hiperhidrose segundo a escala de gravidade da hiperhidrose no dia 0, semana 2 e semana 12.

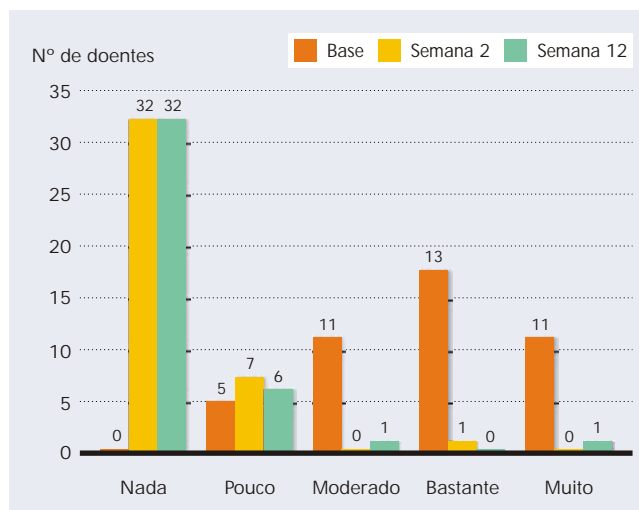


Fig. 2 - Determinação da limitação ocupacional antes e após o tratamento mediante a resposta à questão: "Sente-se limitado no seu trabalho/estudos devido à hiperhidrose?".

botulínica, dado que na semana 2 nenhum doente necessitava de tratamento e na semana 12 apenas 7% despendiam de mais de 5 minutos.

Aos doentes foi colocada a questão: "A hiperhidrose axilar interfere no seu bem-estar ou confiança?". Antes do tratamento todos os doentes se referiam moderadamente a muito afectados. O tratamento com a toxina botulínica resultou em melhoria significativa no aspecto emocional, verificando-se que às 2 e 12 semanas após o

Artigo Original

tratamento, apenas 7,5% e 12,5% dos doentes se referiam moderadamente a muito afectados ($p < 0,001$).

Antes do tratamento com a toxina botulínica todos os doentes se sentiam bastante a muito limitados em locais públicos. Às 2 semanas o mesmo foi verificado em apenas 1 doente e à semana 12 em 3 doentes.

De forma consistente com a melhoria na qualidade de vida, a maioria dos doentes (93%) mostrou-se muito satisfeita com o tratamento instituído. A dor aquando da aplicação intradérmica da toxina botulínica foi o único efeito lateral referido, na maioria classificada como moderada a muito intensa (Fig. 3).

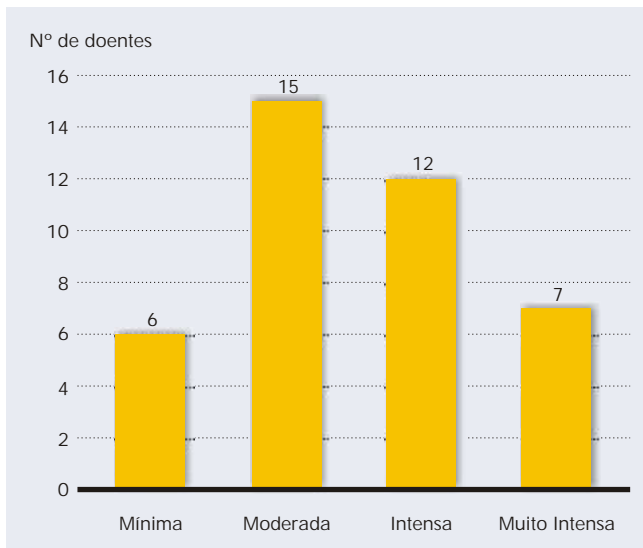


Fig. 3 - Intensidade da dor associada à aplicação intradérmica da toxina botulínica.

Os doentes quantificaram a diminuição da sudorese após o tratamento. Seis (15%) referiram resolução total da hiperhidrose e 28 (70%) classificaram essa diminuição como superior a 80%. Apenas 2 doentes notaram mínima alteração da sudorese (diminuição de 0 a 20%) (Fig. 4). O início de acção da toxina botulínica, ocorreu em média aos 4,8 dias com um desvio padrão de 5,66. Todos os doentes com queixas de bromidrose referiram resolução completa da sintomatologia. Comparando com os tratamentos anteriores, 95% dos doentes consideraram a toxina botulínica mais eficaz, enquanto que os restantes equipararam a eficácia. O *follow-up* após tratamento foi de 14 a 82 semanas (média de 38 semanas). Durante esse período

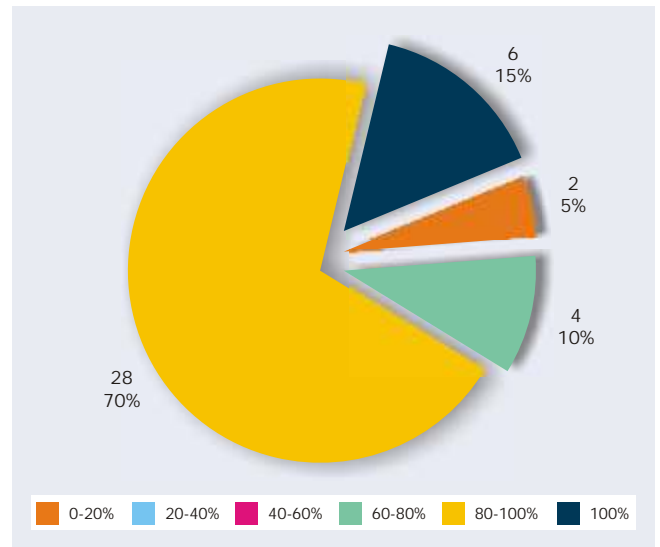


Fig. 4 - Percentagem de diminuição da hiperhidrose axilar após o tratamento com a toxina botulínica.

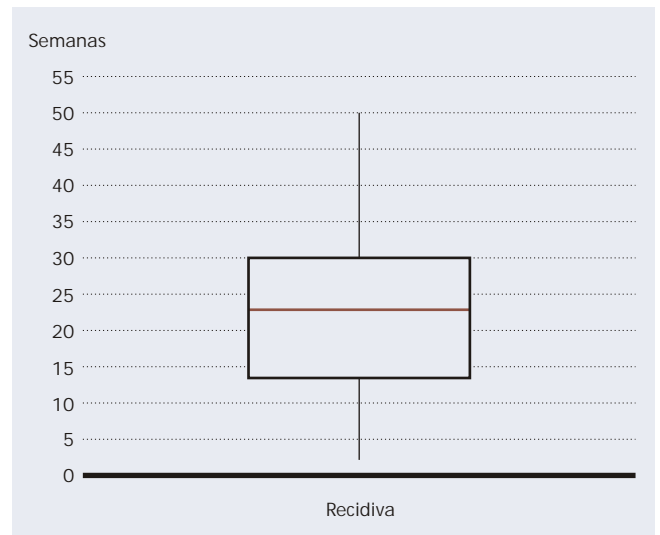


Fig. 5 - Tempo decorrido até à recidiva da hiperhidrose (média = 23 semanas).

observou-se recidiva da HAP em 34 doentes o que ocorreu de forma gradual, em média às 23 semanas (3 a 50 semanas) (Fig. 5). Desses doentes 14 repetiram o tratamento com a toxina botulínica e todos referiram eficácia semelhante à da primeira aplicação do tratamento. Nos 6 doentes nos quais não ocorreu recidiva o *follow-up* mínimo foi de 31 semanas e o máximo foi de 54 semanas (média de 47 semanas).

DISCUSSÃO

A hiperhidrose axilar caracterizada por uma sudorese excessiva é uma patologia crónica que afecta sobretudo adolescentes e adultos jovens⁴. A população objecto deste estudo é compatível com essa faixa etária, sendo que o início da hiperhidrose na maioria ocorreu na adolescência. A população feminina foi predominante, embora esteja descrito na literatura que a prevalência da doença não é afectada pelo sexo. Contudo, é referido que as mulheres procuram mais frequentemente ajuda médica^{2,13}.

A incidência da hiperhidrose no meio familiar é consistente com uma transmissão autossómica dominante com penetrância incompleta^{15,16}. Na população que estudamos essa incidência foi de 22,5%.

O tratamento com a toxina botulínica tipo A resultou em redução significativa da HAP. Esse resultado é consistente com o de estudos que avaliaram a redução da hiperhidrose, quer por medidas gravimétricas quer por percepção da diminuição da sudorese por parte do doente^{5-7,14}. A maioria dos doentes atingiu a resolução completa da sintomatologia, avaliada na semana 2 e com resultados mantidos na semana 12. Da mesma forma notou-se uma melhoria significativa nos parâmetros relacionados com os aspectos ocupacional, social e emocional, o que se traduziu em melhoria da qualidade de vida. O início de acção foi rápido e o efeito sustentado por uma média de 23 semanas, embora exista grande variabilidade na duração de acção, o que vai de encontro a outros estudos realizados^{13,17}. A recidiva da sintomatologia permite corroborar que o tratamento não influencia a morfologia das glândulas sudoríparas^{2,13}. Essa recidiva levou à repetição do tratamento em 14 doentes e os resultados obtidos foram concordantes com os do primeiro tratamento, pelo que se pode afirmar que não há perda de eficácia. O tratamento é seguro, sendo a dor moderada associada à injeção intradérmica o efeito lateral mais valorizado.

Em conclusão, o nosso estudo demonstrou que a toxina botulínica é um tratamento seguro, eficaz e com resultados mantidos aquando da repetição do tratamento, sendo elevado o grau de satisfação por parte do doente.

BIBLIOGRAFIA

- Eisenach JH, Atkinson JLD, Fealey RD: Hyperhidrosis: Evolving therapies for a well-established phenomenon. *Mayo Clin Proc* 80(5): 657-66 (2005).
- Haider A, Solish N: Focal hyperhidrosis: diagnosis and management. *CMAJ* 172(1): 69-75 (2005).
- Stolman LP: Treatment of hyperhidrosis. *Dermatol Clin* 16: 863-7 (1998).
- Strutton DR, Kowalski JW, Glaser DA, Stang PE: US prevalence of hyperhidrosis and impact on individuals with axillary hyperhidrosis: results from a national survey. *J Am Acad Dermatol* 51(2): 241-8 (2005).
- Tan SR, Solish N: Long-term efficacy and quality of life in the treatment of focal hyperhidrosis with botulinum toxin A. *Dermatol Surg* 28(6): 495-9 (2002).
- Naumann MK, Hamm H, Lowe NJ: Effect of botulinum toxin type A on quality of life measures in patients with excessive axillary sweating: a randomized controlled trial. *Br J Dermatol* 147: 1218-26 (2002).
- Solish N, Benohanian A, Kowalski JW: Prospective open-label study of botulinum toxin type A in patients with axillary hyperhidrosis: Effects on functional impairment and quality of life. *Dermatol Surg* 31: 405-13 (2005).
- White JW: Treatment of primary hyperhidrosis. *Mayo Clin Proc* 61: 951-6 (1986).
- Connolly M, de Berker D: Management of primary hyperhidrosis. *Am J Clin Dermatol* 4(10): 681-97 (2003).
- Atkins JL, Butler PEM: Hyperhidrosis: a review of current management. *Plast Reconstr Surg* 110: 222-8 (2002).
- Gossot D, Galetta D, Pascal A, et al.: Long-term results of endoscopic thoracic sympathectomy for upper limb hyperhidrosis. *Ann Thorac Surg* 75: 1075-9 (2003).
- Naumann M: Focal hyperhidrosis: effective treatment with intracutaneous botulinum toxin. *Arch Dermatol* 134(3): 301-4 (1998).
- Naumann M, Lowe NJ, Kumar CR, Hamm H: Botulinum toxin type A is a safe and effective treatment for axillary hyperhidrosis over 16 months. *Arch Dermatol* 139: 731-6 (2003).
- Heckmann M, Ceballos-Baumann AO, Plewig G: Botulinum toxin A for axillary hyperhidrosis. *N Eng J Med* 344(7): 488-93 (2001).
- Ro KM, Cantor RM, Lange KL, Ahn SS: Palmar hyperhidrosis: evidence of genetic transmission. *J Vasc Surg* 35: 382-6 (2002).
- Naumann M, Lowe NJ: Botulinum toxin type A in treatment of bilateral primary axillary hyperhidrosis: randomised, parallel group, double blind, placebo controlled trial. *BMJ* 323: 596-9 (2001).
- James R, Phillips D, Collin J: Durability of botulinum toxin injection for axillary hyperhidrosis. *Br J Surg* 92: 834-5 (2005).

MORBILIDADE E MORTALIDADE PELA CORTICOTERAPIA NO PÊNFIGO VULGAR

Carolina Gouveia; P. Filipe; V. Sousa Coutinho; J. L. Cirne de Castro
Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

RESUMO - Antes do advento da corticoterapia, o Pênfigo Vulgar era quase invariavelmente fatal. A utilização de corticosteróides sistémicos e, posteriormente, de agentes imunossupressores, acarretou melhoria substancial no prognóstico. No entanto, cedo se tornou evidente que a corticoterapia se acompanhava de efeitos secundários graves que contribuíam para morbilidade e mortalidade significativas. Os autores analisaram a evolução de 163 doentes internados por Pênfigo na Clínica Universitária de Dermatologia do Hospital de Santa Maria entre 1960 e 2004, submetidos a corticoterapia, em relação à taxa de mortalidade, causas de morte, efeitos secundários e respectiva relação com a dose de esteróides. As complicações *major* da terapêutica foram directamente dependentes da dose. Globalmente, o grupo das infecções foi o mais representativo (54,4%). As mortes foram imputáveis aos efeitos secundários da corticoterapia na maior parte dos casos (septicémia-5; pneumonia-5; tuberculose-2; enfarte agudo do miocárdio-2; acidente vascular cerebral-2; insuficiência cardíaca-1; hemorragia digestiva-1). Verificou-se tendência para decréscimo progressivo na mortalidade geral ao longo dos anos, provavelmente pela melhoria das condições de prevenção e terapêutica das complicações (27% de mortalidade de 1960 a 1969; 3% na década de 90 e 0% de 2000 a 2004). Os corticosteróides constituem, ainda hoje, terapêutica de primeira linha pela capacidade de reduzir rapidamente a actividade da doença. As terapêuticas imunossupressoras em monoterapia não são em regra utilizadas para induzir remissão nesta dermatose. A utilização de medidas sistemáticas de profilaxia das complicações previsíveis e um bom acompanhamento clínico nos doentes submetidos a doses elevadas de corticosteróides parecem ser a melhor estratégia para reduzir a morbilidade e mortalidade no Pênfigo Vulgar.

PALAVRAS-CHAVE - Pênfigo vulgar; Corticoterapia sistémica; Complicações da corticoterapia; Terapêutica adjuvante no pênfigo vulgar; Mortalidade no pênfigo.

MORBIDITY AND MORTALITY FROM STEROID THERAPY IN PEMPHIGUS VULGARIS

ABSTRACT - Before the advent of steroid therapy Pempfigus Vulgaris was almost invariably fatal. With systemic steroid therapy and, later on, the use of immunosuppressive agents, the prognosis improved dramatically, but patients have been plagued with the adverse effects of steroid treatment, which contribute to significant morbidity and mortality. The authors analysed the evolution of 163 inpatients treated in the University Clinic of Dermatology of Hospital de Santa Maria in Lisbon from 1960 to 2004, submitted to steroid therapy, concerning the mortality rate, causes of death, side effects and their relationship with steroid dosage. Major complications from steroid therapy were dose-dependent, infections being the most frequent (54,4%). Deaths were imputable to steroid therapy side-effects in most cases (septicaemia-5; pneumonia-5; tuberculosis-2; acute myocardial infarction-2; stroke-2; congestive heart failure-1; gastrointestinal bleeding-1). The overall mortality showed a decreasing trend along the years, probably as a consequence of improved conditions for prevention and treatment of complications (27% mortality from 1960 to 1969; 3% in the nineties and 0% from 2000 to 2004). At the present, systemic steroids are still the best established therapy for management of Pempfigus by their ability to rapidly reduce disease activity. Immunosuppressive agents are not generally used as monotherapy to induce remission

Artigo de Revisão

in this dermatosis. Therefore, systematic prophylactic measures addressed to expectable complications and a good clinical support for patients submitted to high-dose steroid therapy, seems to be the best strategy to reduce morbidity and mortality from pemphigus.

KEY-WORDS - *Pemphigus vulgaris; Corticosteroid therapy; Complications of steroid therapy; Adjuvant therapy in Pemphigus vulgaris; Mortality in Pemphigus.*

Correspondência:

Dr.^a Carolina Gouveia

Clínica Universitária de Dermatologia

Hospital de Santa Maria

Avenida Professor Egas Moniz

1649-035 Lisboa

Tel: 217805197/217961577

Fax: 217954447

Email: carolinafgouveia@gmail.com

INTRODUÇÃO

Antes dos anos 50, o pênfigo vulgar era quase invariavelmente fatal, com taxas de mortalidade que variavam entre 60 e 90%¹⁻³, colocando assim grandes desafios aos dermatologistas. Sem tratamento eficaz, a doença progredia por um período que variava de alguns meses a 5 anos na maioria dos casos⁴. As causas de morte prendiam-se essencialmente com a hipoalbuminemia (consequência das perdas transcutâneas e da limitação da ingestão proteica pelas lesões das mucosas), com alterações hidro-electrolíticas (sobretudo do sódio e cloro) e com as complicações infecciosas (que constituem, ainda hoje, importante causa de morte)^{5,6}. A introdução da corticoterapia sistémica e, mais tarde, de agentes imunossuppressores adjuvantes, condicionou melhoria acentuada do prognóstico, sendo a taxa de mortalidade actualmente inferior a 10%^{3,4,6,7}.

No entanto, cedo se tornou evidente que a utilização de corticosteróides sistémicos em doses elevadas e por períodos prolongados acarretava morbidade e mortalidade significativas³, que constituem actualmente a maior parcela das complicações associadas a esta dermatose⁸. No trabalho de revisão publicado por Rosemberg e col⁹, em que foram estudados 107 doentes com pênfigo tratados com esteróides, estimou-se que 77% dos óbitos estavam relacionados com a corticoterapia. O risco de infecções, que já era elevado, aumentou como consequência das profundas alterações nos mecanismos de imunidade celular e humoral induzidas pela corticoterapia. A este vieram juntar-se outros problemas como a diabetes, hemorragias digestivas, *facies*

cushingóide, edemas periféricos, perturbações psicológicas (euforia, depressão, psicose), osteoporose (sobretudo fracturas vertebrais por compressão e necrose asséptica da cabeça do fémur), problemas cardiovasculares (insuficiência cardíaca congestiva, hipertensão arterial), fenómenos tromboembólicos (desde a trombose venosa profunda dos membros inferiores complicada ou não por tromboembolismo pulmonar, até aos acidentes cerebrovasculares e trombose arterial mesentérica), miopatia proximal, complicações oftálmicas (catarata subcapsular posterior, úlcera dendrítica da córnea), para nomear apenas os mais frequentes e graves^{9,10}.

Nas últimas décadas temos assistido a uma pesquisa contínua no sentido de encontrar modalidades terapêuticas que permitam reduzir as doses necessárias de esteróides e que sejam mais eficazes. Os fármacos actualmente utilizados, geralmente imunossuppressores, são administrados em combinação com os corticosteróides, pelo que receberam a designação de adjuvantes³. De acordo com o mecanismo de acção, são classificados como imunossuppressores (azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato, ciclosporina, clorambucil e micofenolato de mofetil)^{2,4,8,9,11-18}, anti-inflamatórios (compostos de ouro, dapsona, antipalúdicos, associação de nicotinamida com tetraciclina)^{2,19,20} e procedimentos de imunomodulação (plasmaferese, fotofereze extracorporal, imunoglobulina endovenosa)^{2,3,21-27}. O início da sua administração varia com a gravidade do pênfigo^{11,28,29} e/ou com a preferência pessoal dos diferentes autores, podendo ocorrer na fase de ataque do tratamento^{6,8,12-15,23,30} ou mais tarde, aquando da instituição da terapêutica de manutenção^{2,31,32}. Estes agentes têm início de acção mais lento³ (com excepção da

plasmaferese, imunoglo-bulina endovenosa em alguns casos e utilização de bólus endovenosos de corticosteróides⁴⁾ e, isoladamente, não se têm mostrado capazes de induzir remissão, pelo menos nos casos de maior gravidade^{27,28}.

Assim, os corticosteróides continuam a ser terapêutica de primeira linha pela capacidade de reduzir rapidamente a actividade do pênfigo, embora tenham sofrido variações nos esquemas posológicos ao longo do tempo. Efectivamente, não tem sido fácil reunir consenso quanto à dose inicial de esteróides, ao escalonamento de doentes por grupos terapêuticos de acordo com a gravidade da dermatose, aos aumentos da dose para atingir controlo efectivo, bem como ao critério para se iniciar a redução progressiva do fármaco, na fase de manutenção. A maioria dos esquemas é empírica e baseada sobretudo na experiência clínica.

O presente estudo teve como objectivo analisar os processos de 163 doentes internados por pênfigo vulgar na Clínica Universitária de Dermatologia do Hospital de Santa Maria entre 1960 e 2004, submetidos a corticoterapia, em relação à mortalidade imputável à corticoterapia, causas de morte e morbilidade ocorridas durante o internamento.

DOENTES E MÉTODOS

Efectuou-se a revisão dos processos clínicos dos 163 doentes internados entre 1 de Janeiro de 1960 e 31 de Dezembro de 2004, tendo-se contabilizado um total de 247 internamentos. O diagnóstico baseou-se nas características clínicas e exame histopatológico de biópsias cutâneas em todos os casos e, a partir de 1979, também na imunofluorescência directa. Todos os doentes foram submetidos a terapêutica com prednisona em doses geralmente elevadas de início, reduzidas com critérios não uniformes ao longo do tempo. No pequeno número de casos em que foram utilizados esteróides diferentes da prednisona, as doses foram calculadas para o equivalente neste corticóide. Cerca de metade dos doentes (82) foram medicados com imunossuppressores (sobretudo azatioprina na dose de 150 mg/dia, mas também metotrexato e ciclofosfamida), quer inicialmente (27 casos) quer aquando da redução da prednisona (55 casos).

Registaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade no primeiro internamento, peso, doses inicial, máxima, média e cumulativa de prednisona, complicações atribuídas à corticoterapia que motivaram intervenção terapêutica e causas de morte. Excluíram-se todos os

casos em que o óbito não esteve relacionado com complicações da terapêutica.

Para comparação estatística entre os diferentes grupos utilizaram-se os testes *t-student* e *Mann-Whitney*. Os efeitos secundários observados podem quase exclusivamente ser atribuídos à corticoterapia uma vez que não houve diferença estatística significativa entre os grupos medicados com esteróide isoladamente e com esteróide e imunossupressor.

RESULTADOS

A amostra foi constituída por 54 homens e 63 mulheres, com 1 *ratio* masculino/feminino de 0,49. A média etária no 1º internamento foi de 57,3 anos, variando entre 36 e 92. Todos os doentes eram de raça branca. A taxa de mortalidade cifrou-se em 13%. Faleceram 22 doentes, 15 (68%) no 1º internamento e 7 (32%) nos subsequentes. A taxa de morbilidade correspondeu a 66% (108 de 163 doentes) se considerarmos apenas o 1º internamento e a 70% (173) em relação ao total de 247 internamentos.

Ao longo das décadas, as doses inicial e média de prednisona variaram, como se pode constatar pela consulta do Quadro I.

Quadro I

DOSE MÉDIA DE PREDNISONA (mg) EM DIFERENTES DÉCADAS			
Década	N	Dose de Prednisona (mg) (média e desvio padrão)	
		Inicial	Média
1960-69	47	87 ± 45	70 ± 41
1970-79	68	149 ± 66	104 ± 48
1980-89	68	164 ± 90	124 ± 60
1990-99	48	114 ± 69	92 ± 52
2000-04	16	85 ± 54	67 ± 27

No que se refere à morbilidade atribuída à corticoterapia, o grupo das infecções reuniu a esmagadora maioria dos casos (65%). Individualmente, a diabetes mellitus foi a complicação mais frequente, seguindo-se a osteoporose, candidíase oral, pneumonia e hipertensão arterial. As complicações associadas à corticoterapia encontram-se resumidas no Quadro II.

Compararam-se as doses máxima, média e cumulativa de prednisona administrada aos doentes que sofreram complicações da corticoterapia com a dose

Artigo de Revisão

administrada aos doentes sem morbilidade. As doses foram inequivocamente mais elevadas no 1º grupo, tendo a diferença sido estatisticamente significativa (Quadros III, IIIa e IIIb).

Quadro II

MORBILIDADE INDUZIDA PELA CORTICOTERAPIA		
Morbilidade	Total Internamentos (274)	Total Doentes (163)
Diabetes	64	35
Osteoporose	43	18
Candidíase Oral	44	30
Pneumonia	35	23
Hipertensão Arterial	31	16
Infecções Cutâneas	26	15
Septicémia	23	17
Depressão	21	14
Gastrite	21	15
Insuficiência Cardíaca	14	8
Infecções Vias Urinárias	13	8
Psicose	13	9

Quanto à mortalidade, durante o período de estudo verificou-se redução progressiva da respectiva taxa que foi de 26% na década de 60, 3% nos anos 90 e de 0% no período decorrido entre 2000 e 2004 (Quadro IV).

No total de 247 internamentos contabilizaram-se 22 óbitos (Quadro V), cujas causas foram: septicémia (5 casos), pneumonia (5), tuberculose (2), enfarte agudo do miocárdio (2), acidente cerebrovascular (2), hemorragia digestiva alta (2), tromboembolismo pulmonar (1), coma hiperosmolar por diabetes *mellitus* (1), insuficiência cardíaca congestiva (1) e suicídio (1) no contexto de crise psicótica.

Comparando-se novamente as doses máxima, média e cumulativa de prednisona em relação ao grupo de doentes falecidos e não falecidos, verificaram-se valores mais elevados no 1º grupo; no entanto, a diferença entre os grupos não foi estatisticamente significativa (Quadros VI, VIa e VIb).

Quando se estudou a idade como factor prognóstico, constatou-se que a média etária dos doentes que faleceram foi de 59 anos e a dos que não faleceram de 57 anos; uma vez mais, a diferença não foi estatisticamente significativa (Quadro II).

Quadro III

MÉDIA DAS DOSES MÁXIMAS DE PREDNISONA EM 163 DOENTES				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Com morbilidade	180,4	190	77,0	108
Sem morbilidade	114,7	120	74,1	55
TOTAL				163
	p<0,001	p<0,001		

Quadro IIIa

DOSE MÉDIA DE PREDNISONA EM 163 DOENTES				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Com morbilidade	117,9	113,7	44,8	148
Sem morbilidade	79,0	80,3	47,2	15
TOTAL				163
	p<0,001	p<0,001		

Quadro IIIb

DOSE CUMULATIVA DE PREDNISONA EM 163 DOENTES				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Com morbilidade	8 196,2	7 061,3	5 932,8	148
Sem morbilidade	3 883,2	2 795,0	10 114,3	15
TOTAL				163
	p<0,001	p<0,001		

Quadro IV

MORTES E MORBILIDADE NAS DIFERENTES DÉCADAS NO 1º INTERNAMENTO					
Década	N	Mortalidade		Morbilidade	
1960-69	27	7	26%	20	74%
1970-79	43	4	9%	30	70%
1980-89	41	3	7%	32	78%
1990-99	38	1	3%	18	47%
2000-04	14	0	0	8	57%

Quadro V

CAUSAS DE MORTE EM 247 INTERNAMENTOS	
Septicémia	5
Pneumonia	5
Tuberculose	2
Enfarte Agudo Miocárdio	2
Acidente Cerebrovascular	2
Hemorragia Digestiva Alta	2
Tromboembolismo Pulmonar	1
Coma Hiperosmolar	1
Insuficiência Cardíaca	1
Suicídio	1
TOTAL	22

DISCUSSÃO

Ocorreram complicações em 70% dos internamentos, e estas foram inequivocamente dependentes da dose de prednisona administrada. Globalmente, as infecções foram a complicação mais frequente, seguindo-se a diabetes, as doenças cardiovasculares e a osteoporose; estes resultados não diferem substancialmente dos de outros estudos publi-

cados, quer internacionalmente, quer em Portugal, onde foram publicados trabalhos de revisão em 1983 (*Fernanda Sachse e col*)²⁹, 1994 (*Cirne de Castro e col*)²⁸ e em 1996 (*Henriqueta Cunha e col*)³³. No estudo realizado por *Lever e White* em 1963³⁴, em que foram avaliados 46 doentes seguidos durante 11 anos, as principais complicações foram a diabetes (21), infecções (18), alterações mentais (16) e fracturas vertebrais (12). No estudo de revisão de *Roseberg*⁹ (1976), que analisou 107 doentes tratados com corticosteróides, as complicações por ordem decrescente de frequência foram: infecções, complicações gastrointestinais (hemorragia digestiva, úlcera ou perfuração), diabetes, complicações psiquiátricas, osteoporose e alterações cardiovasculares. Já no estudo publicado em 1987 por *Aberer e col*¹² (37 doentes tratados com associação corticosteroide-azatioprina), a principal complicação atribuída à corticoterapia foi a osteoporose (72%), seguindo-se a diabetes, hipertensão arterial, cataratas e úlcera péptica. Curiosamente, a incidência de complicações infecciosas foi extremamente reduzida, o que é atribuído pelos autores, em parte, à associação com o imunossupressor. Num estudo retrospectivo mais recente, realizado no Brasil por *Fernandes e Perez*, avaliaram-se 71 doentes com pênfigo vulgar e foliáceo submetidos a corticoterapia isoladamente; as complicações imputáveis à terapêutica foram dependentes da dose administrada e sobreponíveis às nossas: infecções (90%), HTA (17%) e diabetes (14%)³⁵.

A taxa de mortalidade geral foi de 13%, tendo-se verificado tendência decrescente ao longo dos anos. Para tal terão provavelmente contribuído factores como diagnóstico e terapêutica mais precoces, bem como melhoria das condições de profilaxia e controlo das complicações, mais do que a utilização de diferentes esquemas posológicos, o que é evidenciado pela consulta dos Quadros I e IV. Efectivamente, não houve relação significativa com a dose administrada, embora tenha ocorrido tendência para mortalidade mais elevada nos doentes submetidos a doses mais altas, paralelamente ao publicado por outros autores⁷.

Artigo de Revisão

Quadro VI

MÉDIA DA DOSE MÁXIMA DE PREDNISONA NO 1º INTERNAMENTO				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Vivos	165,6	150	128,7	148
Mortos	174,0	160	91,0	15
TOTAL				163
	p<0,805	p<0,540		

Quadro VIa

DOSE MÉDIA DE PREDNISONA NO 1º INTERNAMENTO				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Vivos	101,8	102,8	47,1	148
Mortos	133,7	131,8	68,1	15
TOTAL				163
	p<0,018	p<0,051		

Quadro VIb

DOSE CUMULATIVA DE PREDNISONA NO 1º INTERNAMENTO				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Vivos	6 862	5 515	5 800	148
Mortos	5 545	3 930	5 464	15
TOTAL				163
	p<0,401	p<0,318		

Quadro VII

IDADE MÉDIA DOS DOENTES NO 1º INTERNAMENTO				
	Dose de prednisona (mg)			
	Média	Mediana	Desvio Padrão	N
Vivos	57,1	57,5	16,1	148
Mortos	59,9	54,0	15,8	15
TOTAL				163
	p<0,513	p<0,671		

Na presente série, a idade não constituiu factor prognóstico. Um trabalho histórico publicado por Savin em 1979⁵, onde é feita a análise das causas de morte por pênfigo e penfigóide em 210 doentes tratados com

corticosteróides sistémicos, sugeria que os indivíduos mais idosos tendiam a falecer mais precocemente após o início da corticoterapia, de causas como broncopneumonia e tromboembolismo pulmonar, que já eram causas habi-

tuais de morte antes da era dos esteróides; os indivíduos mais jovens, por outro lado, tendiam a falecer mais tardiamente, após controlo da dermatose, de complicações de úlcera péptica e diabetes, atribuídas à corticoterapia prolongada. No nosso trabalho não foi possível confirmar esta tendência, o que se deve provavelmente ao menor número de óbitos.

Neste estudo as infecções representaram mais de metade das causas de morte, sendo o pulmão e o sangue os órgãos mais frequentemente atingidos, o que também se tem verificado noutras séries^{5,7,9,34,36}. Não deixa de ser interessante a constatação de que antes da introdução da corticoterapia, a sépsis e as infecções pulmonares contavam-se já entre as principais causas de morte nos doentes com pênfigo⁷. Ao longo das décadas não parece ter havido diferença considerável no que concerne às causas de morte. Em 1963, Lever publicou uma revisão (46 doentes seguidos durante 11 anos) em que as causas de morte por corticoterapia foram as infecções (sépsis e pielonefrite: 2 casos), hemorragias digestivas (2), acidose diabética (1) e embolia pulmonar (1)³⁴. Outra revisão mais recente, do mesmo autor (84 doentes entre 1961 e 1982)³⁶, refere a ocorrência de 6 casos fatais (2 peritonites, 2 sépsis, 1 coccidioidomicose e 1 enfarte agudo do miocárdio); naquele estudo o autor salientava a ausência de mortalidade imputável à corticoterapia a partir de 1976, o que atribuía a uma profilaxia mais eficaz das complicações que passava, por exemplo, pelo tratamento dos doentes em ambulatório, mesmo com doses elevadas de esteróides, para evitar a emergência de infecções nosocomiais. No trabalho de Herbst e Bystrin⁷ referente a 40 doentes seguidos entre 1983 e 1993, submetidos maioritariamente a corticoterapia isolada, a mortalidade foi de 5%, por sépsis.

No que respeita a corticoterapia, não existe ainda hoje consenso quanto ao esquema posológico "ideal", tendendo-se para uma abordagem individualizada. É prática corrente a utilização de terapêuticas adjuvantes, não só com imunossuppressores, como também com anti-inflamatórios e medidas de imunossupressão (como a plasmáfereze, utilização de imunoglobulina endovenosa e, mais recentemente, do anticorpo monoclonal anti-cd20, rituximab^{37,38}). No entanto, não existem estudos prospectivos controlados que demonstrem o real benefício destes agentes e permitam estabelecer protocolos definidos. A maior parte dos trabalhos publicados não permite estabelecer comparações fidedignas, o que se deve a uma multiplicidade de factores. Em primeiro lugar, a raridade do pênfigo é responsável pelo reduzido número de doentes que integra a maioria dos estudos; torna-se assim difícil tirar conclusões estatisticamente válidas. Por outro

lado, os doentes tratados com adjuvantes são submetidos, na esmagadora maioria dos casos, a corticoterapia sistémica simultânea, o que implica que tenha de ser feita comparação entre os efeitos terapêuticos obtidos e aqueles que se esperariam da corticoterapia isolada; infelizmente, essa informação é quase sempre omissa nos trabalhos publicados. Importa ainda referir que se tem verificado de forma empírica tendência para diminuição da gravidade do pênfigo ao longo das últimas décadas independentemente da terapêutica realizada, o que pode conduzir à percepção menos correcta de que as terapêuticas mais recentes são mais eficazes². Muitos adjuvantes, sobretudo os mais recentes, nomeadamente o micofenolato de mofetil, a imunoglobulina endovenosa e o rituximab são particularmente onerosos, pelo que estão (ou estarão, no caso do rituximab) indicados para os casos cortico-resistentes ou multirresistentes em relação a terapêuticas mais convencionais.

Em conclusão, a adopção sistemática de medidas de profilaxia e um bom acompanhamento clínico dos doentes submetidos a corticoterapia, lidando precoce e eficazmente com as respectivas complicações parece ser, ainda hoje, a melhor estratégia para reduzir a morbidade e mortalidade no pênfigo vulgar.

BIBLIOGRAFIA

1. Carson PJ, Hameed A, Ahmed AR: Influence of treatment on the clinical course of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 34: 645-52 (1996).
2. Bystrin JC: Adjuvant Therapy of Pemphigus. *Arch Dermatol* 120: 941-51 (1984).
3. Bystrin JC, Steinman NM: The adjuvant Therapy of Pemphigus - An Update. *Arch Dermatol* 132: 203-12 (1996).
4. Stanley JR: Therapy of Pemphigus Vulgaris *Arch Dermatol* 135: 76-7 (1999).
5. Savin JA: The events leading to death of patients with pemphigus and pemphigoid. *Br J Dermatol* 101: 521-34 (1979).
6. Felner MJ, Sapadin AN: Current Therapy of Pemphigus Vulgaris. *The Mount Sinai Journal of Medicine* 64: 268-78 (2001).
7. Herbst A, Bystrin JC: Patterns of remission in pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 42: 422-7 (2000).
8. Fleischli ME, Valek RH, Pandya AG: Pulse intravenous cyclophosphamide therapy in Pemphigus: *Arch Dermatol* 135: 57-61 (1999).
9. Rosenberg FR, Sanders S, Nelson CT: Pemphigus A 20-year review of 107 patients treated with corticos-

Artigo de Revisão

- teroids. *Arch Dermatol* 112: 962-70 (1976).
10. Reggiani V, Porro AM, Alonso CR, Dias A, Almeida FA: Catarata subcapsular posterior em pacientes com pênfigo e penfigóide tratados com corticoterapia oral. *An Bras Dermatol* 79: 539-45 (2004).
 11. Lever WF: Pemphigus and pemphigoid. A review of the advances made since 1964. *J Am Acad Dermatol* 1: 2-31 (1979).
 12. Aberer W, Wolff-Schreiner EC, Stingl G, Wolff K: Azathioprine in the treatment of pemphigus vulgaris. A long term follow-up. *J Am Acad Dermatol* 16: 527-33 (1987).
 13. Smith TJ, Bystrin JC: Methotrexate as an adjuvant treatment for Pemphigus Vulgaris. *Arch Dermatol* 135: 1275-6 (1999).
 14. Shah N, Green AR, Elgart GW, Kerdel F: The use of chlorambucil with prednisone in the treatment of pemphigus. *J Am Ac Dermatol* 42: 85-8 (2000).
 15. Enk AH, Knop J: Mycophenolate is effective in the treatment of Pemphigus Vulgaris. *Arch Dermatol* 135: 54-6 (1999).
 16. Nousari HC, Anhalt GJ: The Role of Mycophenolate Mofetil in the management of Pemphigus. *Arch Dermatol* 135: 853-4 (1999).
 17. Bystrin JC: Is Mycophenolic acid effective for the treatment of Pemphigus? *Arch Dermatol* 135: 854 (1999).
 18. Bredlich R-O, Grundmann-Kollmann M, Behrens S, Kerscher M, Peter RU: Mycophenolate mofetil monotherapy for pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 141: 934 (1999).
 19. Alpsy E, Yilmaz E, Basaran E, Yazar S, Cetin L: Is the combination of tetracycline and nicotinamide alone effective in Pemphigus? *Arch Dermatol* 131: 1339-40 (1995).
 20. Chaffins ML, Collison D, Fivenson DP: Treatment of pemphigus and linear IgA dermatosis with nicotinamide and tetracycline: A review of 13 cases. *J Am Acad Dermatol* 28: 998-1000 (1993).
 21. Tan-Lim R, Bystrin JC: Effect of plasmapheresis therapy on circulating levels of pemphigus antibodies. *J Am Acad Dermatol* 22: 35-40 (1990).
 22. Turner MS, Sutton D, Sauder DN: The use of plasma-pheresis and immunosuppression in the treatment of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 43: 1058-64 (2000).
 23. Colonna L, Cianchini G, Frezzolini A, De Pità O, Di Lella G, Puddu P: Intravenous immunoglobulins for pemphigus vulgaris: adjuvant or first choice therapy? *Br J Dermatol* 138: 1091-2. (1998).
 24. Jolles S, Hughes J, Whittaker S: Dermatological uses of high-dose intravenous immunoglobulin. *Arch Dermatol* 134: 80-6 (1998).
 25. Engineer L, Bhol KC, Ahmed AR: Analysis of current data on the use of intravenous immunoglobulins in management of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 43: 1049-57 (2000).
 26. Bystrin JC, Jiao D, Natow S: Treatment of pemphigus with intravenous immunoglobulin. *J Am Acad Dermatol* 47: 358-63 (2002).
 27. Harman KE, Albert S, Black MM: Guidelines for the management of pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 149: 926-37 (2003).
 28. Cirne de Castro JL, Freitas JP, Filipe P, Marcos R, Santa Marta A: Tratamento do Pênfigo. As normas da arte ou a arte de não ter normas. *Trab Soc Port Derm Venm* LII(1): 5-16 (1994).
 29. Sachse MF, Brizido E, Sousa Coutinho V, Marques Gomes MA, Norton Brandão F: Pênfigos: estudo comparativo de diferentes esquemas terapêuticos. *Trab Soc Port Derm Venm* XLI(2): 117-27 (1983).
 30. Werth VP: Treatment of Pemphigus Vulgaris with brief, high-dose intravenous glucocorticoids. *Arch Dermatol* 132: 1435-9 (1996).
 31. Ahmed A R, Moy R: Death in pemphigus. *J Am Acad Dermatol* 7: 221-8 (1982).
 32. Ratnam KV, Phay KL, Tan CK: Pemphigus therapy with oral prednisolone regimens. A 5-year study. *Int J Dermatol* 29: 363-7 (1990).
 33. Cunha HM, Vieira R, Dias MM, Assis Pacheco F: Pênfigo. Revisão de 36 Casos. *Trab Soc Port Derm Venm* LIV(2): 103-10 (1996).
 34. Lever WF, White H: Treatment of pemphigus with corticosteroids. *Arch Dermatol* 132: 52-67 (1963).
 35. Fernandes NC, Perez M: Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: experience with 71 patients over a 20 year period. *Rev Inst Med Trop S Paulo* 43: 33-6 (2001).
 36. Lever WF, Schaumburg-Lever G: Treatment of Pemphigus vulgaris. Results obtained in 84 patients between 1961 and 1982. *Arch Dermatol* 120: 44-7 (1984).
 37. El Tal AK, Posner MR, Spigelman Z, Ahmed AR: Rituximab: A monoclonal antibody to CD20 used in the treatment of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 55(3): 449-59 (2006).
 38. Ahmed AR, Spigelman Z, Cavacini LA, Posner MR: Treatment of pemphigus vulgaris with rituximab and intravenous immune globulin. *N Engl J Med* 355(17): 1772-9 (2006).

TRATAMENTO DA PSORÍASE COM ETANERCEPT: REVISÃO DE 39 CASOS

Vasco Serrão, Pedro Ponte, Filipa Rocha Páris, Margarida Apetato, Ana Ferreira
Serviço de Dermatologia, Hospital dos Capuchos, Lisboa

RESUMO - Introdução: A utilização de novas terapêuticas biológicas para a psoríase está associada ao crescente conhecimento dos aspectos imunológicos que caracterizam esta patologia. O etanercept é uma proteína de fusão com atividade contra o factor de necrose tumoral- α , uma citocina com reconhecido papel na patogénese da psoríase. A eficácia e o perfil de segurança desta terapêutica são já conhecidos, estando o seu uso habitualmente reservado a situações clínicas graves com resistência a outros tratamentos sistémicos, ou quando existam efeitos secundários ou contra-indicações para os mesmos. Apresenta ainda uma boa eficácia na psoríase artropática. Métodos: Apresenta-se uma revisão de 39 casos de utilização de etanercept na psoríase. Todos os doentes tinham doença moderada a grave no início da terapêutica (PASI superior a 10), apresentando resistência ou contra-indicações para as restantes terapêuticas sistémicas. Faz-se uma caracterização epidemiológica dos doentes, das terapêuticas prévias, da eficácia (PASI inicial, as 12 e as 24 semanas) e efeitos secundários. Faz-se ainda a avaliação do sub-grupo de 19 doentes com psoríase artropática. Comentário: Na nossa experiência, o etanercept demonstrou ser uma terapêutica eficaz, com resposta rápida. Foi observada uma eficácia superior da dosagem 50mg em comparação com os 25mg, já descrita na literatura. A avaliação no subgrupo de doentes com psoríase artropática revelou também elevada eficácia, com redução das queixas articulares na totalidade dos doentes. A terapêutica foi em geral bem tolerada, não tendo havido na nossa série nenhum efeito secundário grave.

PALAVRAS-CHAVE - Etanercept; Psoríase; Psoríase Artropática.

TREATMENT OF PSORIASIS WITH ETANERCEPT: REVIEW OF 39 PATIENTS

ABSTRACT - Introduction: The use of new biological therapies in psoriasis is associated with the growing knowledge of the immunological aspects of the disease. etanercept is a fusion protein with activity against tumour necrosis factor- α , a cytokine which is clearly involved in the pathogenesis of psoriasis. The efficacy and safety profile of etanercept is already established, with its use being reserved to severe patients with failure or side effects to conventional therapies. The efficacy in psoriatic arthritis has also been demonstrated. Methods: Review of 39 patients with plaque psoriasis, treated with etanercept in our hospital. All the patients had moderate to severe disease (PASI > 10) and resistance or significant side-effects with conventional systemic therapies. We evaluated prior therapies, efficacy of etanercept and side effects. We performed an evaluation of the subgroup of 19 patients with psoriatic arthritis. Discussion: In our experience, etanercept is an effective therapy in plaque psoriasis, with rapid disease response. The difference in efficacy at 12 weeks was observed, favouring the 50mg twice a week over the 25mg dose. The subgroup of patients with psoriatic arthritis had a good clinical response, with rapid improvement of the articular complaints. The therapy was well tolerated, with no serious side effects in our series.

KEY-WORDS - Etanercept; Psoriasis; Psoriatic Arthritis.

Artigo de Revisão

Correspondência:

Dr. Vasco Vieira Serrão

Serviço de Dermatologia

Hospital dos Capuchos

Alameda Santo António dos Capuchos

1150 314 Lisboa

Tel.: 213136300

Fax: 213136380

E-mail: vvsferreira@netcabo.pt

INTRODUÇÃO

A psoríase é uma doença com profundo impacto psicossocial, em especial nas suas formas graves^{1,2}. As terapêuticas sistémicas convencionais (acitretina, ciclosporina, metotrexato) e a fototerapia têm contra-indicações específicas e potenciais riscos de efeitos secundários a longo prazo³⁻⁷. A utilização de novas terapêuticas biológicas para a psoríase está associada ao crescente conhecimento dos aspectos imunológicos que caracterizam esta patologia⁸.

O etanercept é uma proteína de fusão com actividade contra o factor de necrose tumoral- α (TNF- α), uma citocina com reconhecida actividade na psoríase⁹. A sua eficácia no tratamento da psoríase foi já demonstrada, na dose de 25mg ou de 50mg duas vezes por semana⁹⁻¹¹. A dose de 50mg revelou-se mais eficaz no controlo inicial da doença e a redução de dose às 12 semanas para 25mg não está associada à perda de eficácia¹⁰. O seu uso está habitualmente reservado às situações clínicas graves com resistência a outras terapêuticas sistémicas, ou quando existam efeitos secundários ou contra-indicações para as mesmas¹². A sua utilização na psoríase artropática demonstrou uma boa eficácia clínica, com melhoria dos sintomas e inibição da progressão da doença, confirmada radiologicamente^{13,14}.

MATERIAL E MÉTODOS

I - População Estudada

Estudo retrospectivo, com revisão dos processos clínicos da totalidade dos doentes com psoríase tratados com etanercept por período igual ou superior a 12 semanas, no Hospital do Desterro, até Outubro de 2006.

Foram estudados 39 doentes com doença moderada a grave no início da terapêutica (*Psoriasis Area and Severity Index* - PASI superior a 10), que apresentavam

resistência ou contra-indicações para as restantes terapêuticas sistémicas.

Antes do início da terapêutica foi excluída:

- Doença infecciosa (em particular hepatite B e C, infecção VIH e tuberculose activa ou latente) através de avaliação analítica, prova de Mantoux e radiografia de tórax;
- Gravidez na população feminina;
- Doença neoplásica prévia ou actual, doença desmielinizante do sistema nervoso central ou insuficiência cardíaca, através de dados anamnésicos e avaliação clínica.

II - Parâmetros de Avaliação

Foi efectuado um estudo retrospectivo, cuja avaliação inicial incluiu dados epidemiológicos e caracterização da doença (forma de apresentação, tempo de evolução, terapêuticas prévias, envolvimento articular e PASI inicial). A evolução da dose de etanercept foi analisada, dado ter havido doentes com alterações da dosagem.

Utilizámos como critério principal da avaliação da eficácia terapêutica o PASI 75 (melhoria PASI = 75% face à observação inicial) às 12 semanas, tendo sido também analisados o PASI 50 e PASI 90. A análise da eficácia às 24 semanas foi possível em apenas 18 doentes. Dos restantes 21 doentes, 17 não tinham ainda alcançado as 24 semanas e 4 tinham abandonado a terapêutica. Foram ainda avaliadas as terapêuticas concomitantes, efeitos secundários, reacções locais e infecções. Na comparação de eficácia entre os grupos foi utilizado o teste do qui-quadrado, para um nível de significância de 95%.

Nos doentes com envolvimento artropático foi ainda efectuada a análise subjectiva da evolução dos sintomas articulares. Os doentes foram questionados às 12 semanas relativamente à evolução das suas queixas articulares desde o início da terapêutica, sendo as respostas classificadas numa das seguintes categorias:

ausência de melhoria, melhoria ligeira, melhoria moderada, melhoria quase total ou melhoria total.

RESULTADOS

I - Avaliação global

Durante o período estudado, 39 doentes com o diagnóstico de psoríase em placas completaram pelo menos 12 semanas de terapêutica biológica com etanercept (Quadro I). A idade média foi de 43 anos, com idades entre os 22 e os 69 anos (Fig. 1). Dos 39 doentes, 25 eram do sexo masculino e 14 do sexo feminino (Fig. 2), tendo 19 doentes o diagnóstico de psoríase artropática (49%) (Fig. 3). O tempo médio de evolução da psoríase foi de 21 anos, tendo a maioria dos doentes efectuado múltiplas terapêuticas prévias (Fig. 4). A fototerapia (PUVA), ciclosporina e retinóides sistémicos foram as terapêuticas utilizadas com maior frequência, tendo 50% sido tratados previamente com metotrexato (Fig. 5)

Quadro I

CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO	
Idade Média	43 (±12)
Idade Máx/Min	22-69 anos
Duração Média da Doença	21 anos (±10.1)
Duração da Doença (Máx-Min)	2-48 anos
Média PASI inicial	24.1

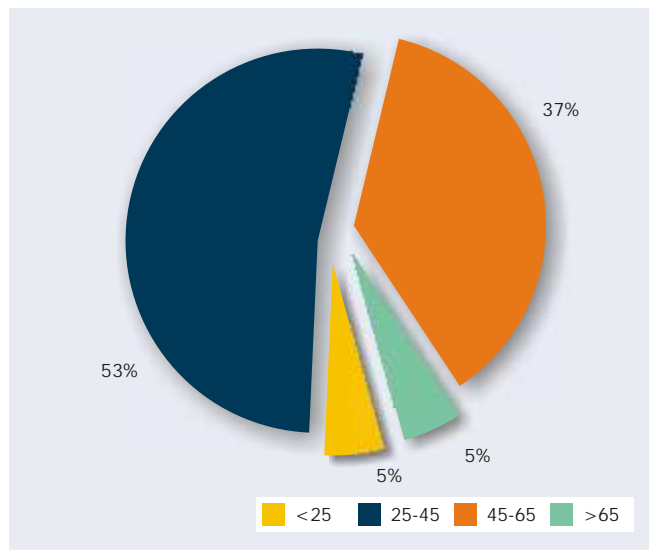


Fig. 1 - Distribuição etária.

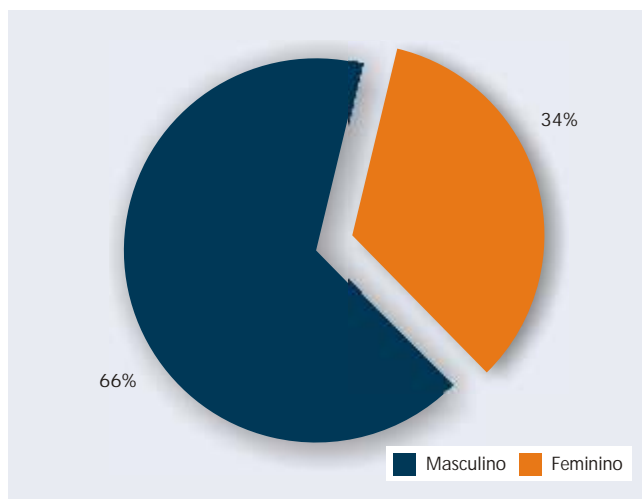


Fig. 2 - Distribuição por sexos.

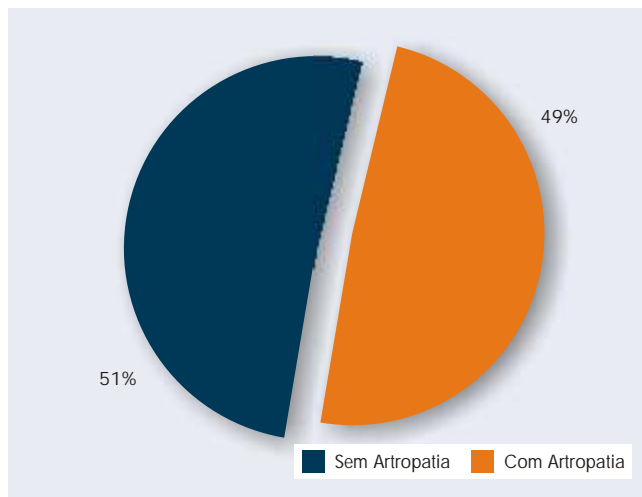


Fig. 3 - Presença de artropatia.

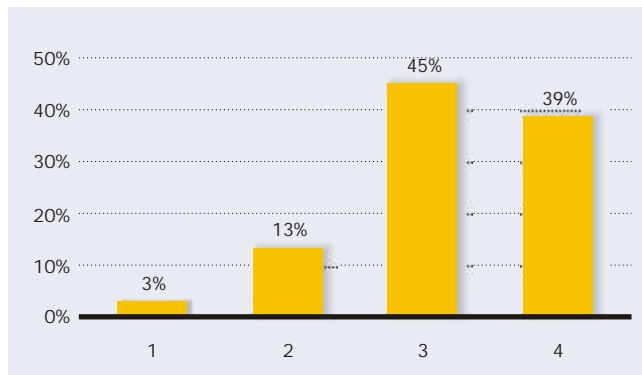


Fig. 4 - Terapêuticas prévias.

Artigo de Revisão

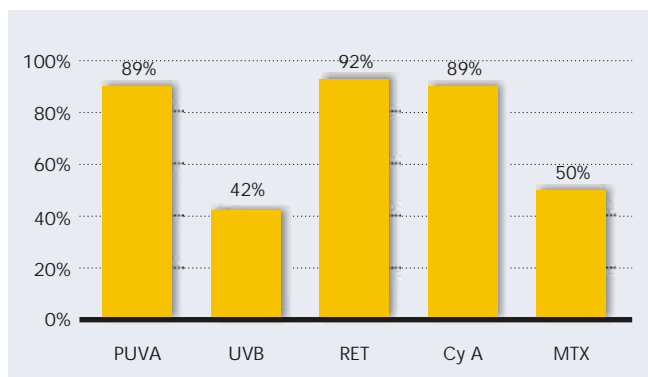


Fig. 5 - Número de terapêuticas prévias por doente.

A maioria dos doentes (25 doentes, 64%) iniciou tratamento com etanercept 25 mg SC duas vezes por semana (Fig. 6), tendo em quatro casos sido aumentada a dose para 50 mg duas vezes por semana ao final de 12 semanas. Dos 14 doentes que iniciaram com a dose de 50 mg duas vezes por semana, quatro reduziram para 25 mg às 12 semanas de tratamento (Quadro II).

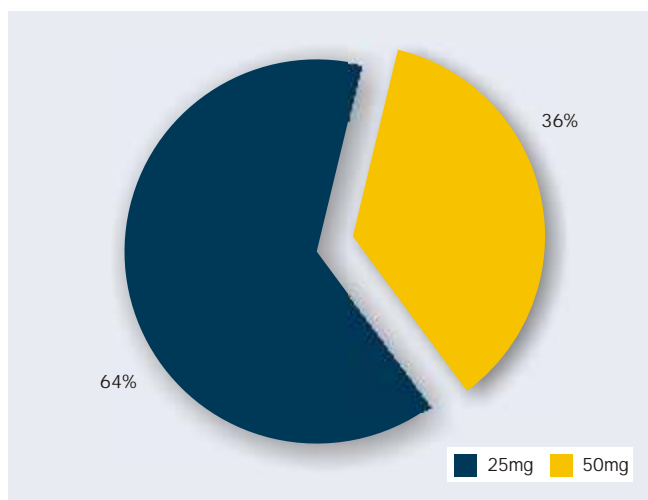


Fig. 6 - Distribuição da dose terapêutica inicial.

Na avaliação da resposta ao tratamento, 47% dos doentes do grupo que iniciou tratamento com 25mg e 58% do grupo dos 50mg atingiram PASI 75 às 12 semanas (Quadro III). A diferença não é estatisticamente significativa, dado o número reduzido de doentes. Esta diferença é mais acentuada quando avaliamos o PASI 90 (melhoria do PASI $\geq 90\%$ face à avaliação inicial), com 14% no grupo 25mg versus 29% dos doentes no grupo 50mg (Fig. 7).

Quadro II

EVOLUÇÃO DA DOSE E DURAÇÃO DO TRATAMENTO		
Dose	Nº doentes	Tempo Tratamento média semanas (máx / mín)
25mg	18	38 (12-126)
50mg	10	16 (12-28)
25 → 50mg	7	41 (16-114)
50 → 25mg	4	22 (16-24)

Quadro III

DOENTES QUE ATINGEM PASI 75		
	25mg	50mg
12 semanas (n=39)	47%	58%
24 semanas (n=18)	66%	100%

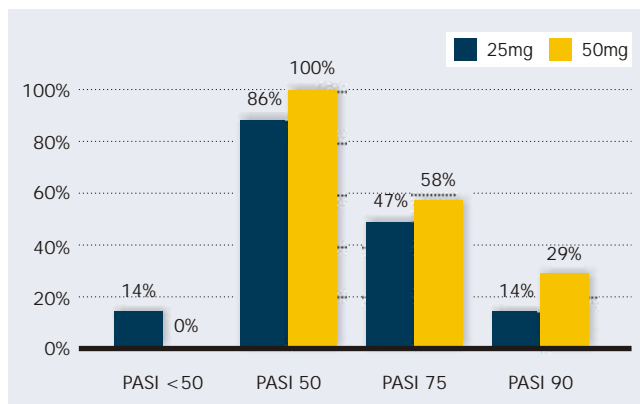


Fig. 7 - Distribuição da redução do PASI às 12 semanas.

Quando avaliamos os cinco doentes (13% do total) que não atingiram o PASI 50 (melhoria do PASI $\geq 50\%$ face à avaliação inicial) às 12 semanas, todos pertenciam ao grupo que iniciou terapêutica com 25mg. Neste grupo a redução média do PASI foi de 31%, tendo sido aumentada a dosagem para 50mg em dois doentes, interrompida a medicação em dois doentes e mantida a dose de 25 mg até às 24 semanas num doente. A evolução destes doentes está descrita no Quadro IV, salientando-se o doente que manteve a mesma dose e atingiu PASI 50 às 24 semanas. No grupo dos 50mg, a totalidade dos doentes atingiu PASI 50 às 12 semanas (Fig. 7).

Às 12 semanas, 7 doentes do grupo 25mg aumentaram a dose para 50mg. Dois destes doentes tinham

tido uma redução do PASI inferior a 50%, e a sua evolução foi descrita previamente. Os restantes cinco doentes tiveram respostas de redução entre os 50% e os 75% às 12 semanas e a dose foi aumentada numa tentativa de melhorar a eficácia. Destes 5 doentes que atingiram as 24 semanas, todos obtiveram uma melhoria significativa face às 12 semanas, com uma redução média do PASI de 78%, tendo um dos doentes atingido PASI 90.

A avaliação da resposta às 24 semanas foi possível em 15 doentes no grupo dos 25mg e apenas em três no de 50mg. Às 24 semanas, 66% dos doentes no grupo 25mg atingiram o PASI 75 (face aos 47% às 12 semanas) e todos os doentes do grupo 50mg alcançaram o PASI 90 (Fig. 8 e Quadro III).

Durante o tratamento com etanercept, 21% dos doentes utilizaram medicação concomitante (Quadro V). Cinco doentes fizeram tratamento sistémico (acitretina, metotrexato ou ciclosporina) em doses decrescentes durante a fase inicial do tratamento, como transição para o efeito terapêutico do etanercept. Em quatro doentes foi necessário fazer após as 12 semanas outra terapêutica concomitante para atingir um controlo óptimo da psoríase, embora todos tivessem obtido às 12 semanas uma redução do PASI superior a 50%. A acitretina foi

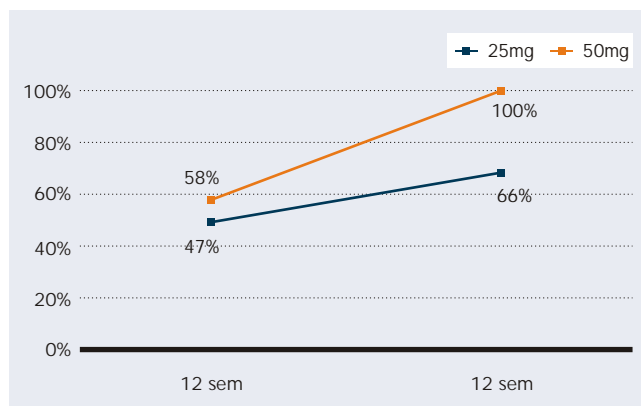


Fig. 8 - Distribuição dos doentes que atingiram PASI 75 às 12 e 24 semanas.

utilizada transitoriamente em 3 doentes, por lesões hiperqueratósicas palmo-plantares. Um doente do grupo 25mg, com PASI 50 às 12 semanas, iniciou fototerapia com PUVA com excelente resposta clínica, atingindo PASI 90 às 24 semanas. Não houve neste grupo diferenças nos efeitos secundários reportados.

Quanto à duração total da terapêutica, à data da conclusão do estudo os doentes no grupo dos 25mg

Quadro IV

DOENTES QUE NÃO ATINGIRAM PASI 50 ÀS 12 SEMANAS				
Sexo	Dose Inicial	PASI Inicial	Redução PASI 12 sem	Evolução
M	25 mg	10,5	40%	Manteve 25 mg. Redução do PASI > 50% às 24 s
F	25 mg	16,1	13%	Aumento para 50 mg, com melhoria às 20 semanas. Interrompeu por gravidez
M	25 mg	35,1	23%	Aumentou para 50 mg sem melhoria às 24 semanas. Interrompeu tratamento
M	25 mg	11,4	47%	Interrompeu tratamento
F	25 mg	29,7	32%	Interrompeu tratamento

Quadro V

TERAPÊUTICA CONCOMITANTE		
	No início da terapêutica	Durante a terapêutica
Acitretina	1	3*
Metotrexato	3	-
Ciclosporina	1*	-
Fototerapia	-	1

*Um doente efectuou terapêutica concomitante no início e durante a terapêutica

tinham em média 38 semanas de tratamento, havendo um doente já com 126 semanas. No grupo dos 50mg, a média de duração da terapêutica era de 16 semanas, com um máximo de 28 semanas.

II - Avaliação do subgrupo com psoríase artropática

Quando analisamos separadamente o subgrupo de 19 doentes com psoríase artropática (49% do total), observamos um predomínio do sexo masculino (Fig. 9),

Artigo de Revisão

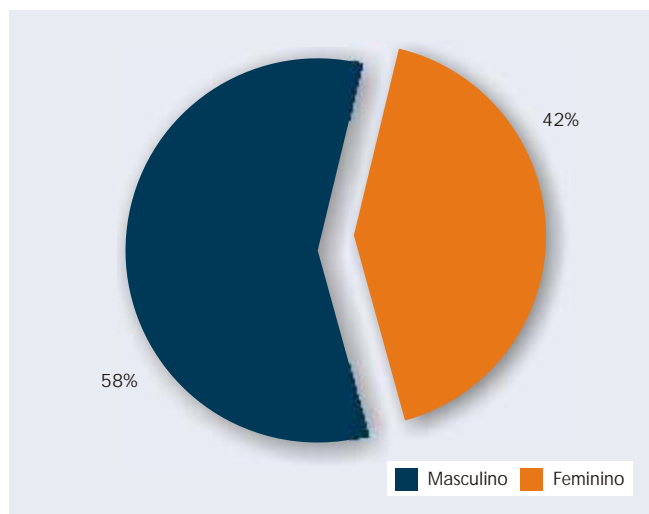


Fig. 9 - Distribuição por sexos na Psoríase Artropática.

com uma idade média de 45 anos. A maioria dos doentes apresentava padrão de envolvimento articular periférico, sendo seguidos em consulta de Reumatologia e medicados previamente com agentes sistémicos (metotrexato, anti-inflamatórios não esteróides). O tempo médio de evolução da doença era de 24 anos, tendo um dos doentes 48 anos de evolução (Quadro VI), e o PASI inicial era em média 24,2. Dos 19 doentes, 11 iniciaram terapêutica com 25mg (59%), tendo sido aumentada a dose para 50mg às 12 semanas em três. Dos oito doentes que iniciaram com a dose de 50mg, em três foi reduzida a dose para 25mg ao final de 12 semanas, dado o rápido controlo da doença com a dose inicial.

Quadro VI

CARACTERIZAÇÃO DO GRUPO COM PSORÍASE ARTROPÁTICA	
Idade Média (Desvio Padrão)	45 (±12.1)
Idade Máx/Min	25-69 anos
Tempo de Evolução da Doença	24 anos (848)
Média PASI Inicial (Desvio Padrão)	24,2 (±11.7)
PASI inicial Máx/Min	11-51

Neste subgrupo de doentes, o PASI 75 foi atingido às doze semanas em 45% dos doentes do grupo dos 25mg e em 75% do grupo dos 50 mg.

Na análise da evolução das queixas articulares, a totalidade dos doentes referiu melhoria da sintomatolo-

gia às 12 semanas, tendo 37% referido que esta foi total ou quase total. Cerca de metade referiu melhoria moderada, tendo apenas 16% considerado a melhoria apenas ligeira. A diferença de respostas com 25 e 50mg não foi significativa (Fig. 10).

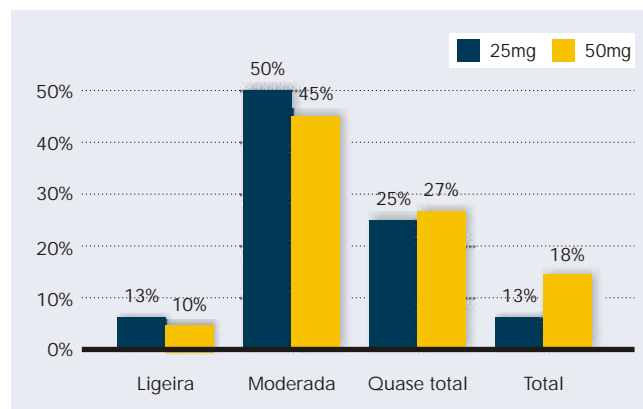


Fig. 10 - Melhoria das queixas articulares às 12 semanas.

III - Efeitos secundários

Apenas 7 doentes (18%) reportaram efeitos secundários, estando descritos no Quadro VII. Saliem-se as cefaleias e a síndrome gripal como os mais frequentes, sendo mais comuns nas primeiras administrações e de intensidade ligeira a moderada. A interrupção da medicação ocorreu em dois casos (5%), não atribuível a efeito secundário directo do fármaco. Uma doente engravidou às 13 semanas de terapêutica (embora tivesse sido informada que a gravidez seria uma contra-indicação à utilização do fármaco), tendo interrompido o fármaco às 8 semanas de gestação. O estudo pré-natal foi normal e o acompanhamento do recém-nascido não mostrou alterações. Uma segunda doente interrompeu o tratamento às 16 semanas por dor torácica do tipo nevral-

Quadro VII

EFEITOS SECUNDÁRIOS / INTERCORRÊNCIAS	
Cefaleias	3
Síndrome gripal	2
Diarreia	1
Reacção no local da picada	1
Herpes labial recorrente	1
Amigdalite	1
Gravidez	1
Dor nevralgica / precordialgia	1

gica, que atribuiu ao medicamento e considerava tratar-se de manifestação de patologia cardíaca. Embora a possibilidade de doença cardíaca tivesse sido excluída em Consulta de Cardiologia, a doente optou por interromper a medicação.

Dois doentes referiram mais do que um efeito secundário, originando um total de 11 efeitos secundários / intercorrências. A salientar a ausência de qualquer efeito secundário grave descrito nesta série, que inclui doentes com uma média de 38 semanas de tratamento, havendo um doente já com 126 semanas de terapêutica.

DISCUSSÃO

Em trabalhos previamente publicados, o PASI 75 é atingido às 12 semanas por 34% e 49% dos doentes na dose de 25 e 50mg, respectivamente¹⁰. Na nossa série os resultados de eficácia foram superiores, com 47% e 58% dos doentes a atingirem o PASI 75 (com 25 e 50mg,

respectivamente). Cinco doentes efectuaram inicialmente terapêutica sistémica concomitante (terapêutica de transição), dado ter havido no passado exacerbações da psoríase aquando da paragem abrupta destes fármacos. Nestes doentes, a interrupção desta terapêutica não se acompanhou de redução de eficácia. Quatro doentes utilizaram terapêutica concomitante após as 12 semanas de terapêutica, tendo todos atingindo previamente PASI 50. Três doentes utilizaram acitretina por hiperqueratose palmo-plantar e um utilizou fototerapia para atingir uma redução superior do PASI. A utilização de terapêuticas combinadas no início da terapia biológica para evitar paragens abruptas de terapêutica, tal como o seu uso como adjuvantes terapêuticos das terapias biológicas na psoríase está já descrito na literatura, sem aparente aumento da toxicidade ou dos efeitos secundários¹⁵⁻¹⁹.

A maioria dos doentes tinha efectuado múltiplos tratamentos prévios, tendo 84% utilizado três ou mais terapêuticas sistémicas, em especial retinóides, ciclospo-



Fig. 11 - Evolução clínica de um doente às 12 e 24 semanas.

Artigo de Revisão

rina e fototerapia. Apenas um doente, com o diagnóstico de psoríase artropática, tinha efectuado previamente só um agente sistémico (metotrexato), que interrompeu por hepatotoxicidade.

Nos doentes que atingiram as 24 semanas de tratamento houve uma progressão da melhoria clínica, com 66% dos 15 doentes no grupo 25mg a atingirem o PASI 75. Apenas três doentes do grupo 50mg completaram 24 semanas de tratamento, tendo todos atingido o PASI 90.

A redução da dose de 50mg para 25mg às 12 semanas em quatro doentes que tiveram boa resposta com 50 mg (redução PASI > 50%) não resultou em perda de eficácia, havendo mesmo uma melhoria continuada em todos eles (embora nenhum tivesse atingido as 24 semanas de tratamento à data do estudo). Esta manutenção da eficácia clínica foi já bem caracterizada e parece ser uma estratégia racional na redução quer de custos como de potenciais efeitos secundários associados a esta terapia, sem prejuízo da eficácia clínica¹⁰.

O aumento da dose de 25mg para 50mg está associado a um aumento de eficácia em doentes cuja resposta não tenha sido satisfatória às 12 semanas²⁰, tendo sido observado em 6 dos 7 doentes da nossa série que fizeram aumento de dose (embora uma das doentes tenha interrompido antes das 24 semanas).

Neste estudo, 5 doentes (13%) não atingiram o PASI 50 às 12 semanas. Estes doentes são denominados não-respondedores ("PASI 50 nonresponders")²⁰ na literatura, sendo todos do grupo de 25mg. Em dois doentes a dose foi aumentada para 50mg, tendo uma doente não atingido o PASI 50 às 24 semanas e uma interrompido por gravidez, embora se observasse uma melhoria progressiva. O doente que manteve a dose de 25mg (redução de PASI de 40% às 12 semanas) atingiu uma redução do PASI de 60% às 24 semanas. Um estudo sobre a manutenção da mesma dose terapêutica em doentes que não atingem PASI 50 às 24 semanas revelou um aumento progressivo da eficácia, ocorrendo um controlo satisfatório em 47% destes doentes às 36 semanas e em 55% às 60 semanas²⁰.

Todos os doentes com psoríase artropática (19) referiram melhoria das queixas articulares às 12 semanas de tratamento. Esta melhoria foi considerada quase total ou total por 37% dos doentes, com 47% a referirem melhoria moderada, não se observando diferenças significativas com a dose de 25 e 50mg. Embora não tenha sido efectuada uma comparação clínica ou radiológica (por não estarem disponíveis dados de todos os doentes), a avaliação da melhoria sintomática está directamente associada a uma redução de actividade da doença^{13,14}.

Os efeitos secundários foram raros e de intensidade ligeira ou moderada, tendo surgido em apenas 18% dos doentes. As cefaleias e a síndrome gripal foram as queixas mais comuns, tendo apenas um doente referido reacção no local da picada, um valor muito inferior ao registado na literatura¹⁰. Houve apenas duas interrupções de tratamento, nenhuma delas atribuíveis directamente a efeito secundário do fármaco (por gravidez e por dor nevralgia).

CONCLUSÕES

O tratamento com etanercept revelou-se uma terapêutica eficaz na psoríase moderada a grave. Foi observada uma eficácia superior da dose de 50mg para atingir PASI 75 às 12 e às 24 semanas, sendo essa diferença mais evidente na comparação do PASI 50 e do PASI 90.

Em doentes com boa resposta à dose inicial de 50mg às 12 semanas, a redução para 25 mg foi efectuada sem perda de eficácia. Em doentes cuja resposta foi incompleta com a dose inicial de 25mg, o aumento da dose para 50mg foi acompanhado de aumento da eficácia. A avaliação no subgrupo de doentes com psoríase artropática revelou boa eficácia na melhoria das queixas articulares.

A terapêutica foi em geral muito bem tolerada, não tendo havido na nossa série nenhum efeito secundário grave.

BIBLIOGRAFIA

1. Dubertret L, Mrowietz U, et. al: EUOPSO Patient Survey Group. European patient perspectives on the impact of psoriasis: the EUOPSO patient membership survey. *Br J Dermatol* 155(4): 729-36 (2006).
2. Kimball AB, Jacobson C, Weiss S, Vreeland MG, Wu Y: The psychosocial burden of psoriasis. *Am J Clin Dermatol* 6(6): 383-92 (2005).
3. Pearce DJ, Higgins KB, Stealey KH, Balkrishnan R, Crane MM, Camacho F, Fleischer AB, Jr, Feldman SR: Adverse events from systemic therapies for psoriasis are common in clinical practice. *J Dermatolog Treat* 17(5): 288-93 (2006).
4. Behnam SM, Behnam SE, Koo JY: Review of cyclosporine immunosuppressive safety data in dermatology patients after two decades of use. *J Drugs Dermatol* 4(2): 189-94 (2005).
5. Wollina U, Stander K, Barta U: Toxicity of methotre-

- xate treatment in psoriasis and psoriatic arthritis-short-and long-term toxicity in 104 patients. *Clin Rheumatol* 20(6): 406-10 (2001).
6. Stern RS; PUVA Follow up Study: The risk of melanoma in association with long-term exposure to PUVA. *J Am Acad Dermatol* 44(5): 755-61 (2001).
 7. Gasparro FP: The role of PUVA in the treatment of psoriasis. Photobiology issues related to skin cancer incidence. *Am J Clin Dermatol* 1(6): 337-48 (2000).
 8. Ortonne JP: Recent developments in the understanding of the pathogenesis of psoriasis. *Br J Dermatol* 140: 1-7 (1999).
 9. Gordon K, Korman N, Frankel E, Wang H, Jahreis A, Zitnik R, Chang T: Efficacy of etanercept in an integrated multistudy database of patients with psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 54(3, Suppl 2): S101-11 (2006).
 10. Papp KA, Tying S, Lahfa M, Prinz J, Griffiths CE, Nakanishi AM, Zitnik R, van de Kerkhof PC, Melvin L: Etanercept Psoriasis Study Group. A global phase III randomized controlled trial of etanercept in psoriasis: safety, efficacy, and effect of dose reduction. *Br J Dermatol* 152(6): 1304-12 (2005).
 11. Leonardi CL, Powers JL, Matheson RT, Goffe BS, Zitnik R, Wang A, Gottlieb AB: Etanercept Psoriasis Study Group. Etanercept as monotherapy in patients with psoriasis. *N Engl J Med* 349(21): 2014-22 (2003).
 12. Smith CH, Anstey AV, Barker JN, Burden AD, Chalmers RJ, Chandler D, Finlay AY, Griffiths CE, Jackson K, McHugh NJ, McKenna KE, Reynolds NJ, Ormerod AD, British Association of Dermatologists: British Association of Dermatologists guidelines for use of biological interventions in psoriasis 2005. *Br J Dermatol* 153(3): 486-97 (2005).
 13. Mease PJ, Kivitz AJ, Burch FX, Siegel EL, Cohen SB, Ory P, Salonen D, Rubenstein J, Sharp JT, Dunn M, Tsuji W: Continued inhibition of radiographic progression in patients with psoriatic arthritis following 2 years of treatment with etanercept. *J Rheumatol* 33(4): 712-21 (2006).
 14. Mease PJ, Kivitz AJ, Burch FX, Siegel EL, Cohen SB, Ory P, Salonen D, Rubenstein J, Sharp JT, Tsuji W: Etanercept treatment of psoriatic arthritis: safety, efficacy, and effect on disease progression. *Arthritis Rheum* 50(7): 2264-72 (2004).
 15. Conley J, Nanton J, Dhawan S, Pearce DJ, Feldman SR: Novel combination regimens: biologics and acitretin for the treatment of psoriasis- a case series. *J Dermatolog Treat* 17(2): 86-9 (2006).
 16. Kazinski K, Joyce KM, Hodson D: The successful use of etanercept in combination therapy for treatment of acrodermatitis continua of hallopeau. *J Drugs Dermatol* 4(3): 360-4 (2005).
 17. Strober BE, Clarke S, Ronald OP: Etanercept for the treatment of psoriasis: combination therapy with other modalities. *J Drugs Dermatol* 3(3): 270-2 (2004).
 18. Yamauchi PS, Gindi V, Lowe NJ: The treatment of psoriasis and psoriatic arthritis with etanercept: practical considerations on monotherapy, combination therapy, and safety. *Dermatol Clin* 22(4): 449-59 (2004).
 19. Iyer S, Yamauchi P, Lowe NJ: Etanercept for severe psoriasis and psoriatic arthritis: observations on combination therapy. *Br J Dermatol* 146(1): 118-21 (2002).
 20. Krueger GG, Elewski B, Papp K, Wang A, Zitnik R, Jahreis A: Patients with psoriasis respond to continuous open-label etanercept treatment after initial incomplete response in a randomized, placebo-controlled trial. *J Am Acad Dermatol* 54(3, Suppl 2): S112-9 (2006).

DOENÇA DE CROHN - ULCERAÇÕES GENITAIS MÚLTIPLAS

Daniela Cunha¹, Ana Rodrigues¹, Ana Afonso², Ana Vieira³, João Freitas³, Jorge Cardoso¹
Serviços de ¹Dermatovenereologia e ²Anatomia Patológica, Hospital de Curry Cabral, Lisboa;
³Serviço de Gastrenterologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

RESUMO - As ulcerações genitais são frequentemente motivo de envio à consulta de Venereologia. A Doença Inflamatória Intestinal, mesmo na ausência de sintomatologia digestiva, deverá ser sempre uma hipótese de diagnóstico diferencial.

A Doença de Crohn é uma doença granulomatosa inflamatória do intestino, crónica e idiopática. A sintomatologia é maioritariamente digestiva, no entanto esta patologia pode ser acompanhada ou precedida de manifestações extra-intestinais. Identificam-se lesões mucocutâneas em cerca de 10% dos doentes quando do diagnóstico da doença intestinal, as quais podem constituir patologias específicas ou reactivas.

Observou-se uma doente de 28 anos de idade, natural de Cabo Verde, por múltiplas ulcerações, na maioria grosseiramente lineares, localizadas ao períneo, região perianal e sagrada. As lesões eram dolorosas, francamente exsudativas e acompanhavam-se de queixas de astenia, anorexia e perda ponderal. Foi efectuada biópsia de uma úlcera e o exame histopatológico da mucosa intestinal revelou um processo inflamatório com múltiplas células gigantes multinucleadas embora sem verdadeiros granulomas. A colonoscopia e o exame histopatológico da biópsia de mucosa intestinal confirmaram o diagnóstico de Doença de Crohn. O estudo laboratorial efectuado permitiu excluir patologias infecciosas como as Doenças de Transmissão Sexual e a Tuberculose. Durante o internamento a doente teve ainda uma dermatose clinicamente sugestiva de Síndrome de Sweet (que se confirmou no exame histopatológico da biópsia de uma das lesões) e uma perturbação psiquiátrica reactiva grave, com ideação suicida.

PALAVRAS-CHAVE - Doença granulomatosa; Doença inflamatória intestinal; Úlceras genitais; Síndrome de Sweet; Episclerite.

CROHN'S DISEASE - MULTIPLE GENITAL ULCERS

ABSTRACT - Genital ulcers are a frequent motif of Venereology observation. Inflammatory bowel disease, despite the absence of digestive complaints, should always be considered for differential diagnosis.

Crohn's Disease is a chronic, idiopathic and granulomatous inflammatory bowel disease. The major symptoms of this disorder are mainly digestive, although it can be preceded or accompanied by extraintestinal manifestations. Mucocutaneous findings can be seen in about 10 per cent of patients by the time of intestinal disease diagnosis, and those may be specific or reactive disorders.

A 28-year-old woman from Cabo Verde was observed, on account of multiple ulcers, nearly linear, located to perineal, perianal and sacral areas. The lesions were painful, extremely exsudative and were accompanied by complaints of asthenia, anorexia and weight loss. An ulcer specimen biopsy was made and the histopathological examination showed an inflammatory process with multiple giant cells, but not true granulomas. Colonoscopy and histopathological examination of intestinal mucosa biopsy confirmed Crohn's Disease diagnosis. Laboratory investigations made possible to exclude infectious disorders such as sexually transmitted diseases and tuberculosis. During admission the patient also had a dermatosis clinically suggestive of Sweet Syndrome (which was confirmed by histopathological examination of skin biopsy specimens) and a serious reactive psychiatric disorder with suicide ideation.

KEY-WORDS - Granulomatous disease; Inflammatory bowel disease; Genital ulcers; Sweet syndrome; Episcleritis.

Correspondência:

Dr.^a Daniela Cunha
 Serviço de Dermatologia
 Hospital de Curry Cabral
 Rua da Beneficência
 1069-166 Lisboa
 Tel./FAX: 217924274

INTRODUÇÃO

As úlceras genitais constituem manifestação clínica primária ou secundária de diferentes entidades clínicas, nomeadamente infecciosas (entre as quais se contam as infecções de transmissão sexual), inflamatórias, neoplásicas e imunológicas.

A Doença de Crohn é uma patologia inflamatória do intestino, crónica e idiopática, descrita pela primeira vez em 1932 por *Crohn e colaboradores*¹. A sua incidência é variável consoante a área geográfica considerada, sendo mais elevada nos países nórdicos². A doença manifesta-se habitualmente em dois picos etários, entre os 15 e os 30 anos e, mais tarde, entre os 60 e os 80 anos, com ligeiro predomínio no sexo masculino (relação masculino/feminino de 1,1 a 1,8:1)².

É característico desta patologia o atingimento de forma segmentar e transmural, de qualquer segmento do tubo digestivo, da boca ao ânus. As manifestações clínicas incluem fundamentalmente queixas sistémicas e de foro digestivo³, embora cerca de 10% dos doentes tenham manifestações mucocutâneas aquando do diagnóstico da doença intestinal⁴. Os achados mucocutâneos podem-se observar em 22 a 44% dos doentes ao longo da evolução da doença^{3,5} e, mais raramente, podem anteceder o diagnóstico da doença intestinal^{1,6}.

As lesões cutâneas incluem dermatoses específicas, reactivas ou secundárias a défices nutricionais. Fissuras e fistulas perianais, lesões granulomatosas orais e Doença de Crohn metastática, constituem lesões específicas, enquanto que o eritema nodoso, o pioderma gangrenoso e algumas dermatoses neutrofilicas se incluem no grupo das dermatoses reactivas^{4,7,8}.

CASO CLÍNICO

Observámos, em Fevereiro de 2006, uma doente do sexo feminino, de 28 anos, raça negra, natural de Cabo Verde, que recorreu à consulta de Doenças de Transmissão Sexual por dermatose com 5 meses de evolução, locali-

zada ao períneo, região perianal e sacro-coccígea, composta por múltiplas úlceras extensas, grosseiramente lineares, talhadas a pique, com fundo eritematoso, parcialmente coberto por exsudado amarelado de cheiro fétido, acompanhando-se de dor local intensa (Figs. 1 e 2).



Fig. 1 - Ulcerações lineares nas regiões inguinais e vulva.



Fig. 2 - Ulceração linear no sulco interglúteo.

Ao longo da sua evolução a dermatose tinha-se acompanhado também de queixas de astenia, anorexia e perda ponderal de cerca de 20 Kg e, nas 48 horas precedentes ao internamento, de febre elevada (38-39°C).

Na admissão a doente encontrava-se febril (39°C), francamente emagrecida, pálida e confusa, palpando-se adenomegalias inguinais bilaterais, móveis e dolorosas.

Dos antecedentes pessoais havia a salientar um episódio de ideação suicida 3 anos antes e um parto gemelar 1 ano antes com grande extracção pélvica, no contexto do qual foi efectuada episiotomia.

A doente foi internada para estudo clínico complementar.

Da avaliação analítica efectuada salienta-se leucocitose neutrofilica (17500 células/ μ L com 82% de neutrófilos), anemia (Hb= 6,7 g/dL), elevação de parâmetros inflamatórios de fase aguda (VS=125mm na 1ª hora, PCR=24.8mg/dL), elevação da enzimologia hepática (AST=98U/L, ALT=114U/L, Fosfatase Alcalina=185U/L, Gamma Glutamil Transpeptidase=148U/L) e hipoalbuminémia (albumina=2.15g/dL).

As serologias para os Vírus da Imunodeficiência Humana tipo 1 e 2 por método de ELISA foram negativas. As serologias para Vírus Herpes simplex 1 e 2, Hepatite B, Citomegalovírus e Vírus Epstein-Barr foram igualmente negativas. O VDRL não foi reactivo.

A pesquisa de *Mycobacterium tuberculosis* na urina, expectoração e suco gástrico, bem como o teste de Mantoux foram negativos.

O exame bacteriológico do exsudado das úlceras genitais permitiu o isolamento de *Escherichia coli* e *Streptococcus agalactiae*. Do estudo analítico do perfil de Doenças Autoimunes, salienta-se apenas Anticorpo Antinuclear (ANA) positivo no título de 1/320 com padrão mosqueado. Não se objectivou patergia.

O estudo imagiológico incluiu radiografia de tórax, ecografia abdómino-pélvica e tomografia axial computadorizada toraco-abdomino-pélvica, não tendo estes exames revelado alterações clinicamente significativas.

O exame histopatológico da biópsia de úlcera vulvar evidenciou um processo inflamatório com numerosas células gigantes multinucleadas esboçando a formação de granulomas. Não se observaram agentes patogénicos nas colorações de PAS (*Periodic acid Schiff*) nem de *Ziehl Neelsen*. Este achado histológico foi sugestivo de Doença de Crohn (Fig. 3).

Foi efectuada colonoscopia, que revelou mucosa intestinal despolida, com múltiplas ulcerações e aspecto em pedra de calçada, revestida por abundante quantidade de inducto purulento (Figs. 4 e 5). O exame

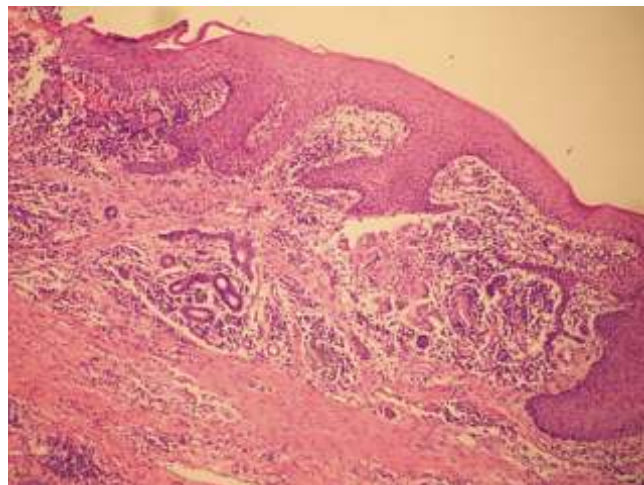


Fig. 3 - Exame histopatológico de biópsia vulvar.



Fig. 4 - Aspecto endoscópico da mucosa intestinal.

histopatológico da biópsia de mucosa intestinal revelou alguns fragmentos de mucosa com escassas alterações a par de outros com distorção arquitectural focal e intenso infiltrado misto com atingimento da submucosa, esboço de fissuras e lesões focais de criptite (Fig. 6). Este achado confirmou o diagnóstico de Doença de Crohn do intestino.

Durante o internamento, no decurso da marcha diagnóstica, teve início uma dermatose bilateral e grosseiramente simétrica, localizada à face (regiões genianas, dorso da pirâmide nasal e bordo livre dos

GEIDST



Fig. 5 - Aspecto endoscópico da mucosa intestinal.



Fig. 7 - Pápulas com pseudovesiculação central.

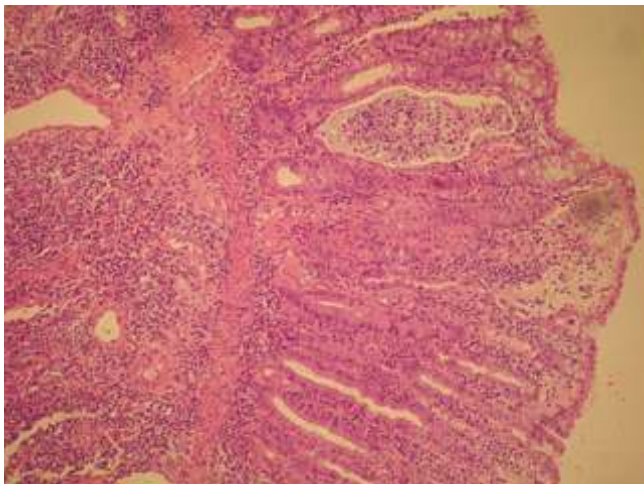


Fig. 6 - Exame histopatológico de mucosa intestinal.



Fig. 8 - Pápulas com pseudovesiculação central.

pavilhões auriculares) e dorso das mãos, constituída por múltiplas pápulas circulares com maior eixo inferior a 1 cm, de bordo regular e bem delimitado e superfície eritematosa esboçando pseudovesiculação central (Figs. 7 e 8). Este quadro clínico acompanhou-se de febre elevada e leucitose neutrofílica. O exame histopatológico da biópsia de uma lesão evidenciou infiltrado inflamatório difuso, intenso, com predomínio de neutrófilos, consistente com o diagnóstico clínico de Síndrome de Sweet (Fig. 9). Concomitantemente identificou-se hiperémia conjuntival bilateral, pelo que a doente foi observada em consulta de Oftalmologia, onde se

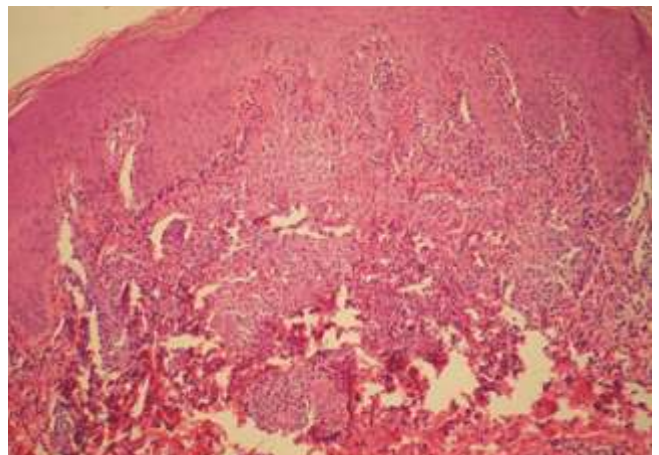


Fig. 9 - Exame histopatológico de biópsia cutânea.

estabeleceu o diagnóstico de Episclerite Nodular Bilateral. Ao longo de todo o internamento constataram-se ainda vários períodos de confusão mental, má colaboração da doente na realização dos procedimentos de diagnóstico e recusa alimentar, tendo ocorrido três episódios de ideação suicida e homicida. Neste contexto foi observada em Psiquiatria, tendo-se admitido o diagnóstico de Depressão reactiva à doença orgânica.

Concluimos, assim, estar em presença de um quadro clínico "florido" de Doença de Crohn com envolvimento vulvar extenso, acompanhado de patologias satélite que frequentemente acompanham esta patologia, designadamente Síndrome de Sweet, Episclerite Nodular Bilateral e Depressão reactiva.

Neste contexto, a doente foi referenciada para a Especialidade de Gastrenterologia. Durante esse internamento registou-se o aparecimento de diarreia (2 a 3 dejectões diárias), sem sangue ou muco, com persistência da perda ponderal (peso mínimo registado de 27,5Kg). Iniciou terapêutica com metronidazol 500mg 8/8 horas p.os, ciprofloxacina 500mg 8/8 horas p.os e prednisolona 35 mg/dia. Foi proposta realização de cirurgia de derivação e colostomia de protecção, que a doente recusou. Teve alta a pedido, mantendo a medicação referida. Em ambulatório, por engano da própria, efectuou prednisolona 60 mg/dia, tendo esta dose sido progressivamente diminuída e introduzida terapêutica com azatioprina 100mg 12/12 horas.

Aos 6 meses de terapêutica observa-se regressão da dermatose (Fig. 10), bem como da restante sintomatologia acompanhante e recuperação ponderal franca (55Kg).



Fig. 10 - Após 6 meses de terapêutica.

DISCUSSÃO

A pele é alvo frequente de manifestações extraintestinais da Doença de Crohn, sendo o presente caso clínico ilustrativo desse envolvimento. Apesar de ter ponto de partida intestinal, a Doença de Crohn comporta-se como uma patologia sistémica produzindo manifestações em órgãos distintos como o olho ou a pele, tendo condicionado, na doente observada, manifestações clínicas características do Síndrome de Sweet⁹ e da Episclerite Nodular¹⁰.

Ainda que raramente, as manifestações extraintestinais podem preceder a identificação da doença intestinal, dificultando e protelando o seu diagnóstico. Neste caso, o quadro psicótico grave observado, com ideação suicida e homicida e a má colaboração na realização de procedimentos de diagnóstico constituíram dificuldade acrescida na obtenção do diagnóstico definitivo. A psicose observada, consistente do ponto de vista psiquiátrico com o diagnóstico de Depressão reactiva, espelha o impacto psicossocial considerável bem como os efeitos multissistémicos da Doença de Crohn¹¹.

O envolvimento ginecológico pela Doença de Crohn pode assumir diferentes manifestações clínicas, tais como abscessos, trajectos fistulosos, edema e ulcerações vulvares^{10,12}. Algumas destas manifestações são sobreponíveis a outras patologias, em particular às Doenças de Transmissão Sexual. Esta semelhança aparente deve pois ser encarada com prudência, na medida em estas patologias têm diferente etiopatogenia, terapêutica e prognóstico, podendo, por isso, ser lesivo o início intempestivo da terapêutica. É assim fundamental a persistência na procura de um diagnóstico definitivo¹³.

Alguns dados na literatura sugerem a associação entre o parto eutócico com episiotomia e o subsequente aparecimento de lesões vulvares¹¹. Apesar de não ser inequívoca, esta relação poderá justificar a rápida evolução e exuberância da dermatose observada nesta doente que, cerca de 6 meses antes, tinha sido alvo de episiotomia e extracção pélvica extensa por gravidez gemelar.

Após 6 meses de terapêutica dirigida à Doença de Crohn, verifica-se regressão da dermatose, dado que consubstancia este diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Howard A, White Jr CR: Non-infectious Granulomas. In Bolognia JL, Jorizzo JL, Ronald PR, Dermatology, 1st edition, Mosby, 2003, pp 1455-1469.



GEIDST

2. Friedman S, Blumberg R: Inflammatory Bowel Disease. In Fauci, Braunwald, Isselbacher, Wilson, Martin, Kasper, Hauser, Longo, Harrison's Principles of Internal Medicine, 15th edition, New York, McGraw-Hill, 2001, pp 1779-1796.
3. Burgdorf W: Cutaneous manifestations of Crohn disease. *J Am Acad Dermatol* 5: 689-95 (1981).
4. Veloso FT: Review article: skin complications associated with inflammatory bowel disease. *Aliment Pharmacol Ther* 20 (suppl.4): 50-3 (2004).
5. Bhaduri S, Jenkinson S, Lewis F: Vulval Crohn's disease a multi-speciality approach. *Int J STD AIDS* 16: 512-4 (2005).
6. Fenniche S, Mokni, Haouet S, Ben Osman A: Maladie de Crohn Vulvar. *Ann Dermatol Venereol* 124: 629-32 (1997).
7. Gregory B, Vincent HC: Cutaneous manifestation of gastrointestinal disorders. Part II. *J Am Acad Dermatol* 26(3): 371-81 (1992).
8. Doassans S, Osman H, Joujoux, Guillot B: Atteinte vulvaire au cours 'une maladie de Crohn. *Ann Dermatol Venereol* 121: 724-6 (1994).
9. Vaz A, Kramer K, Kalish RA: Sweet's Syndrome in association with Crohn's Disease. *Postgrad Med J* 76: 713-4 (2000).
10. Trost LB, McDonnell: Important cutaneous manifestations of inflammatory bowel disease. *Postgrad Med J* 81: 580-5 (2005).
11. Feller ER, Ribaud S, Jackson ND: Gynecological Aspects of Crohn's Disease. *Am Fam Physician* 64(10): 1725-8 (2001).
12. Pecegueiro M, Moura C, Jorge AF, Oliveira P, Sachse F, Rafael M, Amaro J: Doença de Crohn da Vulva. *Trab Soc Port Derm Ven*, 63(1): 69-74 (2005).
13. Oonk MH, van der Ploeg JM, van Lonkhuijzen LR: Vulvar ulceration with an unexpected underlying cause. *Lancet* 368(9539): 962 (2006).

INFECÇÃO FÚNGICA SUPERFICIAL EM DOENÇA GRANULOMATOSA CRÓNICA DA INFÂNCIA

Andréa Martins, M^a João Paiva Lopes, João Carlos Rodrigues
Serviço de Dermatologia, Hospital dos Capuchos, Lisboa

RESUMO - As micoses superficiais são causadas por fungos que invadem apenas tecidos completamente queratinizados. A Doença Granulomatosa Crónica da Infância (DGCI) caracteriza-se por infecções recorrentes graves que se devem à incapacidade fagocítica dos leucócitos relativamente às bactérias e fungos intracelulares. O mecanismo em causa é um defeito na formação de metabolitos oxidativos. Os doentes desenvolvem granulomas como reacções compensatórias na tentativa de contenção dos microorganismos¹. A doença cutânea ocorre em 65% dos casos². O tratamento destes doentes baseia-se na utilização de antibióticos profiláticos e interferão gama³.

Os autores descrevem o caso de um doente de 9 anos de idade, com DGCI, que foi enviado para o Serviço de Dermatologia do Hospital dos Capuchos devido a uma lesão cutânea resistente à terapêutica na coxa direita.

PALAVRAS-CHAVE - Infecção Fúngica Superficial; Doença Granulomatosa Crónica da Infância.

SUPERFICIAL FUNGAL INFECTION IN CHRONIC GRANULOMATOUS DISEASE OF CHILDHOOD

ABSTRACT - Superficial mycoses are due to fungi that only invade fully keratinized tissues. Chronic Granulomatous Disease of Childhood (CGDC) is characterized by severe recurrent infections due to inability of phagocytic leukocytes to kill intracellular bacteria and fungi by generating oxidative metabolites. Patients develop granulomas as a compensatory effort to confine organisms¹. Cutaneous disease occurs in 65% of cases². Outpatient management of CGDC patients relies on the use of prophylactic antibiotics and interferon-gamma³.

The authors report the case of a 9-year-old boy with CGDC, who was referred to the Dermatology Department of Hospital dos Capuchos due to a cutaneous lesion resistant to medication on his right thigh.

KEY-WORDS - Superficial Fungal Infection; Chronic Granulomatous Disease of Childhood.

Correspondência:

Dr.^a Andréa Martins
Serviço de Dermatologia
Hospital dos Capuchos
Alameda Santo António dos Capuchos
1169-050 Lisboa
E-mail: andreagomesmartins@hotmail.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

As micoses superficiais são doenças causadas por fungos com grande afinidade para as estruturas queratinizadas, nomeadamente os dermatófitos. O quadro clínico depende de vários factores, tais como a resposta imunológica do hospedeiro, o local anatómico e a espécie envolvida.

A DGCI caracteriza-se por infecções recorrentes graves que se devem à incapacidade fagocítica dos leucócitos relativamente às bactérias e fungos intracelulares, por deficiência da formação de metabolitos oxidativos, com diminuição da NADPH oxidase.

Descreve-se a seguir um caso de micose superficial numa criança com DGCI, cujos diagnóstico e terapêutica suscitaram dúvidas, pela dificuldade no isolamento do microorganismo em causa e também pela atipia do quadro clínico.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 9 anos de idade, que foi enviado para o Serviço de Dermatologia do Hospital do Desterro devido a uma lesão cutânea na coxa direita. Como antecedentes pessoais tinha Doença Granulomatosa Crónica da Infância diagnosticada no período neonatal. Teve 3 episódios de adenofleimão cervical ao 1^o, 4^o e 6^o meses de vida, com conseqüente avaliação da imunidade celular pelo teste do NBT (*Nitroblue tetrazolium*), que revelou uma diminuição da capacidade oxidativa dos granulócitos (com um valor de 3% nos granulócitos não estimulados, para um valor de referência da mãe superior a 10%, e de 10% nos granulócitos estimulados, para um valor de referência da mãe de 54%). O mesmo resultado foi verificado com a citometria de fluxo, o que associado ao quadro clínico permitiu o diagnóstico desta doença. O doente faz profilaxia das infecções com Cotrimoxazol e Interferão Gama desde o primeiro ano de vida, actualmente com as doses de 80 mg/Kg/dia e 50 g/m² 3x/semana via subcutânea, respectivamente. Os seus antecedentes familiares eram irrelevantes.

Inicialmente, a lesão era uma mancha eritematosa, que foi tratada sucessivamente com Nitrato de Econazol e Furoato de Mometasona tópicos, e Eritromicina oral, sem qualquer melhoria clínica.

Ao fim de 4 meses, quando o doente recorreu pela primeira vez ao nosso Serviço, a lesão era eritemato-violácea e com a presença de crosta. Realizou-se uma biópsia cutânea.

Ao 5^o mês, a lesão era nodular, com pústulas e comedões (Fig. 1). O exame histopatológico revelou fibrose e infiltrado inflamatório constituído por células mononucleadas (linfócitos, histiócitos, macrófagos e plasmócitos) e por células gigantes multinucleadas essencialmente do tipo Langhans, sem evidência de microorganismos com as colorações PAS, Grocott, Giemsa, Ziehl-Nielsen e Fite. Foram realizadas outras biópsias cutâneas para novo exame histopatológico e para cultura de fungos, bactérias e micobactérias.

Ao 6^o mês, a lesão estava eritemato-acastanhada, com crostas e os resultados das biópsias cutâneas foram semelhantes ao anterior. Dada a ineficácia dos tratamentos prévios e os resultados negativos dos exames microbiológicos, decidiu-se tratar esta lesão granulomatosa com Tacrolimus 0,1%.

Ao 7^o mês, apareceu uma nova lesão anular, com bordos elevados, cura central e disseminação centrífuga, que se localizava num bordo da lesão inicial (Fig. 2). Foram realizadas novas biópsias cutâneas para exame histopatológico e para cultura de fungos, bactérias, micobactérias e parasitas.

Ao 8^o mês (4 meses após a 1^a consulta), só havia lesões residuais e, finalmente, o exame micológico foi positivo para o *Tricophyton rubrum* sp. Medicou-se com Terbinafina oral, na dose de 250 mg uma vez por dia durante 2 meses, com sucesso terapêutico. Após o 1^o mês de terapêutica, as lesões estavam menos infiltradas e involutivas (Figs. 3a e 3b).

Dois anos depois, observamos apenas a presença de lesões cicatriciais (Fig. 4).



Fig. 1 - Lesão nodular com pústulas e comedões (5^o mês).

Caso Clínico



Fig. 2 - Uma nova lesão anular, com bordos elevados, cura central e disseminação centrífuga, que se localizava num bordo da lesão inicial (7º mês).



Fig. 3b - Lesão aplanada, sem infiltração.



Fig. 3a - Lesão menos infiltrada e involutiva (9º mês).



Fig. 4 - Lesão cicatricial 2 anos depois.

DISCUSSÃO

A DGCI é uma doença rara, que afecta o sexo masculino em 90% dos casos e a sua hereditariedade é recessiva ligada ao cromossoma X em 76% dos casos. Os órgãos mais afectados são a pele, os pulmões e a região perianal. Ocorrem abscessos cutâneos, geralmente por *S. aureus*, em 42% dos casos. É também frequente a ocorrência de reacções inflamatórias purulentas em locais

de traumatismo cutâneo *minor* ou de drenagem de gânglios linfáticos regionais. Nódulos subcutâneos também podem ocorrer nas cicatrizes vacinais, com tendência para ulceração⁵. Os granulomas cutâneos são mais raros do que as infecções cutâneas, sendo nodulares e, frequentemente, necróticos. Os doentes desenvolvem granulomas como reacções compensatórias na tentativa de contenção dos microorganismos¹.

Os sinais e sintomas mais frequentes são: linfadeno-

Caso Clínico

patia (90%), hepatoesplenomegália (85%), broncopneumonia (79%) e doença cutânea (65%). Em portadores do sexo feminino, as doenças dermatológicas mais associadas são: LE discóide, Fotossensibilidade, Estomatite aftosa grave, Infiltrado linfocitário de Jessner e Queillite granulomatosa⁵.

Histologicamente, observam-se macrófagos com pigmento amarelo-acastanhado, achado característico dos granulomas viscerais, também já descritos a nível cutâneo⁶.

O tratamento destes doentes baseia-se na utilização de antibióticos terapêuticos e profiláticos, intervenções cirúrgicas (desbridamentos/drenagens) e interferon gama³, com o objectivo de estimular as vias antimicrobianas independentes da oxidação. Pode-se ainda ter que recorrer a transfusões leucocitárias e à corticoterapia sistémica. O transplante de medula óssea revelou eficácia, mas ainda com grande morbidade e mortalidade. Os genes de muitas doenças com imunodeficiências genéticas, incluindo a DGCI, têm sido clonados⁴. A terapia genética é promissora e baseia-se na infusão de células estaminais no sangue periférico.

Pode haver dificuldade no diagnóstico e na terapêutica, por não se conseguir isolar o microorganismo responsável pela infecção⁶, associado ao quadro clínico muitas vezes atípico e confuso.

O nosso doente foi tratado ineficazmente com um creme antifúngico e teve vários exames micológicos negativos, o que tornou o diagnóstico mais difícil.

Concluimos que ao suspeitar de uma infecção, os

maiores esforços devem ser feitos na tentativa de isolar o agente em causa e deve-se preferir a terapêutica sistémica por se tratar de uma doença de base com défice imunológico.

BIBLIOGRAFIA

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapin RP: Chronic Granulomatous Disease of Childhood. *In* *Dermatology*, Mosby ed., 2003, vol. 1, pp 842-844.
2. Dohil M, Prendiville JS, Crawford RI, Speert DP: Cutaneous manifestations of chronic granulomatous disease. A report of four cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 36(6 Pt 1): 899-907 (1997).
3. Segal BH, Leto TL, Gallin JI, Malech HL, Holland SM: Genetic, biochemical, and clinical features of chronic granulomatous disease. *Medicine (Baltimore)* 79(3): 170-200 (2000).
4. Arbiser JL: Genetic immunodeficiencies: cutaneous manifestations and recent progress. *J Am Acad Dermatol* 33(1): 82-9 (1995).
5. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C: Disorders of phagocytic cells. *In* *Rook's Textbook of Dermatology*, 7^a ed., 2004, vol 1, pp 14.77-14.78.
6. Delbrouck-Poot F, Cornu G, Bourlond A: Cutaneous manifestations of chronic familial granulomatosis. A propos of a case. *Ann Dermatol Venereol* 117(3): 195-8 (1990).

TINHA CAPITIS POR *TRICHOPHYTON RUBRUM* EM ADULTO COM PSORÍASE

Ana Filipa Duarte, Elisabete Moreira, Paulo Santos, Soter Ramos, Filomena Azevedo
Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de São João, E.P.E., Porto

RESUMO - A tinea capitis é uma infecção do couro cabeludo por fungos dermatófitos, tendo como agentes etiológicos mais comuns o *Trichophyton tonsurans* e o *Microsporum canis*. É uma infecção relativamente frequente em crianças mas rara em adultos.

Descrevemos o caso clínico de uma mulher adulta, com psoríase activa, com dermatose eritemato-descamativa do couro cabeludo, para a qual foi instituída terapêutica anti-psoriática. Por falência desta terapêutica e agravamento do quadro clínico procedeu-se a investigação clínico-laboratorial, que pôs em evidência o diagnóstico de tinea do couro cabeludo por *Trichophyton rubrum*. Após terapêutica antifúngica tópica e sistémica verificou-se resolução clínica completa.

PALAVRAS-CHAVE - *Trichophytum rubrum*; Tinha capitis; Adulto.

TRICHOPHYTON RUBRUM INFECTION OF THE SCALP IN AN ADULT WITH PSORIASIS

ABSTRACT - *Tinea capitis* is a dermatophyte infection of the scalp. The most frequent pathogens are *Trichophyton tonsurans* and *Microsporum canis*. It is a common infection in children but rare in adults.

We report an adult woman, with psoriasis, who developed an erythematous and scaling eruption of the scalp, treated as psoriasis. The treatment failed and the laboratorial features showed the presence of *Trichophyton rubrum* infection. Complete resolution was obtained with topical and systemic antifungal therapy.

KEY-WORDS - *Trichophytum rubrum*; *Tinea capitis*; Adult.

Correspondência:

Dr.^a Ana Filipa Duarte da Silva
Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de S. João, E.P.E.
Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto
Telefone: 225512193
Fax: 225512193

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A *tinha capitis* é uma infecção fúngica, ocasionada por dermatófitos que afectam o couro cabeludo, sendo relativamente frequente em crianças, mas muito rara em adultos¹ ocorrendo acima dos vinte anos apenas em 3-5% dos casos². Os fungos mais frequentemente implicados são o *Trichophyton tonsurans* e o *Microsporum canis*¹. O *T. rubrum*, a espécie mais comum a nível mundial, tem um papel preponderante na etiologia da tinha da pele glabra, mas raras vezes foi implicado na patogénese da tinha do couro cabeludo¹.

O diagnóstico de *tinha capitis* nem sempre é evidente, pelo que é importante manter um elevado nível de suspeição clínica, que permita a instituição precoce de terapêutica adequada, evitando assim sequelas irreversíveis, como a alopecia cicatricial.

CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso clínico de uma mulher de 70 anos, caucasiana, seguida em consulta privada de Dermatologia por psoríase crónica em placas do tronco e membros, com mais de trinta anos de evolução, controlada com tópicos. Por aparecimento de lesões eritemato-descamativas do couro cabeludo, a doente foi medicada com betametasona tópica. Após três semanas de tratamento a doente recorreu ao Serviço de Urgência por agravamento do quadro clínico, com aparecimento de pequenas pústulas dispersas num fundo eritemato-descamativo, exuberantes e dolorosas, pequenas áreas de alopecia focal e cabelos sem resistência à tracção (Fig. 1). Não apresentava adenomegalias palpáveis. O diagnóstico de psoríase do couro cabeludo foi posto em causa e a doente foi orientada para a consulta externa de Dermatologia, onde se procedeu à investigação laboratorial. O hemograma e a bioquímica encontravam-se dentro dos parâmetros da normalidade. O perfil imunológico era normal e as serologias víricas para HIV, hepatite B e C foram negativas. Efectuou-se zaragatoa das pústulas para cultura de bactérias que foi negativa. Foi colhida amostra de cabelos e escamas para exame micológico. O exame directo (com KOH a 30%) revelou a presença de hifas septadas nas escamas e um parasitismo endotrix e o exame cultural (em Mycobiotic® agar) foi positivo para *Trichophyton rubrum* (Fig. 2). A biopsia cutânea mostrou infiltrado inflamatório denso da derme, tendo sido possível a observação de hifas após coloração com ácido periódico de Schiff (PAS) (Fig. 3). Foi confirmado o diagnóstico de tinha do couro cabeludo, tendo-se



Fig. 1 - Áreas de alopecia focal e pequenas pústulas dispersas num fundo eritemato-descamativo.



Fig. 2 - Exame cultural (em Mycobiotic® agar) positivo para *Trichophyton rubrum*.

instituído terapêutica com itraconazol oral (200 mg/dia durante quatro semanas) e champô de cetoconazol associados a desinfecção dos objectos pessoais. Verificou-se resolução clínica completa (Fig. 4).

DISCUSSÃO

A *tinha capitis* é uma infecção dermatofítica comum em crianças¹. Os agentes etiológicos podem pertencer a um de dois géneros: *Trichophyton* ou *Microsporum*. Na Europa o *Microsporum canis*, um dermatófito zoofílico, é o agente mais frequentemente implicado, seguido do *Trichophyton tonsurans*, um dermatófito antropofílico¹. Após a puberdade, factores imunológicos e hormonais locais, bem como a actividade fungistática dos ácidos

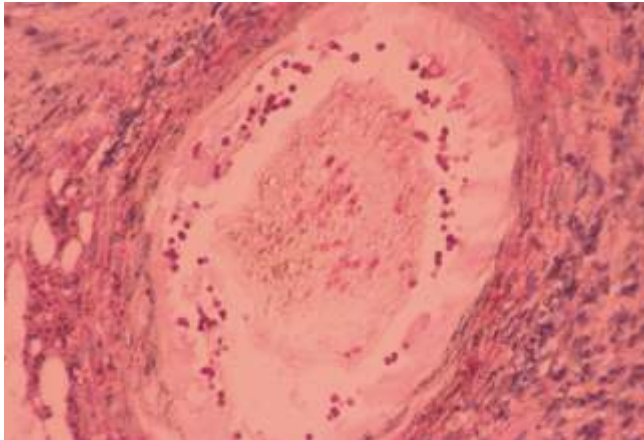


Fig. 3 - Exame histológico de biópsia cutânea: hifas na coloração com ácido periódico de Schiff (PAS).



Fig. 4 - Resolução clínica completa após terapêutica com itraconazol oral e champô de cetozonazol.

gordos de cadeia longa do sebo³⁻⁴ parecem reforçar a resistência da queratina à invasão por dermatófitos. A tinea capitis ocorre em adultos, acima dos vinte anos, apenas em 3-5% dos casos² atingindo mais frequentemente mulheres pós menopausicas⁵. Essa predominância poderá dever-se a uma involução das glândulas sebáceas que ocorre por redução dos níveis de estrogênios no sangue⁵.

O diagnóstico clínico de tinea capitis nem sempre é fácil, pois inúmeras patologias podem atingir o couro cabeludo, podendo apresentar-se clinicamente por prurido, eritema, descamação ou alopecia^{1,6-9}. Por isso, além de uma história clínica cuidada e de um exame objectivo minucioso, pode ser necessário um estudo laboratorial, cultural e/ou histológico, que nos permitam

diagnósticos definitivos e a aplicação de tratamentos atempados e adequados.

No caso que descrevemos, perante a apresentação clínica e os antecedentes da doente o diagnóstico de psoríase seria o mais provável. No entanto, a evolução desfavorável após a instituição de terapêutica ditou a necessidade de uma investigação laboratorial que levou ao diagnóstico de tinea capitis por *T. rubrum*. Esse é a espécie de dermatófito mais comum a nível mundial¹ sendo a causa mais frequente de tinea da pele glabra, dos pés, das mãos e das unhas^{1,10}. Em regra, e por razões ainda não esclarecidas, não é considerado um agente patogénico do couro cabeludo^{1,7}. A tinea capitis em adultos causada por *Trichophyton rubrum* é rara^{1,5,8,10}.

No caso da nossa doente não nos foi possível apurar a fonte de infecção e a via de transmissão da tinea capitis. Não existiam outros casos no agregado familiar, a doente era imunocompetente e não apresentava evidência de infecção fúngica noutros locais da pele ou unhas. A terapêutica com itraconazol oral e champô de cetozonazol resolveu o quadro clínico por completo.

BIBLIOGRAFIA

1. Sobera JO, Elewski BE: Fungal diseases. In Bologna JL, Rapini RP (eds), *Dermatology*, 1st ed, Mosby publications, 2003, pp 1171-1186.
2. Pipkin JL: Tinea capitis in the adult and adolescent. *Arch Dermatol Syphilol* 66: 9-40 (1952).
3. Gianni C, Betti R, Perotta E, Crosti C: Tinea capitis in adults. *Mycoses* 38: 329-31 (1995).
4. Voza A, Fiorentini E, Tripodi, Cutri F, Di Girolamo F, Satriano RA: Tinea capitis in two young woman: possible favouring role of hair styling products. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 15: 375-7 (2001).
5. Ziemer A, Kohl K, Schröder G: *Trichophyton rubrum*-induced inflammatory tinea capitis in a 63-year-old man. *Mycoses* 48: 76-9 (2005).
6. Aly R, Hay RJ, Del Palacio A, Galimberti R: Epidemiology of tinea capitis. *Med Mycol* 38 (Suppl.): 183-8 (2000).
7. Anstey A, Lucke T, Philpot C: Tinea capitis caused by *Trichophyton rubrum*. *Br J Dermatol* 135: 113-5 (1996).
8. Bargman H: *Trichophyton rubrum* tinea capitis in an 85-year-old woman. *J Cutan Med Surg* 4: 153-4 (2000).
9. Bargman H, Kane J, Baxter ML, Summerbell RC: Tinea capitis due to *Trichophyton rubrum* in adult woman. *Mycoses* 38: 231-4 (1995).
10. Schinn A, Ebert J, Bröcker E-B: Frequency of *Trichophyton rubrum* in tinea capitis. *Mycoses* 38: 1-7 (1995).

ICTIOSE LAMELAR

João Borges da Costa, Luís Soares de Almeida, Manuel Marques Gomes
Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

RESUMO - A Ictiose Lamelar é uma doença genética rara, em que o distúrbio da queratinização está associado, na maioria dos casos, a mutações no gene TGM1, o qual codifica para a enzima transglutaminase 1. A existência de fenótipos intermédios e a inespecificidade destas mutações dificultam o diagnóstico diferencial com outras Ictioses Congénitas. As manifestações clínicas têm diversos graus de severidade, sendo características as escamas espessas acastanhadas que não poupam as áreas de flexão, membrana coloidal no nascimento, intolerância ao calor, alopecia e ectropion, que pode levar à cegueira. Nas formas moderadas da doença, o tratamento tópico com emolientes e queratolíticos é suficiente. O tratamento sistémico com retinóides, mais frequentemente a acitretina, está indicado nas formas mais graves com controlo da descamação e regressão parcial do ectropion. O uso de retinóides é frequentemente prolongado e iniciado na infância, o que obriga ao uso da menor posologia possível e à monitorização regular da sua toxicidade.

Apresentamos um caso clínico de uma doente com Ictiose Lamelar.

PALAVRAS-CHAVE - Ictiose Lamelar; Bebê coloidal; Acitretina.

LAMELLAR ICHTHYOSIS

ABSTRACT - Lamellar Ichthyosis is a rare disorder of cornification that is clinically and genetically heterogeneous. It is often caused by mutations in the gene TGM1, leading to transglutaminase-1 deficiency but these mutations can also be present in other Congenital Ichthyoses. The thick, dark brown scales with involvement of major flexures, colloidon membrane at birth, heat intolerance, alopecia and ectropion are typically clinical forms of this disease that has variable severity. Topical treatment with emollients and keratolytics may suffice for the milder forms of the disease. Systemic retinoids are prescribed for the severe forms, decreasing scale formation and improving ectropion. They are frequently used as long term therapy, sometimes since infancy, involving therefore a high risk of chronic toxicity. The patients should use the lowest effective doses and be regularly checked for side effects.

We describe a clinical case of Lamellar Ichthyosis.

KEY-WORDS - Lamellar ichthyosis; Colloidon baby; Acitretin.

Correspondência:

Dr. João Borges da Costa
Rua Helena Vaz Silva nº4, 8ºC
1750-429 Lisboa
Tel: 966589957
Email: joaobc77@hotmail.com
Fax: 217954447

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

A Ictiose Lamelar Congénita é um distúrbio da queratinização que pertence ao grupo das Ictioses Congénitas Autossómicas Recessivas, atingindo igualmente ambos os sexos e com uma incidência estimada de 1:200 000-300 000 nascimentos¹.

É geneticamente heterogénea e as mutações observadas ocorrem maioritariamente no gene *TGM1*, que está localizado no cromossoma 14q11 e codifica para a enzima transglutaminase 1². As mutações que tenham relevância na função desta enzima provocam alterações dos processos de formação da camada córnea e da descamação, o que limita a adaptação pós-parto da pele a um meio ambiente mais seco¹.

A diferenciação entre as várias Ictioses Congénitas, que tem implicações no prognóstico, tratamento e aconselhamento genético destes doentes, é dificultada pela presença de fenótipos intermédios³.

O diagnóstico de Ictiose Lamelar Congénita é efectuado com o estudo do padrão de transmissão, história familiar, idade de início das lesões, clínica e distribuição das lesões, alterações nas estruturas anexiais e envolvimento de outros órgãos. O diagnóstico pode ser confirmado em alguns doentes através identificação de mutações no gene *TGM1* que, no entanto, podem também estar presentes em outras Ictioses Congénitas.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma doente de 49 anos, raça caucasiana seguida na consulta de Dermatologia do nosso hospital por escamas espessas acastanhadas e generalizadas, que não poupam as pregas de flexão e são mais acentuadas nos membros inferiores, fissuras dolorosas nas palmas e plantas, distrofia ungueal, ectropion e alopecia cicatricial do couro cabeludo (Figs. 1 e 2).

A doente refere a existência de membrana coloidal no nascimento, informação confirmada por familiares, e a presença de intolerância ao calor e escamas desde a infância.

Nos antecedentes pessoais a referir: neoplasia do colo do útero aos 33 anos, submetida a histerectomia total, sem evidência de recidiva no seguimento ginecológico; diagnóstico de Hepatite C aos 40 anos, com boa resposta à terapêutica com interferon alfa2.

Tem uma irmã e uma filha saudáveis e não existe consanguinidade nem conhece outro caso de Ictiose na família.



Fig. 1 - Escamas espessas e acastanhadas na coxa.



Fig. 2 - Áreas de alopecia no couro cabeludo.

A biópsia cutânea da região inguinal realizada em 2006 demonstrou hiperqueratose ortoqueratósica compacta, sobre epiderme de espessura normal e com

diminuição da espessura da camada granulosa (Fig. 3).

Iniciou terapêutica com emolientes e queratolíticos na infância e posteriormente com acitretina *per os*, 35mg/dia (2mg/kg/dia) desde os 26 anos, após laqueação de trompas. Houve regressão parcial do *ectropion* após o início deste fármaco, que interrompeu apenas dos 40 aos 43 anos para efectuar o tratamento da hepatite C.

Nas observações periódicas efectuadas não se observou toxicidade hepática, osteoarticular, alterações do perfil lipídico ou outras provocadas pela terapêutica prolongada com retinóides.



Fig. 3 - Biópsia cutânea da região inguinal com hiperqueratose ortoqueratósica compacta, sobre epiderme de espessura normal e com diminuição da espessura da camada granulosa (H&E, 10x).

COMENTÁRIOS

A Ictiose Lamelar é uma doença autossómica recessiva rara mas com alguns casos de transmissão autossómica dominante descritos.

No nascimento o diagnóstico diferencial é sobretudo com as Eritrodermias Ictiosiformes Congénitas¹, que são a causa mais frequente de bebé coloidal, e com outras doenças mais raras como o síndrome de Sjogren-Larssen, Doença de Gaucher tipo 2, Displasia Ectodérmica, Tricotiodistrofia e a descrita "Ictiose Lamelar do recém-nascido". Esta última tem resolução espontânea e está associada a uma mutação heterozigótica composta no gene da transglutaminase⁴.

No adulto, o diagnóstico diferencial é com a mais prevalente Ictiose Vulgar. Nesta doença, o início das queixas é mais tardio e as escamas são finas e pequenas, poupando as pregas flexurais³.

Os achados histopatológicos não são específicos, com a presença constante de hiperqueratose ortoqueratósica compacta associada a camada granulosa que pode ter espessura normal ou aumentada. Na biópsia da nossa doente a diminuição da espessura da camada granulosa pode estar associada à terapêutica prolongada com acitretina. A inibição da formação da camada granulosa é um efeito descrito dos retinóides sobre a epiderme em estudos *in vitro*⁵.

No diagnóstico diferencial com as outras Ictioses Congénitas Autossómicas Recessivas e no diagnóstico pré-natal em famílias com mutações já conhecidas, pode-se analisar o gene TGM1 através de técnicas de biologia molecular². Para a realização destes testes que não se efectuam no nosso país é necessário uma colheita de sangue e envio para laboratórios especializados³, acessíveis através de sites como www.genetests.org.

No tratamento tópico destes doentes, para controlo da descamação intensa e disfunção da barreira cutânea estão indicados os emolientes, sobretudo se aplicados após o banho e queratolíticos como o ácido salicílico associado a vaselina¹. Este queratolítico, se utilizado em concentrações elevadas e em superfícies extensas, pode causar Salicilismo, que é mais frequente em crianças.

A presença de *ectropion* obriga a seguimento regular em Oftalmologia.

Nas formas mais graves, à semelhança de outros distúrbios da queratinização, o tratamento sistémico com retinóides pode ser iniciado mesmo infância⁶, com melhoria da descamação, da intolerância ao calor e com regressão parcial do *ectropion*.

A acitretina pode estar associada a uma melhor resposta nesta patologia em comparação com a isotretinoína³. Antes de iniciar os retinóides é obrigatório a exclusão de gravidez. É necessário prescrever medidas anticonceptivas rigorosas em doentes do sexo feminino e em idade fértil, e efectuar uma avaliação analítica, incluindo o estudo da função hepática e perfil lipídico.

A utilização prolongada de retinóides pode causar encerramento precoce das epífises na infância e toxicidade hepática e esquelética, com osteoporose e hiperostose no adulto. São assim recomendadas doses menores, que variam entre 10 a 25 mg/dia de acitretina no adulto³ e a realização de monitorizações periódicas de alterações ósseas e da função hepática.

As Ictioses podem ser causa de morbilidade psicológica grave e de deficiente integração social. No apoio legal e suporte psicológico a esta doente gostávamos de referir a Associação "Raríssimas", vocacionada para o apoio em Portugal a doentes com doenças raras e seus familiares, com informação disponível em www.rarissimas.org.

Caso Clínico

BIBLIOGRAFIA

1. Richard G, Ringpfeil F: Ichthyosis, Erythrokeratodermas and Related Disorders. *In* Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP (eds), *Dermatology*, 1st ed, London, Mosby, 2003, pp 775-790.
2. Raghunath M, Hennies HC, Velten F et al: A novel in situ method for the detection of deficient transglutaminase activity in the skin. *Arch Dermatol Res* 290: 621-7 (1998).
3. DiGiovanna JJ, Robinson-Bostom L: Ichthyosis: Etiology, Diagnosis and Management. *Am J Clin Dermatol* 4(2): 81-95 (2003).
4. Raghunath M, Hennies HC, Avhazi B et al: Self healing colloidon baby: a dynamic phenotype explained by a particular transglutaminase 1 mutation. *J Invest Dermatol* 120: 224-8 (2003).
5. Eichner R: Epidermal effects of retinoids: in vitro studies. *J Am Acad Dermatol* 15(2): 789-97 (1986).
6. Lacour M, Metha-Nikhar B, Atherton DJ et al: An appraisal of acitretin therapy in children with inherited disorders of keratinization. *Br J Dermatol* 134(6): 1023-9 (1996).

SÍNDROME RETROVÍRICA AGUDA

Vasco Serrão¹, Luísa Caldas Lopes¹, Fátima Lampreia², Isabel Germano², M^a João Paiva Lopes¹

¹Serviço de Dermatologia, Hospital dos Capuchos;

²Serviço de Medicina Interna, Consulta de Imunodeficiência, Hospital de São José, Lisboa

RESUMO - A síndrome retroviral aguda ou infecção primária pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH), tem manifestações clínicas inespecíficas, sendo raramente diagnosticada. Como a sintomatologia pode ocorrer antes da formação de anticorpos detectáveis pelos testes classicamente utilizados, o diagnóstico deverá basear-se num elevado índice de suspeição clínica associado a um correcto pedido e interpretação dos testes laboratoriais.

Apresenta-se doente de sexo feminino, 64 anos, internada por quadro com 3 dias de evolução de exantema maculopapular do tronco e da face, ulcerações aftosas orais, febre, mialgias e quebra do estado geral. Negava consumo de qualquer fármaco ou drogas recreativas, comportamento sexual de risco ou patologia dermatológica prévia. Foi efectuado estudo analítico, de cujos resultados se salientam: VIH por teste ELISA de 4^a Geração fracamente positivo; Antígeno p24 positivo; Western-Blot negativo; Carga Viral elevada para VIH1. O exame histológico das lesões cutâneas foi compatível com exantema viral. Após avaliação em Consulta de Imunodeficiência, iniciou terapêutica anti-retroviral tripla. Teve alta ao 7^o dia de internamento, com melhoria franca das lesões cutâneas e da restante sintomatologia.

A valorização dos testes analíticos para a infecção VIH deverá ser baseada no conhecimento da evolução clínica e analítica da mesma. Dado o "período de janela" da infecção, é importante salientar que perante a suspeita de síndrome retroviral aguda é essencial a pesquisa de partículas virais (Antígeno p24 ou Carga Viral). Discute-se a controvérsia associada à introdução de terapêutica anti-retroviral nesta fase precoce da infecção

PALAVRAS-CHAVE - VIH; Manifestações cutâneas; Síndrome retroviral aguda; Antígeno p24; Terapêutica anti-retroviral.

ACUTE RETROVIRAL SYNDROME

ABSTRACT - The acute retroviral syndrome or primary infection by the Human Immunodeficiency Virus (HIV) has an unspecific clinical presentation, being rarely diagnosed. As the clinical symptoms can appear before antibodies become detectable with the routinely used screening tests, the diagnosis is based on high index of suspicion and correct interpretation of analytical results.

We present a 64-year-old female patient, hospitalized for a 3 day history of maculopapular exanthema of the face and upper body, aphthous ulcers of the mouth, fever, myalgias and fatigue. She denied any drug consumption, sexual risk behaviour or previous dermatological disease. The analytical study revealed: discretely positive 4th generation ELISA test; positive Antigen p24; negative Western-Blot study; high HIV-1 viral load. The histological examination was compatible with viral exanthema. The patient was evaluated on an immunodeficiency consultation, and started triple antiretroviral therapy. She was discharged at the 7th day, with almost complete improvement of the cutaneous and systemic complaints.

The interpretation of analytical results should take in account both the clinical and laboratorial evolution of the HIV infection. Because of the "window period", testing for viral antigens (antigen p24 or viral load) must always be performed when an acute retroviral syndrome is suspected. The controversy over the introduction of anti-retroviral therapy in this early phase of the infection is also discussed.

KEY-WORDS - HIV; Cutaneous manifestations; Acute retroviral syndrome; Antigen p24; Anti-retroviral therapy.

Caso Clínico

Correspondência:

Dr. Vasco Vieira Serrão
 Serviço de Dermatologia
 Hospital dos Capuchos
 Alameda de Santo António dos Capuchos
 1150-314 Lisboa
 Telefone: +351.21.3136300
 Fax: +351.21.3136380
 E-mail: vvsferreira@netcabo.pt

INTRODUÇÃO

A síndrome retrovívica aguda, ou infecção primária pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH), tem manifestações clínicas inespecíficas e geralmente auto-limitadas, pelo que raramente é diagnosticada¹. Cerca de 10-12% dos doentes apresentam um quadro semelhante à mononucleose infecciosa, com febre, adenopatias, faringite, mialgias e lesões muco-cutâneas^{1,2}. Uma vez que a sintomatologia ocorre antes da formação de anticorpos detectáveis ("período de janela") é essencial para o diagnóstico a realização de exames específicos^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Doente de sexo feminino, 64 anos, caucasóide, sem antecedentes patológicos relevantes, recorreu ao Serviço de Urgência de Dermatologia por quadro com 3 dias de evolução caracterizado por exantema maculo-papular da face e do tronco, ulcerações aftosas orais e febre. Salientava-se ainda uma marcada quebra do estado geral, com dificuldade na mobilização por mialgias intensas. Negava patologia dermatológica prévia, comportamento sexual de risco e consumo de fármacos ou drogas recreativas.

À observação inicial, a doente estava febril (39.2°C), com múltiplas lesões maculo-papulares eritematosas, não descamativas, não confluentes e assintomáticas. As lesões estavam predominantemente localizadas à face (Figs. 1 e 2), estando a porção superior do tronco também afectada (Figs. 3 e 4). Não havia envolvimento das áreas distais dos membros, com palmas e plantas poupadas (Fig. 5). A mucosa oral, em especial a mucosa labial, tinha ulcerações aftosas dolorosas (Figs. 6 e 7), não havendo envolvimento de outras mucosas.

Da avaliação complementar efectuada para estudo etiológico, salienta-se: linfopénia relativa (leucócitos: $10.2 \times 10^9/L$ com 5.7% de linfócitos), trombocitopénia ($81.000 \times 10^6/L$), função renal e hepática normais; radio-



Fig. 1 - Lesões maculo-papulares da face e ulcerações aftosas orais.

grafia de tórax sem alterações; exames bacteriológicos negativos; VDRL e TPHA negativos; serologia para Hepatite C negativa; cicatriz imunológica de Infecção por Citomegalovírus, Vírus Epstein-Barr e Hepatite B.

O Antígeno p24 foi positivo, sendo fracamente positivo o teste ELISA de 4^a Geração para VIH 1+2 (pesquisa de Antígeno p24 + Anticorpos anti-VIH). O teste Western-Blot para confirmação da infecção foi



Fig. 2 - Pormenor das lesões da face.



Fig. 4 - Lesões na porção superior do dorso.



Fig. 3 - Lesões face anterior do tronco, com predomínio na porção superior.



Fig. 5 - Ausência de envolvimento palmo-plantar.

negativo (Quadro I). Uma semana depois foi quantificada a carga viral para o VIH1, que foi superior a 500.000 cópias/ml, e efectuado estudo de populações linfocitárias com contagem de CD4 de 650 células/mm³.

A biopsia cutânea evidenciou discreta degenerescência hidrópica da basal, necrose isolada dos queratinócitos e infiltrado linfohistiocitário perivascular superficial, aspectos compatíveis com exantema viral ou toxidermia (Figs. 8 e 9).

Caso Clínico

Quadro I

EVOLUÇÃO DOS TESTES SEROLÓGICOS		
Factores Precipitantes	Admissão hospitalar	2 semanas após admissão
Antigénio p24 (Partícula Viral)	+	+
Elisa de 4 ^a G (Ag p24 + Ac anti-VIH)	Fraco +	+
Western-Blot (Acs anti-VIH específicos)	-	+
Carga viral (Partículas virais)	Não efectuado	+++

4^a G: Quarta Geração; Ac: Anticorpos



Fig. 6 - Ulcerações aftosas orais.

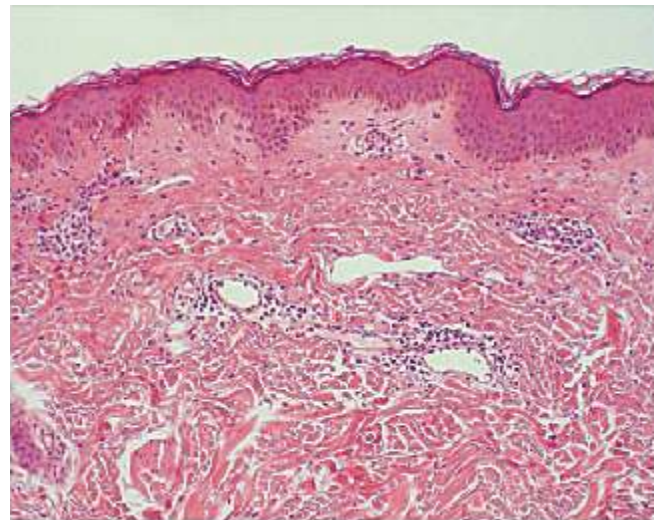


Fig. 8 - Infiltrado inflamatório perivascular superficial, linfocitário (H&E, x10).



Fig. 7 - Ulcerações aftosas orais.

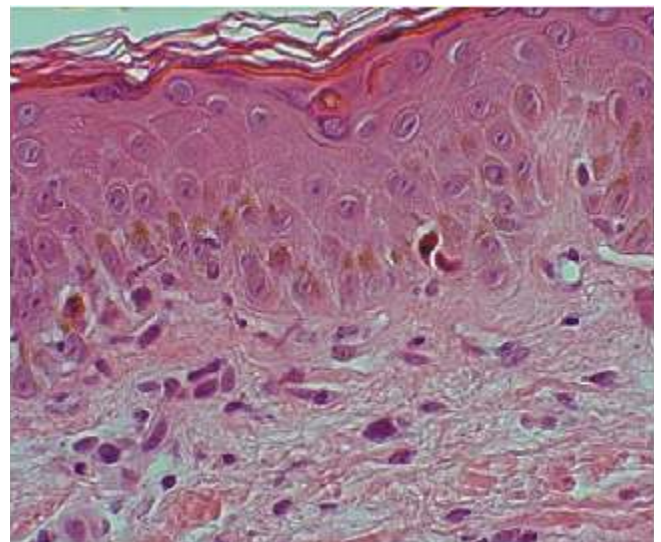


Fig. 9 - Necrose isolada de queratinócitos na camada basal (H&E, x40).

Perante o quadro clínico e laboratorial foi efectuado o diagnóstico de síndrome retroviral aguda. Após avaliação em Consulta de Imunodeficiência iniciou terapêutica anti-retroviral com zidovudina + lamivudina + lopinavir/ritonavir.

A pesquisa de Infecção VIH no parceiro habitual foi negativa, sendo finalmente admitido contacto sexual de risco cerca de um mês antes do início do quadro clínico.

A doente teve alta ao 7º dia de internamento, com melhoria do estado geral, sem febre e com lesões cutâneas em progressiva resolução. Mantém vigilância em Consulta de Imunodeficiência, sob terapêutica anti-retroviral. Nove meses após a infecção aguda a doente encontra-se assintomática, com Carga Viral indetectável (< 50 cópias/ml) e contagem de CD4 de 754 células/mm³.

DISCUSSÃO

As manifestações clínicas da infecção aguda pelo VIH, ou síndrome retroviral aguda, surgem entre a 3ª e a 6ª semanas após a exposição¹, sendo o diagnóstico raramente efectuado⁵. Um elevado grau de suspeição clínica é essencial, dada a dificuldade de diagnóstico diferencial com quadros virais mais frequentes, como a síndrome gripal ou a mononucleose infecciosa, especialmente nas suas formas menos graves^{5,6}.

Em 10-12% dos doentes surge um quadro febril associado a faringite, adenopatias, mialgias e adinamia. Pode acompanhar-se de exantema maculopapular que atinge predominantemente a face, tronco e extremidades. As palmas e plantas podem estar envolvidas, sendo frequente o aparecimento de ulcerações orogenitais (5-20%)⁷. A síndrome retroviral aguda pode ainda acompanhar-se de numerosos sinais e sintomas do foro gastroenterológico e neurológico⁷ (Quadro II).

Face a um quadro clínico sugestivo de infecção aguda pelo VIH, a avaliação laboratorial deverá ser

Quadro II

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA SÍNDROME RETROVIRAL AGUDA	
Febre	80-96%
Fadiga	70-90%
Adenopatias	74%
Rash cutâneo	50-60%
Mialgias / Artralgias	50-70%
Faringite	50-70%
Sudorese nocturna	50%
Diarreia	32%
Náuseas / Vômitos	27%
Perda de peso	13-25%
Meningite asséptica	24%
Ulcerações aftosas orais	10-20%
Ulcerações genitais	5-15%

efectuada independentemente da história epidemiológica, dado que com alguma frequência os doentes ocultam comportamentos de risco ou não se consideram susceptíveis à infecção⁸. Esta situação foi claramente demonstrada neste caso, em que a doente só admitiu comportamento de risco após o diagnóstico.

A valorização dos testes analíticos para a infecção VIH deverá ser baseada no conhecimento da evolução clínica e laboratorial da mesma (Quadro III). Durante a síndrome retroviral aguda não existem ainda anticorpos detectáveis ("período de janela"), sendo o diagnóstico apenas possível através de testes que pesquisem partículas virais⁸. Pode ser efectuada a repetição de testes de pesquisa de anticorpos, que se tornarão positivos num intervalo inferior a seis meses⁸. Sendo o quadro clínico auto-limitado, esta abordagem poderá não ser segura, já que o doente pode não voltar a recorrer aos serviços de saúde.

Quadro III

TESTES SEROLÓGICOS EM DIFERENTES PERÍODOS DA INFECÇÃO VIH				
	Elisa de 3ª G (pesquisa de Ac)	Elisa de 4ª G (pesquisa de Ag p24 + Ac)	Western-Blot (pesquisa de Ac)	Carga viral (pesquisa partículas virais)
S. retroviral aguda "Período Janela"	-	+	-	+++
Período assintomático	+	+	+	+
Período sintomático inicial	+	+	+	++
Período sintomático final	+ / -	+	+ / -	+++

3ª G: Terceira Geração; 4ª G: Quarta Geração; Ac: Anticorpos; Ag p24: Antígeno p24

Caso Clínico

Os testes ELISA de 3^a Geração pesquisam exclusivamente anticorpos anti-VIH, sendo ainda utilizados com frequência como testes de “screening”, mas tendo pouca utilidade no diagnóstico da síndrome antiretro-vírica aguda quando usados isoladamente (Quadro III)⁸. Os testes que permitem identificar a presença viral nesta fase precoce são o Antígeno p24, teste ELISA de 4^a geração (pesquisa de antígeno p24 + anticorpos anti-VIH) ou a Carga Viral (detecção de RNA do VIH por PCR ou bDNA)^{8,12}. O Antígeno p24 tem uma especificidade de 100%, mas uma sensibilidade de 89%, pelo que quando negativo não exclui o diagnóstico^{8,13}. No caso descrito, a positividade do teste ELISA de 4^a geração resultou da detecção do Antígeno p24, dado não haver ainda anticorpos detectáveis. O teste quantitativo do RNA viral (Carga Viral) apresenta na síndrome retroviral aguda uma especificidade e sensibilidade superiores, 97% e 100% respectivamente, pelo que é o teste mais indicado para o diagnóstico. Porém, tem maior risco de falsos positivos do que a pesquisa do Antígeno p24, sobretudo para carga viral inferior a 10.000 cópias/ml^{8,13-15}.

O teste de Western-Blot detecta anticorpos para proteínas específicas do VIH, sendo utilizado para teste de confirmação da infecção dada a sua elevada sensibilidade e especificidade^{1,8}. No caso apresentado, a doente tinha um teste de Western-Blot negativo, por estar em “período de janela”, sem título de anticorpos suficiente para detecção.

A introdução de terapêutica anti-retrovírica na fase de infecção aguda mantém-se controversa, dado não haver benefícios clínicos comprovados a longo prazo¹³. A instituição de terapêutica neste período tem como vantagem teórica a supressão rápida da replicação viral, com preservação do potencial imunológico^{13,16,17}. Outros benefícios adicionais são a diminuição da gravidade da infecção primária e a redução do risco de contágio^{21,22}. Por outro lado, esta abordagem tem como desvantagens o risco de toxicidade medicamentosa, o impacto negativo na qualidade de vida e a potencial indução de resistências^{13,16}. A duração desta terapêutica é outro aspecto sobre o qual não existe consenso, sendo actualmente ponderado o uso continuado da mesma¹³. Assim, a decisão terá que ter em conta a avaliação do risco-benefício e deverá ser sempre discutida com o doente, que idealmente deveria ser incluído em ensaios clínicos controlados.

REFERÊNCIAS

1. Chen TM, Cockrell CJ: Cutaneous manifestations of HIV infection and HIV- related disorders. *In* Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP (eds), *Dermatology*, 1st ed. Mosby. 2003, pp 1199-1215.
2. Huang ST, Lee HC, Liu KH, Lee NY, Ko WC: Acute human immunodeficiency virus infection. *J Microbiol Immunol Infect*. 38(1): 65-8 (2005).
3. Bartlett JG, Gallant, JE: Laboratory tests. *In* Bartlett JG, Gallant, JE (eds), *2005-2006 Medical Management of HIV Infection*; John Hopkins University, 1st ed, Baltimore, 2005, pp 5-47.
4. Soogoor M, Daar ES: Primary human immunodeficiency virus type 1 infection. *Curr HIV/AIDS Rep* 2(2): 55-60 (2005).
5. Macneal RJ, Dinulos JG: Acute retroviral syndrome. *Dermatol Clin* 24(4): 431-8 (2006).
6. Rosenberg E, Cotton D: Primary HIV infection and the acute retroviral syndrome. *AIDS Clin Care* 9(3): 19, 23-5 (1997).
7. Vanhems P, Dassa C, Lambert J, Cooper DA, Perrin L, Vizzard J, Hirschel B, Kinloch-de Loes S, Carr A, Allard R: Comprehensive classification of symptoms and signs reported among 218 patients with acute HIV-1 infection. *J Acquir Immune Defic Syndr* 21(2): 99-106 (1999).
8. Branson BM, Handsfield HH, Lampe MA, Janssen RS, Taylor AW, Lyss SB, Clark JE; Centers for Disease Control and Prevention (CDC): Revised recommendations for HIV testing of adults, adolescents, and pregnant women in health-care settings. *MMWR Recomm Rep* 55(RR-14): 1-17 (2006).
9. Weber B, Fall EH, Berger A, Doerr HW: Reduction of diagnostic window by new fourth-generation human immunodeficiency virus screening assays. *J Clin Microbiol* 36(8): 2235-9 (1998).
10. Brust S, Duttmann H, Feldner J, Gurtler L, Thorstensson R, Simon F: Shortening of the diagnostic window with a new combined HIV p24 antigen and anti-HIV-1/2/O screening test. *J Virol Methods* 90(2): 153-65 (2000).
11. Ly TD, Laperche S, Courouze AM: Early detection of human immunodeficiency virus infection using third- and fourth-generation screening assays. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 20(2): 104-10 (2001).
12. Ly TD, Laperche S, Brennan C, Vallari A, Ebel A, Hunt J, Martin L, Daghfal D, Schochetman G, Devare S: Evaluation of the sensitivity and specificity of six HIV combined p24 antigen and antibody assays. *J Virol Methods* 122(2): 185-94 (2004).
13. Dybul M, Fauci AS, Bartlett JG, Kaplan JE, Pau AK: Panel on Clinical Practices for the Treatment of HIV. Guidelines for using antiretroviral agents among HIV-infected adults and adolescents. Recommendations

- of the Panel on Clinical Practices for Treatment of HIV. *MMWR Recomm Rep* 51(RR-7): 1-55 (2002).
14. Daar ES, Little S, Pitt J, Santangelo J, Ho P, Harawa N, Kerndt P, Glorgi JV, Bai J, Gaut P, Richman DD, Mandel S, Nichols S: Diagnosis of primary HIV-1 infection. Los Angeles County Primary HIV Infection Recruitment Network. *Ann Intern Med* 134(1): 25-9 (2001).
 15. Meier T, Knoll E, Henkes M, Enders G, Braun R: Evidence for a diagnostic window in fourth generation assays for HIV. *J Clin Virol* 23(1-2): 113-6 (2001).
 16. Thorner A, Rosenberg E: Early versus delayed antiretroviral therapy in patients with HIV Infection: a review of the current guidelines from an immunological perspective. *Drugs* 63(13): 1325-37 (2003).
 17. Bartlett JG, Gallant, JE: Natural history and classification. In Bartlett JG, Gallant, JE (eds), 2005-2006 Medical Management of HIV Infection; John Hopkins University, 1st ed, Baltimore, 2005, pp 1-4.
 18. Kassutto S, Maghsoudi K, Johnston MN, Robbins GK, Burgett NC, Sax PE, Cohen D, Pae E, Davis B, Zachary K, Basgoz N, D'agata EM, DeGruttola V, Walker BD, Rosenberg ES: Longitudinal analysis of clinical markers following antiretroviral therapy initiated during acute or early HIV type 1 infection. *Clin Infect Dis* 42(7): 1024-31 (2006).
 19. Blattner WA, Ann Oursler K, Cleghorn F, Charurat M, Sill A, Bartholomew C, Jack N, O'Brien T, Edwards J, Tomaras G, Weinhold K, Greenberg M: Rapid clearance of virus after acute HIV-1 infection: correlates of risk of AIDS. *J Infect Dis* 189(10): 1793-801 (2004).
 20. Lillo FB, Ciuffreda D, Veglia F, et al.: Viral load and burden modification following early antiretroviral therapy of primary HIV-1 infection. *AIDS* 13: 791-6 (1999).
 21. Quinn TC, Wawer MJ, Sewankambo N, Serwadda D, Li C, Wabwire-Mangen F, Meehan MO, Lutalo T, Gray RH: Viral load and heterosexual transmission of human immunodeficiency virus type 1. *N Engl J Med* 342(13): 921-9 (2000).
 22. Gray RH, Wawer MJ, Brookmeyer R, Sewankambo NK, Serwadda D, Wabwire-Mangen F, Lutalo T, Li X, vanCott T, Quinn TC; Rakai Project Team: Probability of HIV-1 transmission per coital act in monogamous, heterosexual, HIV-1-discordant couples in Rakai, Uganda. *Lancet* 357(9263): 1149-53 (2001).

Bolsas e Prémios Atribuídos

BOLSA CABRAL DE ASCENSÃO (2007)

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

- *M^a Raquel M. G. Marques dos Santos*
Contact Allergy Unit, Dermatology Department, Katholieke Universiteit
Leuven, Bélgica, 8 a 26 de Janeiro de 2007
- *Pedro Nuno Santos Serrano*
Contact Allergy Unit, Dermatology Department, Katholieke Universiteit
Leuven, Bélgica, 4 de Fevereiro a 2 de Março de 2007
- *Cristina Isabel Amaro Sordo*
Contact Allergy Unit, Dermatology Department, Katholieke Universiteit
Leuven, Bélgica, 16 de Abril a 11 de Maio de 2007

BOLSA PARA ESTÁGIOS FORMATIVOS NO PAÍS (2007)

Suporte para estágios formativos no País - membros da SPDV
(Patrocínio: SPDV)

- *Márcia Ferreira*
Estágio no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa
5 a 16 de Março de 2007

BOLSA SÁ PENELLA (2007)

Deslocação para apresentação de trabalhos em reuniões científicas no estrangeiro membros da SPDV
(Patrocínio: SPDV / Laboratórios Pierre Fabre)

- "Tuberous sclerosis with pulmonary involvement in a male patient" (Poster)
Nuno Menezes
65th AAD Meeting
Washington DC, USA, 2 a 6 de Fevereiro de 2007
- "Buschke-Lowenstein tumor in a patient with hepatitis C" (Poster)
"Bathing suit ichthyosis - An unusual phenotype of lamellar ichthyosis" (Poster)
Felicidade Trindade
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Klinefelter's syndrome revealed by leg ulcers" (Poster)
Nuno Menezes
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Pregnant adolescents and C. Trachomatis infection: Prevalence and diagnostic challenges" (Poster)
"Lamellar ichthyosis" (Poster)
João Borges da Costa
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Axillary tumor" (Poster)
"Scleromyxedema - Thalidomide therapy" (Poster)
Andrea Martins
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Dermatomyositis and malignant melanoma - A case report" (Poster)
"Reticular erythematous mucinosis - Treatment with topical Puva" (Poster)
Cristina Amaro
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Agminated Spitz nevi arising on hyperpigmented area - Report of two cases" (Poster)
Carolina Gouveia
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Photoallergic contact dermatitis to tropical wood" (Poster)
Pedro Santos Serrano
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007

- "Cutaneous pseudallescheria boydii infection in a renal transplant recipient" (Poster)
José Carlos Cardoso
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Palmar-plantar erythrodysesthesia induced by capecitabine" (Poster)
"Green foot" (Poster)
Marta Mota Teixeira
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Dermatose Ig linear - One case report" (Poster)
"Crohn's Disease - Multiple vulvar ulcers" (Poster)
Ana Daniela Cunha
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Keratoderma of Spiny" (Poster)
Inês Lobo
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Full thickness skin grafts - Use in dermatologic surgery" (Comunicação Oral)
Goreti Catorze
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007

BOLSA SPDV-EADV (2007)

Suporte para apresentação de trabalhos no Congresso da EADV - internos da SPDV
(Patrocínio: Laboratório Saninter)

- "Tinea corporis resistant to topical and oral treatment in an immunocompetent patient" (Poster)
Márcia Ferreira
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- "Calcinosis cutis as presentation of severe systemic scleroderma in childhood - A case report" (Poster)
Ana Moreira
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007

Bolsas e Prémios

- “Martorell's ulcer - a diagnosis to have in mind” (Poster)
Filipa Ventura
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- “Pityriasis versicolor atrophicans - a case report” (Poster)
Mariana Cravo
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- “Autoimmune progesterone dermatosis” (Comunicação Oral)
“Squamous cell carcinoma of the penis: an atypical presentation” (Poster)
“Generalized eczema as paraneoplastic marker” (Poster)
Sandra Dutra Medeiros
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- “Eruptive pseudoangiomatiosis - two cases reports” (Poster)
Maria Miguel Canelas
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- “Successful treatment of recalcitrant Pemphigus Foliaceus with Rituximab” (Comunicação Oral)
“Granular cell tumor: A clinicopathological review of 16 Cases” (Comunicação Oral)
“Recalcitrant generalized pustular and arthropatic psoriasis: Excellent response to infliximab” (Poster)
Vasco Vieira Serrão
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- “Urticarial vasculitis due to infliximab” (Comunicação Oral)
João Goulão
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007
- “Cutaneous lesions as the first manifestation of systemic follicular lymphoma” (Comunicação Oral)
“Sarcoidosis. A case report” (Poster)
“Erythema multiforme in a patient with herpes simplex type 2 and Chlamydia pneumoniae co-infection” (Poster)
“Multiple cutaneous mastocytomas in a lactant” (Poster)
Elisabete Santos Moreira
16th EADV Congress
Viena, Áustria, 16 a 20 de Maio de 2007

PRÉMIOS REUNIÃO SPDV (2007)

Atribuídos à melhor comunicação e ao melhor caso clínico apresentados em cada Reunião da SPDV
(Patrocínio: Laboratório La Roche-Posay)

REUNIÃO DO SUL DA SPDV

- MELHOR COMUNICAÇÃO

“Análise Retrospectiva de Melanoma Cutâneo Primário: 1996-2006”

Márcia Ferreira, V. Costa, T. Torres, Manuela Selores

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

- MELHOR CASO CLÍNICO (ex-aequo)

“Tumor Fibroso Solitário da Pele”

João Goulão, Constança Furtado, Elvira Bártolo

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

“Heterotopia Glial Nasal”

Filipa Ventura¹, C. Vilarinho¹, Ana Paula Vieira¹, M.J. Bastos², M. Teixeira³, M^a Luz Duarte¹

Serviços de ¹Dermatologia e Venereologia, ²Cirurgia Plástica e Reconstructiva e ³Anatomia Patológica, Hospital de São Marcos, Braga

NOTÍCIAS

VI CONCURSO DE FOTOGRAFIAS URIAGE

Da Dr.^a Teresa Figueiredo, Directora Técnica do Laboratório Saninter, recebemos o pedido de divulgação do "VI Concurso de Fotografias Uriage", subordinado ao tema "Estações de Caminho de Ferro"



Ex.mo (a) Sr(a). Dr.(a)..

A Saninter tem o prazer de o(a) convidar a participar no VI Concurso de Fotografia URIAGE 2007. O tema este ano é " Estações de Caminho de Ferro " e a selecção das fotografias terá mais uma vez como objectivo a elaboração de um CALENDÁRIO de COLECCÃO URIAGE 2008. Para saber como participar, leia atentamente o regulamento.

VI CONCURSO de Fotografia 2007

REGULAMENTO:

- A fotografia deve estar subordinada ao tema " Estações de Caminhos de Ferro "
- Cada participante poderá colocar a concurso um máximo de 3 fotografias, fornecidas em suporte informático (CD ou e-mail).
- O prazo de entrega termina a 14 de Setembro de 2007, devendo as fotografias ser entregues a um dos nossos colaboradores ou enviadas directamente para a Saninter: dina.barreiros@saninter.pt
- O Jurí de selecção A (com maior ponderação) é constituído por 2 médicos, 1 criativo e 1 médico que quiserem participar na eleição das 12 melhores fotografias.
- No dia 21 Setembro de 2007 estarão expostas em Lisboa todas as fotografias a concurso e um conjunto de 12 fotografias será escolhido para integrar o calendário de colecção URIAGE 2008.
- O prémio para a melhor fotografia é um fim de semana a URIAGE-LES-BAINS para 2 pessoas, a realizar durante o ano de 2008.

Esperamos poder continuar a contar com a sua criatividade e participação, neste tema

" Estações de Caminhos de Ferro "

Com os nossos melhores cumprimentos,


Dina Barreiros
Directora de Marketing


Teresa Figueiredo
Directora Técnica



SANINTER - SERVIÇOS INTERNACIONAIS FARMACÉUTICOS, S.A.

AV. SÁNCIO DE AVILA, 141 - 4710-042 (BRGA) • TEL: 351 21 330 35 90 • FAX: 351 21 330 35 90 • Capital social 500.000 € • Cont. Reg. Com. 444647 • NIF: 501 278 874

RELATÓRIO DA ACTIVIDADE DA S.P.D.V. RELATIVO AO ANO DE 2006

(Nos termos da alínea d) do Art.º 19º dos Estatutos)

I - REUNIÕES CIENTÍFICAS

Durante o ano de 2006 realizou-se o 9º Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia e uma Reunião Ordinária da SPDV:

9º Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia, no Porto, de 5 a 7 de Maio. Incluiu 4 conferências, pelos Profs. M. Sobrinho Simões (Universidade do Porto), C. Griffiths (Manchester, Reino Unido), C. Löeser (Ludwigshafen, Alemanha) e Martin Black (Londres, Reino Unido) e 2 conferências patrocinadas pela Indústria (Laboratórios Saninter e Medinfar); 2 Simpósios temáticos, 3 Simpósios organizados por Grupos de Trabalho (Cirurgia Dermatológica, Dermatologia Pediátrica e Dermatopatologia) e 4 Simpósios Satélite (Azevedos, Serono, Novartis e Galderma); sessão interactiva de casos clínicos para diagnóstico; sessão de apresentação e discussão de posters seleccionados; sessão sobre "O Que Há de Novo?"; além de 31 comunicações, 40 casos clínicos e 49 posters.

Reunião do Sul, em Lisboa, no Hotel Sana Malhoa, nos dias 24 e 25 de Novembro. Incluiu um Simpósio organizado pelo Grupo Português de Dermatologia Cosmética e Estética, com 3 prelectores convidados (Drs. Paloma Tejero, Montserrat Planas e Rui Oliveira Soares); 2 Conferências, pelo Dr. Mariano Vélez (Radiofrequencia no ablativa) e pela Dr.ª Goreti Catorze (Endocannabinoides), além da apresentação de 6 comunicações e 29 casos clínicos.

II - BOLSAS (ver Quadros anexos)

1. Bolsa Cabral de Ascensão (*Patrocínio - SPDV*): para realização de estágios de índole clínica ou laboratorial no estrangeiro - atribuídas 6 bolsas, no valor total de 10.937,67 euros.

2. Bolsa Sá Penella (*Patrocínio - SPDV/Laboratórios Pierre Fabre*): para apresentação de trabalhos em reuniões científicas na Europa - atribuídas 28 bolsas, no valor total de 24.900 euros.

3. Bolsa SPDV/EADV (*Patrocínio - Laboratório Saninter*): para apresentação de trabalhos, por internos da especialidade, no Congresso anual da EADV (Rhodes, Grécia) - atribuídas 8 bolsas.

III - PRÉMIOS (ver Quadros anexos)

1. Prémios Reunião da SPDV (*Patrocínio - Laboratório Roche-Posay*): para as melhores apresentações de comunicações e casos clínicos em cada reunião da SPDV - valor individual de 600 euros e 400 euros, respectivamente - bem como no Congresso da SPDV - valor individual de 1.800 euros e 1.200 euros, respectivamente; valor total atribuído em 2006 de 4000 euros.

2. Prémio Bernardino António Gomes (*Patrocínio - Fundação Schering Lusitana*): para os melhores artigo e caso clínico, publicados no ano 2005, nos "Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia" - valores, respectivamente, de 1600 euros e 800 euros, no total de 2.400 euros.

IV - TRABALHOS DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA

A revista continuou a ser publicada regularmente, com a qualidade científica e o aspecto gráfico habituais, mantendo como Editora a Dr.ª Gabriela Marques Pinto.

Dado terem surgido, no ano transacto, problemas relacionados quer com a qualidade de reprodução fotográfica, quer com a distribuição efectiva da Revista, que se apurou directamente relacionados com dificuldades financeiras da empresa gráfica Revismédica, decidiu-se estabelecer contrato com nova empresa gráfica - Sublinhado - a partir de Janeiro de 2006. A facturação

da publicidade da Revista, tal como no ano transacto, foi feita directamente pela SPDV junto da Indústria - através da empresa Mundiconvenius. Os pagamentos foram feitos dentro do prazo estipulado e constituíram boa fonte de receita para a SPDV.

V - ASSEMBLEIAS GERAIS

Durante o ano 2006 realizou-se 1 Assembleia-geral Ordinária, no Porto, a 6 de Maio, 1 Assembleia-geral Extraordinária, em Lisboa, a 25 de Novembro, e 1 Assembleia-geral Eleitoral, na mesma data e local.

VI - RELACIONAMENTO COM AS SECÇÕES ESPECIALIZADAS DA SPDV

Como já foi referido em relatórios anteriores, a Direcção da SPDV tem tentado implementar junto das Direcções das várias Secções Especializadas da SPDV um protocolo de colaboração mútua contemplando as áreas legal, administrativa, financeira e científica. Embora estes objectivos já estejam a ser implementados por algumas Secções estão ainda longe de se ter concretizado.

Em relação ao Regulamento Geral dos Grupos, previsto no art. 25º do Regulamento da SPDV, foi proposta pela Direcção a criação de uma comissão para elaborar um Regulamento Geral das Secções Especializadas, que está actualmente em fase final de redacção e que irá ser submetido a cada uma das Secções Especializadas para adaptação e aprovação.

VII - ASSINATURA "ON-LINE" DE REVISTAS

Manteve-se a assinatura "on-line" de 3 revistas de grande prestígio e interesse científico - *British Journal of Dermatology*, *Acta Dermato-Venereologica* e *Photodermatology, Photoimmunology & Photomedicine* - para poderem ser consultadas "on-line" por todos os membros da SPDV.

Dado se terem verificado atrasos sucessivos na facturação e disponibilidade *on-line* das referidas revistas, da responsabilidade da empresa intermediária responsável - EBSCO - estabeleceram-se alguns contactos com outros prestadores de serviços na mesma área, mas os custos apurados para o mesmo tipo de assinaturas revelou-se francamente superior, além de terem surgido entraves relacionados com a assinatura colectiva por uma sociedade científica.

VIII - PÁGINA DA SPDV NA INTERNET

A Direcção da SPDV manteve o contrato com a empresa especializada nesta área: *Trace - Soluções Informáticas e Internet, LDA*, responsável: Pedro Guinote, responsável pela reestruturação do *site* da SPDV no ano transacto.

O *site* tornou-se plenamente activo no decurso de 2006, permitindo a inscrição dos membros da SPDV, formulários de pagamento de quotas e de inscrição nas reuniões, *links* às áreas de actividade prioritária da SPDV - calendário de eventos, revistas da SPDV, inclusão de textos da especialidade, *newsletters*, etc. O *site* passou também a ter, na área de acesso restrito aos membros, a lista actualizada de todos os membros da SPDV, com *link* directo às respectivas moradas electrónicas, com vista a facilitar e estimular o contacto entre todos os associados.

Foi acordado com a MSD, anterior gestora do *site*, uma parceria financeira, de modo a manter a página da SPDV na Internet funcional, dinâmica e actualizada.

IX - CARTÃO E DIPLOMA DE MEMBRO DA SPDV

A actualização efectiva da base de dados relativa aos membros da SPDV, nas suas diferentes categorias, permitiu a emissão e distribuição dos cartões de membro (no 9º Congresso Nacional, em Maio de 2006) e dos diplomas de membro (na reunião da SPDV de Novembro de 2006).

X - EMPRESA DE COMUNICAÇÃO

Reconhecida a importância em gerir, com carácter profissional, a imagem da SPDV perante outras organizações médicas e a sociedade em geral, manteve-se a colaboração com uma empresa de comunicação, que elaborou proposta de intervenção faseada nesta área que tem sido aplicada à actividade regular da SPDV.

Salienta-se, em 2006, a divulgação das reuniões da SPDV, nomeadamente do 9º Congresso Nacional, das actividades e campanhas desenvolvidas pelas suas Secções Especializadas, do dia de Rastreio do Cancro Cutâneo (*euromelanoma day*), bem como a difusão da posição da Direcção da SPDV face a algumas situações do foro da especialidade surgidas na comunicação social.

XI - SITUAÇÃO CONTABILÍSTICA E FISCAL DA SPDV

Manteve-se o contrato com o contabilista já anteriormente contratado pela SPDV, desde Janeiro de 2004, e que tem mantido a contabilidade da SPDV organizada de modo adequado e atempado.

A situação contabilística e fiscal da SPDV encontra-se actualmente regularizada.

Lisboa, 10 de Janeiro de 2007
Gabriela Marques Pinto
Secretária Geral da SPDV

BOLSA SÁ PENELLA - 2006
Patrocínio - SPDV/Laboratórios Pierre Fabre

Autor	Título do Trabalho	Reunião/Congresso	Valor (€)
Margarida Gonçalo	"Cutaneous drug reactions" (Apresentação oral, Co-chairman)	4 th EADV Spring Symposium Lapland, Finlândia 8 a 12 de Fevereiro de 2006	800
Alexandre João	"Acute generalized exanthematous pustulosis: A case not related with drugs" (Poster) "Temporal arterites presenting with scalp ulceronecrotic lesions" (Poster)	4 th EADV Spring Symposium Lapland, Finlândia 8 a 12 de Fevereiro de 2006	800
Teresa Marques Pereira Cabral Ribeiro	"Animal-type malignant melanoma" (Poster)	64 th Annual Meeting of the AAD São Francisco 3 a 7 de Março de 2006	1.200
Carla Sofia Antonione Sereno	"An unusual phototoxic reaction induced by clorazepate dipotassium" (Poster)	64 th Annual Meeting of the AAD São Francisco 3 a 7 de Março de 2006	1.200
Marta Filipa Lopes Pereira	"Bullous dermatosis on a 3 year-old child - A clinical report" (Poster)	64 th Annual Meeting of the AAD São Francisco 3 a 7 de Março de 2006	1.200
Nuno Menezes	"Angioma serpiginosa linear - A propósito de 2 casos" (Comunicação oral)	4 ^o Congresso Latinoamericano de Dermatologia Pediátrica Buenos Aires, Argentina 6 a 9 de Abril de 2006	1.200
Nuno Menezes	"Pigmented lesions: Tools for a correct diagnosis" (Poster)	1 st Congress of the International Dermoscopy Society Nápoles, 27 a 29 de Abril de 2006	800
António Luís Ferreira dos Santos	"The role of dermoscopy on amelanotic melanoma" (Poster)	1 st Congress of the International Dermoscopy Society Nápoles, 27 a 29 de Abril de 2006	800
A. Jorge Rozeira	"Somme bizarre images observed during 5 years of Teleconsultation with Teledermatology" (Poster) "Quartz crystal in age - Novel image in Dermatology" (Apresentação Oral)	1 st Congress of the International Dermoscopy Society Nápoles, 27 a 29 de Abril de 2006	800
Cármem Maria Lisboa Silva	"Male genital candidosis" (Comunicação oral)	Biannual Meeting of the Scandinavian Society for Genitourinary Medicine Malmö, Suécia 10 a 12 de Maio de 2006	800
Margarida Gonçalo	"Ascertaining patch test concentration in cutaneous adverse drug reactions to aminopenicillins and carbamazepine" (Comunicação oral)	Congress of the European Society of Dermatological Research Paris, 7 a 9 de Setembro de 2006	800
Sandra Paula Dutra Medeiros	"Baker's eczema and occupational asthma" (Poster)	8 th Congress of the European Society of Contact Dermatitis Berlim, Alemanha 13 a 16 de Setembro de 2006	800
Ofélia Morais Pereira	"Eyelid dermatitis: Experience in 6 years" (Poster)	8 th Congress of the European Society of Contact Dermatitis Berlim, Alemanha 13 a 16 de Setembro de 2006	800

BOLSA SÁ PENELLA - 2006 (cont.)
 Patrocínio - SPDV/Laboratórios Pierre Fabre

Autor	Título do Trabalho	Reunião/Congresso	Valor (€)
José Carlos d'Almeida Gonçalves	"Criocirurgia" (Comunicação oral, Palestrante convidado)	II Congresso "Cryosurgery in the Americas 2006" e "IV Argentine and International Congress of Cryosurgery and Radiofrequency" Buenos Aires, Argentina 20 a 22 de Setembro de 2006	1.200
Cristina Maria Félix Claro Amoedo	"Incisions and sutures. Dressings" (Comunicação oral, Palestrante convidada)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
Maria Olívia Lobo da Conceição Bordalo e Sá	"Contact dermatitis to tattoos and piercings" (Comunicação oral, Palestrante convidada)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	1.300
Marta Filipa Lopes Pereira	"Contact dermatitis in children: A 10 year review" (Comunicação oral) "Primary syphilis: A case report in a HIV man" (Comunicação oral)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
José Carlos Cardoso	"Leukemia cutis - Case report" (Poster)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
Andrea Martins	"Superficial fungal infection in chronic granulomatous disease of childhood" (Poster) "Erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis)" (Poster)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
Carlos Ruiz Garcia	"Alternatives to auricle reconstruction, besides grafting" (Poster)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
Pedro Ponte	"Isolated limb perfusion under hyperthermia for malignant skin and soft tissue tumours: Experience of the surgery department of IPOLFG EPE" (Comunicação oral) "Adverse reactions to imiquimod 5% cream: Two case reports" (Poster) "Treatment of psoriasis with etanercept: Review of 39 patients" (Poster) "Merkel cell carcinoma: An unusual indication for isolated limb perfusion with melphalan and alfa TNF under hyperthermia" (Poster)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
Maria Goreti Baião Catorze	"Nevoid basal cell carcinoma syndrome" (Poster) "Dermal congenital melanocytic naevi" (Poster)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800
Ricardo Coelho	"Pruritus in hemodialysis patients" (Poster)	15 th EADV Congress Rhodes, Grécia 4 a 8 de Outubro de 2006	800

BOLSA SÁ PENELLA - 2006 (cont.)
Patrocínio - SPDV/Laboratórios Pierre Fabre

Autor	Título do Trabalho	Reunião/Congresso	Valor (€)
Jacinta Azevedo	"Trends in anonymous HIV screening in Lisbon: CAD-Lapa 1998-2005" (Poster)	22 th IUSTI European Conference on Sexually Transmitted Infections Versailles, França 19 a 21 de Outubro de 2006	800
Luís Miguel Soares de Almeida	"Melanoma desmoplásico: dificuldades diagnósticas y correlación clínico patológica en 15 pacientes" (Comunicação oral)	XXVII Symposium of the International Society of Dermatopathology Málaga, Espanha 9 a 11 de Novembro de 2006	800
Esmeralda Vale	"Dermal non-neural granular cell tumor: Two cases of a recent and distinct entity" (Poster)	XXVII Symposium of the International Society of Dermatopathology Málaga, Espanha 9 a 11 de Novembro de 2006	800
M ^a Isabel Viana	"Atypical fibroxanthoma: Immunohistochemical evaluation of 27 cases with CD10" (Poster)	XXVII Symposium of the International Society of Dermatopathology Málaga, Espanha 9 a 11 de Novembro de 2006	800
Alexandre João	"Specific cutaneous involvement from multiple myeloma" (Comunicação oral)	XXVII Symposium of the International Society of Dermatopathology Málaga, Espanha 9 a 11 de Novembro de 2006	800
TOTAL			24.900

BOLSA CABRAL DE ASCENSÃO - 2006
Patrocínio - SPDV

Nome	Instituição	Duração	Valor (Euros)
Raquel Tavares Cardoso	Unidade de Dermatoscopia, Hospital Universitário de Gratz, Áustria	2 a 28 de Fevereiro de 2006 (26 dias)	2.444
Teresa Pereira Cabral Ribeiro	Department of Dermatology, Contact Allergy Unit, Leuven, Bélgica	19 de Junho a 7 de Julho de 2006 (18 dias)	1.857,51
Paulo Manuel Leal Filipe	Laboratoire de Photobiologie INSERM, Paris	1 a 30 de Junho de 2006 (1 mês)	2.532,72
João Nuno Maia R. Silva	Laboratoire de Photobiologie, INSERM, Paris	2 a 31 de Outubro de 2006 (1 mês)	2.466,72
Paulo Manuel Leal Filipe	Laboratoire de Photobiologie, INSERM, Paris	8 a 23 de Outubro de 2006 (15 dias)	1.011,72
Luís Soares de Almeida	Departamento de Histopatologia, Fundación Jiménez Díaz, Madrid	8 a 23 de Dezembro de 2006 (15 dias)	625,00
TOTAL			10.937,67

BOLSA SPDV-EADV 2006 Patrocínio - Laboratório Saninter

Autor	Título do Trabalho	Reunião/Congresso
João Borges da Costa	"A clinical case of lupus erythematosus" (Poster)	15 th EADV Congress
Marta Mota Teixeira	"Systemic mastocytosis presenting as hypotension and flushing in a child" (Comunicação Oral) "Atypical presentation of scabies in lactent, report of 3 cases" (Poster) "Primary cutaneous peripheral T-cell lymphoma, unspecified" (Poster) "Cerebriform sebaceous nevus" (Poster)	15 th EADV Congress
Cristina Amaro Sordo	"Oral bexarotene in the treatment of cutaneous T-cell lymphoma" (Poster) "Porphyria cutanea tarda: A review of ten years (1996 - 2005)" (Poster)	15 th EADV Congress
Inês Moreira Lobo	"Erosive pustular dermatosis of scalp" (Poster)	15 th EADV Congress
Bárbara Pereira Rosa	"Basal cell carcinoma in children and young adults" (Comunicação Oral) "Heterotopic cutaneous ossification in a child" (Poster)	15 th EADV Congress
Carolina Gouveia	"Lipomembranous panniculitis: Clinicopathologic correlation of 8 cases" (Comunicação Oral)	15 th EADV Congress
Carla Rodrigues Sereno	"Eruptive xantomas. Case report" (Poster)	15 th EADV Congress
Pedro Serrano	"Granuloma faciale with unusual expression" (Poster)	15 th EADV Congress

PRÉMIOS REUNIÃO SPDV - 2006

9º CONGRESSO NACIONAL DE DERMATOLOGIA Patrocínio - Laboratório Roche-Posay

	Título do Trabalho / Autores
Comunicação	"Dermatoscopia de Nevos Melanocíticos Congénitos Pequenos em Crianças" Teresa M. Pereira, José Carlos Fernandes, Ana Paula Vieira, A. Sousa Basto, F. Pardal-Oliveira
Caso Clínico	"Granulomas Cutâneos após Vacinação com o BCG como Forma de Apresentação de Imunodeficiência Severa Combinada" Sónia Coelho, Emília Faria, Óscar Tellechea, Margarida Cordeiro, Raquel Cardoso, Ana Moreno, Fernanda Rodrigues, A. Poiars Baptista, Américo Figueiredo

PRÉMIO PARA O MELHOR POSTER DO 9º CONGRESSO NACIONAL Patrocínio - Laboratório Oftalder/EDOL

Título do Trabalho / Autores
"Sífilis Recente - Padrão Epidemiológico da Consulta de Doenças de Transmissão Sexual do Hospital de Curry Cabral (2003-2005)" Bárbara Pereira, Cândida Fernandes, Ermelinda Nachiambo, Raquel Santos, Ana Rodrigues, Jorge Cardoso

BOLSA SOCIEDADE PORTUGUESA DE DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA (2006)
Patrocínio - Novartis Farma

Título do Trabalho / Autores

“Infecções Sexualmente Transmissíveis em Adolescentes Epidemiologia, Diagnóstico por Técnicas de Biologia Molecular e Estudo do Perfil de Resistência de *Neisseria Gonorrhoeae* aos Antimicrobianos”
João Borges da Costa, Dulce Domingues, Manuel Marques Gomes, Ilda Sanches Filomena Exposto

PRÉMIO AUGUST C. STIEFEL - 2006
Patrocínio - Laboratório Stiefel

Título do Trabalho / Autores

“Paraneoplastic Pemphigus with Clinical Features of Lichen Planus Associated with Low-grade B Cell Lymphoma”
Sónia Coelho, José Pedro Reis, Óscar Tellechea, Américo Figueiredo, Martin Black

REUNIÃO DO SUL
Patrocínio - Laboratório Roche-Posay

Título do Trabalho / Autores

Comunicação

“Dermite de contacto fotoalérgica a madeira tropical 5 casos clínicos”
Pedro Serrano, Sandra Medeiros, T. Quilhó, Raquel Santos, Menezes Brandão

Caso Clínico (ex-aequo)

“Dermatose auto-imune à progesterona”
Sandra Medeiros, R. R. Alves, M. Costa, Ana Afonso, Ana Rodrigues, Jorge Cardoso
 “Varicela persistente como manifestação inicial de linfoma sistémico”
Márcia Ferreira, Marta Teixeira, Madalena Sanches, M. Guerra, Manuela Selores

PRÉMIOS BERNARDINO ANTÓNIO GOMES - 2005
Patrocínio - Fundação Schering Lusitana

Título do Trabalho

Autores

Comunicação

“Stresse e Pele”

Rui Tavares-Bello

Caso Clínico (ex-aequo)

“Linfoma Blástico de Células Natural Killer com Apresentação Cutânea”

Carlos Ruiz Garcia, M. Duarte Reis, E. Vale, A. C. Ferreira, C. J. Lopes, J. M. Costa Santos, L. M. Soares de Almeida

RELATÓRIO DE CONTAS DA SPDV RELATIVO AO ANO DE 2006

DEMONSTRAÇÃO DOS RESULTADOS EM 2005-12-31

Custos e Perdas	Exercícios (Euros)			
	2006		2005	
Custo mercadorias vend. mat. consumidas:				
Mercadorias	193.041,93		149.831,36	
Matérias	0,00	193.041,93	0,00	149.831,36
Fornecimentos e serviços terceiros		271.751,81		162.611,21
Custos com o pessoal:				
Remunerações	0,00		0,00	
Encargos sociais:				
Pensões	0,00		0,00	
Outros	0,00	0,00	0,00	0,00
Amortizações do imobilizado corpóreo e incorpóreo	782,56		2.366,24	
Ajustamentos	0,00		0,00	
Provisões	0,00	782,56	0,00	2.366,24
Impostos	15.809,91		3.817,88	
Outros custos e perdas operacionais	0,00	15.809,91	0,00	3.817,88
(A) Custos e perdas operacionais		481.386,21		318.626,69
Perdas em empresas do grupo e associadas	0,00		0,00	
Amort. Ajust. Aplicações invest. financeiros	0,00		0,00	
Juros e custos similares:				
Relativos a empresas do grupo				
Outros	348,87	348,87	237,66	237,66
(C) Custos e perdas correntes		481.735,08		318.864,35
Custos e perdas extraordinários		1.725,20		1.837,08
(E) Custos e perdas do exercício		483.460,28		320.701,43
Impostos sobre o rendimento do exercício		0,00		0,00
(G) Custos totais		483.460,28		320.701,43
Resultado líquido do exercício		35.001,10		8.736,10-
Total		518.461,38		311.965,33

DEMONSTRAÇÃO DOS RESULTADOS EM 2005-12-31

Proveitos e Ganhos	Exercícios (Euros)			
	2006		2005	
Vendas:				
Mercadorias	50.208,66		19.833,99	
Produtos	0,00		0,00	
Prestação de serviços	463.697,66	513.906,32	284.985,06	304.819,05
Variação da produção		0,00		0,00
Trabalhos para a própria empresa		0,00		0,00
Proveitos suplementares	0,00		0,00	
Subsídios à exploração	0,00		0,00	
Outros proveitos e ganhos operacionais	0,00	0,00	0,00	0,00
Reversões de amortizações e ajustamentos	0,00	0,00	0,00	0,00
(B) Proveitos e ganhos operacionais		513.906,32		304.819,05
Ganhos em empresas grupo e associadas	0,00		0,00	
Rendimentos de participação de capital	0,00		0,00	
Rend. títulos negociáveis out. aplic. financeiras				
Relativos a empresas do grupo				
Outros	3.787,40		0,00	
Outros juros e proveitos similares:				
Relativos a empresas do grupo				
Outros	550,57	4.337,97	4.606,76	4.606,76
(D) Proveitos e ganhos correntes		518.244,29		309.425,81
Proveitos e ganhos extraordinários		217,09		2.539,52
(F) Proveitos totais		518.461,38		311.965,33

RESUMO (2005-2006)

Resumo	2006	2005
Resultados operacionais (B) - (A) =	32.520,11	13.807,64-
Resultados financeiros (D-B) - (C-A) =	3.989,10	4.369,10
Resultados correntes (D) - (C) =	36.509,21	9.438,54-
Resultados antes de Impostos (F) - (E) =	35.001,10	8.736,10-
Resultado líquido do exercício (F) - (G) =	35.001,10	8.736,10-

PARECER DO CONSELHO FISCAL SOBRE O RELATÓRIO E CONTAS DA DIRECÇÃO

Em cumprimento da lei e dos estatutos, o Conselho Fiscal da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia, no exercício das suas competências e por ter nos sido solicitado, verificamos o Relatório do Conselho de Administração, o Balanço, mapas de Demonstração de Resultados e demais elementos de prestação de contas referentes ao exercício económico de 2006.

Na sequência da análise feita aos documentos apresentados, o Conselho Fiscal é de opinião que, de uma forma geral, os mesmos reflectem a posição económico-financeira da empresa em 31 de Dezembro de 2006 e estão em conformidade com as disposições legais aplicáveis.

Tendo em consideração os elementos apresentados, o Conselho Fiscal é de parecer que:

- a) Sejam aprovados o Relatório, Balanço, Mapas de Demonstração de Resultados e demais documentação de prestação de contas;
- b) Seja aprovada a proposta da aplicação de resultados no fecho do exercício.

O Conselho Fiscal agradece ao Conselho de Administração e aos colaboradores em geral

Lisboa, 29 de Março de 2007
O Conselho Fiscal
Vasco M. Pinto de Sousa Coutinho (Dr.)
Teresa Martine Baudrier da Silva (Dr.^a)
Isabel Maria Taveira de Amorim (Dr.^a)

PROGRAMA DE ACÇÃO PARA 2007

Objectivos Gerais

1. Agilizar e aprofundar a interacção da SPDV com os Sócios e as Secções Especializadas:
 - Manter os sócios informados das actividades da SPDV, quer através da página da Internet da SPDV quer pela comunicação regular por *email*;
 - Intensificar a informação aos sócios de matérias relevantes para a sua actividade (de natureza científica ou de interesse profissional), nomeadamente através da página da Internet da SPDV a actualizar mais regularmente e com acesso *online* a um maior número de revistas médicas da Especialidade e através dos fóruns "Formação e Prática Clínica" e "Fórum do Interno";
 - Promover a participação activa dos Sócios e das Secções Especializadas nas actividades científicas da SPDV, nomeadamente nas reuniões da SPDV, nos "Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia", na elaboração de textos para a página da Internet e para revistas de divulgação da Especialidade;
2. Cooperar activamente com outras associações científicas, nacionais ou estrangeiras, em particular com o Colégio da Especialidade da Ordem dos Médicos, a Associação Portuguesa de Cancro Cutâneo, a Academia Espanhola de Dermatologia e Venereologia e suas Secções regionais e a EADV.
3. Implementar o conhecimento da Dermatologia na comunidade através da colaboração e incentivo nas campanhas temáticas, da presença regular nos media de índole geral e médica especializada e no desenvolvimento da área destinada ao grande público do site da SPDV.

Actividade Científica e de Educação Médica Contínua

1. Realizar duas Reuniões Científicas Ordinárias da SPDV, uma no Sul - Tomar, Hotel dos Templários - em 27 e 28 de Abril e outra no Norte - Espinho, Hotel Solverde - em 16 e 17 de Novembro, com a colaboração activa, respectivamente do Grupo Português de Cirurgia Dermatológica e do Grupo de Estudo e Investigação das Doenças Sexualmente Transmissíveis.
2. Manter a publicação regular de quatro número anuais dos "Trabalhos da SPDV" e dos suplementos das Secções Especializadas, sob a Edição de Gabriela Marques Pinto e de um Corpo Editorial a renovar pontualmente. Será mantida a empresa gráfica - Sublinhado - e a forma de angariação de publicidade para a revista. Manter o acesso online aos números recentes da revista e, dentro do possível, a números mais antigos. Continuar os esforços para a indexação dos "Trabalhos da SPDV".
3. Realização do 1º Fórum do Interno - Coimbra, 30 Junho - que pretende integrar além da Educação Médica Contínua, resposta a problemas dos Médicos Internos e da sua vivência profissional.
4. Implementação do Fórum de Formação e Prática Clínica destinado aos Especialistas de Dermatologia e que procurará ser local de debate das suas preocupações profissionais, estímulo à sua actividade formativa e meio de interligação científica.
5. Dar incentivos à actividade científica dos Sócios, nomeadamente à investigação, à publicitação do seu trabalho no exterior e à aquisição de novos conhecimentos técnicos e científicos no País ou no estrangeiro, mediante a atribuição de Prémios e Bolsas, com actualização dos seus regulamentos e das importâncias que lhe estão afectas.

Gestão da SPDV

1. Manter a firma Mundiconvenius como apoio ao Secretariado da SPDV, segundo um contracto de prestação de serviços a renovar anualmente e desenhado de forma a cumprir os objectivos que nos propomos conseguir.
2. Arrendar à mesma firma uma Sala onde, de acordo com o determinado no Estatutos da SPDV aprovados em 2006, funciona a sede da SPDV.
3. Manter o apoio contabilístico da Direcção anterior e recorrer, sempre que necessário, ao apoio jurídico em regime de prestação de Serviços.
4. Manter o apoio técnico-administrativo, contabilístico ou financeiro às Secções Especializadas da SPDV que o solicitarem.
5. Gerir de forma equilibrada os recursos financeiros da SPDV e iniciar um estudo estratégico e financeiro da possibilidade de aquisição de sede própria para a Sociedade, onde se instalaria o Secretariado, e onde, conforme a alínea f do Art. 16º dos Estatutos, se possa instalar uma Biblioteca e o Museu da Dermatologia.

Lisboa, 31 de Janeiro de 2007

Pela Direcção

M. Marques Gomes

Presidente da SPDV

ORÇAMENTO PARA 2007

Receitas (Euro)		Despesas (Euro)	
Quotas	9.000,00 €	Instalações, Secretariado e Contabilidade	52.000,00 €
Juros	5.000,00 €	Direcção	3.000,00 €
Reuniões da SPDV	55.000,00 €	Bolsas e Prémios	59.300,00 €
Patrocínio de Bolsas e Prémios	34.300,00 €	Diversos	20.000,00 €
Revista	57.800,00 €		
TOTAL	161.100,00 €	TOTAL	134.300,00 €
RESULTADO (Euro): 26.700,00 €			



SOCIEDADE
PORTUGUESA DE
DERMATOLOGIA
E VENERELOGIA

REUNIÃO DO SUL LISBOA

27 e 28 de Abril de 2007
HOTEL DOS TEMPLÁRIOS - TOMAR

PROGRAMA

Dia 27 de Abril (6ª Feira)

- 14h30m Abertura do Secretariado
Welcome Drink - Cortesia Astellas Farma
- 15h00m ABERTURA DA REUNIÃO
Manuel Marques Gomes
- 15h05m SIMPÓSIO DO GRUPO PORTUGUÊS DE CIRURGIA DERMATOLÓGICA (GPCD)
Moderadores: António Picoto, João Duarte Freitas, F. Ribas dos Santos
- 17h15m Intervalo/Café Cortesia Merck Serono
- 17h45m CONFERÊNCIA
- Malignant Melanoma. To Mohs or not to Mohs
Joseph Alcalay (Mohs Surgery Unit, Assust Medical Center, Tel Aviv)
- 18h15m ASSEMBLEIA GERAL da SPDV
- 20h00m Jantar - Cortesia: La Roche-Posay

Dia 28 de Abril (Sábado)

- 08h30m Abertura do Secretariado
- 09h00m Comunicação
Moderadores: Carlos Resende, Manuela Cochito
- Fotografia Dermatológica na prática Clínica. Velhas e novas razões
Luís Leite (Lisboa)
- 09h30m SESSÃO DE COMUNICAÇÕES LIVRES (8min apresentação + 2min discussão)
Moderadores: Jorge Cardoso, Maria de Lurdes Duarte, Fátima Cabral
- 11h30m Intervalo/Café Cortesia da Merck Serono
- 12h00m Entrega de Prémios
- 12h15m CONFERÊNCIA
Moderadores: A. Poiares Baptista, Manuel Marques Gomes
- Medicina e Arte*
João Lobo Antunes (Serviço de Neurocirurgia, Hospital Santa Maria, Lisboa)
- 13h00m Almoço de trabalho (Cortesia Pierre Fabre Dermo Cosmétique)
- 14h30m COMUNICAÇÃO
Moderadores: Américo Figueiredo, F. Menezes Brandão
- A Dermatologia Portuguesa no Novo Milénio. Análise Bibliométrica 2000-2006
Gabriela Marques Pinto (S. Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral, Lisboa)
- 15h00m SESSÃO DE CASOS CLÍNICOS (5min apresentação + 2min discussão)
Moderadores: Manuela Selores, Manuela Capitão-Mor, Manuel Sacramento Marques
- 16h30m Intervalo/Café Cortesia da Merck Serono
- 17h00m SESSÃO DE CASOS CLÍNICOS (5min apresentação + 2min discussão)
- 18h15m Fim dos Trabalhos

SIMPÓSIO DO GRUPO PORTUGUÊS DE CIRURGIA DERMATOLÓGICA

RINOFIMA-ABORDAGEM CIRÚRGICA

Mariana Cravo, R Vieira, JD Freitas

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Rinofima, o estágio final da rosácea que atinge quase exclusivamente indivíduos do sexo masculino, é uma alteração do nariz lentamente evolutiva, causada pela hipertrofia progressiva das glândulas sebáceas, do tecido conjuntivo e dos vasos sanguíneos. Esta condição afecta essencialmente a metade inferior da pirâmide nasal causando desfiguração cosmética importante e, ocasionalmente, alterações funcionais, como obstrução nasal.

O tratamento adequado depende do grau de doença, que pode variar de uma hipertrofia mínima até tumoração maciça. Em fases incipientes, o tratamento médico com isotretinoína poderá ser satisfatório, embora o tratamento cirúrgico seja a opção mais eficaz para esta patologia. Este tem como objectivo restaurar o contorno nasal minimizando o risco de formação de cicatriz.

Os métodos cirúrgicos dividem-se em dois grandes grupos: excisão completa com encerramento do defeito por sutura directa, retalho ou enxerto e excisão incompleta seguida de re-epitelização através do epitélio glandular remanescente. Melhores resultados cosméticos têm sido descritos com a excisão incompleta, sendo neste momento considerado o tratamento de escolha. As técnicas disponíveis para esta segunda abordagem são criocirurgia, dermabrasão, electrocirurgia e laserterapia.

Os autores fazem uma revisão das diferentes técnicas cirúrgicas e apresentam a sua experiência com o uso de lasers CO₂, NdYAG e dermabrasão nesta patologia.

TERAPÊUTICA FOTODINÂMICA. O QUE HÁ DE NOVO

Celeste Brito

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de São Marcos, Braga

RADIOFREQUÊNCIA - APLICAÇÕES DERMATOLÓGICAS

Filipa Rocha Paris, F Guerra

Lisboa

RETALHOS DA FACE

Miguel Horta

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

CIRURGIA DE TUMORES FACIAIS EM DOENTES MUITO IDOSOS. PARTICULARIDADES

Isabel Fonseca, C Gouveia, J Pignatelli, RO Soares

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

A pele dos doentes muito idosos tem características próprias que podem condicionar a escolha da melhor opção cirúrgica para tratar um tumor da face. A maior vantagem cirúrgica reside na maior disponibilidade de tecido devido à laxidão da pele, maior número de pregas e rugas, que permitem evitar grandes descolamentos. As principais desvantagens serão a pele fina e com dano actínico, fragilidade vascular, disfunção plaquetária e da coagulação mais frequentes, comorbilidades como diabetes, insuficiência cardíaca, doença coronária, polimedicação em particular anticoagulação e antiagregação. Na escolha do método devemos também atender à esperança de vida do doente. Por vezes o método com menor taxa de cura, mas também menos agressivo pode estar indicado. Abordamos alguns exemplos práticos com cirurgia convencional, nomeadamente:

1. Incisão de relaxamento na glabella para encerramento de defeitos do nariz.
2. Retalho triangular pediculado em ilha para encerramento de grandes defeitos das regiões malar e jugal.
3. Sutura directa como solução para encerramento de grandes defeitos, nomeadamente no pavilhão auricular, desde que não seja valorizado pelo doente o facto de poder vir a ter um pavilhão auricular mais pequeno.

RETALHOS DE AVANÇO EM PUZZLE. APLICAÇÕES

Carlos Marques

Serviço de Dermatologia, Hospital de Vila Real

RETALHOS AXIAIS NA RECONSTRUÇÃO DE DEFEITOS CIRÚRGICOS DO PÉ

Ricardo Vieira, M Cravo, JD Freitas, A Figueiredo

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Os retalhos cutâneos de pedículo aleatório não são geralmente boas alternativas para o encerramento de defeitos cirúrgicos do pé, tendo em conta as escassas mobilidade e elasticidade do tegumento dessa região, bem como a frequente ocorrência de complicações vasculares (insuficiente fluxo de sangue arterial e/ou dificuldade de retorno venoso) que culminam na necrose do retalho.

Os enxertos cutâneos também não são uma solução ideal, em particular nas áreas de apoio plantar, em virtude de serem demasiado finos para substituir apropriadamente a espessa camada adiposa hipodérmica tão importante na absorção dos choques do pé com o solo durante a marcha.

O levantamento de retalhos fasciocutâneos axiais, baseados num pedículo neurovascular conhecido, posiciona-se como uma opção de primeira linha quando se pretende reconstruir defeitos cirúrgicos do pé, em particular quando estes se situam nas áreas de apoio plantar. O retalho sural de pedículo distal ou o retalho plantar interno de pedículo proximal ou distal são, nesse contexto, as técnicas de eleição. O retalho sural merece um especial destaque, considerando a relativa simplicidade técnica da sua execução, bem como a presença de um pedículo neurovascular com uma distribuição anatómica relativamente constante, formado pelo nervo sural, pela artéria que o acompanha (quase sempre proveniente da artéria peroneal) e pela pequena veia safena.

CIRURGIA MICROGRÁFICA DE MOHS NO DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS - EXPERIÊNCIA DO CENTRO DE DERMATOLOGIA MÉDICO-CIRÚRGICA DE LISBOA

Ricardo Coelho¹, M^a G Catorze², J Sousa², J Labareda², I Viana², E Vale², A Picoto², O Bordalo e Sá²

¹Serviço de Dermatologia, Hospital Distrital de Faro; ²Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, ARS Lisboa e Vale do Tejo

Introdução: O Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) é um tumor maligno raro, localmente agressivo, com elevada taxa de recidiva após exérese cirúrgica alargada. Os trabalhos publicados na literatura evidenciam o benefício da Cirurgia Micrográfica de Mohs (CMM) no tratamento deste tumor.

Objectivos: Pretende-se avaliar os doentes submetidos a CMM para o tratamento do DFSP no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa entre 1989 e 2006, analisando dados epidemiológicos, clínicos, procedimentos cirúrgicos e taxas de recidiva.

Material e Métodos: Foram revistos os registos clínicos dos 18 doentes submetidos a CMM como tratamento do DFSP no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa.

Resultados: Dos 18 doentes tratados, 13 eram do sexo feminino e 5 do sexo masculino, com idade média 45,4 anos (25 a 69 anos). O tronco era a localização mais frequente (9 casos) seguido dos membros inferiores (5 casos). Os tumores tinham diâmetro médio 3,8 x 2,9cm e 38 meses de evolução média. Metade dos doentes operados tinham sido submetidos a cirurgia convencional prévia, tendo feito CMM por exérese incompleta ou recidiva tumoral após a primeira intervenção. Foi necessário efectuar retalho cutâneo em 3 dos casos e enxerto em 4 casos. Dos 18 doentes operados, observaram-se 2 recidivas locais (24 e 41 meses depois) sem nova evidência de recidiva após reintervenção por CMM. Consideraram-se tempos de *follow-up* mínimos de 8 meses, 13 doentes estão em *follow-up* há mais de 3 anos.

Conclusão: Os resultados obtidos neste estudo retrospectivo são similares aos de outros trabalhos equivalentes publicados na literatura que evidenciam a CMM como tratamento de eleição do DFSP. Quando comparado com a exérese cirúrgica clássica, a CMM permite uma elevada taxa de cura cirúrgica associada à conservação máxima de tecido não afectado.

TUMORES CUTÂNEOS MALIGNOS DO COURO CABELUDO TRATADOS POR CIRURGIA MICROGRÁFICA DE MOHS - REVISÃO DE 22 ANOS (1980-2001) DO CENTRO DE DERMATOLOGIA MÉDICO-CIRÚRGICA DE LISBOA.

Tiago Esteves¹, M^a Goreti Catorze², R Themido², JM Labareda², O Bordalo e Sá², A Picoto²

¹Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Central do Funchal; ²Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

Introdução: O couro cabeludo é uma área anatômica onde o risco de recorrência de tumores cutâneos malignos é elevado. A natureza agressiva de alguns desses tumores está bem documentada, com envolvimento ocasional das estruturas ósseas adjacentes. A cirurgia micrográfica de Mohs tem um papel fundamental nestas áreas anatômicas, porque garante a excisão completa do tumor por controlo histológico, diminuindo a taxa de recidiva.

Objectivo: Revisão e caracterização dos casos de tumores cutâneos malignos do couro cabeludo tratados por cirurgia micrográfica de Mohs, no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, entre 1980 e 2001.

Material e Métodos: Fez-se um estudo retrospectivo que incluiu todos os doentes com tumores cutâneos malignos do couro cabeludo tratados por cirurgia micrográfica de Mohs, no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, entre 1980 e 2001 (22 anos). Efectuou-se revisão dos processos clínicos e foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, tipo de tumor, tempo de evolução, dimensões do tumor, método de reconstrução, complicações pós-operatórias e recidiva.

Resultados: O estudo incluiu 59 doentes (61 tumores operados) dos quais 49% eram do sexo feminino e 51% do sexo masculino. A idade média foi de 64,56 anos (25-99 anos). O carcinoma basocelular foi o tumor mais frequente (90,2%), seguido do carcinoma espinocelular (9,8%). Cerca de 85,2% correspondiam a tumores primitivos e 14,8% a tumores recidivados. O método de reconstrução mais utilizado foi a sutura directa (38,7%), seguido do retalho (32,3%), cicatrização por 2^a intenção (16,1%) e enxerto de pele total (8%). O total de recidivas após cirurgia micrográfica de Mohs foi de 3,28% (correspondente a 2 carcinomas basocelulares). Não ocorreram recidivas nos restantes tumores.

Conclusão: Os resultados do nosso estudo confirmam a importância da cirurgia micrográfica de Mohs no tratamento dos tumores cutâneos malignos do couro cabeludo, dada a baixa taxa de recorrência em relação a outros métodos de tratamento referidos na literatura.

TUMORES CUTÂNEOS MALIGNOS DAS REGIÕES PALPEBRAIS TRATADOS POR CIRURGIA MICROGRÁFICA DE MOHS - EXPERIÊNCIA DO CENTRO DE DERMATOLOGIA MÉDICO CIRÚRGICA DE LISBOA (1980-2001)

Tiago Esteves¹, M^a Goreti Catorze², R Themido², JM Labareda², O Bordalo e Sá², A Picoto²

¹Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Central do Funchal; ²Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa

Introdução: A cirurgia micrográfica de Mohs é um método cirúrgico utilizado no tratamento de tumores cutâneos malignos. Em relação à cirurgia convencional, tem a vantagem de permitir poupar pele sã em zonas anatômicas de difícil abordagem, como é o caso das pálpebras e simultaneamente, garantir a excisão total do tumor, diminuindo a taxa de recidivas.

Objectivo: Revisão e caracterização dos casos de tumores cutâneos malignos das regiões palpebrais tratados por cirurgia micrográfica de Mohs, no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, entre 1980 e 2001.

Material e Métodos: Fez-se um estudo retrospectivo que incluiu todos os doentes com tumores cutâneos malignos das pálpebras superiores e inferiores tratados por cirurgia micrográfica de Mohs, no Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgica de Lisboa, entre 1980 e 2001 (22 anos). Efectuou-se revisão dos processos clínicos e foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, tipo de tumor, tempo de evolução, dimensões do tumor, método de reconstrução, complicações pós-operatórias e recidiva.

Resultados: O estudo incluiu 212 doentes (224 tumores operados) dos quais 54% eram do sexo feminino e 46% do sexo masculino. A idade média foi de 66,30 anos (28-89 anos). O carcinoma basocelular foi o tumor mais frequente (95,5%), seguido do carcinoma espinocelular (3,6%). Cerca de 88,4% correspondiam a tumores primitivos e 8% a tumores recidivados. O método de reconstrução mais utilizado foi o retalho (54,2%), seguido do enxerto de pele total (23,9%) e sutura directa (13%). O total de recidivas após tratamento por cirurgia micrográfica de Mohs foi de 3,58% (correspondente a 8 carcinomas basocelulares). Não ocorreram recidivas nos restantes tumores.

Conclusão: Os resultados do nosso estudo confirmam a importância da cirurgia micrográfica de Mohs no tratamento dos tumores cutâneos malignos das regiões palpebrais, dada a baixa taxa de recorrência em relação a outros métodos de tratamento referidos na literatura.

CARCINOMA ESPINOCELULAR EM DOENTE COM *PERIFOLICULITE CAPITIS ABSCEDENS ET SUFFODIENS*

Cristina Amaro, P Lamarão, A Afonso, A Pacheco, J Cardoso
Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral, Lisboa

A *perifoliculite capitis abscedens et suffodiens* é uma doença rara de etiologia desconhecida e de difícil tratamento. Estão descritas complicações graves como a osteomielite do crânio ou o carcinoma espinocelular nas lesões de curso crónico e recidivante.

Os autores apresentam o caso de um doente de 47 anos de idade, raça caucasiana, observado em consulta de Dermatologia por dermatose com 17 anos de evolução localizada ao couro cabeludo composta por nódulos parietais e occipitais, com drenagem de conteúdo com cheiro fétido e alopecia cicatricial. Os antecedentes pessoais eram irrelevantes e não tinha história de acne ou hidradenite supurativa. Havia aplicado múltiplas terapêuticas tópicas e tinha realizado um curto ciclo de isotretinoína oral há cerca de 5 anos, sem melhoria. Ao exame objectivo tinha alopecia cicatricial confluyente, um nódulo parietal coberto por crosta com drenagem central de pequena quantidade de exsudado e múltiplas pápulas foliculares da região frontal e occipital do couro cabeludo.

A avaliação analítica efectuada não revelou alterações. No exame bacteriológico do exsudado foram isolados um *Staphylococcus aureus* e um *Streptococcus Group G*. O exame histológico das lesões occipitais evidenciou um intenso infiltrado inflamatório da derme, com predomínio de neutrófilos. As colorações de PAS e Grocott foram negativas. O exame histológico do nódulo parietal revelou um carcinoma espinocelular bem diferenciado.

O doente iniciou tetraciclina oral (doxiciclina na dose de 100 mg duas vezes dia) com melhoria significativa das lesões inflamatórias. Foi submetido a excisão do tumor, com reconstrução com enxerto de pele fina. As margens cirúrgicas estavam livres e não foi documentada doença metastática loco-regional.

A descrição na literatura de carcinomas espinocelulares com origem na tríada de oclusão folicular (acne conglobata, hidradenite supurativa e *perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens*) é rara. Estes tumores têm um comportamento classicamente agressivo, apesar de boa diferenciação histológica inicial. Assim, os doentes devem ser mantidos em seguimento clínico rigoroso.

ANGIOLIPOLEIOMIOMA NASAL

Mariana Cravo, JD Freitas, JP Reis
Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 60 anos que apresentava lesão tumoral localizada à vertente esquerda do nariz com cerca de 5 anos de evolução, com 2x1 cm, com telangiectasias superficiais, mole, pouco móvel, relativamente bem delimitada e assintomática. Uma ecografia e ecodoppler desta lesão revelaram a presença de uma formação ovalada, sólida, bem encapsulada que distava 2mm da superfície cutânea. Foi submetido a excisão cirúrgica desta lesão tendo o exame histológico revelado a presença de um nódulo sem revestimento epitelial, composto por tecido adiposo bem diferenciado, acompanhado de proliferação vascular e muscular, sem atipias, correspondendo a um angiolipoleiomioma.

O angiolipoleiomioma cutâneo, também conhecido por angiomilipoma cutâneo é um tumor mesenquimatoso benigno raro, constituído por uma mistura de vasos sanguíneos, feixes de músculo liso e tecido adiposo maduro em quantidades variáveis, estando apenas 17 casos descritos na literatura. A localização mais comum é acral e a nível do pavilhão auricular sendo a localização nasal referida apenas em 2 casos, para além deste. Os autores enfatizam a raridade deste tumor e da sua localização.

SINDROMA DOS BASALIOMAS NEVOIDES. RECONSTRUÇÃO DA PÁLPEBRA INFERIOR COM RETALHO DE HUGHES

Marta Pereira¹, P Santos¹, E Moreira¹, R Dias², AP Pina², F Azevedo¹
¹Serviços de Dermatologia e Venereologia e ²Oftalmologia do Hospital de S. João, Porto

CONFERÊNCIAS

MALIGNANT MELANOMA. TO MOHS OR NOT TO MOHS

Joseph Alcalay

Mohs Surgery Unit, Assust Medical Center, Tel Aviv

FOTOGRAFIA DERMATOLÓGICA NA PRÁTICA CLÍNICA. VELHAS E NOVAS RAZÕES

Luís Leite

Lisboa

MEDICINA E ARTE

João Lobo Antunes

Serviço de Neurocirurgia, Hospital Santa Maria, Lisboa

A DERMATOLOGIA PORTUGUESA NO NOVO MILÉNIO. ANÁLISE BIBLIOMÉTRICA 2000-2006

Gabriela Marques Pinto

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral, Lisboa

COMUNICAÇÕES

CONSULTA DE TRICOLOGIA DO HOSPITAL GERAL DE SANTO ANTÓNIO. ESTUDO DESCRITIVO COM COMPONENTE ANALÍTICO DA ALOPÉCIA ANDROGENÉTICA

Inês Lobo, S Machado, R Mansilha, M Selores

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

Introdução: O cabelo é extremamente importante para a auto-estima e vida em sociedade. A queda de cabelo e o excesso de pêlo têm sido motivos crescentes de consulta em Dermatologia. Assim, desde 2002, que o serviço de Dermatologia do HGSA tem organizada uma consulta semanal de tricologia. A dificuldade de se estabelecer um consenso em termos de investigação clínica e laboratorial das patologias mais frequentes, levou à criação de protocolos específicos para as mesmas.

Objectivos: Determinar a percentagem das patologias mais frequentes observadas na consulta de tricologia e sua distribuição por sexo. Em relação à alopecia com padrão androgenético, nos doentes do sexo feminino, analisar a raça, a idade, a idade de início, a história familiar, o padrão e a localização da alopecia e os parâmetros analíticos estudados no protocolo.

Metodologia: Estudo descritivo com componente analítico baseado nos dados estatísticos da consulta de tricologia do HGSA e nas primeiras consultas de utentes do sexo feminino com diagnóstico de alopecia com padrão androgenético observadas nesta mesma consulta, entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006. Nesta amostra os dados foram obtidos a partir dos processos clínicos, com estudo dos protocolos anteriormente efectuados.

Resultados: Na consulta de tricologia entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006 foram efectuadas 870 consultas (721 mulheres). Em relação à distribuição por patologia, a mais frequente foi a alopecia androgenética (AGA) com 49% (89% do sexo feminino), seguida da alopecia areata com 19% (62% mulheres), deflúvio telogénico com 8% (91% mulheres), hirsutismo com 7% e alopecia cicatricial com 6% (74% do sexo feminino). Nas 200 doentes estudadas com alopecia de padrão androgenética a raça caucasiana foi a mais prevalente, o pico etário entre 20-30 anos e 68% com história familiar de alopecia. Em relação aos parâmetros analíticos, 20% das doentes tinham alterações hormonais. Em 9% foram detectados baixos níveis de ferritina e em 12% das doentes níveis baixos de zinco.

Discussão: Apesar da alopecia ser um processo virtualmente fisiológico, o cabelo tem um poderoso papel na valorização da auto-imagem. A sua queda é um importante factor de ansiedade e que leva à consulta de Dermatologia.

A AGA requer uma avaliação correcta quer clínica quer analiticamente de forma a despistar alterações causais, agravantes ou de diagnóstico diferencial. No entanto, estes parâmetros têm de ter em conta o custo-benefício para o doente.

ESTUDO RETROSPECTIVO DOS FUNGOS PATOGENICOS ISOLADOS NO DEPARTAMENTO DE MICOLOGIA DO HOSPITAL DO DESTERRO NO PERÍODO DE 2006 E 1º TRIMESTRE 2007

Joana Dias Coelho, FR Paris, L Gil, C Galhardas, A Feio

Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos - Centro Hospitalar de Lisboa

Em Portugal, existem poucos estudos publicados sobre os principais fungos patogénicos responsáveis pelas diferentes localizações de epidermofítia (couro cabeludo, corpo, face, mãos, pés, interdigital e onicomicose). A realização de exame micológico permite a confirmação do diagnóstico clínico de dermatofítia assim como do fungo patogénico implicado.

As autoras realizaram um estudo retrospectivo de 220 exames micológicos realizados no período de 2006 e 1º trimestre de 2007 no departamento de micologia do Hospital do Desterro, fazendo uma avaliação estatística no que refere a idade, sexo, fungos patogénicos por zonas de envolvimento, relação entre o exame directo e culturas positivas.

MUCINOSE ERITEMATOSA RETICULADA - UMA REVISÃO

Cristina Amaro¹, A Afonso², G Marques Pinto¹

Serviços de ¹Dermatologia e Venereologia e ²Anatomia Patológica, Hospital Curry Cabral, Lisboa

Introdução: A mucinose eritematosa reticulada reticular erythematous mucinosis (REM), descrita pela primeira vez por *Steigleder e col* em 1974, é uma dermatose crónica rara com etiologia e fisiopatologia incompletamente compreendidas até ao presente. Vários factores têm sido associados à sua indução, nomeadamente infecciosos, imunológicos e/ou UV. O sucesso terapêutico com antimaláricos é consensual, sendo escasso o registo de modalidades alternativas de tratamento.

Objectivo: Analisar os aspectos demográficos, clínicos, laboratoriais, histológicos, terapêuticos e de *follow-up* de doentes com REM.

Material e Métodos: Revêem-se os processos de 6 doentes com REM, observados no Serviço de Dermatologia do Hospital de Curry Cabral entre 1993 e 2006.

Resultados: Os 6 doentes eram do sexo feminino, com uma média de idades de 36,5 anos (30 a 41 anos). A dermatose tinha em média 4,6 anos à data da primeira consulta (6 meses a 10 anos). Todas as doentes tinham máculas e pápulas eritematosas com padrão reticulado, em 3 doentes localizados ao tronco, em 1 ao tronco e membros superiores e noutra apenas ao membro superior direito. Em 4 casos havia história de agravamento com a exposição solar. A avaliação analítica não revelou alterações, à excepção de ANA positivo (1/320) numa doente que tinha antecedentes de tiroidite de Hashimoto, em eutiroidismo. Em todos os casos a histologia foi compatível com REM e os fototestes foram negativos. Em 4 foi instituída terapêutica com anti-maláricos com necessidade de manutenção prolongada, por surtos frequentes ou resposta insidiosa. Em uma doente foi mantida apenas vigilância clínica. Duas doentes efectuaram terapêutica com PUVA tópico, com remissão completa numa doente após 23 sessões e sem recidiva aos 8 meses de *follow-up*. A segunda doente encontra-se ainda sob tratamento.

Conclusão: A REM afectou mulheres na 4ª década da vida e o resultado dos fototestes foi o esperado para o fototipo. A resposta à terapêutica com antimaláricos foi insidiosa e incompleta. O PUVA tópico, inovador nesta patologia, parece ser uma alternativa válida à terapêutica sistémica.

FOTOALERGENOS DO PASSADO - FOTOALERGIAS DO PRESENTE

Maria Miguel Canelas, M Gonçalo, A Figueiredo

Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

São descritos três casos clínicos de dermatite de contacto fotoalérgica, ocorridos durante o ano de 2006 e 2007, em duas doentes do sexo feminino de 45 e 84 anos e num do sexo masculino de 77 anos. Caracterizaram-se por lesões

Reuniões da SPDV

eczematosas, pruriginosas, simétricas, bem delimitadas, localizadas em áreas fotoexpostas da face, havendo em 2 doentes possível relação com gargarejos com solução de benzidamina (Tantum verde®).

Os doentes foram submetidos a testes epicutâneos com a série padrão do GPEDC, série de medicamentos tópicos e testes fotoepicutâneos com a série de fotoalérgenos habitualmente utilizada nos HUC, com leituras às 48 e 96 horas. Obtivemos provas positivas nos testes fotoepicutâneos, em 2 casos a benzidamina (5%vas), confirmando a etiologia deste anti-inflamatório na dermatose, e noutro caso a clorpromazina (0.1%vas). Nesta doente identificamos exposição ao pó dos comprimidos de Largactil® que administrava a familiar. Nos 3 doentes houve resolução da dermatite com a suspensão destes fotosensibilizantes.

O espectro dos fotoalérgenos é temporal, dependendo da utilização de agentes potencialmente fotosensibilizantes nos produtos comerciais. Tal obriga a atualização periódica da série de fotoalérgenos, que na última proposta do "Grupo Europeu de Photopatch" foi reduzida aos filtros solares, e apenas recentemente complementada com alguns AINE. Contudo, é fundamental não descurar fotoalérgenos clássicos, ressaltando a importância de uma anamnese minuciosa na sua identificação.

SARCOIDOSE - ESTUDO HISTOPATOLÓGICO DE 32 CASOS

Jose Carlos Cardoso, M Cravo, JP Reis, O Tellechea

Servico de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Efectuou-se estudo retrospectivo histológico de lesões cutâneas de sarcoidose correspondentes a 32 doentes, 7 homens e 25 mulheres, com idades compreendidas entre 21 e 78 anos (com uma média de 47 anos). Foram avaliados os seguintes parâmetros histológicos: tipo de granuloma, topografia do infiltrado, constituição do infiltrado e alterações da epiderme. Avaliou-se também o tipo clínico e localização das lesões nos 25 doentes em que houve acesso ao processo clínico, procedendo-se à correlação com os achados histológicos.

Os resultados não diferem do das séries recentes publicadas, que sublinham o valor do estudo dermatopatológico no diagnóstico da sarcoidose.

ALTERAÇÕES HEPÁTICAS EM DOENTES INTERNADOS POR PSORÍASE PUSTULOSA DE VON ZUMBUSCH. ESTUDO RETROSPECTIVO

João Borges da Costa, R Silva, S Almeida, P Filipe, MM Gomes

Clinica Universitaria de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Objectivos: Determinação da prevalência das alterações hepáticas em doentes internados no nosso serviço por Psoríase Pustulosa de Von Zumbusch (PP) e inferência estatística de medidas de associação entre as alterações hepáticas e as outras variáveis em estudo.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes internados com o diagnóstico de PP e que cumpriram os critérios de inclusão para este estudo. Estatística descritiva e inferência estatística com o apoio do programa SPSS®, versão 14.

Resultados/Discussão: Os critérios de inclusão foram cumpridos em 32 doentes, dos quais 59% (19/32) eram do sexo masculino. A média de idades foi de 57 anos ($s=11$) e a mortalidade em internamento foi de 6,3% (2/32). As alterações hepáticas foram observadas em 44% (14/32) dos doentes, dos quais apenas 6 tinham icterícia clinicamente. Os parâmetros laboratoriais alterados voltaram aos valores normais no mês seguinte à resolução das lesões cutâneas, na maioria dos doentes. No estudo comparativo entre os doentes com e sem alterações hepáticas, observou-se leucocitose ($t=2,367$; $p=0,025$) e de neutrófilos ($t=2,618$; $p=0,014$) significativamente superior nos doentes com alterações hepáticas. A leucocitose e neutrofilia mais elevadas neste grupo poderão ser consequência de uma resposta neutrofilica mais intensa, infiltração dos espaços porta por neutrófilos ou serem apenas a consequência da produção de citocinas associada ao processo inflamatório. A média de idades no 1º episódio de PP é significativamente inferior nos doentes sem diagnóstico prévio de Psoríase ($t=2,405$; $p=0,023$) e observou-se também uma associação estatisticamente significativa entre os corticóides tópicos como fármacos prévios ao episódio de PP e a ausência de alterações hepáticas ($\chi^2=8,13$; $p=0,04$; $Fi=V=0,504$). Estas diferenças já foram descritas previamente por *Ohkawara et al*, que encontrou diferenças de HLA entre os doentes com e sem antecedentes de Psoríase. A semelhança de *Viguier et al*, não encontramos associação estatisticamente significativa na toma prévia ao internamento de etretinato ou

metotrexato entre os doentes com e sem alterações hepáticas. Estes fármacos são implicados ocasionalmente na literatura, como causa provável das alterações hepáticas. Em conclusão, as anomalias hepáticas em doentes com PP são mais frequentes do que é descrito na literatura médica e o reconhecimento da existência destas alterações pode prevenir a realização de técnicas diagnósticas invasivas, assim como a paragem de terapêuticas eficazes no tratamento desta doença.

QUANTIFICAÇÃO DAS CELULAS T REGULADORAS DO SANGUE PERIFÉRICO EM DOENTES COM PSORÍASE

Rodrigo Nunes¹, M Gonçalo², A Paiva³, A Figueiredo²

¹Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Coimbra, ²Serviços de Dermatologia e Venereologia e ³Histocompatibilidade, Hospitais da Universidade de Coimbra

Introdução: Mecanismos imuno-inflamatórios crónicos de natureza auto-imune têm sido implicados na psoríase, havendo dados que sugerem que, tal como noutras doenças auto-imunes, há uma falha dos mecanismos de tolerância que previnem uma expansão de células T auto-reativas, nomeadamente das células T reguladoras CD4⁺CD25⁺.

Objectivo: Quantificar e caracterizar as células T reguladoras e quantificar o mRNA do TGF- β no sangue periférico de indivíduos com psoríase.

Material e métodos: Foram estudadas amostras de sangue periférico de 18 indivíduos com psoríase não submetidos a tratamento sistémico, 8M /10F com uma idade média de 47 anos \pm 19, e de 8 indivíduos (4M/4F) com uma idade média de 44 anos \pm 9 sem a referida doença (grupo controlo). Por citometria de fluxo foram quantificadas várias subpopulações celulares de células T CD4, nomeadamente células T CD4⁺CD25⁺, células T CD4⁺CD25⁺ e células T CD4⁺CD25⁻, tendo-se também quantificado, nestas três populações, a percentagem de células que expressavam CCR7, CCR6 e CLA, bem como a intensidade média de fluorescência na expressão destes receptores. Por PCR em tempo real foi quantificado o RNA mensageiro de TGF- β produzido pelos leucócitos do sangue periférico.

Resultados: Observou-se uma diminuição significativa da percentagem de células CD4⁺ com actividade T reguladora nos indivíduos com psoríase (3,6 \pm 1,1% versus 6,3 \pm 1,5%). Estas também expressavam menos CCR7 (13 \pm 5% versus 19 \pm 8%), CCR6 (2,1 \pm 1,7% versus 2,5 \pm 1,9%) e CLA (16 \pm 8% versus 23 \pm 5%) do que os indivíduos saudáveis. Os valores do mRNA do TGF- β mostraram grande variabilidade nos doentes com psoríase (185 \pm 154) versus 20 \pm 4 no grupo controlo.

Comentários: A semelhança de outras doenças auto-imunes e de acordo com um estudo prévio de Sugiyama e col., estes doentes com psoríase, comparativamente ao grupo controlo, têm menos células T reguladoras no sangue periférico. Ainda, estas células apresentam alterações na sua função, nomeadamente na expressão dos receptores envolvidos na migração tanto para a pele (CLA, CCR6) como para os órgãos linfóides secundários (CCR7).

MELANOMAS MÚLTIPLOS PRIMÁRIOS: REVISÃO DE 16 CASOS

Vasco Serrão, P Ponte, Cochito M, JMC Lopes, A Fidalgo

Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos - Centro Hospitalar de Lisboa

Introdução: Doentes com melanoma têm risco aumentado de desenvolver um segundo melanoma. Existem vários factores associados ao aumento de risco de segundo melanoma, como a presença de múltiplos nevos clinicamente atípicos, nevos displásicos ou história familiar de melanoma.

Materiais: Estudo retrospectivo dos doentes com melanoma múltiplo, que se encontravam em acompanhamento periódico na consulta de melanoma entre 1995 e 2006. Foram avaliadas as características dos doentes, número e intervalo entre melanomas, localização anatómica e história familiar.

Resultados: Dos 236 casos analisados, 16 doentes (6.8%) tinham melanomas múltiplos. Em 14 doentes foram excisados 2 melanomas, tendo 2 doentes excisado três melanomas. A maioria dos segundos melanomas surgiu em localização distinta do primeiro, e o intervalo entre os melanomas variou entre a detecção síncrona (3 casos) e os 12 anos. A presença de múltiplos nevos atípicos e de nevos displásicos na histologia foi comum, sendo rara a história familiar de melanoma.

Conclusões: Esta revisão salienta a importância do acompanhamento regular de doentes com melanoma, em especial em doentes com elevado risco de segundo melanoma. Dada a possibilidade de lesão síncrona, deverá ser sempre efectuada uma avaliação cuidadosa da totalidade do tegumento quando é efectuada o diagnóstico de melanoma.

ANÁLISE RETROSPECTIVA DE MELANOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO: 1996 - 2006

Márcia Ferreira, V Costa, T Torres, M Selores

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

Introdução: O melanoma cutâneo afecta transversalmente todos os grupos etários demonstrando incidência crescente, apesar do esforço das campanhas de prevenção. Pretende-se analisar as características epidemiológicas, clínicas, histológicas e de sobrevida ao longo de 10 anos.

Método: Os casos de melanoma diagnosticados no Serviço de Dermatologia do HGSA de 1996 a 2006 foram identificados usando os registos próprios do serviço, complementados pelos registos do Serviço de Anatomia Patológica. Foram consultados os processos e recolhidos dados como idade, sexo, localização do melanoma, tempo de evolução, características dermatoscópicas, características histológicas, tratamentos efectuados e evolução.

Resultados: Na totalidade foram incluídos 126 doentes (61% sexo feminino; 39% sexo masculino), cuja idade média na data de diagnóstico foi de 56 anos (18 - 92). A maior incidência foi observada no ano de 2006, durante o qual foram diagnosticados 26 novos casos de melanoma cutâneo. Globalmente, os membros inferiores foram o local mais frequentemente atingido (40%), seguido pelo tronco. Enquanto que nas mulheres a localização nas pernas predominou, nos homens o dorso foi o local mais atingido. Histologicamente 51,6% dos melanomas corresponderam ao subtipo melanoma de extensão superficial, 22,2% a melanoma nodular, 15,9% a lentigo maligno, 9,5% a melanoma acral lentiginoso e 0,8% a melanoma spitzóide; associados a um Breslow médio de 1,46 mm (0,1-18). De acordo com o sistema de estadiamento proposto pelo *American Joint Committee on Cancer (AJCC)* de 2002, houve predominio do estágio IA, sem diferença estatisticamente significativa ao longo dos anos. Durante o *follow-up* médio de 41 meses, 10 doentes abandonaram a consulta e 11 doentes faleceram por melanoma, em média aos 17 meses de *follow-up*.

Conclusão: Nos últimos anos observou-se um aumento da incidência de melanoma cutâneo, não associado a detecção precoce, uma vez que não se encontrou diferença no estadio do melanoma ao longo dos anos. As pernas foram o local mais atingido, sobretudo nas mulheres, e histologicamente o subtipo melanoma de extensão superficial predominou. A recidiva ocorreu sobretudo durante os primeiros dois anos após o diagnóstico, resultando em morte na maioria dos casos.

EFEITOS SECUNDÁRIOS DERMATOLÓGICOS DO ERLOTINIB

Nuno Menezes¹, R Lima², A Moreira¹, P Varela¹, A Barroso², A Baptista¹, B Parente²

¹Serviços de Dermatologia e Venereologia e ²Unidade de Pneumologia Oncológica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

Fármacos como o erlotinib, cetuximab e gefitinib fazem parte de uma nova classe que tem a capacidade de inibir o receptor do factor de crescimento epidérmico e são usados para o tratamento de doentes com carcinoma colorectal, da cabeça e pescoço e cancro do pulmão de não pequenas células.

O erlotinib (Tarceva®) é um inibidor específico da tirosino-quinase estando actualmente aprovado para o tratamento de doentes com cancro do pulmão de não pequenas células com doença metastática ou localmente avançada após falha de pelo menos um tratamento de quimioterapia prévio. Está disponível em comprimidos de 150 mg, é de toma oral e tem como principais efeitos secundários o aparecimento de distúrbios gastrointestinais e alterações cutâneas, nomeadamente erupções papulo-pustulosas ou eritemato-descamativas, xerose, perioniquia, tricomegalia, úlceras nasais e orais. As alterações cutâneas são um efeito de classe e não correspondem a uma reacção de hipersensibilidade ao medicamento. Estas alterações parecem implicar uma melhor resposta do tumor ao fármaco, são dose dependentes, mas no entanto não se correlacionam com a duração do tratamento. Ao dermatologista cabe o papel de permitir a correcta utilização do fármaco através de um eficiente tratamento das alterações cutâneas que possam surgir.

Apresentamos 5 doentes que após iniciarem tratamento com erlotinib apresentaram alterações cutâneas, que motivaram o envio para a nossa consulta. Vamos referir o tipo de alteração cutânea, tratamento instituído e tempo necessário para a remissão das alterações bem como a dose cumulativa do medicamento.

Este trabalho pretende realçar o papel que a Dermatologia tem na adesão destes doentes a esta terapêutica, possibilitando um aumento da sua qualidade de vida e sobrevida.

ROSACEA GRANULOMATOSA NA INFANCIA

João Borges da Costa, VS Coutinho, S Almeida, MM Gomes

Clinica Universitaria de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

A Rosacea Granulomatosa é uma variante da Rosacea raramente descrita na infância. É caracterizada por lesões monomórficas geneanas ou periorificiais, que consistem em papulas ou nódulos duros eritematosos, amarelados ou acastanhados. A existência de telangiectasias ou eritema transitório não é necessário para o diagnóstico desta variante.

Descrevem-se 3 casos clínicos desta patologia em crianças do sexo masculino, raça caucasiana, com 7, 14 e 15 meses de idade, que recorreram a consulta de Dermatologia por nódulos eritematosos e duros nas regiões geneanas.

Observou-se resposta clínica às terapêuticas utilizadas na Rosacea nos doentes com 14 e 15 meses. Na criança de 7 meses não houve remissão das lesões e optou-se por efectuar biópsia cutânea que demonstrou a existência de granuloma supurativo intradérmico na vizinhança do folículo piloso com 2 focos de calcificação.

Discute-se brevemente os diagnósticos diferenciais e as terapêuticas efectuadas.

Bibliografia:

1. Jonathan Wilkin MD, Mark Dahl MD, Michael Detmar et al. Standard classification of rosacea: Report of the National Rosacea Society Expert Committee on the Classification and Staging of Rosacea. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 584-7.
2. Klaus F. Helm MD, Jennifer Menz MD, Lawrence E. Gibson MD et al. A clinical and histopathologic study of granulomatous rosacea. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 1038-43.
3. Beth Drolet BS, Amy S. Paller MD. Childhood Rosacea. *Pediatr Dermatol* 1992; 9: 22-26.
4. P. Poblete-Gutierrez, T. Beermann, E.I. Gruenroff-Conen et al. Treatment resistant granulomatous rosacea-like dermatitis in a 9 year old girl. *Der Hautarzt* 2004; 55: 997-9.
5. Clark K. Sarcoidosis in children. *Pediatr Dermatol* 1987; 4: 291-99.

CASOS CLÍNICOS

TUMOR FIBROSO SOLITÁRIO DA PELE

João Goulão, C Furtado, E Bárto

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: O tumor fibroso solitário (TFS) descrito inicialmente na pleura raramente ocorre noutros locais. Nos últimos anos têm sido descritos alguns casos extrapleurais, nomeadamente nos tecidos moles. A sua localização cutânea é extremamente rara, tendo sido relatados na literatura, segundo Hardisson et al, apenas 4 casos.

Caso clínico: Descrevemos o caso de uma doente do sexo feminino, 36 anos de idade, com um nódulo subcutâneo na base cervical direita discretamente doloroso, sugerindo um quisto epidérmico. Foi excisado e o exame histológico e imunohistoquímico permitiu o diagnóstico de tumor fibroso solitário. Posteriormente fez-se alargamento de margens da cicatriz operatória e a doente encontra-se clinicamente bem ao fim de 3 meses.

Conclusão: Dada a raridade deste tumor e das suas características histológicas, o seu diagnóstico é quase sempre difícil. Estudos imunohistoquímicos e ultraestruturais recentes, vieram demonstrar que estes tumores são CD34 positivos e exprimem a oncoproteína bcl-2, ambos marcadores importantes para o diagnóstico.

Reuniões da SPDV

PÁPULAS VERRUCOSAS NO DORSO DAS MÃOS: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Pedro Ponte, A Fidalgo¹, A Matos², M Mafrá³, M Apetato¹

¹Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos Centro Hospitalar de Lisboa; ²Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Curry Cabral, Lisboa; ³Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São José, Lisboa

Introdução: *Colloid milium* é uma dermatose rara que envolve áreas fotoexpostas, predominando no dorso das mãos, face e região cervical posterior. No subtipo adulto, pensa-se ser resultado do dano actínico das fibras elásticas na derme.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 54 anos, operador de máquinas, com uma história de vitiligo universal desde os 14 anos de idade, com pápulas alaranjadas típicas no dorso das mãos e na face. O exame histológico revelou massas eosinófilas homogéneas, fissuradas, na derme papilar, com estreita zona de grenz a separar o colóide da epiderme; as colorações PAS, PAS diastase, azul de Alcian e vermelho de Congo foram compatíveis com o diagnóstico. À microscopia electrónica, as massas de substância coloidal exibiam um aspecto finamente fibrilar; as fibras de elastina do tecido conjuntivo envolvente apresentavam um perfil irregular sugestivo de fenómenos de desagregação das fibras, compatíveis com a hipótese de que as massas derivaram da acumulação de materiais provenientes da degeneração das fibras elásticas.

Discussão: As lesões de *colloid milium* do adulto descritas na literatura são, na maior parte, distribuídas simetricamente nas áreas fotoexpostas. Alguns relatos descreveram localizações selectivas das lesões determinadas por padrões de exposição UV que alteravam a distribuição clássica da dermatose. Este caso consolida a associação entre a exposição UV e o *colloid milium*, particularmente numa pele fotossensível como é a do vitiligo.

XANTOMAS ERUPTIVOS

Rubina Alves¹, A Faria¹, T Esteves¹, Marote J¹, I Viana², E Vale²

¹Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Central do Funchal, ²Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgico de Lisboa

Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino de 42 anos, observado na nossa consulta em Janeiro de 2007, por aparecimento súbito de pápulas de cor amarelada e halo eritematoso, com dimensões de 1-6 mm, indolores, não pruriginosas, consistência dura, localizadas nas superfícies de extensão dos antebraços, abdómen e membros inferiores, com 1 mês de evolução. O doente tinha também história de polidipsia e polaquiúria com início na mesma data que as lesões cutâneas. Desconhecia quaisquer patologias associadas e negava hábitos medicamentosos. Foi colocada a hipótese clínica de Xantomas Eruptivos.

O estudo analítico revelou hiperglicemia (426 mg/dL), dislipidemia com hipertrigliceridemia (9860 mg/dL), colesterol total de 1082 mg/dL, HDL de 279mg/dL, LDL de 49 mg/dL e VLDL de 50,2 mg/dL. A Hemoglobina glicosilada (A1c) era de 13,1%.

A biópsia cutânea revelou na derme papilar e reticular presença de macrófagos xantomatosos, confirmando a suspeita clínica.

O doente foi orientado para a consulta de Endocrinologia, Medicina Interna (sub-especialidade de Lípidos), Oftalmologia e Nutrição, tendo iniciado terapêutica com metformina, sinvastatina e gemfibrato. Após 2 meses, observa-se regressão das lesões e valores analíticos próximos da normalidade.

Os Xantomas Eruptivos surgem, mais frequentemente, sob a forma de pápulas eritematosas ou amareladas nas superfícies extensoras das extremidades, regiões glúteas e mãos. Estão, habitualmente, associados a hipertrigliceridemia muitas vezes exacerbada por outros factores como a diabetes *mellitus*, obesidade e alcoolismo. A sua detecção e diagnósticos precoces permitem, portanto, a identificação atempada de importantes patologias sistémicas, com consequente redução da sua mortalidade.

A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carolina Gouveia, RO Soares, S Almeida, MM Gomes

Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Os autores relatam o caso de mulher de 49 anos de idade que recorreu a consulta de Dermatologia por pequenas

pápulas eritemato-rosadas, rodeadas por telangiectasias, localizadas na face, com 1 ano de evolução. Os antecedentes pessoais eram irrelevantes, com excepção de adenopatia cervical direita de 1,5 cm de diâmetro, indolor, com 3 meses de evolução, que estava em investigação. Colocada a hipótese diagnóstica de rosácea, iniciou metronidazol tópico. Em consulta realizada 1 mês mais tarde, constatou-se aumento do número e da dimensão das pápulas e nódulos hemisféricos, eritemato-rosados, disseminados pela face. A doente negava febre, astenia, perda de peso ou outros sintomas constitucionais e mantinha um bom estado geral e de nutrição. A adenopatia cervical já não era palpável e o restante exame objectivo não revelava outras alterações.

Foi submetida a biópsia excisional de uma pápula e a estudo complementar que incluiu avaliação analítica, radiografia de tórax, TAC da cabeça, pescoço e tórax, e ecografia abdominal e pélvica. Analiticamente salientava-se aumento da velocidade de sedimentação. Os exames imagiológicos excluíram envolvimento de outros órgãos. A citologia aspirativa da linfadenopatia cervical, realizada anteriormente, revelou "linfadenite reactiva". O exame histopatológico mostrou infiltrado granulomatoso polimorfo na derme, constituído por histiocitos grandes e números variáveis de linfócitos, plasmócitos e neutrófilos. Foi possível visualizar algumas imagens sugestivas de emperilopoiese. A marcação imunohistoquímica evidenciou histiocitos que coravam positivamente para a proteína S100. Os aspectos clínicos, histológicos e imunohistoquímicos satisfaziam critérios diagnósticos de doença de Rosai-Dorfman cutânea.

A doença de Rosai-Dorfman ou histiocitose sinusal com linfadenopatia é uma forma rara de histiocitose cuja característica clínica mais importante consiste na presença de linfadenopatia cervical volumosa múltipla. Foi descrita inicialmente em 1969 por *Rosai e Dorfman*. Qualquer cadeia ganglionar pode ser atingida e a doença pode ter localização extra-ganglionar, nomeadamente na pele. A forma puramente cutânea é rara e com manifestação clínica muito variada, o que dificulta o diagnóstico. Embora benigna e geralmente auto-limitada, pode ter curso arrastado e carácter agressivo. Têm sido descritas várias modalidades terapêuticas, com eficácia variável.

Neste caso, optou-se pela destruição das lesões por laser de CO₂, com melhoria.

ECZEMA HERPeticum - UM CASO CLÍNICO

Isabel Fonseca, S Almeida, P Filipe, MM Gomes

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

A designação eczema herpeticum ou erupção variceliforme de Kaposi refere-se à infecção por herpes virus (HSV), coxackie A16 ou vírus vaccinia, infectando dermatose pré-existente. Embora a dermatose mais frequentemente implicada seja o eczema atópico, pode também ocorrer como complicação da micose fungóide, pitiríase rubra pilaris, neurodermatite, dermite de contacto irritativa, entre outras.

Apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, 48 anos de idade, raça branca, sem antecedentes dermatológicos relevantes, internado por dermatose localizada à face e face anterior do tórax, constituída por vesículas e pústulas umbilicadas, na sua maioria impetiginizadas, cobertas por crosta hemorrágica.

Embora os resultados iniciais da serologia para os HSV-1 e HSV-2 fossem negativos, a biópsia e o citodiagnóstico de Tzanck foram compatíveis com infecção herpética, dado este confirmado por PCR do vírus HSV-1 do conteúdo das vesículas.

Foi instituída terapêutica endovenosa com aciclovir e flucloxacilina, observando-se regressão da dermatose.

LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS FACIEI - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Tiago Esteves¹, A Faria¹, R Alves¹, J Marote¹, I Viana², E Vale²

¹Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Central do Funchal, ²Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgico de Lisboa

Caso clínico: Descreve-se o caso de um doente de 33 anos de idade, sem antecedentes pessoais e familiares de relevo, observado na nossa consulta por pápulas eritemato-violáceas, com 2 e 4 mm de diâmetro, localizadas na face com predomínio na região frontal, peri-orbitária, geniana e mentoniana, com cerca de 1 ano de evolução. Foi efectuada biópsia cutânea (região frontal) que revelou a presença de granulomas epitelióides, com necrose de caseificação central e células gigantes multinucleadas, com uma distribuição perifolicular, compatível com o diagnóstico de *Lúpus miliaris disseminatus faciei*. A avaliação analítica e o Rx Tórax não revelaram alterações e a prova de Mantoux foi negativa. Iniciou terapêutica com Minociclina 100 mg/dia durante 4 meses, com melhoria clínica, mantendo no

entanto lesões papulosas na região frontal. Ulteriormente, iniciou terapêutica com Deflazacort que efectuou durante 7 meses, com resolução total das lesões, observando-se actualmente apenas cicatrizes deprimidas na região frontal.

Comentário: O Lúpus *miliaris disseminatus faciei* é uma dermatose inflamatória crónica, rara, caracterizada por pápulas eritemato-acastanhadas, monomórfas, com localização preferencial na região centro-facial, particularmente nas regiões orbitárias, que afecta os adultos jovens. A etiopatogenia é desconhecida. A semelhança histopatológica com a Tuberculose fez com que no passado fosse considerada uma Tuberculose ou associada a Tuberculose. Actualmente não existem evidências da associação destas doenças. Alguns autores consideram esta patologia como uma forma particular de Rosácea Granulomatosa, embora actualmente se considere o Lúpus *miliaris disseminatus faciei* uma entidade distinta.

PIODERMA GANGRENOSO ATÍPICO COMO MANIFESTAÇÃO DE DOENÇA DE CROHN

Pedro Ponte¹, J Baptista¹, J Ramos², A Feio², M Apetato¹

¹Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos - Centro Hospitalar de Lisboa; ²Serviço de Gastrenterologia Hospital dos Capuchos Centro Hospitalar de Lisboa

Introdução: O pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofilica crónica pouco comum. Associa-se frequentemente a patologia sistémica, nomeadamente a doenças inflamatórias intestinais e a patologia reumatológica ou hematológica. O diagnóstico baseia-se na história da doença subjacente, na apresentação clínica e histológica típicas e na exclusão de outros síndromes com manifestações idênticas.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 17 anos, com uma história com 8 meses de evolução de erosões de grandes dimensões na face interna das pernas, cobertas de crostas que, depois de destacadas, revelavam úlceras hemorrágicas; tinha pústulas dispersas nos membros inferiores. Na observação inicial, não apresentava sintomatologia sistémica. Os exames complementares de diagnóstico efectuados - avaliação analítica, exame bacteriológico do conteúdo das pústulas, serologias virais e pesquisa de micoses subcutâneas - foram negativos e a biópsia cutânea inconclusiva. Episódios de diarreia acompanhados de febre alta motivaram a observação pela Gastrenterologia e o diagnóstico de Doença de Crohn.

Discussão: As manifestações atípicas do pioderma gangrenoso podem dificultar um correcto diagnóstico; todavia, uma vez estabelecida a entidade clínica, o despiste de doença sistémica deve ser sempre efectuado. Um diagnóstico errado ou demorado pode conduzir a ulcerações significativas com sequelas graves e à progressão da patologia associada.

LÍQUEN PLANO ASSOCIADO À DOENÇA DE CROHN

Vasco Serrão¹, V Organ², L Pereira², E Vale³, S Correia³

¹Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos Centro Hospitalar de Lisboa; ²Serviço de Medicina Interna, Hospital de S. José, Lisboa; ³Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgico de Lisboa

Introdução: O Líquen plano é uma doença inflamatória da pele e mucosas, na maioria dos casos idiopática, podendo estar associada a doenças autoimunes, infecções virais, fármacos e materiais de prótese dentária. A associação com doença inflamatória intestinal foi raramente descrita na literatura.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 19 anos, raça negra, com lesões anulares e hiperpigmentadas com um ano de evolução. As lesões localizavam-se preferencialmente no tronco e membros superiores, com um bordo desenhado não descamativo e área central ligeiramente atrofica. O exame histopatológico foi compatível com líquen plano. Por queixas de emagrecimento, dor abdominal e diarreia ocasional, foi efectuada avaliação laboratorial e imagiológica que revelou doença de Crohn. Iniciou terapêutica com corticóides sistémicos e ciprofloxacina, com controlo rápido da doença intestinal. As lesões cutâneas melhoraram progressivamente, tendo actualmente apenas hiperpigmentação pós-inflamatória.

Conclusões: Embora a associação de líquen plano com outras patologias seja frequente, a relação com doença inflamatória intestinal raramente foi descrita na literatura. A hipótese de doença de Crohn ou colite ulcerosa deve ser investigada sempre que o doente apresentar sintomatologia sugestiva.

POLIARTERITE NODOSA CUTÂNEA LIMITADA

Inês Lobo, M Ferreira, E Silva, R Alves, M Selores

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

A poliarterite nodosa cutânea limitada é uma forma localizada de poliarterite nodosa. O diagnóstico requer a presença de lesões cutâneas típicas (púrpura, livedo reticular, nódulos e ulcerações), bem como a demonstração de vasculite leucocitoclástica, nas artérias da derme profunda e da hipoderme, com necrose fibrinóide associada e ausência de envolvimento visceral. Podem estar presentes outros sintomas, nomeadamente constitucionais, neurológicos e musculoesqueléticos.

Descrevemos o caso de uma mulher de 45 anos, com uma história de 4 anos de livedo reticular, placas eritematovioláceas e nódulos eritematosos dolorosos nos membros inferiores que evoluíram para exulcerações e úlceras, as quais cicatrizavam com atrofia. Estas lesões eram acompanhadas por parestesias dos membros inferiores.

A biópsia cutânea mostrou na derme: múltiplos ramalhetes vasculares envolvidos, em estroma fibroso, imagens de proliferação da íntima e trombose com oclusão luminal; na hipoderme: imagens de trombose de pequenos vasos, com necrose fibrinóide. O estudo imunológico, bem como os restantes estudos laboratoriais, foram normais.

Iniciou tratamento com prednisolona 1g/kg/dia, sem melhoria. A associação de azatioprina ao tratamento revelou-se também ineficaz. Foram então tentados ciclos de imunoglobulinas, com intervalos mensais, na dose de 1g/kg/ciclo, com resolução progressiva das lesões.

ERITEMAS FIGURADOS PARANEOPLÁSTICOS: DOIS CASOS CLÍNICOS

Vasco Serrão, A Martins, J Baptista, A Fidalgo, M Apetato, A Feio

Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos - Centro Hospitalar de Lisboa

Introdução: Os eritemas figurados podem ser idiopáticos ou ter associação a doenças sistémicas. O eritema gyratum repens é um eritema figurado raro, caracterizado por lesões anulares policíclicas concêntricas, que migram rapidamente. Embora seja considerado uma dermatose paraneoplásica por excelência, existem casos não associados a patologia tumoral. O eritema anular centrífugo caracteriza-se por lesões anulares de crescimento centrífugo, com a actividade inflamatória na periferia da lesão. Embora a maioria dos casos sejam idiopáticos, existem associações descritas com infecções, fármacos e neoplasias.

Casos Clínicos: *Caso 1:* Doente do sexo masculino, 71 anos, internado por placas eritematosas figuradas, de migração rápida. Foi colocada a hipótese diagnóstica de eritema *gyratum repens* e iniciada pesquisa de neoplasia oculta. Na avaliação efectuada havia apenas a salientar alterações na tomografia computadorizada torácica, confirmando-se o diagnóstico de adenocarcinoma do pulmão em lavado bronco-alveolar. Após avaliação na Pneumologia, iniciou quimioterapia, com melhoria parcial das lesões cutâneas., vindo a falecer posteriormente. *Caso 2:* Doente do sexo masculino, 61 anos, com lesões anulares centrífugas, com bordo elevado e escama fina, associado a emagrecimento e astenia marcada. O diagnóstico de eritema anular centrífugo do tipo profundo foi estabelecido, e na investigação foi diagnosticado adenocarcinoma do cólon metastastizado.

Conclusões: Na avaliação de eritemas figurados deve ser sempre colocada a hipótese de neoplasia maligna subjacente, sendo a associação mais frequente no eritema *gyratum repens*, em especial com a neoplasia do pulmão.

DOENÇA DE DARIER SEGMENTAR

Vasco Serrão, P Ponte, A Martins, MJ Lopes

Departamento de Dermatologia, Hospital dos Capuchos - Centro Hospitalar de Lisboa

Introdução: A doença de Darier é uma doença autossómica dominante, associada a mutações do gene ATP2A2. A alteração resultante origina um quadro clínico característico, com pápulas queratósicas múltiplas, de predomínio no tronco, couro cabeludo, face e área cervical. A doença de Darier segmentar apresenta-se com uma distribuição linear das lesões ao longo das linhas de Blaschko. Esta distribuição corresponde a um mosaicismo pós-zigótico e duas formas segmentares estão descritas. Na doença de Darier segmentar tipo 1 apenas as áreas lineares expressam a mutação, enquanto a restante pele está normal. No tipo 2, existe um envolvimento cutâneo generalizado, mas com áreas lineares de gravidade aumentada.

Reuniões da SPDV

Caso Clínico: Doente de 58 anos, sexo feminino, com 20 anos de evolução de papulas queratósicas múltiplas confluentes, com episódios de edema, maceração e mau odor. As lesões tinham uma distribuição linear, bilateral, acompanhando as linhas de Blaschko, em especial no tronco e membros superiores. Referia agravamento no Verão e com a exposição solar, estando a pele entre as lesões normal e não havendo alterações ungueais ou palmo-plantares. O exame histopatológico foi compatível com doença de Darier, e o tratamento com retinóides sistémicos e antibioterapia tópica conseguiu controlar a doença.

Conclusões: A doença de Darier segmentar é um exemplo de mosaicismo pos-zigótico, com lesões ao longo das linhas de Blaschko. As formas segmentares podem ter apresentações involuções, dificultando o diagnóstico.

PLASMACITOMAS EXTRA-MEDULARES MÚLTIPLOS

Marta Teixeira¹, R Alves¹, M Lima², E Carro³, C Gonçalves², M Selores¹

Serviços de ¹Dermatologia e Venereologia, ²Hematologia Clínica e ³Anatomia Patológica do Hospital Geral de Santo António, Porto

Os autores descrevem o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 50 anos de idade, referenciado por recidiva de lesão do couro cabeludo, após exérese de suposto quisto triquilemico, em clínica privada. O crescimento rápido da lesão ao longo de 3 meses motivou nova exérese, cujo exame anatomo-patológico (efectuado pela primeira vez) mostrou tratar-se de "linfoma B de grandes células". A data da observação era visível uma placa eritemato-violácea, de superfície bosselada e brilhante, com limites bem definidos e contornos regulares, grosseiramente ovalada, com 4x2cm, dura e indolor à palpação, localizada a região parieto-occipital direita. A palpação das cadeias ganglionares foi detectada uma adenomegalia de 2,5cm na cadeia jugulo-carotídea direita. Sem hepatoesplenomegalia palpáveis nem outras alterações ao exame físico. A biópsia cutânea mostrou infiltração difusa da derme por células de grandes dimensões, com núcleos volumosos e excêntricos, algumas das quais com nucléolos proeminentes, de aspecto plasmacitoide e elevado índice mitótico. Na imunocitoquímica estas células eram positivas para cadeias IgG/lambdas. A citologia aspirativa do ganglio cervical revelou envolvimento por células com as mesmas características morfológicas. O estudo por citometria de fluxo das células linfóides extraídas da biópsia cutânea e presentes no produto de punção aspirativa de ganglio linfático evidenciou o perfil fenotípico característico dos plasmócitos malignos: CD38 positivo (forte), CD138 positivo, CD45 positivo, CD19, CD20 e CD56 negativos. Os achados clínico-patológicos e imunofenotípicos eram compatíveis com plasmacitomas, cutâneo e ganglionar, pelo que se prosseguiu no estadiamento. Analiticamente, foi detectado aumento das proteínas totais (10g/dl; N=6.0-7.3), da IgG (2910 mg/dl; N=793-1590), um pico monoclonal IgG/λ na imunoelectroforese sérica e eliminação de 2 proteínas monoclonais na urina, IgG/λ e livre. Nos restantes exames analíticos, que incluíram hemograma com morfologia leucocitária, bioquímica renal e hepática, marcadores tumorais e marcadores viricos não foram detectadas quaisquer alterações. O Rx do esqueleto evidenciou lesões líticas da calote craneana. Na ecografia abdominal foi detectada a presença de 3 nódulos sólidos com tamanhos entre 13 e 38mm, cuja biópsia mostrou se tratar de envolvimento hepático pela neoplasia. O estudo da medula óssea foi negativo. Dado o quadro clínico de plasmacitomas extra-medulares múltiplos, iniciou quimioterapia combinada com CHOP (Ciclofosfamida, Adriamicina, Vincristina e Prednisolona), a qual se encontra em curso. Uma vez mais, a pele assume o seu papel de órgão privilegiado, como ponto de partida para o diagnóstico duma doença sistémica.

LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EXTRANODAL, TIPO NASAL

Jose Carlos Cardoso, M Brites, A Mariano, JP Reis, O Tellechea, A Figueiredo

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Os linfomas cutâneos de células NK são neoplasias malignas que apresentam em comum a positividade para o antígeno de superfície CD56 e o curso habitualmente agressivo.

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 71 anos, que foi hospitalizado no nosso serviço em Dezembro de 2005, por placa eritemato-edematosa, infiltrada e com centro necrótico na face anterior do antebraço direito, com cerca de 2 meses de evolução, e pelo aparecimento nos dias que antecederam o internamento de novas placas eritematosas, infiltradas e de centro purpúrico, na região cervical, tronco e coxa esquerda. O doente referia febre de predomínio vespertino e astenia, sem outras queixas sistémicas. Dos seus antecedentes, destacava-se AVC há vários

anos (sem sequelas), neoplasia da próstata (já submetido a radioterapia vários anos antes), episódio de meningite cerca de 2 anos antes, e sinusite crónica. Analiticamente, à entrada, destacava-se: anemia normocítica normocrómica (Hb - 10,9 g/dL), aumento da VS (53 mm), da LDH (430 U/L) e da beta2-microglobulina (3,72 mg/L); serologia do vírus Epstein-Barr positiva para IgG anti-VCA e EBNA, negativa para IgM anti-VCA. O exame histopatológico de um fragmento da lesão inicial revelou infiltração linfocitária atípica predominantemente na hipoderme, e o exame imunohistoquímico e a imunofenotipagem foram compatíveis com o diagnóstico de neoplasia de células NK (positividade para CD56, CD2, granzima B e perforinas, e negatividade para CD3 de superfície, CD4 e CD8). Não foi detectado qualquer envolvimento extra-cutâneo, nomeadamente do sangue periférico, medula óssea ou mucosa nasal. Foi então instituída poliquimioterapia com CNOP (ciclofosfamida, mitoxantrone, vincristina e prednisolona), tendo o doente sido submetido apenas a um ciclo, por ausência de resposta. A evolução subsequente foi marcada por progressão fulminante da doença de base, com aparecimento de lesões cutâneas ulcero-necróticas generalizadas, e por diversas intercorrências, nomeadamente sépsis e edema agudo do pulmão, vindo o doente a falecer cerca de 2 meses após a sua primeira admissão no nosso serviço.

O caso exposto pode ser classificado como linfoma de células T/NK extranodal do tipo nasal, de acordo com a classificação de consenso OMS-EORTC dos linfomas cutâneos. São neoplasias com um prognóstico reservado, sendo o caso descrito um exemplo de evolução particularmente agressiva.

NEUROFIBROMA COM INFILTRAÇÃO ADIPOCITÁRIA EM NEUROFIBROMATOSE SEGMENTAR

Maria Miguel Canelas, JP Reis, M Cordeiro, A Figueiredo

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Descreve-se um caso clínico de Neurofibromatose Segmentar (NS), num homem de 71 anos, que recorre à nossa consulta por lesões cutâneas no cotovelo direito.

Dos antecedentes pessoais destacavam-se Diabetes tipo 2, HTA e Fibrilhação auricular. Não existia história familiar de Neurofibromatose.

Ao exame dermatológico, observavam-se pápulas e nódulos agrupados numa área circunscrita do antebraço direito, da cor da pele, com consistência duro-elástica, assintomáticos e de evolução arrastada.

O estudo histopatológico revelou tumor dérmico não encapsulado, composto por feixes de células fusiformes com núcleos alongados, separadas por colagénio e material mixóide. Contudo, existiam áreas focais da neoplasia substituídas por tecido adiposo, achado histopatológico raramente observado.

A NS é uma forma rara de Neurofibromatose, caracterizada pela ocorrência de neurofibromas e/ou máculas café com leite com disposição em dermatomo, sem carácter familiar ou envolvimento sistémico.

Justifica-se a apresentação deste caso clínico pela raridade desta entidade, pelas manifestações clínicas típicas e pelo achado histopatológico infrequentemente observado.

SÍNDROME DE LAUGIER-HUNZIKER

Ricardo Coelho¹, M Martins², I Viana², E Vale², O Bordalo¹

¹Serviço de Dermatologia, Hospital Distrital de Faro; ²Centro de Dermatologia Médico-Cirúrgico de Lisboa

Introdução: O Síndrome de Laugier-Hunziker ou Pigmentação Mucocutânea Lenticular Idiopática é uma dermatose hipermelanótica rara, de etiologia desconhecida que envolve lábios, mucosas e áreas acrais.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso clínico de uma doente do sexo feminino, 75 anos de idade, observada na consulta externa por manchas hiperpigmentadas com distribuição simétrica localizadas na mucosa oral e vaginal, lábios e extremidades dos dedos das mãos e pés. As lesões cutâneas tinham 10 anos de evolução e agravamento progressivo. A doente negava história familiar relevante ou queixas sistémicas. O exame histopatológico de biopsia da mucosa oral mostrou acantose com discreta hiperpigmentação da basal e presença de melanocitos dendríticos e melanofagos na derme papilar. Foram feitos exames laboratoriais e estudo imagiológico do tubo digestivo que não mostraram alterações. A conjugação dos dados clínicos e histopatológicos foi compatível com o diagnóstico de Síndrome de Laugier-Hunziker. A doente foi tranquilizada no que respeita à natureza benigna da sua doença encontrando-se clinicamente estável após 3 anos de seguimento.

Reuniões da SPDV

Discussão: Os autores salientam a importância do reconhecimento e diagnóstico diferencial desta entidade com outras dermatoses lentiginosas particularmente do Síndrome de Peutz-Jeghers que constituem importantes marcadores cutâneos de doenças sistêmicas.

HETEROTOPIA GLIAL NASAL

Filipa Ventura¹, C Vilarinho¹, AP Vieira¹, MJ Bastos², M Teixeira³, ML Duarte¹

Serviços de ¹Dermatologia e Venereologia, ²Cirurgia Plástica e Reconstructiva e ³Anatomia Patológica, Hospital de São Marcos, Braga

Introdução: A heteropia glial nasal, também conhecida por “glioma nasal”, é uma malformação da linha média, congénita, não hereditária, que se apresenta como um tumor nasal constituído por tecido neuroglial. Trata-se de uma doença benigna e rara, descrita pela primeira vez por Reid em 1852, que conta com 250 casos descritos na literatura. Aproximadamente 60% destes tumores são extranasais, 30% intranasais e 10% têm um componente extra e intranasal.

Caso Clínico: Descreve-se o caso de um recém-nascido do sexo feminino, de termo, referenciado pelo serviço de Neonatologia, por tumefacção nasal. Ao exame objectivo observava-se um tumor na região nasopalpebral esquerda com cerca de 33x25x25mm. O tumor era sólido, arredondado, de limites bem definidos, não compressível, não pulsátil e aparentemente indolor. A pele envolvente era eritematosa e apresentava discretas telangiectasias. A doente não tinha sinais de obstrução das vias aéreas nem outras alterações relevantes. A ecografia transfontanelar não revelou alterações e a ressonância magnética nuclear (RMN) cerebral mostrou não existir aparente continuidade endocraniana. Baseado no aspecto clínico foi feito o diagnóstico de linfangioma. Durante os meses de *follow-up*, observou-se um crescimento do tumor proporcional ao crescimento da criança, tendo-se optado pela exérese cirúrgica do tumor aos 18 meses. O exame anatomopatológico mostrou tecido glial, com abundante matriz fibrilar, positivo para proteína ácida fibrilar glial (GFAP) e células neuronais positivas para sinaptofisina, compatível com heteropia neuroglial. Passados 2,5 anos, não há evidência de recorrência local.

Comentários: A heteropia glial nasal caracteriza-se por tecido cerebral extracraniano, sequestrado por um defeito no encerramento do neuroporo anterior durante a embriogénese. Sabe-se, no entanto, que 15 a 25% dos casos mantêm uma extensão intracraniana, tornando obrigatória a realização de uma RMN cerebral para excluir essa possibilidade. O principal diagnóstico diferencial é com os tumores vasculares, hemangiomas ou malformações vasculares. Reconhecer esta entidade tem sido a principal dificuldade do seu diagnóstico. A exérese cirúrgica completa é curativa e necessária para prevenir deformações nasais, recorrências e alterações visuais secundárias.

DERMATOTILOMANIA: UM CASO CLÍNICO. SINTOMA DE UMA DOENÇA PSIQUIÁTRICA OU UM SÍNDROME COM CARACTERÍSTICAS PRÓPRIAS

Sandra Guimarães¹, R Alves², M Selores², A Lopes³

¹Hospital Magalhães Lemos; ²Serviços de Dermatologia e Venereologia e ³Unidade de Psiquiatria de Ligação, Hospital Geral de Santo António, Porto

Introdução: Quase todas as pessoas admitem coçar-se de vez em quando; porém uma pequena percentagem admite fazê-lo com uma frequência e/ou extensão suficiente para causar lesões cutâneas mais ou menos graves. Estas lesões foram inicialmente descritas por Brocq em 1889, quando observava mulheres jovens com acne. Na sequência do estudo de uma mulher de 31 anos tencionamos caracterizar este síndrome.

Métodos: O estudo foi realizado através da colheita da história clínica da doente e de pesquisa bibliográfica na Medline.

Resultados: A doente estudada trata-se de uma jovem de 31 anos com história de comportamentos de “skin-picking” desde a infância. Estes comportamentos prolongaram-se ao longo da idade adulta, exigindo as lesões intervenção dermatológica. Este quadro denominado de Dermatotilomania é um quadro ainda mal entendido, sendo conceptualizado de várias formas; como uma perturbação do espectro obsessivo-compulsivo, como um comportamento de automutilação ou como uma perturbação de controlo dos impulsos. As escoriações podem ser feitas com as unhas ou outros objectos; o tempo gasto nesta actividade pode variar de 5 minutos a 12 horas diárias, aumentando em períodos de maior stress. As lesões surgem em locais do corpo facilmente acessíveis, sendo a sua quantidade variável. Estudos recentes demonstram que os SSRI's podem ser eficazes no tratamento desta patologia.

Abordagens cognitivo-comportamentais também parecem ser úteis. Se não for tratada a doença pode-se tornar crónica.

Conclusão: Este tema foi objecto de pouca pesquisa e pouca valorização até à data. Mais pesquisa é necessária para determinar a prevalência da Dermatitilomania entre as diferentes categorias diagnósticas, assim como as formas de intervenção mais eficazes. Estes doentes raramente procuram os profissionais de saúde mental para tratamento e são os dermatologistas que são com mais frequência procurados, sendo assim de extrema importância a sua sensibilização para este tema.

SÍNDROME D'EKBOM: UM CASO CLÍNICO NA FRONTEIRA ENTRE A PSIQUIATRIA E A DERMATOLOGIA

Sandra Guimarães¹, R Alves², A Lopes³

¹Hospital Magalhães Lemos; ²Serviços de Dermatologia e Venereologia e ³Unidade de Psiquiatria de Ligação, Hospital Geral de Santo António, Porto

Introdução: O psiquismo e a pele têm posições privilegiadas. O cérebro, órgão capital na integração de estímulos ambientais, e a pele, partilham a mesma origem embriológica, a ectoderme. A pele tem um papel preponderante na vida de relação, no contacto com os outros. Um dos raros síndromes de nome próprio da Psiquiatria, o síndrome d'Ekbom situa-se nos confins da relação entre a dermatologia e a Psiquiatria. Após estudarmos o caso clínico de uma mulher de 72 anos pretendemos caracterizar este síndrome pouco conhecido.

Métodos: O estudo foi realizado através da colheita da história clínica da doente e de pesquisa bibliográfica na *Medline*.

Resultados: A doente estudada, de 72 anos, apresenta um quadro de cerca de 2 anos de evolução caracterizado por “sensação de pequenos bichinhos movendo-se sob a pele”. Após estudarmos a doente verificamos que o quadro clínico por ela apresentado foi pela primeira vez descrito num livro do século XVIII. Foi *Karl-Axel Ekbom* quem descreveu sistematicamente o quadro em 1938. Desde essa altura o seu nome é usado como epónimo. Os investigadores não sabem qual a real incidência e prevalência do síndrome, pois há muito poucos trabalhos publicados e os que existem são, geralmente, de casos clínicos isolados. Geralmente a doença aparece entre os 40 e os 60 anos, mais frequentemente em mulheres. O “Match-box sign” é um sinal característico; são frequentes alucinações tácteis. Estes doentes têm um grande poder de persuasão, sendo este considerado “o mais contagioso dos problemas mentais”. Neste momento não existe consenso quanto à etiologia do quadro. O seu reconhecimento e tratamento precoces são necessários, já que este problema é causador de um considerável sofrimento para os doentes e suas famílias. Os neurolépticos são a base do tratamento, mas psicoterapias e a colaboração entre psiquiatras e dermatologistas é extremamente importante. O prognóstico é variável, mas sabe-se que é tanto melhor quanto menor for a duração sintomática pré-tratamento.

Conclusão: O síndrome d'Ekbom é um síndrome raro, que está subdiagnosticado. Encontra-se na fronteira entre a dermatologia e a psiquiatria, sendo portanto essencial uma colaboração estreita entre estas especialidades, quer na sua detecção, quer no seu tratamento, tratamento este que deverá incidir sobre as lesões cutâneas e os sintomas psiquiátricos. A medicação neuroléptica é essencial, assim como uma abordagem psicoterapêutica.



Handwritten signature or inscription below the portrait.